

# III Certamen de casos clínicos para médicos residentes COMRM

EDICIÓN DIGITAL



**120** AÑOS  
1896  
2016

ILUSTRE COLEGIO OFICIAL  
DE MÉDICOS  
DE LA REGIÓN DE MURCIA



# III Certamen de casos clínicos para médicos residentes COMRM

---



ILUSTRE COLEGIO OFICIAL  
DE MÉDICOS  
DE LA REGIÓN DE MURCIA

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

1ª Edición  
Edición digital

© Colegio Oficial de Médicos de la Región de Murcia, 2020  
© 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: 978-84-09-18838-3

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



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, esta institución, convocó, en 2015 y contando con una gran aceptación, el I Certamen de Casos Clínicos COMMurcia, promovido por la Vocalía de Médicos en Formación.

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

Continuando en esta línea, ya en 2019, se ha convocado el III Certamen, al cual se han presentado un total de 127 trabajos que han sido valorados por el comité científico establecido para tal fin. Ahora, estos trabajos ven la luz en este libro, 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.

De parte de la Junta Directiva del Colegio, enhorabuena a todos los participantes por el esfuerzo invertido en vuestros trabajos, gracias por vuestra generosidad al compartir estas experiencias clínicas y por participar activamente en las actividades que el Colegio organiza para vosotros.

Animamos a todos los residentes a que consulten este libro y los interesantes casos que alberga.

Recibe un cordial saludo.

**Isabel Montoya Martínez**

*Presidenta del Ilustre Colegio Oficial  
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. Domingo Antonio Sánchez Martínez**

Vocal de Médicos Jóvenes y en Promoción de Empleo

**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



A ti, querido compañero.

Sirvan estas líneas para en primer lugar darte la enhorabuena. Enhorabuena porque a través de tu esfuerzo has conseguido que el trabajo realizado para aportar salud a un paciente sirva para que el resto pueda aprenderlo y conocer de él. Enhorabuena porque han sido más de cien los casos clínicos presentados y si estás aquí es porque has demostrado tener la calidad científica para poder estarlo. Y enhorabuena porque has sido un residente capaz de destacar, no solo en la práctica clínica de la atención a tus pacientes, sino también en la transmisión de ese conocimiento a los demás y, como reza nuestro juramento hipocrático, de enseñar el buen quehacer médico.

A continuación tendréis la posibilidad de disfrutar de la culminación de un trabajo que ha durado meses. Meses de trabajo para la selección, edición y recopilación de los casos clínicos que a continuación se detallan.

Cabe destacar el interés de la Junta Directiva del Colegio de Médicos que ha apoyado desde el primer momento esta iniciativa y en especial al equipo de compañeros médicos que han trabajado durante el proceso de selección para dotar de mayor calidad a la obra científica aquí recogida. Gracias a José Miguel, Mariano, María Dolores, Ernesto y Santiago; porque han sido unos cuantos correos y reuniones que habéis tenido que atender. También cabe mencionar el importante papel de Raquel en esta obra que aquí tenéis.

Finalmente desearte a ti lector, la mejor de la experiencia médica y científica, que este libro que reúne los mejores casos del III Certamen de Casos Clínicos promovidos por el Ilustre Colegio Oficial de Médicos de la Región de Murcia, te haga disfrutar tanto como el esfuerzo que hay detrás de cada uno de los casos seleccionados.

Porque parafraseando a W. Emerson “El éxito consiste en conseguir lo que se desea, la felicidad en disfrutar lo conseguido”.

¡Nos toca disfrutar de esto!

**Domingo Antonio Sánchez Martínez**

*Vocal de Médicos Jóvenes y en Promoción de Empleo del  
Ilustre Colegio Oficial de Médicos de la Región de Murcia*



# Índice

---

<b>1</b>	Leucemia aguda “simulada”: rabdomiosarcoma metastásico con pancitopenia y células tumorales circulantes en sangre periférica. El valor de la integración de la clínica, el laboratorio y la genética <b>Carlos Bravo Pérez</b> <b>PRIMER PREMIO • 10 Mejores Casos Clínicos</b>	<b>21</b>
<b>2</b>	Infarto esplénico secundario a endocarditis infecciosa complicado con absceso y rotura esplénica <b>Beatriz Gómez Pérez • SEGUNDO PREMIO • 10 Mejores Casos Clínicos</b>	<b>33</b>
<b>3</b>	Gonalgia en la edad pediátrica: un diagnóstico poco frecuente <b>Irene Negrié Morales • TERCER PREMIO • 10 Mejores Casos Clínicos</b>	<b>39</b>
<b>4</b>	Diagnóstico diferencial de una masa cervical. Tumoración cervical por migración de un palillo dental desde una pieza dentaria <b>M<sup>a</sup> del Rosario Gómez González • 10 Mejores Casos Clínicos</b>	<b>51</b>
<b>5</b>	Infiltrado pulmonar: más allá de la neumonía infecciosa <b>Juan Alcántara Fructuoso • 10 Mejores Casos Clínicos</b>	<b>57</b>
<b>6</b>	Relaciones poco deseables: fístula aorto-entérica como causa de sangrado intestinal masivo <b>María Ato González • 10 Mejores Casos Clínicos</b>	<b>63</b>
<b>7</b>	Lesiones psoriasiformes: un reto para el diagnóstico del glucagonoma <b>Álvaro Martínez Manzano • 10 Mejores Casos Clínicos</b>	<b>69</b>
<b>8</b>	Amistades peligrosas: neumonía e infecciones articulares <b>Luis Martínez Antequera • 10 Mejores Casos Clínicos</b>	<b>75</b>

---

---

<b>9</b>	Trasplante hepático por Budd-Chiari y cavernomatosis portal secundarias a hemoglobinuria paroxística nocturna <b>Felipe Alconchel Gago • 10 Mejores Casos Clínicos</b>	<b>83</b>
<b>10</b>	La importancia de realizar una valoración integral. Revisión de un caso de carcinoma vesical <b>Guillermo Litrán López • 10 Mejores Casos Clínicos</b>	<b>89</b>
<b>11</b>	Importancia del diagnóstico etiológico de la insuficiencia cardíaca <b>Javier Pérez Copete</b>	<b>99</b>
<b>12</b>	Cuando la escasa prevalencia se reúne en una misma paciente <b>David Collado Martínez</b>	<b>105</b>
<b>13</b>	¡Qué poco me importa esa manchita! <b>Víctor Manuel Pérez Navarro</b>	<b>113</b>
<b>14</b>	Una alteración analítica asociada a clínica larvada; la gran simuladora <b>Francisco Arregui Montoya</b>	<b>123</b>
<b>15</b>	Cuando las cosas no cuadran. La importancia de plantear diagnóstico diferencial ante la reconsulta <b>Julia Cuevas García</b>	<b>131</b>
<b>16</b>	El peligro de tener un tiroides hiperfuncionante: causa inhabitual de ictus isquémico <b>María Teresa Alba Isasi</b>	<b>139</b>
<b>17</b>	Coriocarcinoma como complicación de gestación ectópica cervical <b>Judit Pérez Buendía</b>	<b>147</b>
<b>18</b>	Alteraciones del comportamiento y neoplasias ocultas <b>Marta Sánchez Pérez</b>	<b>155</b>
<b>19</b>	Síndrome antifosfolípido, ¿pensamos en él? <b>Elena Giménez López</b>	<b>161</b>
<b>20</b>	Masa cervical en un adulto joven: ¿metástasis de carcinoma testicular? <b>Laura Guillamón Vivancos</b>	<b>169</b>

---

---

<b>21</b>	Absceso retrofaríngeo como presentación de bacteremia por <i>Staphylococcus aureus</i> meticilina sensible en un adulto sano <b>María Granados Madero</b>	<b>177</b>
<b>22</b>	Meningitis subaguda como causa de encefalopatía en el paciente cirrótico <b>Carme Olagüe Baño</b>	<b>185</b>
<b>23</b>	Lesión troncoencefálica aislada con lesiones supratentoriales inespecíficas: un caso de diagnóstico complejo <b>Isabel Pellicer Espinosa</b>	<b>193</b>
<b>24</b>	Síndrome febril en mujer de 74 años <b>Javier Béjar Valera</b>	<b>203</b>
<b>25</b>	Pancreatitis autoinmune, ¿sabrías diagnosticarla? <b>Isabel María González Moreno</b>	<b>211</b>
<b>26</b>	Síndrome isquémico ocular de presentación aguda <b>Juan Antonio Miralles de Imperial Ollero</b>	<b>221</b>
<b>27</b>	Enfermedad pulmonar intersticial secundaria adermatomiositis amiopática antiMDA5 positiva <b>Ana María Gómez del Pulgar Villanueva</b>	<b>227</b>
<b>28</b>	¿Otra neumonía neumocócica? <b>Rocío Rojano Torres</b>	<b>233</b>
<b>29</b>	Fístula colecistoduodenal e íleo biliar <b>Francisco Barqueros Escuer</b>	<b>239</b>
<b>30</b>	Del hallazgo casual al diagnóstico vital: repercusión de una comunicación interauricular en un adolescente de 16 años <b>Daniel Martínez Antequera</b>	<b>245</b>
<b>31</b>	Diabetes insípida y panhipopituitarismo secundarios a adenocarcinoma de pulmón <b>Ana Laborda Segovia</b>	<b>251</b>

---

---

<b>32</b>	Endometriosis profunda y afectación ureteral. Manejo y soluciones para una entidad rara <b>Inmaculada Gómez Carrascosa</b>	<b>259</b>
<b>33</b>	Abdomen agudo en paciente con síndrome de heterotaxia y poliesplenia <b>Laura Abellán Garay</b>	<b>269</b>
<b>34</b>	Parálisis flácida aguda por Enterovirus. ¿El fin de la era polio? <b>Nekane Jiménez Játiva</b>	<b>277</b>
<b>35</b>	Síndrome de desmielinización osmótica. Más allá del sodio y de la mielinólisis central pontina <b>Davinia Gea Martos</b>	<b>285</b>
<b>36</b>	Fístula carótido-cavernosa traumática directa <b>Pilar Rey Segovia</b>	<b>291</b>
<b>37</b>	Parasitosis cerebral: las enfermedades tropicales en nuestro medio <b>Luna Fuentes Rumí</b>	<b>299</b>
<b>38</b>	Aproximación diagnóstica y terapéutica del carcinoma renal de células claras metastásico <b>Lucía García Tomás</b>	<b>309</b>
<b>39</b>	Adecuación del esfuerzo terapéutico en un caso de carcinoma de origen desconocido <b>María Dolores Victoria Rodenas</b>	<b>315</b>
<b>40</b>	Lo que la hipertensión oculta <b>Jaime López Díez</b>	<b>323</b>
<b>41</b>	Isquemia aguda: cuando una etiología no es suficiente <b>Carlos Báguena Pérez-Crespo</b>	<b>327</b>
<b>42</b>	No fue solo una infección del tracto urinario gracias a la exploración abdominal <b>Julián López Marín</b>	<b>333</b>

---

---

<b>43</b>	Histiocitoma fibroso maligno mesentérico como causa de obstrucción intestinal. Un raro tumor de localización infrecuente <b>Pedro Vicente Fernández Fernández</b>	<b>339</b>
<b>44</b>	Sorprendentes resultados de una angina de Ludwig <b>Laura Baños López</b>	<b>345</b>
<b>45</b>	La respuesta estaba en la piel <b>Juan Francisco Sánchez Martínez</b>	<b>351</b>
<b>46</b>	Estenosis rectal por linfogranuloma venéreo imitando enfermedad inflamatoria intestinal <b>Delia María Luján Martínez</b>	<b>359</b>
<b>47</b>	Una forma infrecuente de pancreatitis <b>María José Martínez Cutillas</b>	<b>367</b>
<b>48</b>	La importancia de la lectura sistemática y los conocimientos anatómicos en las pruebas de imagen iniciales: claves diagnóstica que no siempre necesitan de tecnologías avanzadas <b>Begoña Márquez Argente del Castillo</b>	<b>375</b>
<b>49</b>	Prótesis de rodilla dolorosa: ¿siempre estuvo presente la infección? <b>AbdalaAziz Lanagrán Torres</b>	<b>383</b>
<b>50</b>	Ortopedia funcional prequirúrgica en el paciente fisurado <b>Ana Isabel Soriano Arroyo</b>	<b>389</b>
<b>51</b>	Adenocarcinoma de uraco <b>María Isabel Ortuño Moreno</b>	<b>397</b>
<b>52</b>	“Growing teratoma” gigante. A proposito de un caso <b>Álvaro Navarro Barrios</b>	<b>405</b>
<b>53</b>	El gigante dormido. Un caso enfermedad exostosante familiar <b>Inés Moreno Sánchez</b>	<b>411</b>
<b>54</b>	Hiperandrogenismo post-menopáusico: sospecha de tumor ovárico virilizante sobre hiperplasia suprarrenal congénita <b>Marta Pérez Andreu</b>	<b>419</b>

---

---

<b>55</b>	Estatus mioclónico en encefalopatía no progresiva. A propósito de un caso <b>María Palao Rico</b>	<b>425</b>
<b>56</b>	Neuralgia del trigémino secundaria a quiste epidermoide intracra- neal: diagnóstico y cirugía <b>Antonio García López</b>	<b>435</b>
<b>57</b>	Síntoma común, diagnóstico inesperado. Hiposmia de origen central <b>Lorena Galindo Iñiguez</b>	<b>441</b>
<b>58</b>	Presentación de un caso de un osteoma osteoide en la columna lum- bar de una adolescente <b>Irene Cases Susarte</b>	<b>445</b>
<b>59</b>	Mediastinitis como complicación de carcinoma escamoso de esófago cervical <b>Thelmo Alejandro Quirós Figallo</b>	<b>451</b>
<b>60</b>	Inmunoterapia en cáncer de pulmón y su toxicidad cutánea: a propó- sito de un caso <b>Antía López Muñoz</b>	<b>457</b>
<b>61</b>	¿Mieloma múltiple, gammapatía monoclonal, gammapatía policlo- nal? No, enfermedad de Gaucher <b>Alejandro Salazar Nicolás</b>	<b>463</b>
<b>62</b>	Dolor torácico atípico y lesiones óseas <b>Irene Martínez Martín</b>	<b>471</b>
<b>63</b>	Masa renal incidental, un caso de carcinoma renal con translocación Xp11 <b>Laura Barona García</b>	<b>477</b>
<b>64</b>	Síncope: cuando un detalle lo cambia todo <b>Blanca Sánchez Lafuente</b>	<b>485</b>
<b>65</b>	Síncope de perfil neuromediado en urgencias, ¿seguro? <b>Andrea Hernández Costa</b>	<b>491</b>
<b>66</b>	Die miliar epiloica <b>Isabel Castaño Ruiz</b>	<b>497</b>

---

<b>67</b>	No todo paciente joven con dolor abdominal y diarrea crónica tiene enfermedad inflamatoria intestinal <b>Alejandro Pérez Fernández</b>	<b>501</b>
<b>68</b>	Síndrome de misdirección de fluidos ocular postraumatismo <b>Ana Palazón Cabanes</b>	<b>511</b>
<b>69</b>	Clostridium difficile en el paciente crítico <b>Natalia Villa Lorente</b>	<b>519</b>
<b>70</b>	Intoxicación accidental, mezclando organofosforados y cáustico <b>Miriam Esther Díaz Rodríguez</b>	<b>523</b>
<b>71</b>	Modificación de técnica quirúrgica: vertebroplastia a través de tornillos pediculares canulados <b>Marina Sánchez Robles</b>	<b>527</b>
<b>72</b>	Hiperleucocitosis extrema y esplenomegalia gigante en paciente de 14 años <b>Begoña Navarro Almenzar</b>	<b>533</b>
<b>73</b>	Osificación heterotópica paraarticular recidivante en paciente lesionado medular <b>Alba Herrero Brocal</b>	<b>541</b>
<b>74</b>	No solo se afectan los pies: una complicación de la diabetes poco frecuente, pero con alta mortalidad <b>Verónica Gil Caravaca</b>	<b>547</b>
<b>75</b>	Apendicitis en apendicectomizado <b>David López Oliva</b>	<b>553</b>
<b>76</b>	Gas en paciente diabético, un hallazgo incidental pero verdaderamente urgente <b>Víctor Orcajada Zamora</b>	<b>557</b>
<b>77</b>	Tumores pardos pélvicos como manifestación de hiperparatiroidismo: no todas las lesiones osteolíticas son metástasis <b>Antonio Navarro Baño</b>	<b>563</b>

<b>78</b>	Megaprótesis de cadera en mujer joven con fractura patológica por metástasis de cáncer de mama <b>Fernando López-Navarro Morillo</b>	<b>573</b>
<b>79</b>	El hematoma epidural, una complicación infrecuente pero temida <b>Estrella García Recio</b>	<b>579</b>
<b>80</b>	Cirugía de ATM. Discectomía y <i>shave condilar</i> en la disfunción por <i>internal derangement</i> <b>Esmeralda Teruel Hernández</b>	<b>583</b>
<b>81</b>	¡Otro paciente con “cacharrería” traumatológica! La importancia de la fijación externa en fracturas complejas <b>Gregorio Valero Cifuentes</b>	<b>589</b>
<b>82</b>	La palpitación delatora <b>Eva Cabrera Romero</b>	<b>597</b>
<b>83</b>	Aproximación diagnóstica y terapéutica en mujer joven con trombo- sis venosa y plaquetopenia <b>Isabel Ródenas Quiñonero</b>	<b>605</b>
<b>84</b>	Tumor adrenal: causa infrecuente de hirsutismo <b>Pablo Rodríguez García</b>	<b>611</b>
<b>85</b>	¿Un tratamiento alternativo de las úlceras? <b>Paloma Escribano Viñas</b>	<b>621</b>
<b>86</b>	Trasplante cardiaco tras triple disección coronaria. Otros factores de riesgo cardiovascular: ¿montaña rusa? <b>Ana Beatriz Pérez Pérez</b>	<b>629</b>
<b>87</b>	Hernia diafragmática postraumatica gigante <b>Clara Giménez Francés</b>	<b>635</b>
<b>88</b>	Hematuria por ejercicio físico, no siempre es lo que parece <b>Teresa Segura Úbeda</b>	<b>643</b>
<b>89</b>	Caso clínico: varón con aneurisma de aorta abdominal roto <b>Elena Carrasco González</b>	<b>649</b>

---

<b>90</b>	Absceso hepático secundario a ingesta de espina de pescado. Abordaje laparoscópico <i>Ana Conesa Plá</i>	<b>657</b>
<b>91</b>	Diverticulitis de Meckel: importancia del diagnóstico por imagen <i>Pedro López-Morales</i>	<b>663</b>
<b>92</b>	Dolor abdominal de evolución: aspectos a considerar en la valoración del mismo <i>Antonio Llor Muelas</i>	<b>671</b>
<b>93</b>	Leucoencefalopatía con sustancia blanca evanescente, a propósito de un caso <i>Ángel Cuélliga González</i>	<b>679</b>
<b>94</b>	Cuerpo extraño Intraocular penetrante con daño en nervio óptico. Morbilidad en ojo ciego doloroso. A propósito de un caso <i>Andrés López Jiménez</i>	<b>687</b>
<b>95</b>	Anisakiasis. Una enfermedad global e infradiagnosticada <i>Nayara López Hernández</i>	<b>691</b>
<b>96</b>	Lo que la retina esconde <i>Francisco José Pozo Lorenzo</i>	<b>697</b>
<b>97</b>	Sarcoidosis grado III con progresión pulmonar y afectación cardíaca <i>Esther Fernández Guill</i>	<b>703</b>
<b>98</b>	Cefaleas intermitentes y desprendimiento de retina exudativo bilateral en paciente joven <i>Ignacio Lozano García</i>	<b>713</b>
<b>99</b>	¿Es posible predecir la respuesta a quimioterapia de un cáncer de mama en 24 horas? <i>José Manuel Felices Farias</i>	<b>721</b>
<b>100</b>	Sinusitis, ¿una patología inofensiva? <i>Inmaculada Díaz Jiménez</i>	<b>731</b>

---

---

<b>101</b>	Aspergilosis pulmonar y el sistema inmune: a propósito de un caso <a href="#">Joel Trejo Falcón</a>	<b>739</b>
<b>102</b>	Una enfermedad de otros tiempos en nuestros días <a href="#">Francisco Javier Hernández Felices</a>	<b>745</b>
<b>103</b>	Manejo anestésico de gestante con enfermedad de McArdle <a href="#">Patricia Rego Hermida</a>	<b>751</b>
<b>104</b>	Fascitis necrotizante tras inicio de quimioterapia <a href="#">Juan Antonio Encarnación Navarro</a>	<b>755</b>
<b>105</b>	Reacción exantémica a fármacos: una manifestación más de la iatrogenia <a href="#">Valerio Campos Rodríguez</a>	<b>761</b>
<b>106</b>	Una dermatitis atípica <a href="#">Montserrat Sánchez Alaminos</a>	<b>767</b>
<b>107</b>	Hematoma retroperitoneal y hemoperitoneo como presentación de un tumor germinal testicular <a href="#">Esther Medina Manuel</a>	<b>771</b>
<b>108</b>	Anemia de células falciformes: presentación multisistémica y aguda en edad adulta <a href="#">Irene Vicente Zapata</a>	<b>777</b>
<b>109</b>	Alcalosis metabólica hipoclorémica e hiponatrémica. La importancia del cribado metabólico <a href="#">Marta Balaguer Martín de Oliva</a>	<b>785</b>
<b>110</b>	Enfermedad de Kawasaki y Miocarditis aguda. A propósito de un caso <a href="#">Patricia Juárez Marruecos</a>	<b>793</b>
<b>111</b>	Síndrome constitucional asociado a lesiones purpúricas en miembros inferiores <a href="#">Gabriel Puche Palao</a>	<b>801</b>
<b>112</b>	Feto cruz: un reto científico y humano. Escalando el árbol para ver el bosque... ¿tendrá la respuesta la abuela Milagros? <a href="#">Laura Martínez Vicente</a>	<b>809</b>

---

---

<b>113</b>	Aplasia cutis congénita: una historia con final feliz <a href="#">Vanessa Cascales Sáez</a>	<b>821</b>
<b>114</b>	Artritis reumatoide de inicio en el anciano <a href="#">Paloma Valentina Castillo Dayer</a>	<b>829</b>
<b>115</b>	Neumotórax recidivante en mujer joven <a href="#">Mario Aparicio Vicente</a>	<b>835</b>
<b>116</b>	Hipomagnesemia sintomática: en busca del ion perdido <a href="#">Clara Manso Murcia</a>	<b>843</b>
<b>117</b>	Enfermedad de Erdheim-Chester: la inusual opción diagnóstica que no debemos olvidar. A propósito de un caso <a href="#">Marina Lozano Ros</a>	<b>851</b>
<b>118</b>	Neoplasia mandibular de gran tamaño: tratamiento quirúrgico con reconstrucción primaria mediante planificación quirúrgica personalizada <a href="#">Amaro Camacho Luna</a>	<b>861</b>
<b>119</b>	Hemobilia por fístula arterio/portal-biliar tras biopsia hepática: una complicación infrecuente ante una técnica segura <a href="#">Kamila Rodrigues Silva</a>	<b>869</b>
<b>120</b>	Síndrome antisintetasa <a href="#">Juan Francisco Martínez Martínez</a>	<b>875</b>
<b>121</b>	El hematoma desconocido: presentación de lesión de Morel Lavallée <a href="#">Marta Hernández Cano</a>	<b>885</b>
<b>122</b>	Diagnóstico por ecografía a pie de cama de tromboembolismo pulmonar <a href="#">Cristina de Prados González</a>	<b>891</b>
<b>123</b>	Linfedema secundario a síndrome del dolor regional complejo <a href="#">Sofía Amorós Rivera</a>	<b>897</b>
<b>124</b>	Tumor de Askin: una rara presentación del sarcoma de Ewing extraesquelético <a href="#">Irene Sánchez Serrano</a>	<b>903</b>

---

---

<b>125</b>	Triste y sola. Depresión y síndrome de Asperger, a propósito de un caso clínico	
	<a href="#">Susana Pérez Sánchez</a>	<b>909</b>
<b>126</b>	Pequeña oclusión vascular con gran repercusión funcional visual	
	<a href="#">Susana Gómez Rivera</a>	<b>917</b>
<b>127</b>	Síndrome del cautiverio en paciente con cavernomatosis múltiple	
	<a href="#">María del Carmen Gutiérrez Sánchez</a>	<b>923</b>

---

**PRIMER PREMIO**  
**10 MEJORES CASOS CLÍNICOS**

**1**

**Leucemia aguda "simulada":  
rabdiosarcoma metastásico con  
pancitopenia y células tumorales  
circulantes en sangre periférica.  
El valor de la integración de  
la clínica, el laboratorio y la genética**

---

**AUTORES PRINCIPALES:**

**Carlos Bravo Pérez**

Hematología y Hemoterapia. Hospital Universitario Morales Meseguer.

**RESTO DE AUTORES:**

**García Torralba, E. - Ballester, M. C. - Ortuño, F. J.**

**RESUMEN**

La carcinocitemia (presencia de células tumorales en sangre periférica), secundaria a la infiltración extensa de la médula ósea de una neoplasia sólida, constituye una manifestación atípica e infrecuente de algunos tumores extrahematológicos, tales como los sarcomas y los tumores neurales/neuroendocrinos de alto grado.

Presentamos el informe de una joven de 16 años con pancitopenia y células inmaduras en el frotis de sangre periférica, sugestivo en un primer momento de leucemia aguda indiferenciada, que fue diagnosticada finalmente de un sarcoma metastásico, con afectación extensa de médula ósea y fase leucémica. El excepcional debut del caso, simulando una leucemia aguda, hizo que se tratara de un verdadero reto diagnóstico; pero en última instancia éste fue superado por la integración de la clínica, el laboratorio y la genética.

En el presente trabajo, discutimos sobre el papel clave del diagnóstico integrado, basado en la combinación de la clínica, la citología/histología y la genética, en Hematología y Oncología, pilar fundamental de la "Medicina Personalizada".

**Palabras clave:** carcinocitemia, neoplasias extrahematológicas, sarcomas, estudio de Médula Ósea, diagnóstico molecular, tratamiento oncológico.

## PRESENTACIÓN DEL CASO

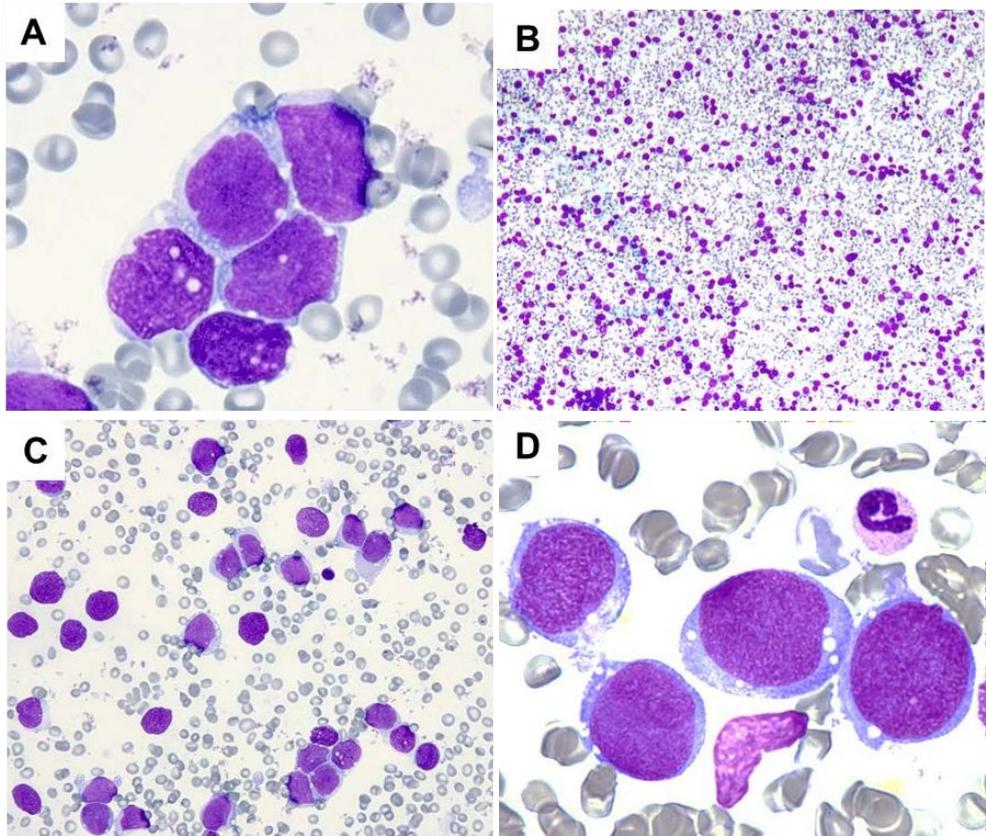
Mujer de 16 años, sin antecedentes médicos de interés, consulta por diátesis hemorrágica, fiebre y compromiso del estado general. Una semana antes, acudió al dentista por gingivorragias espontáneas. A pesar de recibir tratamiento tópico con antifibrinolíticos (ácido tranexámico), el sangrado gingival persistió durante los siguientes días; y en las últimas 24 horas se sumaron la aparición de hematomas espontáneos generalizados y fiebre de hasta 38.5 °C.

A la exploración, se encontraba febril y presentaba gingivorragia y múltiples hematomas y equimosis cutáneos. De forma adicional, se objetivó metrorragia grave y varias lesiones nodulares en los labios mayores, de pequeño tamaño y aspecto inflamatorio.

La bioquímica mostró elevación de la enzima LDH, que era de 11940 IU/L. Los valores de creatinina, ionograma, enzimas hepáticas, bilirrubina, proteinograma, hierro, ácido fólico, vitamina B12 y TSH no presentaban alteraciones significativas. El estudio de coagulación se encontraba alterado de forma generalizada, con alargamiento del tiempo de protrombina y de tromboplastina parcial activada (TP: 68 %; TTPa: 42 segundos), hipofibrinogenemia (fibrinógeno: 100 mg/dL) y elevación del dímero D (74240 ng/mL). El hemograma objetivó: bicitopenia grave (hemoglobina: 70 g/L; plaquetas:  $40 \times 10^9/L$ ) y leucocitos:  $8.7 \times 10^9/L$ , con un 3 % de células atípicas en el frotis de sangre periférica (Figura 1A).

## ESTUDIO MEDULAR

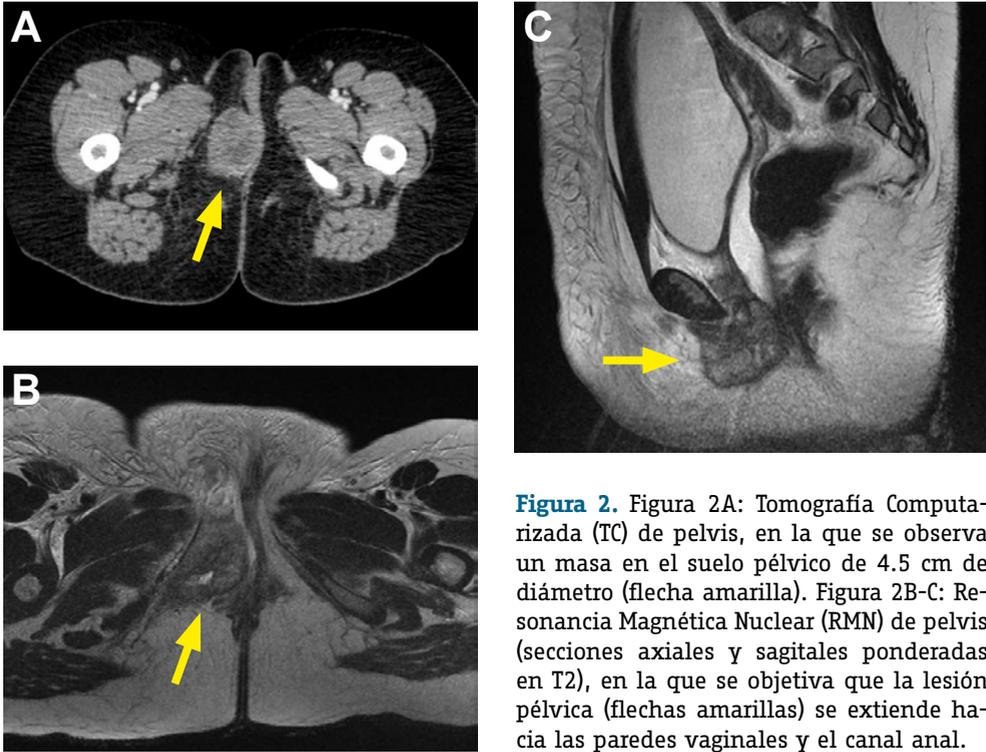
Con la sospecha de una hemopatía maligna, se realizó un aspirado de médula ósea. En el material del aspirado, la celularidad se encontraba aumentada (Figura 1B). El estudio puso de manifiesto una infiltración masiva (del 85 %) por células inmaduras de aspecto blástico, similares a las de sangre periférica (Figura 1C-D). Las células atí-



**Figura 1.** Estudio en sangre periférica y médula ósea. Figura 1A: Extensión de sangre periférica (May-Grunwald-Giemsa, x100) en la que se observa un elemento atípico de aspecto blástico. Figuras 1B-C: Aspirado de médula ósea (May-Grunwald-Giemsa, x5 y x40) en el que se objetiva celularidad aumentada e infiltración masiva por células blásticas. A mayor aumento (x100, Figura 1D) las células atípicas presentan tamaño grande y relación núcleo/citoplasma aumentada. Los núcleos son irregulares y la cromatina es laxa y presenta uno o varios nucleolos. Los citoplasmas son moderadamente basófilos y presentan múltiples vacuolas.

picas presentaban un tamaño grande y una relación núcleo/citoplasma aumentada. Los núcleos eran irregulares, algunos con pliegues, y la cromatina se encontraba finamente reticulada y presentaba uno o varios nucléolos (signos de inmadurez). Los citoplasmas eran de amplitud variable, basófilos, y presentaban múltiples vacuolas en su interior, algunas de gran tamaño.

El cuadro clínico y de laboratorio era altamente sugestivo de leucemia aguda. Sin embargo, la caracterización de las células blásticas era atípica. El análisis de antígenos celulares, mediante citoquímica y citometría de flujo, mostraba que las células no expresaban marcadores leucocitarios (CD45) ni de línea mieloide o linfoide (cytM-



**Figura 2.** Figura 2A: Tomografía Computarizada (TC) de pelvis, en la que se observa un masa en el suelo pélvico de 4.5 cm de diámetro (flecha amarilla). Figura 2B-C: Resonancia Magnética Nuclear (RMN) de pelvis (secciones axiales y sagitales ponderadas en T2), en la que se objetiva que la lesión pélvica (flechas amarillas) se extiende hacia las paredes vaginales y el canal anal.

PO, CD117, CD34, CD33, CD13, CD15, CD11b, CD14, CD61, CD36, CD64, CD2, CD4, CD5, CD7, sCD3, Ia, CD38, CD123, CD235, CD19, sCD22, CD20, cytCD3, cytLysozime y cytCD22). Estos hallazgos fueron interpretados como un signo de inmadurez, compatible con el diagnóstico de leucemia aguda indiferenciada.

En el mismo sentido que los resultados anteriores, el estudio genético, que incluyó el análisis de las mutaciones de los genes más frecuentemente alterados en leucemia aguda mieloide (*NPM1*, *FLT3*, *CEBPA* y *PML-RAR $\alpha$* ), fue negativo.

## OTRAS PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

El estudio de imagen inicial mediante tomografía computarizada (TC) reveló una masa en el suelo pélvico de 4.5 cm de diámetro (Figura 2A). Para caracterizar la lesión, se realizó una resonancia magnética nuclear (RMN), en la que se observaba que la masa se extendía hacia las paredes vaginales y el canal anal (Figura 2B-C). Con los resultados del estudio medular previo, el juicio radiológico inicial incluyó el diagnóstico de cloroma (lesión por diseminación extramedular de una leucemia). No se pudo

**Tabla 1**

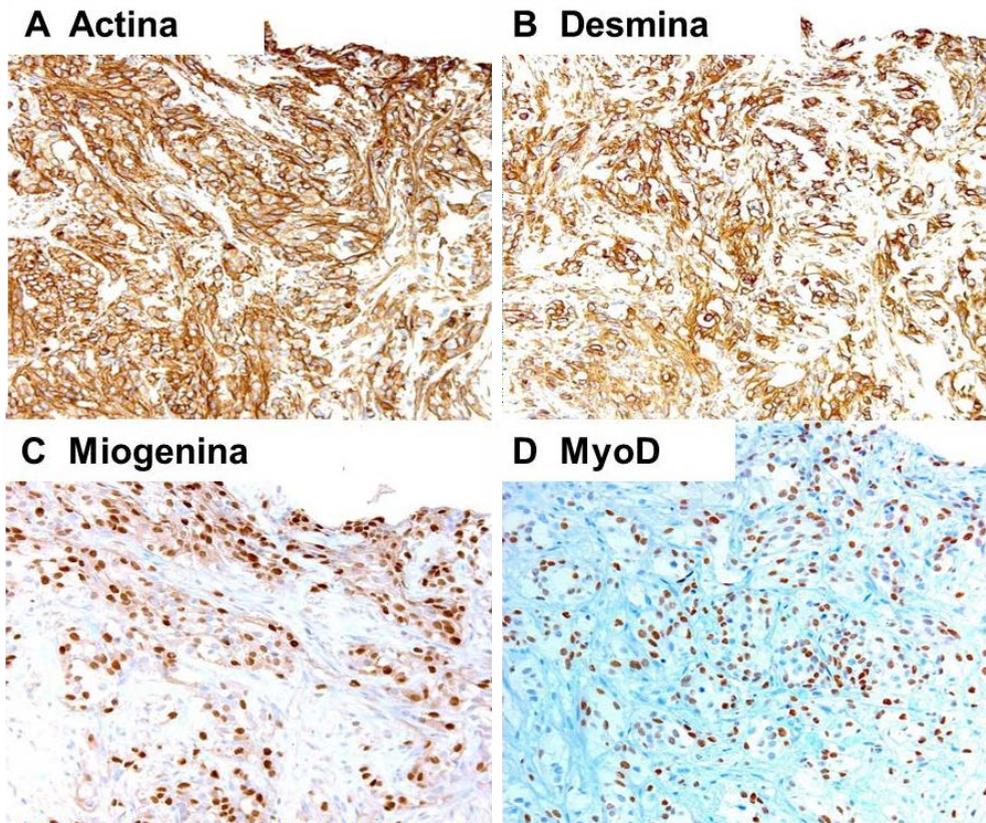
Resumen de esquemas de quimioterapia administrados a la paciente

Quimioterapia para leucemia aguda mieloide		Nº Ciclos administrados	Respuesta (duración)
"3+7" (Inducción)	Idarubicina 12 mg/m <sup>2</sup> días 1-3, Citarabina 200 mg/m <sup>2</sup> días 1-7	1	No valorable
Quimioterapia para rhabdomyosarcoma metastásico		Nº Ciclos administrados	Respuesta (duración)
VAC (1ª línea)	Vincristina 2 mg día 1, Actinomicina D 0,015 mg/m <sup>2</sup> día 1, Ciclofosfamida 2200 mg/m <sup>2</sup> día 1	10	Completa (16 meses)
BOMP/EPI (2ª línea)	BOMP: Vincristina 2 mg día 1, Metotrexate 300 mg/m <sup>2</sup> día 1, Bleomicina 30 mg día 2, Cisplatino 100 mg/m <sup>2</sup> día 3, alternante con EPI: Etoposido 120 mg/m <sup>2</sup> días 1-4, Ifosfamida 1300 mg/m <sup>2</sup> días 1-4, Cisplatino 25 mg/m <sup>2</sup> días 1-4	4	Completa (3 meses)
CT (3ª línea)	Ciclofosfamida 250 mg/m <sup>2</sup> días 1-5 Topotecan 1,02 mg/m <sup>2</sup> días 1-5	2	Progresión enfermedad
Trabectedina (4ª línea)	Trabectedina 1,5 mg/m <sup>2</sup> día 1	2	Progresión enfermedad

realizar una punción guiada de la lesión por la coagulopatía y la clínica hemorrágica de la paciente.

## DIAGNÓSTICO PROVISIONAL, MANEJO Y EVOLUCIÓN INICIALES

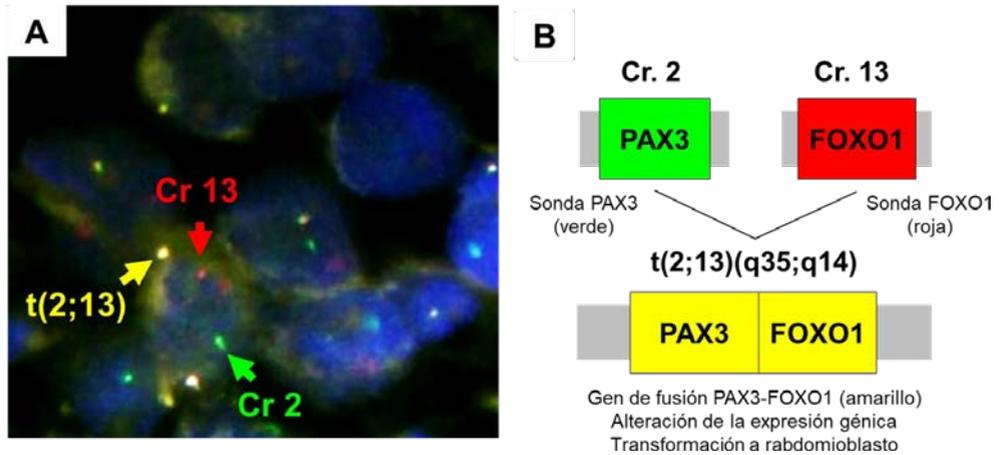
Con los datos clínicos, biológicos y genéticos disponibles hasta el momento, el diagnóstico provisional fue de leucemia aguda indiferenciada, con extensión extramedular (cloroma en suelo pélvico). En consecuencia, y dado el deterioro rápidamente progresivo, se inició de forma urgente quimioterapia de inducción según el esquema clásico "3+7" para leucemia mieloide aguda (Tabla 1). Asimismo, la paciente recibió tratamiento de soporte hematológico con concentrados de hematíes y plaquetas, fibrinógeno y fármacos antifibrinolíticos.



**Figura 3.** Biopsia de tejido tumoral (masa perineal). El estudio histológico demostró infiltración por células blásticas de similares características a las descritas previamente. Sin embargo, un inmunofenotipo amplio fue positivo actina, desmina, miogenina, MyoD, y vimentina (Figuras 3A-D), marcadores propios de un tumor sólido de estirpe mesenquimal con diferenciación a músculo estriado.

El primer estudio de reevaluación, en el día +23 de la quimioterapia de inducción, objetivó una disminución significativa de la celularidad en el aspirado de médula ósea; no se observaban células atípicas. No obstante, las lesiones genitales y la masa pélvica no mostraron cambios relevantes.

A continuación, se realizó una biopsia de una de las lesiones vulvares. El estudio histológico demostró infiltración por células blásticas de similares características a las descritas previamente. Sin embargo, la inmunohistoquímica en el tejido tumoral (Figura 3) evidenció que las células atípicas expresaban antígenos de estirpe mesenquimal, con diferenciación a rabiomioblasto (eran positivas para actina, desmina, miogenina, MyoD y vimentina; y negativas para citoqueratina 1/3, EMA, CD31, ALC,



**Figura 4.** Estudio genético. Figura 4A: Hibridación in situ en el tejido tumoral en el que mediante sondas de doble color/ doble fusión se objetiva la translocación t(2;13)(q35;q14) (puntos amarillos), fruto de la fusión de los genes *PAX3* y *FOXO1* en los cromosomas 2 y 13 (marcados con sondas de color verde y rojo, respectivamente; con esta técnica los núcleos de las células se observan de color azul). Figura 4B: representación gráfica de la translocación t(2;13)(q35;q14) y del sistema de colores de las sondas de *hibridación in situ* utilizadas en la figura 4A.

ERG, melan-A, cromogranina, sinaptofisina y enolasa neuroespecífica). Dada la nueva sospecha diagnóstica, el estudio genético en la biopsia mediante *hibridación in situ* mostró la presencia de la translocación cromosómica t(2;13)(q35;q14), con fusión de los genes *PAX3/FOXO1* (Figura 4), característica del rabiomioblasto.

Con la finalidad de realizar un estudio molecular extenso, con vistas a posibles tratamientos "antidiana", se remitió también una muestra de la biopsia a la "Unidad de Tumores Sólidos Infantiles" del Instituto de Salud Carlos III (Madrid). El análisis de secuenciación masiva mediante una plataforma de *Next Generation Sequencing* identificó dos mutaciones puntuales en los genes *PAX5* (p.R239H) y *ATRX* (p.V1393F), de significado incierto.

## DIAGNÓSTICO DEFINITIVO, TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN

Con la integración de todos los datos clínicos, biológicos y genéticos, el diagnóstico definitivo fue de rabiomioblasto vulvar metastásico, con infiltración masiva de la médula ósea y fase leucémica. En base al nuevo diagnóstico, se inició primera línea de quimioterapia para rabiomioblasto metastásico según esquema VAC (Tabla 1). Recibió un total de 10 ciclos, junto con radioterapia local a nivel vulvar, y

alcanzó respuesta completa, sin evidencia de enfermedad en los estudios de imagen y en médula ósea.

Sin embargo, 16 meses después de alcanzar la remisión, presentó una recaída a distancia, localizada en el músculo recto externo del ojo derecho. Se inició segunda línea de quimioterapia según esquema alternante BOMP/EPI (Tabla 1). Recibió un total de 4 ciclos, junto con radioterapia estereotáxica (SBRT) a nivel de la lesión en la órbita derecha, y alcanzó segunda respuesta completa.

A pesar de la respuesta inicial, a los 3 meses presentó una nueva recaída en un ganglio retroperitoneal. Se intentó realizar un rescate quirúrgico mediante linfadenectomía retroperitoneal, pero al mes de la intervención presentó una progresión local “explosiva”, con aparición de un gran conglomerado adenopático retroperitoneal (12,6 x 8,1 x 15,8 cm), que ocasionaba compresión extrínseca de la vena renal izquierda, trombosis e infarto renal secundarios.

En este contexto, tras múltiples debates en comités multidisciplinares de sarcoma (tanto a nivel regional como nacional), y no candidata para su inclusión en un ensayo clínico, la paciente recibió dos líneas adicionales de quimioterapia con intención paliativa, consistentes en ciclofosfamida combinado con topotecan (CT) y monoterapia con trabectedina (Tabla 1). No obstante, su evolución no fue favorable. Presentó progresión de la enfermedad en las localizaciones conocidas y a nivel hepático, situación que, junto a la afectación hematológica y la insuficiencia renal, condicionó un fallo multiorgánico que llevó al fallecimiento de la paciente (3 años desde el diagnóstico inicial).

## DISCUSIÓN

Los estudios realizados en el laboratorio de Hematología en sangre periférica y médula ósea constituyen procedimientos claves para el diagnóstico de las hemopatías malignas, tales como leucemias agudas, síndromes mielodisplásicos, enfermedades mielo- o linfoproliferativas y gammapatías monoclonales (1). No obstante, una proporción destacable de biopsias de médula ósea se realiza para estadificar tumores de órgano sólido, y así descartar invasión medular (2).

La infiltración de la médula ósea por una neoplasia extrahematológica al debut de la enfermedad constituye un caso muy infrecuente. Sin embargo, su manifestación también en sangre periférica, con alteración de las cifras del hemograma y expresión leucémica (definida por la presencia de células tumorales circulantes en el frotis de sangre periférica) hace que nuestro caso clínico sea verdaderamente excepcional.

La invasión de la médula ósea ha sido descrita en prácticamente cualquier neoplasia, pero en la mayoría de los casos, es un fenómeno propio de fases avanzadas de la enfermedad y/o tras la progresión a varias líneas de tratamiento. En este sentido, la evidencia científica disponible acerca de tumores sólidos con metástasis en médula ósea al diagnóstico es escasa. El análisis retrospectivo de pequeñas series de casos, recopilados tras analizar cientos/miles de estudios medulares, sugiere una alta representación de tumores de estirpe neural/ neuroendocrina y de sarcomas, frente a otras neoplasias de mayor incidencia, como cánceres de mama, pulmón y próstata. Por su parte, en niños y pacientes jóvenes, como nuestro caso, las neoplasias más frecuentes son el neuroblastoma, el rabdomiosarcoma y tumores del sistema nervioso central (nótese que el rabdomiosarcoma ocupa el segundo lugar de las series) (3).

La mayoría de los pacientes con invasión de la médula ósea presentan alteraciones del hemograma (4). La alteración hematimétrica más frecuente es la anemia, pero también es la más inespecífica. La anemia es una alteración analítica frecuente en los pacientes con cáncer y, de hecho, se suele producir por la combinación de múltiples causas, tales como la deficiencia de hierro por pérdidas hemáticas, la inflamación crónica y/o la administración de quimioterapia (5). Alteraciones más sugestivas de enfermedad oncológica metastásica sería la alteración de 2 o más líneas hematológicas, ocasionando bicitopenia o pancitopenia; o el desarrollo de coagulopatía adquirida (coagulación intravascular diseminada), como fue en el caso de nuestra paciente, cuya grave diátesis hemorrágica era de causa mixta, por trombocitopenia y por el consumo de factores de la coagulación.

La presencia de células tumorales circulantes ha sido descrita en adenocarcinomas, tumores de estirpe neural/ neuroendocrino, carcinoma microcítico de pulmón, tumor de Wilms y rabdomiosarcoma (6). Como en el presente caso, en ocasiones los hallazgos clínicos y de laboratorio "simulan" totalmente la apariencia de una leucemia aguda, situación conocida como *carcinocitemia* (o *carcinoma cell leukemia*) (7). Esta situación excepcional hizo que nuestro caso constituyera un verdadero reto diagnóstico.

Cabe destacar que el papel de las técnicas complementarias del laboratorio de Hematología fue clave en establecer el diagnóstico definitivo. El análisis de antígenos celulares en los elementos circulantes mediante citoquímica y citometría de flujo, mostraba que las células no expresaban antígenos panleucocitarios, ni de línea mieloide o linfoide. Este dato fue interpretado como un signo de inmadurez, compatible con el diagnóstico de leucemia aguda indiferenciada. Sin embargo, el mismo análisis en tejido tumoral mediante inmunohistoquímica permitió ampliar el estudio y demostró la expresión de marcadores mesenquimales y de músculo estriado, los cuales reorientaron el proceso diagnóstico hacia el diagnóstico definitivo de rabdomiosarcoma.

Igualmente clave fue el estudio genético, piedra angular en el diagnóstico de enfermedades oncohematológicas y tumores sólidos. El estudio molecular realizado en médula ósea en un primer momento incluyó el análisis de las mutaciones en los genes más frecuentemente alterados en leucemia aguda mieloide (*NPM1*, *FLT3*, *CEBPA* y *PML-RARα*) y fue negativo (1). En un segundo tiempo, el estudio genético dirigido en el tejido tumoral mediante *hibridación in situ* mostró la presencia de la translocación cromosómica t(2;13)(q35;q14), característica del rhabdomiosarcoma (8).

El rhabdomiosarcoma es el sarcoma de partes blandas más frecuente en la infancia. Su variante alveolar afecta típicamente a niños mayores y adolescentes y presenta peor pronóstico (9). La mayoría de los rhabdomiosarcomas alveolares adquieren la traslocación t(2;13)(q35;q14). Esta anomalía citogenética conlleva la fusión de los genes *PAX3/FOXO1*, dando lugar a una ganancia de función de estos factores de transcripción que hace que las células mesenquimales del tejido afecto proliferen y se comprometan hacia la línea miogénica, pero inhibiendo el fenómeno de diferenciación terminal que contribuye al fenotipo del rhabdomiosarcoma y a su agresividad(9). En este sentido, y a la luz de nuestro caso clínico, la integración de los hallazgos del laboratorio de Hematología y Anatomía Patológica fue clave para un correcto diagnóstico y tratamiento oncológico. De otra manera, el manejo de la paciente como una leucemia aguda no hubiera ofrecido una expectativa de vida de 3 años.

En resumen, presentamos el informe de un rhabdomiosarcoma metastásico con afectación extensa de médula ósea y expresión leucémica al debut, simulando una leucemia aguda. Se trata de un caso excepcional, que hizo que constituyera un verdadero reto diagnóstico, pero en última instancia éste fue superado por la integración de la clínica, el laboratorio y la genética. En conclusión, los diagnósticos oncohematológicos complejos, como en el presente caso, hacen necesaria la integración de la morfología, el inmunofenotipo y la genética, así como de los hallazgos hematológicos y patológicos.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Cazzola M. *Introduction to a review series: the 2016 revision of the WHO classification of tumors of hematopoietic and lymphoid tissues*. Blood. 2016;127:2361–4.
2. Cotta CV et al. *Metastatic tumors in bone marrow: histopathology and advances in the biology of the tumor cells and bone marrow environment*. Ann Diagn Pathol. 2006;10:169-92.
3. Anner RM et al. *Frequency and significance of bone marrow involvement by metastatic solid tumors*. Cancer. 1977;39:1337–44.

4. Papac RJ. *Bone marrow metastases. A review.* Cancer. 1994;74:2403–13.
5. Wong KF et al. *Solid tumour with initial presentation in the bone marrow--a clinicopathologic study of 25 adult cases.* Hematol Oncol. 1993;11:35–42.
6. Johnsrud AJ et al. *Carcinocythemia (carcinoma-cell-leukemia).* Blood. 2017;130:2357.
7. Sandberg AA et al. *Hematologic masquerade of rhabdomyosarcoma.* Am J Hematol. 2001;68(1):51–7.
8. Arden KC et al. *Detection of the t(2;13) chromosomal translocation in alveolar rhabdomyosarcoma using the reverse transcriptase-polymerase chain reaction.* Genes Chromosomes Cancer. 1996;16:254–60.
9. Charytonowicz E et al. *Alveolar rhabdomyosarcoma: is the cell of origin a mesenchymal stem cell?* Cancer Lett. 2009;279:126–36.



SEGUNDO PREMIO  
10 MEJORES CASOS CLÍNICOS

2

## Infarto esplénicosecundario a endocarditis infecciosa complicado con absceso y rotura esplénica

---

AUTOR:

**Beatriz Gómez Pérez**

Cirugía General y Aparato Digestivo. Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca.

RESTO DE AUTORES:

**Paula Gómez Valles - Ana Delegido García - Álvaro Navarro Barrios  
Juan Ángel Fernández Hernández - Antonio Piñero Madrona**

### RESUMEN

La endocarditis infecciosa (EI) se asocia no sólo con complicaciones cardíacas, sino también con complicaciones neurológicas, renales, musculoesqueléticas y sistémicas, como los embolismos sistémicos. Éstos, especialmente los embolismos sépticos, son una complicación grave de la EI. Sin embargo, la embolia séptica en el cerebro, en las arterias coronarias y en el bazo es una entidad muy rara. Se presenta el caso de un varón de 55 años que, en el transcurso de una EI, sufrió un infarto esplénico que generó un absceso gigante con rotura esplénica contenida y requirió tratamiento quirúrgico urgente.

**Palabras clave:** endocarditis infecciosa, absceso esplénico, rotura esplénica.

## INTRODUCCIÓN

La afectación esplénica durante la endocarditis infecciosa (EI) suele ocurrir a modo de infarto o absceso. La fisiopatología sugiere una estrecha relación entre estas dos entidades. Su origen se relaciona con la capacidad embolígena de la EI y la capacidad de estos émbolos de obstruir la arteria esplénica y originar un infarto que, posteriormente, puede infectarse dando lugar a un absceso esplénico e, incluso, complicarse con la ruptura del órgano (1).

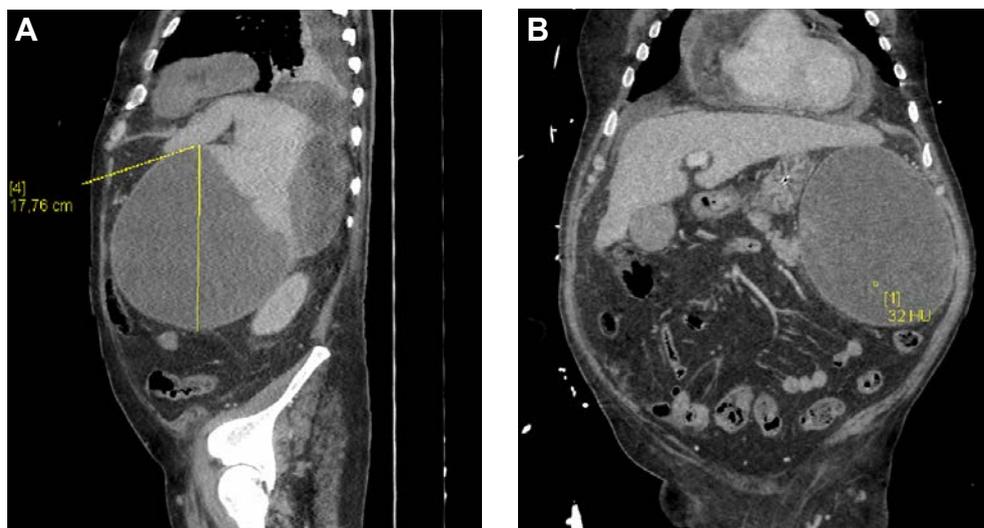
## CASO CLÍNICO

Varón de 55 años que acudió a Urgencias por un cuadro de disnea a mínimos esfuerzos, fiebre y astenia compatible con EI. Como antecedentes, el paciente era diabético tipo II, presentaba una insuficiencia mitral moderada y se había sometido a una extracción dentaria el mes anterior sin profilaxis antibiótica.

El paciente ingresó en el hospital bajo tratamiento antibiótico de amplio espectro (cloxacilina, ampicilina y ceftriaxona), a pesar del cual, comenzó con deterioro progresivo del estado general y fracaso renal agudo, por lo que se trasladó a la UCI y se le realizó una ecocardiografía transesofágica que informaba de imagen móvil de unos 10mm en la cara auricular del velo mitral anterior, todo ello sugestivo de material infeccioso, junto a un jet de regurgitación de grado severo hacia la pared posterior de la aurícula derecha, sospechando una perforación del velo valvular. Durante todo el momento el paciente presentó cultivos negativos.

Tras una evolución tórpida, desarrolló edema agudo de pulmón e inestabilidad hemodinámica con necesidad de drogas vasoactivas, por lo que se decidió intervención quirúrgica programada. Se intervino, hallando una gran vegetación en el velo anterior de la válvula mitral con imposibilidad de reparación, por lo que se implantó una prótesis mecánica. La válvula fue enviada para estudio mediante la prueba de reacción en cadena de la polimerasa (PCR).

En las 24-48 horas posteriores, el paciente presentó una mejoría hemodinámica importante, suspendiéndose las drogas vasoactivas y mostrando un descenso en los niveles de los marcadores de inflamación. Sin embargo, el 4º día postoperatorio comenzó con caída de la cifras de hemoglobina, que precisó transfusión sanguínea. En los dos días posteriores, el paciente realizó varios episodios de melenas, decidiéndose realizar una esofagogastroscoopia urgente en la que se observaron múltiples ulceraciones a nivel prepilórico, una de ellas con coágulo adherido, y procediéndose a la esclerosis de la lesión sangrante.



**Figura 1.** TAC Abdominal: podemos observar colección subcapsular esplénica y líquido libre intraperitoneal. Asocia, además, derrame pleural bilateral y derrame pericárdico. A) Corte sagital. B) Corte coronal.

No obstante, el paciente continuó con anemia progresiva, consumo plaquetario y mostrando una masa en hipocondrio izquierdo de aparición brusca. Se realizó una ecografía abdominal que mostró una rotura esplénica contenida. En la TC abdominal se confirmó la existencia de bazo fragmentado con gran cantidad de líquido subcapsular, de unos 20x12 cm (Figura 1).

Ante el estado del paciente se decidió la intervención urgente, hallando una cirrosis hepática macromicronodular y el bazo desestructurado, de aspecto isquémico y séptico, asociado a una colección purulenta de 30 cm. Se realizó apertura de la masa quística purulenta, evacuándose aproximadamente 1 litro de material hemático y purulento del que se tomó cultivo. Se realizó la esplenectomía en bloque junto a la pseudopared del absceso (Figura 2).

Tras la cirugía, el paciente evolucionó de manera favorable, siendo dado de alta a planta. La anatomía patológica informó del diagnóstico de infarto esplénico abscesificado, cuyo parénquima presentaba extensa necrosis coagulativa, abscesificada y dentro de las áreas necróticas se observaban arterias trombadas. Por su parte, el informe de PCR de la válvula fue positivo para *Staphylococcus epidermidis*.

Finalmente, y a pesar de las medidas empleadas, el paciente comenzó con deterioro progresivo del estado general y fue éxitus a los 7 días de la cirugía abdominal.

## DISCUSIÓN

Según la Sociedad Europea de Cardiología, la EI constituye una enfermedad característica por tres motivos. El primero es que, a pesar de los evidentes avances en su diagnóstico y tratamiento en los últimos 30 años, su incidencia y su mortalidad no se han modificado. El segundo es que se trata de una entidad sumamente heterogénea, de clínica proteiforme, que puede manifestarse clínicamente de muchas formas, tanto en función de la patología de base del paciente, como del microorganismo causante y de la presencia de complicaciones locales y a distancia. En tercer lugar, es bastante común que, para esta patología, la evidencia de las guías existentes esté basada en opiniones de expertos, debido a la escasez o ausencia de estudios aleatorizados (2). Por todo lo anterior, es fundamental que su manejo se realice por grupos de trabajo multidisciplinarios.

La EI es una enfermedad potencialmente mortal. Independientemente de las mejoras en su manejo, sigue asociada a una alta mortalidad y complicaciones graves. Se recomienda la prevención de EI mediante la administración adecuada de antibióticos antes de los procedimientos con bacteriemia potencial en pacientes seleccionados de acuerdo con las pautas recientes (3).

Los microorganismos identificados en la mayoría de las series son aerobios, constituyendo los estafilococos y los estreptococos alrededor del 80 % de todos los casos de EI. Sin embargo, existen variaciones, como en el caso de los pacientes inmunodeprimidos, en los que se puede ver un aumento en la presencia de anaerobios, micobacterias y hongos (4). Además, existen en la literatura, como ocurrió al inicio del caso que se presenta, series en las que no es posible aislar el patógeno responsable, como en la de Ooi y Leong, en la que se encontró una prevalencia de 11,4 % de cultivos negativos (5).



**Figura 2.** Pieza quirúrgica que contenía bazo desestructurado y pseudopared del absceso.

En cuanto a su presentación clínica, como ya se ha comentado, la EI presenta un amplio espectro de manifestaciones en función de la afectación orgánica. Si nos centramos en el caso descrito, son pocas las referencias que encontramos en la bibliografía sobre la afectación esplénica. El infarto esplénico es una entidad muy infrecuente y generalmente se debe a la oclusión de la arteria esplénica secundaria a eventos embólicos. Sus complicaciones se traducen en abscesos esplénicos, pseudoquistes y hemorragias, como en el caso de nuestro paciente (6).

La presentación clínica de esta entidad concreta consiste en dolor en el cuadrante superior izquierdo irradiado al hombro, a menudo asociado con anemia, leucocitosis y aumento del lactato; la fiebre, la esplenomegalia y el derrame pleural izquierdo son hallazgos comunes. En cuanto a las pruebas de imagen la TC abdominal constituye el gold-standard para su diagnóstico, con áreas esplénicas hipodensas, esplenomegalia con líquido perisplénico y derrame pleural izquierdo (7).

En cuanto al tratamiento, las series publicadas proponen la antibioterapia como el pilar del tratamiento, asociada a drenaje percutáneo o esplenectomía. La decisión sobre la actitud a seguir dependerá de la situación del paciente, optando por el drenaje radiológico en aquellos pacientes estables, con acceso anatómico seguro y/o elevado riesgo quirúrgico; mientras que la esplenectomía se reservará para aquellos que no presenten respuesta al tratamiento o presenten rotura del absceso a la cavidad abdominal. El análisis entre la elección de una u otra técnica no muestra diferencias en cuanto a mortalidad se refiere (5, 8). En cuanto a la vía de abordaje en el caso de la esplenectomía, la laparotomía permite una buena visualización de la cavidad abdominal y del órgano, así como facilita el lavado profuso en el caso de peritonitis, aunque existen grupos con resultados prometedores mediante abordaje laparoscópico (9).

Aún con los continuos esfuerzos en cuanto a mejoras en el tratamiento médico y quirúrgico de la EI, la mortalidad hospitalaria de estos pacientes continúa siendo elevada. No obstante, existe margen de mejora basado en la detección precoz de la infección en pacientes con riesgo establecido, la identificación de aquellos pacientes con mayor riesgo de complicaciones y la formación de equipos multidisciplinares para el manejo de esta enfermedad (10).

## CONCLUSIÓN

Las complicaciones esplénicas en el contexto de la EI son cuadros que precisan un alto nivel de sospecha en grupos de pacientes de riesgo, con una importante morbimortalidad asociada. El manejo interdisciplinar de estas enfermedades es crucial para el adecuado desenlace de la enfermedad.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Trouillet JL, Hoen B, Battik R, Michel PL, Canavy I, Brochet E, Wolff M, Selton-Suty C and l'Association pour l'étude et la prévention de l'endocardite infectieuse. Les atteintes spléniques au cours des endocardites infectieuses. *Rev de Med Int.* 1999; 20: 258-63.
2. Habib G, Hoen B, Tornos P, Thuny F, Prendergast B, Vilacosta I, et al. Guidelines on the prevention, diagnosis, and treatment of infective endocarditis (new version 2009): the Task Force on the Prevention, Diagnosis, and Treatment of Infective Endocarditis of the European Society of Cardiology (ESC). Endorsed by the European Society of Clinical Microbiology and Infectious Diseases (ESCMID) and the International Society of Chemotherapy (ISC) for Infection and Cancer. *Eur Heart J.* 2009;30:2369-413.
3. Keller K, Hobohm L, Munzel T, Ostad MA. Incidence of infective endocarditis before and after the guideline modification regarding a more restrictive use of prophylactic antibiotics therapy in the United States of America and Europe. *Minerva Cardioangiol.* 2019 Feb 5.
4. Llenas-García J, Fernández-Ruiz M, Caurcel L, Enguita-Valls A, Vila-Santosa J, Guerra-Vales JM. Splenic abscess: A review of 22 cases in a single institution. *Eur J Intern Medicine.* 2009; 20: 537-9.
5. Ooi LL, Leong SS. Splenic abscesses from 1987 to 1995. *Am J Surg.* 1997;174:87-93.
6. Achilli P, Guttadauro A, Bonfanti P, Terragni S, Fumagalli L, Cioffi U, Gabrielli F, De Simone M, Chiarelli M. Streptococcus agalactiae infective endocarditis complicated by multiple mycotic hepatic aneurysms and massive splenic infarction: a case report. *BMC Gastroenterol.* 2017;29;17:170
7. Antopolsky M, Hiller N, Salameh S, Goldshtein B, Stalnikowicz R. Splenic infarction: 10 years of experience. *Am J Emerg Med.* 2009;27:262-5.
8. Yakut M, Tan A, Kaymakcioglu N, Simsek A, Tasar M, Bavbek T, et al. Percutaneous drainage of splenic abscesses. *Br J Surg.* 1998;85:42-6.
9. Carbonell AM, Kercher KW, Matthews BD, Joels CD, Sing RF, Heniford BT. Laparoscopic splenectomy for splenic abscess. *Surg Laparosc Endosc Percutan Tech.* 2004;14:289-91.
10. Fernández-Hidalgo N, Tornos-Mas P. Epidemiología de la endocarditis infecciosa en España en los últimos 20 años. *Rev Esp Cardiol.* 2013;66:728-33.

# 3

## Gonalgia en la edad pediátrica: un diagnóstico poco frecuente

---

AUTOR:

**Irene Negrié Morales**

Cirugía Ortopédica y Traumatología. Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca

RESTO DE AUTORES:

José Pablo Puertas García-Sandoval - Antonio Valcárcel Díaz - César Salcedo Cánovas  
Javier Hernández Quinto - Gregorio Valero Cifuentes

### RESUMEN

Las gonalgias en la edad infantil no son habitualmente un motivo de preocupación pues su origen es principalmente banal. Una mínima parte de las mismas tienen realmente una causa definida y un menor porcentaje aún una etiología maligna. El osteosarcoma es el tumor óseo maligno más frecuente en la edad pediátrica pero responsable de una muy pequeña parte de estas gonalgias. Se presenta el caso de un niño de 5 años que tras consultar en urgencias por una gonalgia atraumática fue diagnosticado de osteosarcoma metastásico. Se trata de una patología muy agresiva que debe ser abordada desde un punto de vista multidisciplinar para que el tratamiento sea exitoso.

**Palabras clave:** gonalgia, osteosarcoma, resección transepifisaria, aloinjerto óseo.

## INTRODUCCIÓN:

### ¿Qué es el osteosarcoma?

El osteosarcoma es el tumor óseo maligno más frecuente en la edad pediátrica con predilección por el sexo masculino y las edades comprendidas entre los 10 y 15 años. Se trata de una entidad que engloba diferentes subtipos histológicos cuya característica común es la producción de material osteoide por las células cancerígenas (1, 2, 3). Generalmente se localiza en las metáfisis de los huesos largos con mayor frecuencia en fémur distal, tibia proximal y húmero proximal (1, 2, 3, 4). Localmente se extiende en sentido longitudinal a lo largo de la cavidad medular deteniendo su expansión en la placa de crecimiento fisario. En sentido transversal puede llegar a destruir la cortical ósea con extensión a los tejidos blandos contiguos. La afectación fisaria y extensión a epífisis, aunque infrecuente, es posible (4).

El osteosarcoma presenta un alto índice de metástasis siendo visibles radiográficamente en aproximadamente el 20 % de los pacientes en el momento del diagnóstico (3). Sin embargo, se presupone que al diagnóstico el 100 % de los pacientes sufre micrometástasis (1). La diseminación es generalmente hematogena afectando principalmente al pulmón pero también se han descrito en pleura, resto del esqueleto y otras vísceras (1, 4). Las metástasis ganglionares regionales son raras (4).

El origen del osteosarcoma sigue siendo desconocido. No obstante, se han identificado diferentes alteraciones genéticas que se repiten en muchas ocasiones. Los genes Rb1 en el cromosoma 13 y el p53 en el cromosoma 17 se encuentran alterados en aproximadamente 65 y 30 % de los casos respectivamente (2, 3).

La manifestación clínica depende de múltiples factores entre los que se incluyen la localización y velocidad de crecimiento del tumor primario, el tiempo de evolución y su malignidad (3). Su sintomatología es habitualmente larvada, de manera que los pacientes refieren dolor localizado de tiempo de evolución (incluso meses) cuya intensidad y frecuencia aumentan progresivamente limitando sus actividades cada vez en mayor medida. Según el tamaño que haya alcanzado la tumoración primaria puede ser palpable y evidente el incremento de volumen de la región afecta del miembro con aumento de la temperatura local y realce del sistema venoso superficial (2, 3). La rapidez con la que aparecen los síntomas se relaciona de forma directa con la agresividad del tumor (3). Entre un 5 y un 10 % de los pacientes presentan una fractura patológica a lo largo de la evolución de la enfermedad (2).

En las radiografías puede visualizarse como una lesión osteoblástica, osteolítica o mixta. A pesar de que no existe ningún signo radiográfico patognomónico, el conocido como "triángulo de Codman" es muy característico. Esta imagen tiene su origen en la irritación perióstica como consecuencia del daño cortical, se trata de una reacción del hueso sano

**Tabla 1**  
Características generales del osteosarcoma

OSTEOSARCOMA PEDIÁTRICO			
Tumor óseo maligno productor de material osteoide			
Epidemiología	Etiología	Localización	Metástasis
Hombres 10-15 años	Desconocida Genes relacionados: Rb1 Cr13 P53 Cr17	Metáfisis de los huesos largos: fémur distal, tibia proximal, húmero proximal	Frecuentes Principalmente en pulmón
Clínica	Imagen	Analítica	Estudio de extensión
Dolor e impotencia funcional progresivos Tumoración palpable Aumento temperatura local Fracturas patológicas	Lesión osteoblástica, osteolítica o mixta Triángulo de Codman Reacción perióstica en "rayos de sol"	Los valores séricos de LDH y FA se relacionan con el pronóstico	TAC torácico PET-TAC Grammagrafía ósea

a la enfermedad subyacente. También es característica la reacción perióstica en forma de "rayos de sol" (1). Por otro lado, la RMN preoperatoria es determinante en el diagnóstico y la planificación quirúrgica pues ayuda a delimitar la extensión del tumor primario, la posible afectación fisaria, articular, de partes blandas, la involucración de algún paquete neurovascular o la presencia de metástasis satélite en el mismo hueso (2, 3, 4).

En el estudio analítico tiene especial relevancia la cuantificación de la lactato deshidrogenasa (LDH) y la fosfatasa alcalina (FA) séricas ya que su valor se ha relacionado con el pronóstico siendo más sombrío cuanto más elevadas se encuentren (3).

Otras pruebas útiles en la delimitación de la extensión de la enfermedad son la gammagrafía y el PET-TAC. Sin embargo, el diagnóstico definitivo se obtiene a partir del estudio anatomopatológico de una muestra del tumor primario (3). (Tabla 1).

## PRESENTACIÓN DEL CASO CLÍNICO: Manejo en urgencias

Acude a urgencias un niño de 5 años de edad sin antecedentes de interés que refiere dolor en la cara anterior del muslo derecho de 8 días de evolución. No refiere traumatismo ni otra clínica asociada. Describe un dolor constante de intensidad creciente que no disminuye con el reposo ni la medicación analgésica. A la exploración

física presenta deambulaci3n antiálgica con marcada cojera del miembro inferior derecho. A la inspecci3n del muslo no hay eritema ni otras lesiones dérmicas. A la presi3n digital el paciente refiere dolor a nivel del tercio distal sin especificar un punto doloroso concreto. El muslo no está caliente, tumefacto ni se palpan tumoraciones. El balance articular de la rodilla no es valorable dada la impotencia funcional que presenta el paciente por dolor intenso a la movilizaci3n de la misma. La exploraci3n neurovascular distal es normal. Como primera prueba complementaria se realiza una radiografí a del fémur del ni1o en la que a pesar de no hallar lesiones óseas agudas se objetiva una lesi3n lítica con reacci3n peri3stica en el tercio distal del fémur.

### **PROCESO DIAGN3STICO:**

#### **¿Cuál es el proceso etiol3gico?**

Sospechando un origen maligno se decide ingresar al paciente para, desde un abordaje multidisciplinar, completar el estudio de la lesi3n solicitando una analítica completa que incluya hemograma, coagulaci3n, bioquímica general, fosfatasa alcalina, LDH, PCR y VSG así como TAC y RMN del fémur derecho completo y biopsia ósea en un primer tiempo.

Los parámetros analíticos se encontraban dentro de la normalidad excepto la LDH con un valor de 326 U/L considerando 300 U/L como el límite máximo de la normalidad.

En las pruebas de imagen se evidencia una lesi3n lítica diafiso-metafisaria femoral distal sin afectaci3n de la fisis con reacci3n laminar peri3stica concéntrica, área de disrupci3n cortical en el margen medial y un componente edematoso de las partes blandas circundantes. La lesi3n mide 11,7 cm en el eje longitudinal con un margen de tejido sano de 1,1 cm hasta la fisis femoral distal. Como primeras opciones diagn3sticas en base a las características radiológicas se baraja el sarcoma de Ewing o el osteosarcoma.

Por su parte, el estudio histológico de la muestra tomada con aguja gruesa sentencia la etiología del proceso. Se trata de un osteosarcoma convencional osteoblástico de alto grado con un porcentaje de necrosis que oscila entre el 5 y el 10 %.

### **ESTUDIO DE EXTENSI3N:**

#### **¿Qué protocolo seguimos tras el diagn3stico?**

Tras determinar el origen local del proceso (osteosarcoma) se procede a determinar la extensi3n sistémica del mismo solicitando PET-TAC y TAC torácica.



**Figura 1.** Estudios de extensión. 1 TAC torácico corte axial: nódulos pulmonares redondeados de márgenes bien definidos en pulmón derecho, 2 en lóbulo superior derecho y uno en lóbulo inferior derecho. 2 PET - TAC: lesión ósea lítica distal diafiso-metafisaria con extensión a partes blandas con SUV máximo de 11,3, nódulos pulmonares milimétricos (3 en pulmón derecho y 1 en izquierdo) de 4mm de diámetro máximo con SUV máximo de 0,9 atribuibles a patología metastásica en el contexto del paciente.

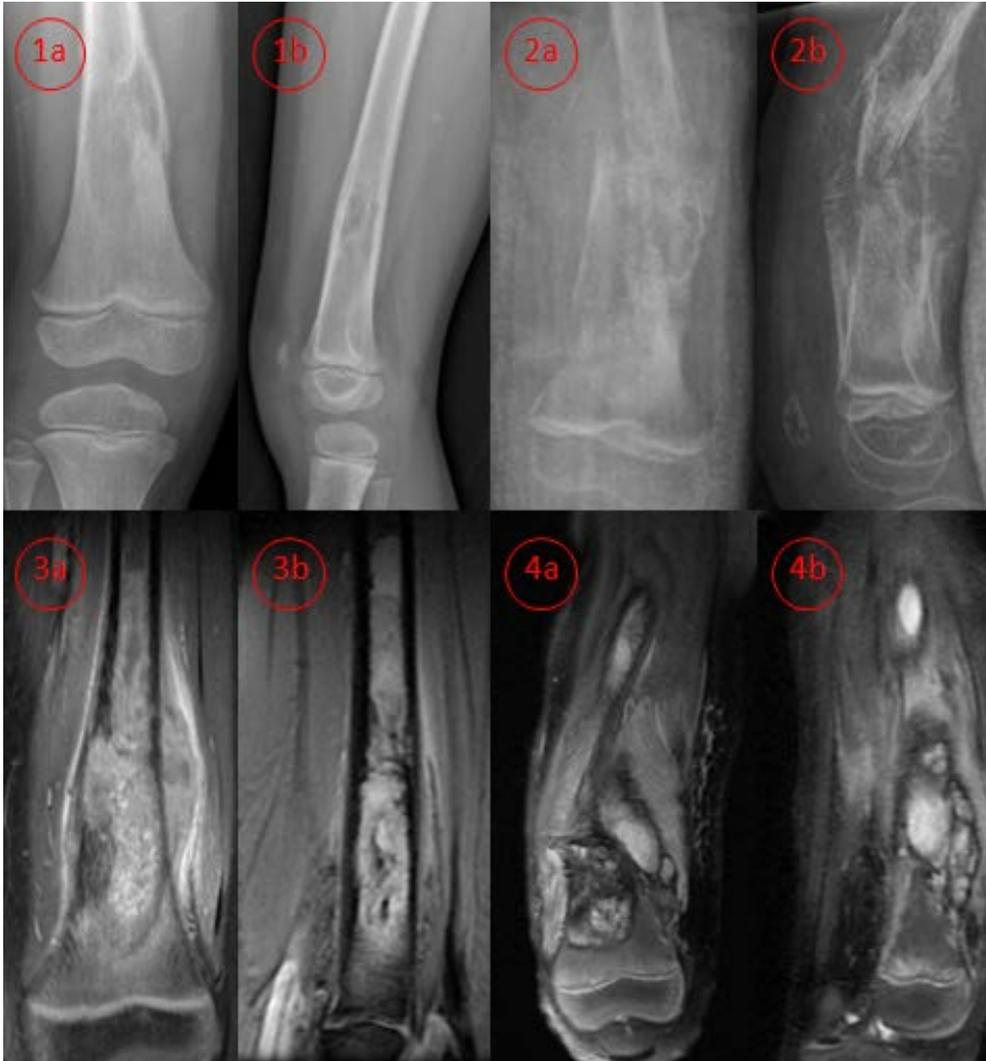
El PET, además de la lesión lítica metafiso-diafisaria femoral distal con reacción perióstica, describe 3 nódulos pulmonares en el pulmón derecho. La TAC torácico define morfológicamente los nódulos que son redondeados y de márgenes bien definidos, dos en el lóbulo superior derecho y otro en el segmento apical del lóbulo inferior izquierdo. El de mayor tamaño alcanza los 4 milímetros (Figura 1). Al objetivar lesiones compatibles con metástasis se decide llevar a cabo un rastreo gammagráfico con tecnecio y proceder a una evaluación cardiológica y renal previa al inicio del tratamiento.

En la gammagrafía ósea se observa hipercaptación intensa y heterogénea del trazador a nivel del tercio medio y distal del fémur derecho sugestiva de intensa actividad osteogénica y compatible con osteosarcoma. No se encuentran otras lesiones óseas significativas.

La primera medida invasiva, excluyendo la biopsia ósea, es la colocación de un acceso venoso central de implantación fija con reservorio subcutáneo y la extirpación de los nódulos pulmonares. Se extirpan 10 nódulos en el pulmón izquierdo y 9 en el derecho además de un ganglio linfático del hilio pulmonar derecho. El estudio histológico de todas las muestras remitidas a anatomía patológica concluye un origen metastásico.

### **ABORDAJE TERAPÉUTICO:** **¿Cómo nos enfrentamos a la patología?**

A las cuatro semanas desde el ingreso se alcanza el diagnóstico definitivo: osteosarcoma convencional osteoblástico de alto grado metastásico. Hasta el momento el abordaje diagnóstico ha sido multidisciplinar, siendo necesaria la actuación de



**Figura 2.** Progresión en la imagen de la tumoración primaria. 1a y 1b Radiografías realizadas en urgencias: lesión lítica con reacción perióstica laminar en tercio distal de fémur, proyecciones anteroposterior y lateral. 2a y 2b Radiografías a los 4 meses: fractura patológica sobre lesión lítica con reacción perióstica en "rayos de sol". 3a y 3b RMN inicial: lesión lítica diafiso-metafisaria con reacción perióstica laminar, área de disrupción cortical medial y componente de partes blandas, cortes coronal y sagital. 4a y 4b RMN a los 4 meses: fractura patológica con rotación externa del fragmento distal, progresión del componente medular y del edema perilesional de partes blandas.

especialistas en diversas áreas de la medicina para llegar a este punto. El abordaje terapéutico debe continuar llevándose a cabo por un equipo experimentado multidisciplinar.

Las medidas terapéuticas iniciales incluyen la inmovilización del miembro inferior derecho con una férula crurópédica con objetivo antiálgico y profiláctico (para tratar de prevenir fracturas ante mínimos traumatismos) y el tratamiento analgésico oral.

El objetivo terapéutico es la curación, iniciando el tratamiento sistémico con quimioterapia y conteniendo con un abordaje local con resección de la lesión y reconstrucción posterior.

Los fármacos quimioterápicos aplicados se ajustan al protocolo de osteosarcoma publicado por la Sociedad Española de Hematología y Oncología Pediátrica en 2011 (SEHOP 2011). Se establece un ciclo semanal de quimioterapia. Entre los agentes empleados se enumeran: metotrezato, cisplatino, adriamicina e ifosfamida.

Tras la primera semana de tratamiento sistémico el paciente refiere aumento brusco del dolor en el miembro inferior derecho constando radiográficamente la presencia de una fractura patológica sobre la lesión ósea (Figura 2).

La TAC de control de la quinta semana pone de manifiesto un nódulo pulmonar sospechoso de malignidad en el lóbulo inferior izquierdo. Por su parte, la nueva RMN del fémur derecho orienta hacia una posible progresión de la enfermedad local sin correlacionarse con al gammagrafía que no muestra un aumento de la captación de trazador.

Tras 4 meses de tratamiento sistémico semanal se procede a un nuevo ingreso para resección de los nódulos pulmonares y tratamiento quirúrgico local de la lesión femoral.

### **TRATAMIENTO QUIRÚRGICO:**

#### **¿Es suficiente conformarse con la resección?**

El manejo quirúrgico de la lesión del paciente tiene como prioridad salvar su vida pero cumpliendo esta premisa el objetivo es salvar el miembro y aportar funcionalidad al mismo. Por tanto, el planteamiento preoperatorio debe incluir tanto la resección oncológica de la lesión ósea y las partes blandas circundantes afectas como la posterior reconstrucción del miembro consiguiendo una rodilla funcional.

Las pruebas de imagen son imprescindibles pues delimitan la extensión de la tumoración. La resección ósea debe incluir un margen de hueso sano para asegurar la eliminación completa del osteosarcoma de modo que durante la cirugía se remiten muestras a anatomía patológica para determinar si los bordes están sanos.



**Figura 3.** Imágenes clínica intraoperatorias. 1. Fragmento óseo resecado. 2. Defecto óseo tras la resección oncológica. 3. Congruencia del aloinjerto intercalar.

En el acto quirúrgico se identifica de forma macroscópica y sin dificultad la tumoración sin evidenciar lesiones extraóseas. Se realiza una resección en bloque transepifisaria de 14 cm de longitud obteniendo biopsias intraoperatorias negativas tanto para el extremo óseo proximal como para la fisis (Figura 3).

La reconstrucción del fémur se lleva a cabo mediante un trasplante óseo de banco de donantes de una tibia de un adulto que mediante fresas se moldea intraoperatoriamente para obtener un bloque que se adapte anatómicamente al defecto óseo. Este aloinjerto se emplea de forma intercalar de modo que permite la restitución del eje axial del fémur cumpliendo una función mecánica de soporte de carga sin actividad biológica. La osteosíntesis se realiza mediante un clavo intramedular y una placa asociada aportando injerto de matriz ósea en él punto de unión proximal con el fémur del paciente. El paciente abandona el quirófano con una férula cruropédica antiálgica y protectora. Se trata de una cirugía agresiva en la que se exponen más de

tres cuartas partes del fémur por lo que tras el acto quirúrgico el paciente permanece 3 días en la Unidad de Cuidados Intensivos con la intención de vigilar la evolución del hematocrito y controlar de forma adecuada el dolor.

A los 4 días se somete a una toracotomía para extirpar el nódulo sospechoso de malignidad objetivado en el último TAC. Tras este segundo acto se reinician los ciclos de quimioterapia.

La evolución de la herida quirúrgica es satisfactoria y el estado basal del paciente mejora en tanto que ya no siente el dolor del miembro inferior derecho que experimentaba antes de la cirugía. Tanto él como su familia se encuentran mucho más animados.

### **DESENLACE:**

#### **Bien está lo que bien acaba**

A pesar de los múltiples contratiempos relacionados con el tratamiento sistémico quimioterápico a lo largo de este periodo (fiebre neutropénica aplásica, estomatitis aftosa, estreñimiento...) el resultado del estudio anatomopatológico de las muestras de ambas cirugías se convierte en una noticia esperanzadora. La biopsia del tumor primario femoral revela un "tumor necrótico en el que no se aprecian células viables (necrosis >90%)". Por su parte, la anatomía patológica del nódulo pulmonar identifica una lesión osteoide calcificada de baja celularidad sin evidenciar un origen metastásico.

Un mes tras la cirugía se retira la férula cruropédica objetivando una importante rigidez de rodilla con limitación para la flexión mayor de 35° e iniciando de forma inmediata la rehabilitación pasiva. A los 4 meses se permite el inicio de la carga parcial sobre el miembro inferior intervenido y a los 6 meses la carga completa.

Los ciclos de quimioterapia finalizan a las 38 semanas como indica el protocolo de SEHOP 2011. Ni el PET – TAC de cuerpo completo ni la TAC torácica de control identifican hallazgos compatibles con enfermedad maligna.

Hoy por hoy se considera que el osteosarcoma de fémur metastásico está en remisión, pero al tratarse de una enfermedad tan agresiva y con alto índice de recurrencia el paciente deberá seguir acudiendo a controles periódicos para descartar una posible recidiva. La enfermedad se considerará curada cuando hayan transcurrido 10 años sin recaída. Además, la cirugía ha precisado una epifisiodesis de modo que la fisis se ha visto dañada. Las visitas al traumatólogo-ortopeda deben ser periódicas ya que debe vigilarse de cerca el crecimiento del fémur planteándose en un segundo tiempo el alargamiento del mismo si fuera necesario.

La cirugía consiguió todos sus objetivos: primero salvar la vida del paciente, luego conservar el miembro y por último dotar a la pierna de funcionalidad. El paciente deambula sin tutores externos, sin cojera y sin dolor. Cuando se re-escolarice podrá correr y jugar con sus compañeros como si el cáncer realmente no hubiera existido (Figura 4).

### **DISCUSIÓN:** **Resección transepifisaria.** **Aloinjertos óseos**

Dentro de los diversos tipos histológicos, el osteosarcoma central convencional es el más frecuente describiéndose en aproximadamente el 90% de los casos. Se trata de una tumoración intramedular de alto grado subclasificada a su vez en otros tres tipos: osteoblástico (50% de los casos), fibroblástico (25%) y condroblástico (25%). La diferencia es esencialmente histológica ya que la clínica y el manejo terapéutico es similar. El osteosarcoma osteoblástico se compone principalmente de material osteoide inmaduro que rodea las células tumorales con un grado variable de mineralización (5).

Al margen del abordaje sistémico que puede mostrar diferencias según la estirpe tumoral concreta, el tratamiento quirúrgico se rige por los mismos patrones en todos los casos. Para los osteosarcomas de fémur distal se propone la resección transepifisaria a nivel distal (manteniendo la articulación de la rodilla) asociada a reconstrucción en el mismo acto quirúrgico (6).

El punto más importante es la erradicación de la enfermedad local macroscópica obteniendo bordes libres de enfermedad. Para ello es esencial la planificación preoperatoria determinando previamente mediante RMN la longitud de la osteotomía y la biopsia intraoperatoria para confirmar que la resección oncológica ha sido suficiente. Durante el acto quirúrgico el injerto intercalar se talla para adaptarlo al defecto óseo obtenido tras la extirpación tumoral y se sintetiza al hueso restante mediante dispositivos intra o extramedulares según el caso concreto.



**Figura 4.** Control radiológico del fémur en proyecciones anteroposterior y lateral a los 11 meses de la cirugía.

Uno de los principales inconvenientes que tiene el empleo de aloinjertos óseos es la falta de consolidación. Además, este problema se ve magnificado en los pacientes tratados con quimioterapia ya que estos fármacos retrasan la consolidación ósea. Para intentar remediar esta situación el aporte de injerto óseo de cresta ilíaca en el punto de unión entre el hueso sano y el aloinjerto se plantea como una medida útil (7, 8).

Hay que tener presente que en estos casos es imprescindible la preservación de al menos 1 centímetro de fémur distal. Esto es así por dos motivos. Por una parte se trata de la mínima cantidad de hueso que permite una osteosíntesis estable. Por otra, una resección mayor supondría el sacrificio de los ligamentos comprometiendo la funcionalidad de la rodilla.

Sin embargo, y a pesar de poder conseguir una articulación funcional, la resección transepifisaria tiene una secuela constante: la disimetría ósea. Desde un primer momento se debe informar a la familia de la alteración en el crecimiento que supone el daño de la placa fisaria. En esta circunstancia se baraja como alternativa en un segundo tiempo el frenado fisario del fémur contralateral o incluso el alargamiento del fémur intervenido.

Ante todo hay que tener presente que el primer objetivo es siempre salvar la vida del paciente, luego el miembro y por último dotar de funcionalidad a la articulación afectada.

## CONCLUSIÓN

El manejo de estos pacientes debe ser multidisciplinar incluyendo un gran número de especialistas en diversas áreas. Para que el tratamiento sea exitoso es imprescindible el abordaje sistémico con quimioterapia y la resección oncológica de la tumoración. Por tanto, traumatólogos, oncólogos, radiólogos y anatomopatólogos, entre otros, deben trabajar codo con codo para llegar al diagnóstico correcto y lograr la curación.

A pesar de todos los esfuerzos, no se debe olvidar que el manejo terapéutico no es lo único importante en las enfermedades de este tipo. El paciente y la familia necesitan sentir el apoyo de los profesionales que luchan contra el osteosarcoma y la certeza de que realmente el tratamiento puede ser efectivo.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Doroshow JH. Tumores malignos de hueso, sarcomas y otras neoplastias de tejidos blandos. En: Goldman L, Schafer AI, editores. Goldman-Cecil. Tratado de medicina interna. 25 ed. España. Elsevier; 2016. 1371-1375.
2. Sánchez LJ, Santos M. Osteosarcoma. Rev Mex Ortop Ped. 2011; 13 (1): 10-19.
3. Cortés R, Castañeda G, Tercero G. Guía de diagnóstico y tratamiento para pacientes pediátricos con osteosarcoma. Arch Inv Mat Inf. 2010; 2 (2): 60-66.
4. Enneking WF, Kagan A. Transepiphyseal extension of osteosarcoma: incidence, mechanism, and implications. Cancer. 1978;41:1526-1537
5. Muscolo DL, Farfalli GL, Aponte L, Ayerza MA. Rev Asoc Argent Ortop Traumatol. 2009; 74 (1): 86-101.
6. Levin AS, Arkaer A, Morris CD. Reconstruction Following Tumor Resections in Skeletally Immature Patients. J Am Acad Orthop Surg. 2017; 25(3): 204-213.
7. Enneking WF, Campanacci DA. Retrieved human allografts: a clinicopathological study. J Bone Joint Surg Am. 2001; 83-A(7): 971-986.
8. Mankin HJ, Gebhardt MC, Jennings LC, Springfield DS, Tomford WW. Long-term results of allograft replacement in the management of bone tumors. Clin Orthop Relat Res. 1996; 324: 86-97.

# 4

## Diagnóstico diferencial de una masa cervical. Tumoración cervical por migración de un palillo dental desde una pieza dentaria

---

AUTOR:

**M<sup>a</sup> del Rosario Gómez González**

Otorrinolaringología y Cirugía de Cabeza y Cuello.

Unidad Docente de los Hospitales Morales Meseguer y Reina Sofía.

RESTO DE AUTORES:

**Laura Guillamon Vivancos - Lorena Galindo Iñiguez - Alejandra Jara Maquilon  
Diego Hellín Meseguer - José Manuel Mondejar.**

### RESUMEN

El diagnóstico diferencial de las masas cervicales incluye un amplio espectro de etiologías. Lo primero en un paciente adulto es descartar la malignidad del proceso. Reportamos el caso de un varón de 57 años con una masa cervical de meses de evolución sospechosa de malignidad, que tras un difícil proceso diagnóstico resultó ser una reacción a cuerpo extraño (palillo dental) que había migrado y fistulizado desde la cortical mandibular hasta la piel del cuello. Tras una revisión de la literatura, no hemos encontrado ningún caso similar descrito.

**Palabras clave:** masa cervical, migración, cuerpo extraño.

## INTRODUCCIÓN

Las tumoraciones cervicales son un hallazgo frecuente en la práctica clínica, pudiendo ser congénitas, infecciosas o neoplásicas (1). En pacientes adultos con una masa cervical persistente e indurada debemos pensar como primera opción en un origen maligno hasta demostrar lo contrario, habitualmente metástasis de carcinomas de cabeza y cuello (2). Otra causa menos frecuente son las linfadenitis por micobacterias (3).

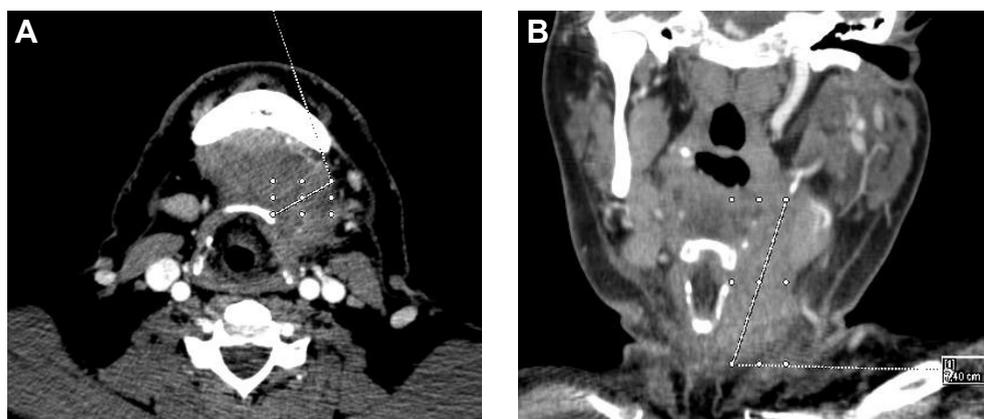
La migración de cuerpos extraños a través de tejidos es rara. Se han descrito casos de migración desde la vía aerodigestiva superior a los espacios cervicales, tales como espinas de pescado (4), huesos (5) o agujas de anestesia en procedimientos odontológicos. Pero nosotros presentamos un caso excepcional de un paciente con tumoración cervical, simulando malignidad, producida por la migración de un cuerpo extraño desde una pieza dentaria. Se analiza de forma crítica la dificultad en el diagnóstico y tratamiento y los aspectos básicos a tener en cuenta en situaciones similares.

### Caso Clínico

Varón de 57 años, agricultor, y exfumador desde hace 15 años, que consultó en nuestro servicio por tumoración cervical izquierda de 2 meses de evolución, con odinofagia, disfagia y disfonía. En la exploración física observamos una masa de unos 2 cm de diámetro en área IIA izquierda, caliente, eritematosa y dolorosa a la palpación. En la inspección de la cavidad oral observamos caries en varias piezas dentarias y en la fibroscopia no se encontraron lesiones en la vía aerodigestiva superior. Se trató con antibioterapia empírica con amoxicilina-clavulánico y antiinflamatorios no esteroideos y se solicitó ecografía cervical con diagnóstico de zona flemonosa de unos 5x5cm con abscesificación central de 2,5 cm.

A las 2 semanas del inicio del tratamiento el paciente presentaba escasa mejoría y crecimiento progresivo de la tumoración, por lo que se decidió ingreso hospitalario para tratamiento intravenoso y estudio. Se realizó hemograma en el que apareció leucocitosis y neutrofilia y una tomografía computerizada (TC) cervico-torácica en la cual se observó tejido de densidad de partes blandas con contornos mal definidos, de 3x7,4x4,3 cm que ocupaba el espacio submandibular con extensión caudal al espacio cervical anterior izquierdo y sin colecciones en su interior (Figura 1). Ante estos hallazgos, se realizó una punción aspiración con aguja fina (PAAF) que fue informada como tejido inflamatorio, negativo para células tumorales.

El paciente permaneció ingresado durante 8 días presentando mejoría clínica, pero sin remisión total de la lesión. Ante la tórpida evolución, después de un mes, decidimos realizar biopsia excisional de la lesión, resecaando una masa de unos 3 cm indurada, pétreo, fibrosa, que infiltra piel, pero no glándula submaxilar, remitiendo



**Figura 1.** TC cervical. A) Corte axial. B) Corte coronal. Se observa una masa de densidad de partes blandas y contornos mal definidos que ocupa el espacio submandibular izquierdo.

la muestra a Anatomía patológica que informó de piel con intensa inflamación crónica xantogranulomatosa abscesificada con presencia de material de cuerpo extraño birrefringente (tejido vegetal). Con esta información, realizamos nueva anamnesis al paciente, haciendo especial hincapié en traumatismos o lesiones con cuerpos extraños vegetales en su lugar de trabajo, el campo, negando este cualquier antecedente de lesión cervical.

Una semana después de la cirugía la zona aparece indurada y sobreelevada, de aspecto granulomatoso con fistulización a piel y drenaje de material purulento (Figura 2), lo cual nos hizo pensar en una linfadenitis por micobacterias atípicas. Se realizó cultivo sin hallazgos y nuevo estudio negativo para células malignas.

Durante los siguientes 5 meses el paciente presentó episodios intermitentes de supuración de la lesión con mejoría parcial tras la antibioterapia, por lo que realizamos nueva TC cervical donde observamos cambios inflamatorios flemonosos en el espacio submandibular y espacio cervical anterior izquierdo sin colecciones y un defecto óseo en la rama mandibular izquierda a nivel de las raíces de las piezas 36 y 37. Esto nos hizo pensar en un posible origen odontógeno del proceso por lo que realizamos nueva intervención junto con cirugía maxilofacial para resección de la tumoración y exodoncia de las piezas 36 y 37.

El análisis anatomopatológico de la pieza informó de fragmentos de tejido fibroso recubiertos por epitelio escamoso, con inflamación crónica inespecífica, compatibles con quiste odontogénico. Con el diagnóstico de fístula cervical por quiste mandibular periapical de piezas 36 y 37, el paciente fue revisado por Cirugía Maxilofacial a los 10 días de la intervención, refiriendo haber expulsado espontáneamente por la fístula cervical un fragmento de palillo dental de unos 2 cm de longitud (Figura 3).



**Figura 2.** Se observan dos fragmentos de material birrefringente formado por cel-dillas de células epiteliales de naturaleza vegetal.



**Figura 3.** Tumoración laterocervical izquierda indurada.

## DISCUSIÓN

En el diagnóstico diferencial de una masa cervical existen diferentes etiologías que varían significativamente con la edad (1, 10). Así, en un paciente adulto con una masa cervical asintomática persistente, en primer lugar debemos descartar que se trate de una metástasis de un cáncer de cabeza y cuello, siendo el más frecuente el carcinoma de células escamosas de vía aerodigestiva superior. El diagnóstico precoz es importante, ya que su retraso afecta directamente a la supervivencia. Para ello, las pruebas complementarias que se han de realizar en primer lugar son la TC con contraste, que es el gold standard para ver la localización y extensión de la lesión, y la PAAF (2, 9).

El aspecto inflamatorio de la lesión de nuestro paciente nos sugirió en primer lugar una linfadenitis bacteriana, pero la falta de respuesta a la antibioterapia, el tiempo de evolución y la TC con bordes imprecisos, apoyaban la malignidad del proceso, a pesar de no encontrar lesiones en mucosas de vía aereodigestiva superior. La citología por punción aspirativa nos indicó que la lesión era inflamatoria, pero la sensibilidad de la prueba detectando malignidad, a pesar de ser alta, no es del 100% (2, 10).

Otra posible etiología de una masa cervical crónica que no responde a la antibioterapia habitual son las infecciones por micobacterias que son la causa más frecuente de linfadenitis granulomatosa cervical. Estas cursan de forma indolora y presentan una consistencia dura. Su diagnóstico de certeza es el cultivo, aunque es complicado por las dificultades técnicas que conlleva. Pueden ayudarnos en el diagnóstico la PAAF o la biopsia excisional de la lesión (3, 10).

En nuestro caso el cultivo descartó la presencia de microorganismos en la lesión y el estudio anatomopatológico de la pieza tras la biopsia excisional, nos indicó ausencia de malignidad y nos orientó a la presencia de un cuerpo extraño que fuimos incapaces de sospechar por la escasa información proporcionada por el paciente.

Ante la tórpida evolución del proceso durante los meses posteriores, nos planteamos otros diagnósticos más raros como son la actinomicosis o la infección por *Bartonella henselae* (10), que también se pueden presentar como una adenopatía cervical única no dolorosa. Estos diagnósticos fueron descartados tras el estudio anatomopatológico.

Es tras la realización de la segunda TC, cuando advertimos el defecto óseo mandibular que nos da la pista de un posible origen odontógeno, sin embargo, la exodoncia de las piezas afectadas tampoco resolvió el problema definitivamente, hecho que se produjo con la expulsión espontánea del cuerpo extraño, palillo dental, que trajo el paciente a consulta en su revisión postquirúrgica. Fue entonces cuando confesó que usaba asiduamente palillos dentales y los introducía en las encías.

Así, ante una tumoración cervical no congénita, debemos pensar como otro posible diagnóstico diferencial en un origen odontógeno y realizar una buena exploración de la cavidad oral. Nuestro caso tiene la singularidad de la migración de un cuerpo extraño a través de la cortical mandibular hasta la piel del cuello, de lo que no hay constancia en la literatura y lo que justificó la confusión con malignidad y el retraso en el diagnóstico.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Balikci HH, Gurdal MM, Ozkul MH, Karakas M, Uvacin O, Kara N, Alp A, Ozbay I. Neck masses: diagnostic analysis of 630 cases in Turkish population. *Eur Arch Otorhinolaryngol*. 2013 Nov;270(11):2953-8.
2. Haynes J, Arnold KR, Aguirre-Oskins C, Chandra S. Evaluation of neck masses in adults. *Am Fam Physician*. 2015 May 15;91(10):698-706.
3. Quinteros R, López V, Gutiérrez D, Cardemil F. Mycobacterial infections in otolaryngology. Review. *Rev. Otorrinolaringol. Cir. Cabeza Cuello* 2016; 76: 111-120.
4. Cheng YC, Lee WC, Kuo LC, Chen CW, Lin HL. Protrusion of a migrated fish bone in the neck. *Am J Otolaryngol*. 2009 May-Jun;30(3):203-5.
5. Demirhan E, İber M, Yağız Ö, Kandoğan T, Çukurova İ. An Unusual Neck Mass: Ingested Chicken Bone. *Balkan Med J*. 2016 Nov;33(6):695-697.

6. Altay MA, Jee-Hyun Lyu D, Collette D, Baur DA, Quereshy FA, Teich ST, Gonzalez AE. Transcervical migration of a broken dental needle: a case report and literature review. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol.* 2014 Dec;118(6):e161-5.
7. Rosenberg TL, Brown JJ, Jefferson GD. Evaluating the adult patient with a neck mass. *Med Clin North Am.* 2010 Sep;94(5):1017-29.
8. Rives P, Joubert M, Launay E, Guillouzouic A, Espitalier F, Malard O. Cervicofacial non-tuberculous mycobacteria: A report of 30 cases. *Eur Ann Otorhinolaryngol Head Neck Dis.* 2016 Apr;133(2):107-11.
9. Pynnonen MA, Gillespie MB, Roman B, Rosenfeld RM, Tunkel DE, Bontempo L, Brook I, Chick DA, Colandrea M, Finestone SA, Fowler JC, Griffith CC, Henson Z, Levine C, Mehta V, Salama A, Scharpf J, Shatzkes DR, Stern WB, Youngerman JS, Corrigan MD. Clinical Practice Guideline: Evaluation of the Neck Mass in Adults Executive Summary. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2017 Sep;157(3):355-371.
10. Moghimi M, Salentijn E, Debets-Ossenkop Y, Karagozoglu KH, Frouzanfar T. Treatment of cervicofacial actinomycosis: a report of 19 cases and review of literature. *Med Oral Patol Oral Cir Bucal.* 2013 Jul 1;18(4):e627-32.

# 5

## Infiltrado pulmonar: más allá de la neumonía infecciosa

---

### AUTOR:

**Juan Alcántara Fructuoso**

Neumología. Hospital Morales Meseguer, Murcia.

### RESTO DE AUTORES:

**Elena Solana Martínez - Juan Carlos Vera Olmos**

**Beatriz Cristina Álvarez Abril**

### RESUMEN

Presentamos el caso de una paciente con Neumonía Organizada Criptogénica (NOC) en una paciente mujer de 55 años que ingresó en UCI por fiebre e insuficiencia respiratoria aguda asociada a infiltrados radiológicos parcheados en ambos campos pulmonares. Se diagnosticó de neumonía adquirida en la comunidad y se inició tratamiento antibiótico sin mejoría por lo que se realizó estudio para descartar causas secundarias. En TC de tórax se evidenciaron infiltrados bilaterales peribronquiales y subpleurales sugestivos que habían cambiado respecto a radiografías previas. Se realizó fibrobroncoscopia con recogida de lavado y aspirado bronquioalveolar, así como biopsia transbronquial con datos sugestivos de NOC. Se inició tratamiento corticoideo con mejoría clínica y radiológica progresiva.

**Palabras clave:** neumonía, neumonía en Organización Criptogénica, broncoscopia.

## CASO CLÍNICO

### Motivo de consulta

Disnea

### Antecedentes

Natural de Venezuela. Fumadora ocasional en la juventud sin otros hábitos tóxicos. Trabajó de oficinista y en los últimos años de cuidadora de personas mayores. No factores de riesgo cardiovascular ni otros antecedentes médicos de interés. Intervenida de reducción mamaria y amigdalectomía.

No criterios clínicos de bronquitis crónica. No uso previo de inhaladores ni contacto con Neumología. No infecciones respiratorias previas ni antecedentes de TBC. No antecedentes de atopia.

### Enfermedad actual

Paciente mujer de 59 años que comenzó con fiebre de hasta 38 °C, tos con expectoración blanquecina y disnea que fue aumentando hasta hacerse de reposo por lo que fue ingresada en Hospital Comarcal de referencia con diagnóstico de neumonía adquirida en la comunidad al hallar infiltrados bilaterales en radiografía de tórax. Ante mala evolución clínica con insuficiencia respiratoria refractaria se decide traslado a Unidad de cuidados intensivos de hospital terciario. Se comienza tratamiento con oxigenoterapia de alto flujo y antibióticos sin clara mejoría. Se inicia tratamiento con prednisona a dosis bajas con mejoría del cuadro clínico y de la insuficiencia respiratoria por lo que es ingresada a Neumología para continuar estudio y tratamiento. Insuficiencia respiratoria grave.

### Exploración Física

Constantes estables. Consciente y orientada. Buen estado general. Normohidratada y normocoloreada.

Auscultación cardiopulmonar: rítmica sin soplos. Crepitantes bilaterales generalizados. Abdomen blando y depresible sin masas ni megalias. No puntos dolorosos a la palpación ni signos de irritación peritoneal. Miembros inferiores sin edemas ni signos de trombosis venosa profunda. Pulsos pedios conservados. Exploración neurológica normal.

### Juicio diagnóstico

Insuficiencia respiratoria hipoxémica e infiltrados bilaterales a estudio.

### Actitud al ingreso

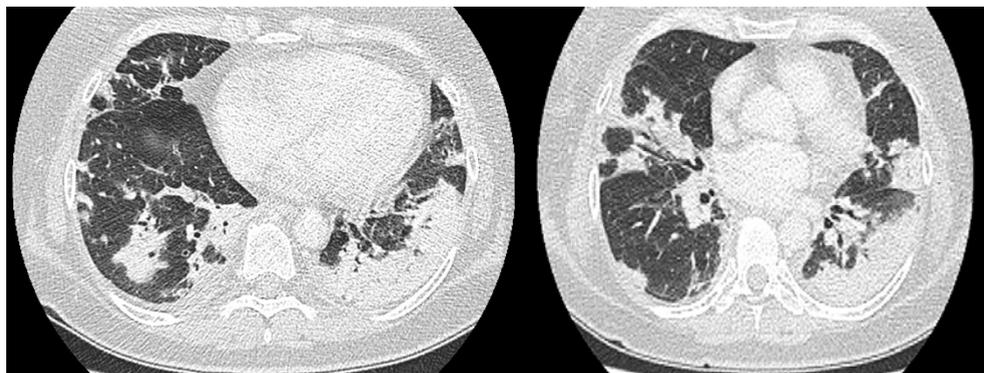
Al ingreso en planta de hospitalización, ante la mala respuesta a antibioterapia en paciente sin patología de base y a mejoría parcial de los síntomas tras inicio de corticoterapia se sospecha naturaleza inflamatoria de las consolidaciones pulmonares. Por lo tanto, se decide solicitar analítica completa, tomografía axial computerizada de tórax de alta resolución (TACAR) y fibrobroncoscopia.

### Pruebas Complementarias

- **Analítica:** hemograma normal. Función renal, hepática e iones normales. Coagulación normal. Ascenso de proteína C reactiva y velocidad de sedimentación glomerular.
- **Radiografía de tórax al ingreso:** Consolidaciones alveolares bilaterales afectando a ambos lóbulos inferiores, LSD y en menor medida al izquierdo (Figura 1).
- **TACAR de tórax:** Se observan consolidaciones múltiples parcheadas bilaterales con broncograma aéreo, las de mayor tamaño en el LSD y del LII, y con una distribución principalmente subpleural y peribroncovascular, acompañadas de algunos nódulos centrolobulillares subcentimétricos. Mínimo derrame pleural bilateral, sin derrame pericárdico. Ganglios subcentimétricos en ventana aortopulmonar y paratraqueales, sin adenopatías axilares mediastínicas ni hiliares. Sin alteraciones mediastínicas. Hueso sin hallazgos significativos.  
Conclusión: Consolidaciones parcheadas múltiples bilaterales muy sugestivas de neumonía organizada criptogénica (NOC) (Figura 2).
- **Broncoscopia:** Sin hallazgos endobronquiales.
- **Microbiología BAS/BAL** negativo para bacterias y hongos.
- **Antigenuria** para neumococo y legionella negativos.



Figura 1. Rx tórax con infiltrados bilaterales.



**Figura 2.** TACAR con infiltrados bilaterales peribroncovasculares y subpleurales.

- **Exudado nasofaríngeo** positivo para Gripe A.
- **Citología BAS:** Estrias mucoides con presencia de abundante celularidad inflamatoria predominantemente aguda, macrófagos espumosos y células epiteliales sin atipia. Citología negativa para células neoplásicas.
- **Citología BAL:** Macrófagos: 70 % Linfocitos: 25 % Neutrófilos: 3 % Células epiteliales: 2 %. Citología negativa para células neoplásicas.
- **Biopsia transbronquial:** Se aprecia patrón infiltrativo intersticial con predominio de fibroblastos y linfocitos sugestiva de patrón de fibrosis subaguda/crónica. Sugestiva de NOC.

## Evolución

Tras valorar imágenes de TACAR, al observar infiltrados bilaterales, cambiantes peribroncovasculares y subpleurales, tras una semana de tratamiento con antibióticos a altas dosis sin mejoría se toma la neumonía organizada criptogénica como primera opción diagnóstica. Se inicia prednisona a dosis de 1 mg kg/día con mejoría progresiva tanto de la clínica de disnea que presentaba la paciente como de los infiltrados bilaterales que se reducen drásticamente tras 4 días de tratamiento. Tras resultado de biopsia transbronquial y mejoría de la paciente se decide alta a domicilio con tratamiento con prednisona 30 mg durante 1 mes hasta revisión.

En dicha revisión los infiltrados han desaparecido de la radiografía de tórax por lo que se inicia pauta descendente de prednisona hasta completar ciclo de 6 meses sin recaída.

### DISCUSIÓN

La neumonía organizada criptogenética (NOC) es una entidad incluida en las neumopatías intersticiales idiopáticas. Además de la forma criptogenética, la neumonía organizada secundaria puede presentarse en asociación con ETC, drogas, neoplasias malignas y otras neumonías intersticiales.

Su prevalencia es desconocida pero se asume tras varias series de casos que la incidencia puede encontrarse entre 6 y 10 pacientes cada 100000 ingresos hospitalarios.

Suele presentarse en la quinta y sexta década de la vida sin clara relación con el sexo ni con el hábito tabáquico. Clínicamente los pacientes suelen padecer tos, disnea, fiebre y malestar general de corta duración.

A la exploración física pueden escucharse crepitantes inspiratorios uni o bilaterales pero ha de realizarse una exploración física completa por la asociación de esta enfermedad con las patologías del tejido conectivo.

En la radiografía de tórax se observan infiltrados alveolares de predominio subpleural y peribroncovascular migratorios de igual forma que en el TACAR.

Es esta segunda prueba la que nos ofrece un mayor rendimiento diagnóstico en la que además del patrón típico ya comentado se pueden evidenciar otros signos como el signo del halo. Otros patrones menos típicos como el multinodular o el patrón en empedrado no nos descartan esta enfermedad.

La fibrobroncoscopia es una prueba necesaria en estos pacientes donde podemos encontrar en el lavado broncoalveolar aumento del número de linfocitos, neutrófilos y eosinófilos (hasta un 25 %), así como la presencia de macrófagos espumosos, mastocitos y un cociente de linfocitos CD4/CD8 disminuido.

La biopsia ya sea transbronquial, quirúrgica o mediante criobiopsia nos aporta el diagnóstico definitivo en la que se observa un patrón infiltrativo de linfocitos y fibroblastos en el intersticio bronquioloalveolar con inflamación subaguda/crónica.

El tratamiento indicado es corticoterapia, más concretamente prednisona comenzando con 1mg/kg de peso durante mínimo un mes e ir reduciendo progresivamente hasta cumplir 6 meses de tratamiento. Puede usarse la ciclofosfamida o la aztioprina como ahorradores de corticoides si fuera preciso.

Esta enfermedad tiene mucho mejor pronóstico que otras enfermedades intersticiales del pulmón con resolución rápida de la clínica y los signos radiológicos tras el inicio de corticoides pero pueden recaer en el descenso paulatino de la prednisona por lo que habría que reintroducir el fármaco a dosis más altas.

En definitiva presentamos un caso de una enfermedad que, aunque no lo parezca, se observa con relativa frecuencia en la práctica clínica habitual. Se encuentra infra-diagnosticada y una gran parte de las "neumonías recidivantes" o "sin mejoría" podrían

deberse a esta patología. Es necesario conocer su existencia así como su diagnóstico y tratamiento. Así mismo deberían ser valoradas y revisadas por un especialista en enfermedades respiratorias con mayor experiencia en este tipo de patologías.

## **BIBLIOGRAFÍA**

1. Manual SEPAR de Neumología y Cirugía torácica. (2018). 1st ed. SEPAR, Cap 39, p 37-51.
2. Hashisako M, Fukuoka J. Pathology of Idiopathic Interstitial Pneumonias. Clin Med Insights Circ Respir Pulm Med 2016;9(Suppl 1):123-33.
3. Cordier JF. Cryptogenic organising pneumonia. Eur Respir J 2006;28:422.
4. Epler GR. Bronchiolitis obliterans organizing pneumonia. Arch Intern Med 2001;161:158.
5. Barroso E, Hernández L, Gil J, García R, Aranda I, Romero S. Idiopathic organizing pneumonia: a relapsing disease. 19 years of experience in a hospital setting. Respiration 2007;74:624.
6. Robertson JR, Hansell DM. Organizing pneumonia: a kaleidoscope of concepts and morphologies. Eur Radiol 2011;21:2244-54.
7. Ujita M, Renzoni EA, Veeraraghavan S, Wells AU, Hansell DM. Organizing pneumonia: perilobular pattern at thin-section CT. Radiology 2004;232:757.
8. Ryu JH, Myers JL, Swensen SJ. Bronchiolar disorders. Am J Respir Crit Care Med 2003;168:1277.

# 6

## Relaciones poco deseables: fístula aorto-entérica como causa de sangrado intestinal masivo

---

AUTOR:

**María Ato González**

Radiodiagnóstico. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca.

RESTO DE AUTORES:

**Antonio Castillo García - Davinia Gea Martos - María José Martínez Cutillas  
Víctor Orcajada Zamora - Pilar Rey Segovia**

### RESUMEN

Las fístulas aorto-entéricas son comunicaciones patológicas entre la aorta y el tracto gastrointestinal, habitualmente la tercera porción duodenal. Constituyen una causa poco frecuente pero potencialmente mortal de hemorragia digestiva, y requieren un diagnóstico y tratamiento precoz.

Se expone el caso de un paciente de 60 años con antecedentes de arteriopatía periférica y aneurisma de aorta no conocido que presenta el cuadro clínico clásico y las manifestaciones típicas en imagen de una fístula aorto-entérica.

**Palabras clave:** fístula aorto-entérica, sangrado digestivo, aneurisma aorta.

## CASO CLÍNICO

Se presenta el caso de un varón de 60 años que consultó por episodio de vómitos hemáticos precedido de sensación nauseosa. Refería expulsión de sangre con las heces dos días antes. Entre sus antecedentes personales destacaba hipertensión, Diabetes Mellitus tipo II de larga evolución, polineuropatía diabética y arteriopatía periférica severa, así como tabaquismo y enolismo activo. No existían antecedentes familiares ni quirúrgicos de interés.

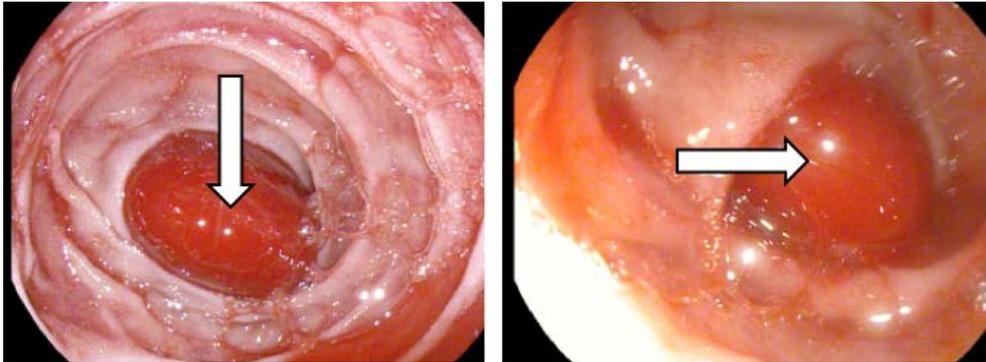
A su llegada presentaba regular estado general, aunque se encontraba hemodinámicamente estable. En la analítica inicial, además de cifras elevadas de glucemia (>300 mg/dl), llamaba la atención una leve alteración del hemograma (Hb 12,1 gr/dl, Hcto 33,2 %).

Con la sospecha de hemorragia digestiva alta se avisó al servicio de Digestivo para realización de gastroscopia, objetivándose estómago lleno de coágulos no lavables que dificultaban la exploración. Se decidió tratamiento con pantomicina y repetir la gastroscopia en dos horas. En la segunda exploración se identificó sangrado masivo dependiente de duodeno y, tras múltiples lavados, se observó un gran coágulo fresco de aproximadamente 5 cm anclado en la tercera porción duodenal (figura 1).

Además, durante la estancia en urgencias se fueron realizando gasometrías seriadas, apreciándose caída de la hemoglobina de hasta 4 puntos.

Ante los hallazgos, y dado el deterioro progresivo clínico y analítico del paciente, se solicitó Angio-TC abdominal para tratar de determinar la causa del sangrado y valorar las opciones terapéuticas. En la prueba de imagen se objetivó aneurisma sacular de aorta descendente infrarrenal de 6 cm de diámetro que presentaba morfología irregular, marcado engrosamiento parietal y discontinuidad focal de las calcificaciones intimales, así como discreta cantidad de aire en su interior. Contactaba íntimamente con la tercera porción del duodeno, sin apreciarse plano de separación grasa entre ambas estructuras, y asociaba discreta reticulación de la grasa periaórtica. Además, se observaba distensión de la cámara gástrica con abundante contenido hemático en su interior (figura 2). Los hallazgos descritos fueron interpretados como sugestivos de fístula aorto-entérica.

El paciente fue trasladado rápidamente al quirófano de urgencias para tratamiento conjunto por parte de Cirugía Cardiovascular y Cirugía General. Se intervino mediante laparotomía media supra e infraumbilical, confirmándose la sospecha diagnóstica al identificar solución de continuidad entre el aneurisma aórtico y el duodeno. Se trató mediante colocación de prótesis anatómica aorto-iliaca y cierre del defecto intestinal con puntos de sutura en dos planos.



**Figura 1.** Endoscopia digestiva alta que muestra gran coágulo fresco anclado en la tercera porción del duodeno (flechas).

## DISCUSIÓN

Se definen las fistulas aorto-entéricas como comunicaciones patológicas entre la aorta y el tracto gastrointestinal (1), y representan una causa poco común, aunque potencialmente fatal, de hemorragia digestiva. Aunque puede afectar a cualquier segmento del tubo digestivo, el duodeno es el más comúnmente afectado (83 % de los casos) (2), especialmente la tercera porción.

Clásicamente, se han dividido en primarias o secundarias. Las fístulas primarias se asocian patología aórtica preexistente, habitualmente aneurismas, mientras que las secundarias suceden como complicación de una cirugía aórtica previa. Las primarias son mucho menos frecuentes, con una incidencia anual de aproximadamente 0,007 por millón. Las secundarias, aunque más comunes, también son relativamente raras,



**Figura 2.** TC abdominal con contraste i.v. Cortes axiales (A y C) y reconstrucción sagital (B). Se observa aneurisma abdominal infrarrenal de paredes engrosadas (flechas largas) en contacto con 3ª porción duodenal (\*). Presenta escasa cantidad de aire en su interior (puntas de flecha) así como reticulación de la grasa pariaórtica (flecha corta). Cámara gástrica distendida con contenido hemático de alta densidad (flecha negra).

y suelen darse más en pacientes sometidos a reparación mediante cirugía abierta que en aquellos que han recibido tratamiento endovascular (3).

El mecanismo fisiopatológico no está del todo esclarecido. Se cree que las fístulas primarias se forman cuando un aneurisma aórtico abdominal se apoya y contacta con las asas intestinales y, debido a la presión prolongada, el aneurisma se erosiona lentamente hacia la pared intestinal (4). Las fístulas secundarias se consideran una complicación de la cirugía reconstructiva de aorta y pueden ocurrir entre 2 semanas y 10 años después de la cirugía (5).

La fístula aorto-entérica suele presentarse inicialmente con una hemorragia digestiva "centinela" transitoria y autolimitada, seguida de una hemorragia masiva catastrófica que puede aparecer a las horas o a los pocos días. Algunos pacientes refieren dolor de espalda, fiebre o masa abdominal pulsátil entre sus síntomas iniciales (6).

El diagnóstico temprano es esencial dado el curso natural de esta entidad, y requiere una alta sospecha clínica. Habitualmente, y dada la forma clásica de presentación, la primera prueba que se tiende a realizar es la gastroscopia, que permite descartar otras causas de sangrado digestivo como por ejemplo las úlceras. No obstante, una gastroscopia negativa no excluye el diagnóstico. La TC abdominal con contraste intravenoso constituye actualmente la prueba de elección por su mayor sensibilidad (40-90 %) y especificidad (33-100 %) (7), así como por su rapidez, su amplia disponibilidad y su gran definición anatómica. La angiografía ofrece menos ventajas, ya que es necesaria la presencia de un sangrado activo y a menudo la situación clínica del paciente no permite realizarla.

Ante la sospecha de fístula aorto-entérica debe realizarse tratamiento quirúrgico urgente (9), pues dejada a su libre evolución la mortalidad alcanza el 100 %.

## CONCLUSIÓN

Las fístulas aorto-entéricas son una causa rara de hemorragia digestiva que puede tener catastróficas consecuencias. Debe sospecharse en pacientes con antecedentes de aneurisma aórtico abdominal y en aquellos que han sido intervenidos de patología aórtica previa. Tanto la gastroscopia como la TC con contraste intravenoso forman parte del arsenal diagnóstico de esta entidad, y ante la sospecha debe realizarse tratamiento quirúrgico urgente.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Martínez Pérez J, Caldevilla Bernardo D, Villar García M. Fístula aorto-entérica secundaria a prótesis vascular como causa de hemorragia digestiva. *Emergencias*. 2010;22:44-6.
2. Tareen AH, Schroeder TV. Primary aortoenteric fistula: two new case reports and a review of 44 previously reported cases. *Eur J Vasc Endovasc Surg*. 1996;12:5-10
3. Vu QD, Menias CO, Bhalla S et-al. Aortoenteric fistulas: CT features and potential mimics. *Radiographics*. 2009;29 (1): 197-209.
4. Alzobydi AH, Guraya SS. Primary aortoduodenal fistula: A case report. *World J Gastroenterol*. 2013;19:415-7.
5. Armstrong PA, Back MR, Wilson JS. Improved outcomes in the recent management of secondary aortoenteric fistula. *J Vasc Surg*. 2005;42:660-6.
6. del Pozo García AJ, Hermida Rodríguez C, RuizGrande F, Rubio S, Melón J. Upper gastrointestinal bleeding due to a secondary aortoenteric fistula: Endoscopic images. *Endoscopy*. 2003;35:719.
7. Perju-Dumbrava D, Chiroban O, Fulga I. Aortoenteric fistula: a possible cause of sudden death. Case report. *Rom J Leg Med*. 2013;21:19-22.
8. Acosta A, Karatanasopuloz R, Haydar C. Fístula aortoentérica como causa de hemorragia digestiva en tres pacientes adultos. *Med Intensiva*. 2006;30:120-2
9. Connolly JE, Kwaan JH, McCart PM et-al. Aortoenteric fistula. *Ann. Surg*. 1981;194 (4): 402-12.



# 7

## Lesiones psoriasiformes: un reto para el diagnóstico del glucagonoma

---

AUTOR:

**Álvaro Martínez Manzano**

Cirugía General y Aparato Digestivo. Hospital Santa Lucía de Cartagena.

RESTO DE AUTORES:

**María Dolores Balsalobre Salmerón - María Aránzazu García López**

**Pablo Rodríguez García - Laura Abellan Garay**

**Javier Muñoz García - Cristóbal Perán**

### RESUMEN

El glucagonoma es un tumor pancreático poco frecuente, corresponde al 2 % de todos los tumores neuroendocrinos pancreáticos. Aunque se caracteriza por presentar la triada de diabetes melitus, eritema necrolítico migratorio y anemia, la lesión cutánea puede ser confundida con lesiones psoriasiformes que dificultan y retrasan su diagnóstico.

Presentamos el caso de un varón diagnosticado de psoriasis durante 3 años que al no presentar mejoría se realizó en diagnóstico diferencial con el eritema necrolítico migratorio y fue diagnosticado y tratado del tumor pancreático, desapareciendo las lesiones

**Palabras clave:** glucagonoma, eritema necrolítico migratorio.

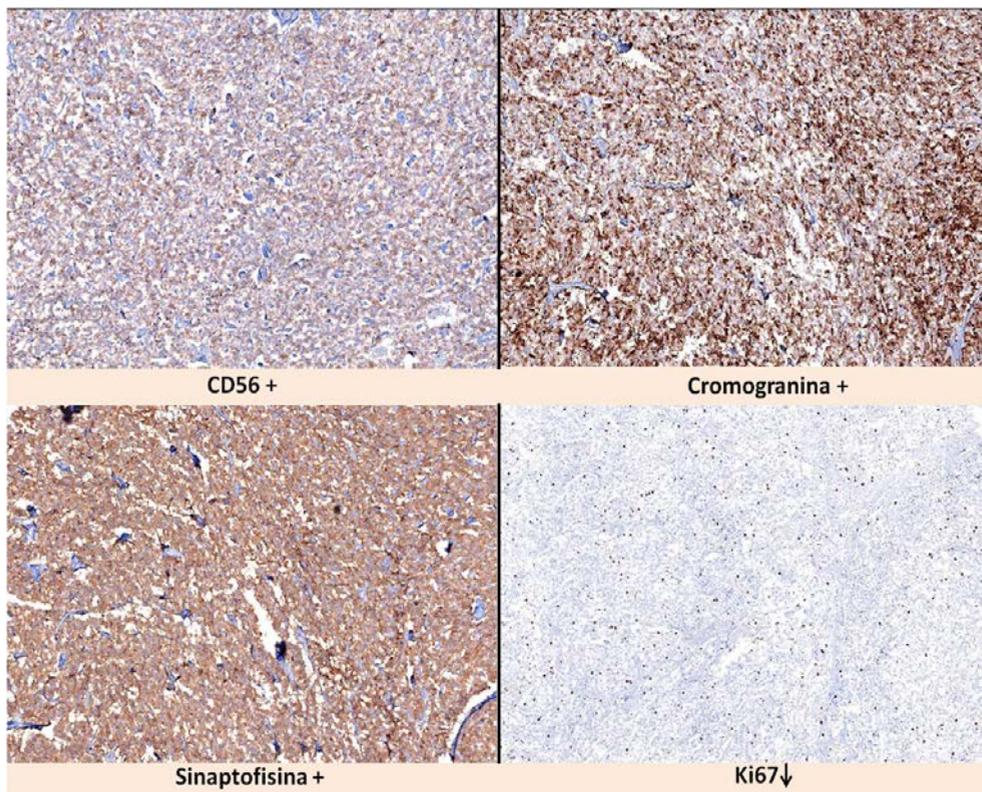
## CASO CLÍNICO

El glucagonoma es un tumor inusual, que se origina en las células alfa de los islotes de cuerpo y cola de páncreas. Aproximadamente el 70 % están asociados al síndrome del glucagonoma, que se caracteriza por la presencia de eritema necrolítico migratorio (ENM), Diabetes Mellitus, pérdida de peso, anemia, diarrea, alteraciones neuropsiquiátricas y fenómenos tromboembólicos(1). El ENM es una dermatosis poco frecuente, que se caracteriza por la presencia de pápulas eritematosas, pruriginosas y dolorosas en periné y áreas intertriginosas. Se agrupan formando placas, alrededor de una ampolla central. El 90 % de los ENM aparecen asociados a un glucagonoma(2). En ocasiones las lesiones cutáneas adoptan un aspecto psoriasiforme, debiendo realizar el diagnóstico diferencial entre psoriasis y ENM ante una psoriasis extensa que no mejora con tratamiento mantenido.

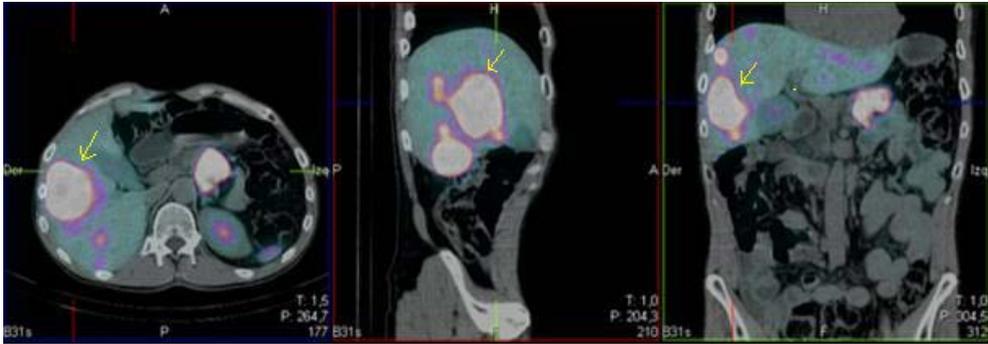
Presentamos el caso de un varón de 52 años, que es estudiado por Dermatología por presentar lesiones cutáneas. Es diagnosticado de psoriasis vulgar, pero con el paso del tiempo presenta nuevas lesiones consistentes en placas eritematosas, erosivo-costrosas en miembros inferiores (sobre todo por debajo de las rodillas), durante 3 años en tratamiento sin presentar mejoría. Con la sospecha de que dichas lesiones se correspondieran con un ENM, se solicitó biopsia de piel que informó de dermatitis psoriasiforme con paraqueratosis compacta y pústulas subcorneales, morfológicamente consistentes, con diagnóstico de Eritema Necrolítico Migratorio en fase inicial (Figura 1 y 2). Se realizó un TC abdominal, encontrando una masa de 3,2 cm en el cuerpo del páncreas con adenopatías en tronco celiaco de tamaño significativo y múltiples metástasis hepáticas bilobares. Analíticamente presentó niveles de glucemia normales, Hemoglobina de 12,3 gr/dl (13,5 – 17,5), Hematocrito de 36 % (41-53 %), Lutropina 12,5mUI/ml (1,5 – 9,3), Folitropina 5,9 mUI/ml (1,5 – 12,4), Cortisol 14,3 ug/dL (6,2 – 19,4), Somatotropina 1,3 ng/ml (< 10,0), Adrenocorticotropina 87,8 pg/mL (< 46,0) , Enolasa 29 ng/mL (< 16,0), Beta- hCG 69 mUI/MI (< 3,0), Ag-carcinoembrionario 1,4 ng/MI (< 5,0). se completa el estudio con OctreoScan (Figura 3), que muestra una gran masa a nivel de cuerpo pancreático que mide aproximadamente 3cm, compatible con la existencia de un glucagonoma, además se observan numerosos depósitos patológicos del trazador a nivel hepático, bilobares. Con el diagnóstico de glucagonoma, se decidió intervenir quirúrgicamente al paciente, realizando una pancreatectomía córporo-caudal con linfoadenectomía. El informe anatomopatológico, concluye que estamos ante un tumor neuroendocrino bien diferenciado G1, compatible con glucagonoma, de cuerpo de páncreas, pT3 pN1. Tras la cirugía, el paciente evolucionó favorablemente, desapareciendo por completo las lesiones en la piel, a los 15 días de la intervención (Figura 4). Actual-



**Figura 1.** Resección corporocaudal de páncreas y esplenectomía. Se aprecia una lesión blanquecina con áreas amarillentas, firme, de 4,7cm, en el cuerpo del páncreas.



**Figura 2.** Estudio Inmunohistoquímico. CD56 positivo. Cromogranina positiva. Sinaptofisina positiva. Ki67 bajo.



**Figura 3.** OctreoScan preoperatorio. Se aprecia masa de 3 cm en el cuerpo del páncreas con adenopatías en tronco celiaco y metástasis hepáticas bilobares.



**Figura 4.** Eritema necrolítico migratorio. Lesiones psoriasiformes en las piernas del paciente antes de la cirugía, y 15 días después de la intervención observamos que dichas lesiones han desaparecido.

mente el paciente se encuentra en tratamiento con Lanreótido y está pendiente de valoración para trasplante hepático.

El 2 % de los tumores digestivos son tumores neuroendocrinos de páncreas, de ellos el glucagonoma representa el 4 % (3). Es más frecuente en mujeres a partir de los 45 años. Aproximadamente el 50 % de los pacientes diagnosticados con estos tumores, presentan clínica con la sintomatología y signos relacionados con la actividad biológica de las hormonas secretadas por la neoplasia. El 70-80 % de los pacientes con glucagonoma presentan la siguiente triada: diabetes, ENM y anemia. El glucagonoma, como otros tumores neuroendocrinos, expresa receptores de somatostatina en más del 80 % de los casos.

La detección de los glucagonomas se puede realizar mediante TC, RMN o ecografía (4). Al expresar los receptores anteriormente descritos, la gammagrafía con análogos de la somatostatina se utiliza para demostrar la presencia de la neoplasia y su diseminación en los casos en los que ésta existe.

El crecimiento de estos tumores es lento, presentando una alta tasa de supervivencia que supera el 50 % a los 10 años en presencia de metástasis, y un 65 % aproximadamente en ausencia de éstas. La supervivencia media es de 3 a 7 años desde que se realiza el diagnóstico (5). El tratamiento más efectivo del ENM se basa en la normalización de los niveles de glucagón mediante la extirpación quirúrgica del tumor pancreático, como ocurrió con nuestro paciente. El tratamiento quirúrgico está indicado en pacientes con enfermedad limitada al páncreas, con o sin adenopatías y para pacientes con metástasis hepáticas u otras potencialmente reseables (6).

Más del 50 % de los pacientes con clínica presentan metástasis hepáticas en el momento del diagnóstico. El tratamiento de la metástasis hepática única mediante cirugía presenta una tasa de supervivencia del 60 % a los 10 años. Cuando el paciente presenta metástasis hepáticas bilobares sin enfermedad extrahepática, y el tumor es reseable, podría estar indicado el trasplante hepático con una supervivencia media a los 5 años del 40-81 %. Si el tratamiento quirúrgico de las metástasis está contraindicado, se puede proceder a la quimioembolización o la ablación mediante radiofrecuencia. El tratamiento paliativo con somatostatina o su análogo (octeótrido), consigue buenos resultados. Estos fármacos disminuyen la conversión de proglucagón a glucagón, haciendo que sus niveles bajen, consiguiendo la mejoría clínica en muchos casos. El tratamiento médico con análogos de somatostatina se considera el tratamiento de elección en los casos de tumor irreseable. También presenta beneficios en los estados de hiperproducción hormonal (debiendo emplearse en los casos en los que persista la clínica). La elección de estos tratamientos se debe realizar de forma individualizada (7).

Como conclusión podemos resaltar que la extensión del tumor y la presencia de metástasis van a determinar la estrategia curativa a seguir, siendo la cirugía la técnica de elección cuando la enfermedad primaria se encuentra controlada y las metástasis hepáticas (si las tiene) son potencialmente resecables. El tratamiento agresivo de las metástasis hepáticas parece obtener mejores resultados en cuanto a la supervivencia del individuo. Se debe tener en cuenta que ante una lesión de aspecto psoriasiforme que no responde a tratamiento habitual debemos sospechar un posible ENM secundario a glucagonoma.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Ormaechea N, Arregui M, Lopez A, Lopez M, Jaka A, Tuneu A. Eritema necrolítico migratorio como síndrome de glucagonoma. *Med Cutan Iber Lat Am* 2013;41:70-73.
2. Partelli S, Maurizi A, Taburrino D, Baldoni A, Polenta V, Crisppa S, et al. review on surgery gastro-entero-pancreatic neuroendocrine tumors. *Europ J of Endocr* 2014 171;153-162.
3. Zhang M, Xu X, Shen Y, Hu, Z, Wu L, Zheng S. Clinical experience in diagnosis and treatment of glucagonoma syndrome. *Hepatobiliary Pancreat Dis Int*, Vol 3, No 3. August 15, 2004.
4. Aaron I. Vinik, MD, PhD, FCP, MACP, FAC. Advances in diagnosis and treatment of pancreatic neuroendocrine tumors (PNETS) *Endocr Pract.* 2014.20 (Nº11) 1222-1229.
5. Pavel M, Baudin E, Couvelard A, Krenning E, Oberg K, Steinmuller T, et al. ENETS Consensus Guidelines for the Management of Patients with Liver and Other Distant Metastases from Neuroendocrine Neoplasms of Foregut, Midgut, Hindgut, and Unknown Primary. *Neuroendocrinology* 2012; 95: 157-176.
6. Tomassetti P, Migliori M, Corinaldesi R, Gullo L. Treatment of gastroenteropancreatic neuroendocrine tumours with Octeotride LAR. *Aliment Pharmacol Ther* 2000; 14: 557-560.
7. Wu et al. Necrolytic migratory erythema as the first manifestation of pancreatic neuroendocrine tumor. *World Joun of Surl Oncol* 2014 12:220.

# 8

## Amistades peligrosas: neumonía e infecciones articulares

---

AUTOR:

**Luis Martínez Antequera**

Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud Cartagena Oeste.  
Hospital General Universitario Santa Lucía, Cartagena (Murcia).

RESTO DE AUTORES:

**Montserrat Sánchez Alaminos - Mario Aparicio Vicente**  
**Vanesa Cascales Sáez - Jaime López Díez - Julián López Marín**  
MIR Medicina Familiar y Comunitaria.

### RESUMEN

En este capítulo explicamos el caso de una osteomielitis aguda en un paciente de 14 años que acude a nuestra consulta de atención primaria con omalgia y dolor en brazo derecho tras un empujón mientras jugaba con unos amigos, no refiriendo caída ni traumatismo directo, con antecedente hace dos semanas de neumonía por *S. aureus* meticilin resistente, además de mal estado general y fiebre en los últimos días. En el presente trabajo ponemos de manifiesto la importancia de la anamnesis en la consulta de atención primaria ya que, debido al antecedente previo de neumonía, debemos pensar en infecciones articulares debido a la especial importancia del diagnóstico precoz en pacientes en desarrollo para evitar secuelas importantes.

**Palabras claves:** osteomielitis, infección, artralgia.

## CASO CLÍNICO

**Antecedentes familiares:** Familia procedente del Este de Europa. Padres separados, no consanguíneos. Vive en ambiente rural y convive en domicilio con su madre y la pareja de su madre.

**Antecedentes personales:** No alergias conocidas. Desarrollo psicomotor normal. Vacunación según calendario. Antecedente hace dos semanas de neumonía SAMR.

**Anamnesis:** Paciente varón de 14 años que acude a consulta de atención primaria refiriendo dolor en hombro derecho tras un empujón mientras jugaba con un amigo esa misma mañana en el colegio, no refiriendo caída al suelo ni traumatismo directo. El paciente dice presentar gran dolor que no cede tras la toma de un comprimido de paracetamol hace una hora. Además, su madre refiere que en los últimos días se queja de astenia generalizada y fiebre de hasta 38 °C y está preocupada por posible recaída de neumonía por la que estuvo ingresado de forma hospitalaria en la planta de pediatría dos semanas antes, aunque no presenta tos ni síntomas catarrales.

**Exploración física:** Buen estado general, nervioso, escala de dolor EVA 7/10. ACP: rítmico sin soplos, MVC sin ruidos sobreañadidos. Hombro derecho: posición antiálgica sin edema ni hematoma, no deformidad ni crepitación con dolor manifiesto a la palpación en zona proximal del húmero y limitación de la movilidad por dolor, no pérdida de sensibilidad, no lesiones superficiales.

Ante la sintomatología del paciente, se decide solicitar radiografía urgente de tórax y de húmero derecho y volver a citar ese mismo día en consulta de primaria, en la que pudimos observar una radiografía de tórax con ICT normal, no pinzamiento de senos cardio ni costofrénicos y sin imágenes de infiltrados ni condensaciones. En la radiografía húmero derecho se apreció una fractura tercio proximal del húmero no desplazado con reacción perióstica, por lo que se remite al servicio de urgencias para valoración.

En urgencias, solicitan analítica de sangre urgencias con leucocitosis con neutrofilia y elevación de reactantes de fase aguda (PCR 8.04), hablando con traumatología que indica ingreso en planta de Pediatría con seguimiento por ambos servicios.

Se realizó al día siguiente RM extremidad superior derecha con datos de osteomielitis aguda con extensión a periostio, edema de médula ósea y formación de abscesos.

El paciente precisó artrocentesis para lavado y drenaje articular, presentando un pico febril el día del ingreso con hemocultivos positivos a SAMR, posteriormente permanece afebril manteniéndose el tratamiento empírico parenteral con vancomicina y rifampicina durante 21 días, con mejoría clínica y disminución progresiva de reactantes de fase aguda en las analíticas de sangre de control. Presentó desaparición del

dolor en los primeros días de su ingreso con mejoría progresiva, recibiendo tratamiento rehabilitador y fue dado de alta con linezolid vía oral durante 4 semanas.

Tras el alta, acude de nuevo a consulta de Atención Primaria para recoger resultados de biopsia ósea que indica escasos fragmentos de hueso desvitalizado con reacción fibrosa de morfología reactiva y escasos focos de inflamación crónica muy leve inespecífica. Se realiza RMN a las seis semanas de control que informa de osteomielitis crónica con absceso de brodie endomedular, así como un área de flemonización afectando al deltoides, pectoral mayor y tejido celular subcutáneo.

En posterior cita con traumatología indican que tras hallazgos continuar con rifampicina y levofloxacino de forma ininterrumpida hasta próxima revisión, continuando en seguimiento en rehabilitación.

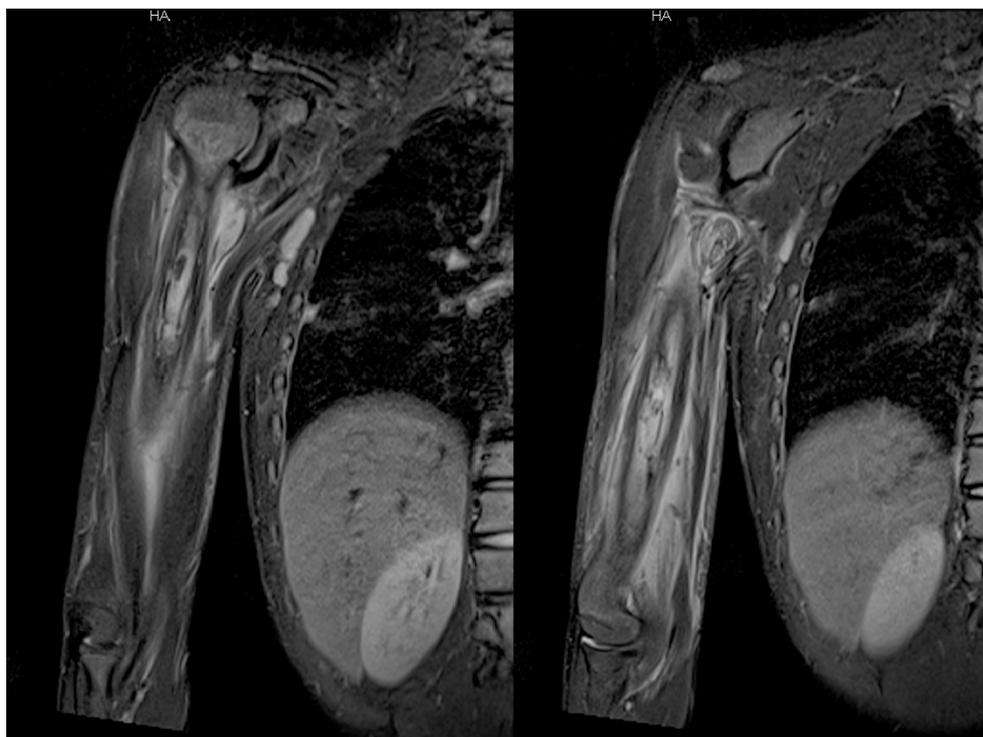


**Figura 1.** Radiografía húmero derecho: se aprecia fractura tercio proximal del húmero sin desplazamiento con importante reacción perióstica.

## DISCUSIÓN

El paciente que nos ocupa en este capítulo es un enfermo adolescente, pero con el que hay que tener muy en cuenta que sigue en desarrollo osteoarticular, por lo que este tipo de infecciones puede lesionar tanto el cartílago de crecimiento como las articulaciones, pudiendo producir secuelas permanentes. Las infecciones osteoarticulares son infrecuentes en pacientes adolescentes, ya que cuando ocurren suelen afectar a niños menores de 5 años, además de ser difíciles de reconocer en fases precoces, planteando problemas tanto en el diagnóstico como en el manejo terapéutico (1).

La osteomielitis aguda es la inflamación del hueso causada por una infección bacteriana o fúngica, aunque con menor frecuencia la causa puede ser producida por parásitos o micobacterias (2). La forma más frecuente de afectación es vía hematogena, seguida de la secundaria a foco contiguo de infección por traumatismo (1). La



**Figura 2.** RMN húmero derecho de control a las seis semanas: osteomielitis crónica con absceso de brodie endomedular y área de flemonización afectando al deltoides, pectoral mayor y tejido celular subcutáneo.

osteomielitis hematogena se produce por una bacteriemia que llega hasta el hueso (más frecuentemente a huesos largos como fémur, tibia y húmero por su gran vascularización) viajando el microorganismo por las redes capilares de las metafisis óseas progresando la infección por la circulación lenta que hay en ellas (4).

El *Staphylococcus aureus* es el patógeno más frecuente (70-90 % de las osteomielitis) en todos los grupos de edad, seguido de *Streptococcus pyogenes* y *K. kingae*, aunque en recién nacidos hay que sospechar además *Escherichia coli*, *Streptococcus agalactiae* y *Candida albicans* (4, 5).

En nuestro caso, el paciente presentaba el antecedente de neumonía *Staphylococcus aureus* resistente a meticilina dos semanas previas, por lo que era clave sospechar la relación entre ambas para producir la infección, ya que aunque refería traumatismo no había datos de sospecha a la exploración de fractura ni datos de infección local ni lesiones superficiales en la piel.

Como síntomas principales a destacar en esta enfermedad serían el dolor, la impotencia funcional y la fiebre que era lo que nuestro paciente presentaba y

**Tabla 1**

Etiología más frecuente en osteomielitis aguda según edad (4, 5)

EDAD	MICROORGANISMO
Lactantes (0-2 meses)	S. aureus S. agalactiae Bacilos gram negativos Candida albicans
Niños de 2 meses a 5 años	S. aureus S. pyogenes S. pneumoniae Kingella kingae H. influenzae tipo b (en niños no bien vacunados contra Hib)
Niños mayores de 5 años	S. aureus S. pyogenes B Neisseria gonorrhoeae
Mayores de 16 años	Staphylococcus epidermidis S. aureus P. Aeruginosa Serratia marcescens E. coli

como pruebas complementarias, la analítica la PCR y la VSG son los marcadores que se alteran con mayor frecuencia (4). La radiología simple puede mostrar cambios como son la osteopenia (pérdida de mineralización ósea  $\geq 30\%$ ) a partir de los 7 días de evolución, aunque en las primeras 48 horas pueden detectarse además alteraciones en los tejidos blandos circundantes (6). La radiografía que realizamos a nuestro paciente fue dos semanas después del alta hospitalaria tras su neumonía SAMR y se puede apreciar la desmineralización ósea acusada, además de la fractura humeral.

Además, como pruebas complementarias, se debe realizar hemocultivos y cultivo de líquido articular<sup>6</sup>. La ecografía puede revelar cambios en las primeras 48 horas, así como es de gran utilidad para la confirmación de infección de tejidos blandos y para visualización de abscesos subperiósticos y la gammagrafía ósea con <sup>99</sup>Tc es la prueba que tiene mayor sensibilidad para detectar osteomielitis aguda de forma precoz (5, 6).

Se debe realizar diagnóstico diferencial con artritis séptica que presenta clínica similar pero que afecta a la articulación adyacente, aunque en muchas ocasiones puede haber afectación simultánea, además siempre debe descartarse patologías como leucemia, tumores primarios óseos, celulitis e incluso infartos óseos en niños pequeños con drepanocitosis (2, 6).

En las infecciones osteoarticulares en niños y adolescentes, se debe iniciar antibioterapia empírica iv lo antes posible y en casos de artritis de hombro como ocurrió en este paciente, sería necesaria la artrocentesis evacuadora y lavado de la articulación, que puede requerir ser repetido (5). En cuanto al tipo de antibiótico empírico, debe tener buena cobertura frente a SAMR y a *S. pyogenes*, en niños <5 años también frente a *K. Kingae*, *H. Influenzae* tipo b y *S. pneumoniae*. Así pues, para cubrir SARM puede utilizarse clindamicina, cotrimoxazol, glucopéptidos (vancomicina y teicoplanina), rifampicina y linezolid, pudiendo cubrir con betalactámicos los microorganismos como *K. Kingae*, *S. pyogenes* y *S. pneumoniae* (4, 5).

La duración total del tratamiento antibiótico debe ser de unos 14-20 días y la suspensión estará condicionada a la clínica y además la PCR juega un papel esencial, ya que descensos del 30 % junto con mejoría clínica, permiten iniciar antibioterapia vía oral y valorar alta hospitalaria (5, 6). Este tipo de pacientes deben seguir un seguimiento prolongado por parte de Traumatología para control y evitar posibles secuelas que podrían ser permanentes, con control con pruebas de imagen para observar si pudiera haber progresión (5, 7).

## CONCLUSIÓN

La mayoría de las infecciones osteoarticulares en niños son de origen hematógeno, siendo el microorganismo más frecuente el *Staphylococcus aureus*. Con este caso clínico se pone de manifiesto la importancia de la anamnesis y exploración dirigida en atención primaria, ya que aunque el paciente había sufrido un traumatismo en la zona del dolor, el antecedente de neumonía hacía dos semanas y la sensación febril nos tiene que hacer sospechar este tipo de patologías, destacando la importancia de un diagnóstico precoz para evitar secuelas a largo plazo sobre todo en pacientes niños y adolescentes donde puede afectarse cartílago de crecimiento y articulaciones, que pueden llegar a ser invalidantes.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Martínez Aguilar G, Avalos-Mishaanm A, Hulten K. Community acquired methicillin resistant and methicillin susceptible *Staphylococcus aureus* musculoskeletal infections in children. *Pediatr Infect Dis*. 2004; 23: 701-6.
2. Gutiérrez H. Bone and joint infections in children. *Pediatr Clin N Am*. 2005; 52:779-94.

3. Goergens ED, McEvoy A, Watson M, Barret IR. Acute osteomyelitis and septic arthritis in children. *J Paediatr Child Health*. 2005; 41: 59-62
4. T. Hernández Sampelayo Matos, S. Zarzoso Fernández, M. L. Navarro Gómez, M.M. Santos Sebastián, F. González Martínez, J. Saavedra Lozano Protocolos diagnóstico-terapéuticos de la Asociación española de pediatría (AEP): Infectología pediátrica. Sección de Enfermedades Infecciosas Pediátricas. Hospital Materno-Infantil Gregorio Marañón (Madrid).
5. Saavedra J, Calvo C, Huguet R, Rodrigo C, Nuñez E, Obando I, et al. Documento de consenso SEIP-SERPE-SEOP sobre el tratamiento de la osteomyelitis aguda y artritis séptica no complicadas. *Asociación Española de Pediatría*. 2015; 82 (4), 213-88
6. Bueno M, Ruiz M, Ramos JT, Soto V, Bueno A, Lorente ML. Osteomyelitis aguda: epidemiología, manifestaciones clínicas, diagnóstico y tratamiento. *Anales de Pediatría*. 2013; 78 (6): 351-422.
7. Noguera RA. Osteomyelitis aguda en los niños. *Rev Cubana Pediatr* [online]. 2008; 80 (1) [citado 2019-03-30]. Disponible en: [http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0034-75312008000100006&lng=es&nrm=iso](http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-75312008000100006&lng=es&nrm=iso). ISSN 0034-7531.



# 9

## Trasplante hepático por Budd-Chiari y cavernomatosis portal secundarias a hemoglobinuria paroxística nocturna

---

### AUTOR:

**Felipe Alconchel Gago**

Cirugía General y del Aparato Digestivo.

Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca (El Palmar, Murcia).

### RESTO DE AUTORES:

**Felipe Alconchel Gago - Francisco Sánchez Bueno - Ricardo Robles Campos  
María Luisa Ortiz Sánchez - Eduardo José Salido Fierrez - Pablo Ramírez Romero**

### RESUMEN

La hemoglobinuria paroxística nocturna (HPN) es una rara enfermedad clonal que condiciona una regulación ineficaz de la activación del complemento, generando episodios recurrentes de hemólisis intravascular y un estado protrombótico multifactorial. Presentamos el caso de un varón de 53 años con síndrome de Budd-Chiari y cavernomatosis portal secundarias a HPN al que sometimos a un trasplante hepático tras descompensaciones hemorrágicas consecuencia de la hipertensión portal. Se trata de uno de los pocos casos descritos en la literatura desde la implementación del Eculizumab como tratamiento de elección de la HPN.

**Palabras clave:** aplasia medular, hemoglobinuria paroxística nocturna, trasplante hepático.

## INTRODUCCIÓN

La hemoglobinuria paroxística nocturna (HPN) es una enfermedad hematológica adquirida crónica originada por la mutación del gen PIG-A (fosfatidil-inositol-glucano A). Esta mutación altera la síntesis normal del glucosilfosfatidilinositol, el cual es necesario para el anclaje de proteínas de membrana en la superficie celular (CD55 o CD59), indispensables para la inhibición del sistema del complemento. Esto origina en las células derivadas una susceptibilidad especial a la acción lítica del complemento y una anemia hemolítica y hemoglobinuria. La hemoglobina libre en el plasma lleva a un espectro de manifestaciones clínicas como la astenia, trombosis, dolor abdominal, cefalea, espasmos esofágicos, disfunción eréctil e hipertensión pulmonar.(1)

La trombosis ocurre en hasta el 40 % de los pacientes con HPN, frecuentemente afectando a las venas abdominales y cerebrales. La trombosis hepática, tanto como de las suprahepáticas (Budd-Chiari) como de la porta es particularmente frecuente en estos pacientes. Se suelen intentar terapias “puente” tales como el shunt portosistémico, la derivación portosistémica intrahepática transyugular (TIPS) o la anticoagulación, pero suele ser inefectiva.

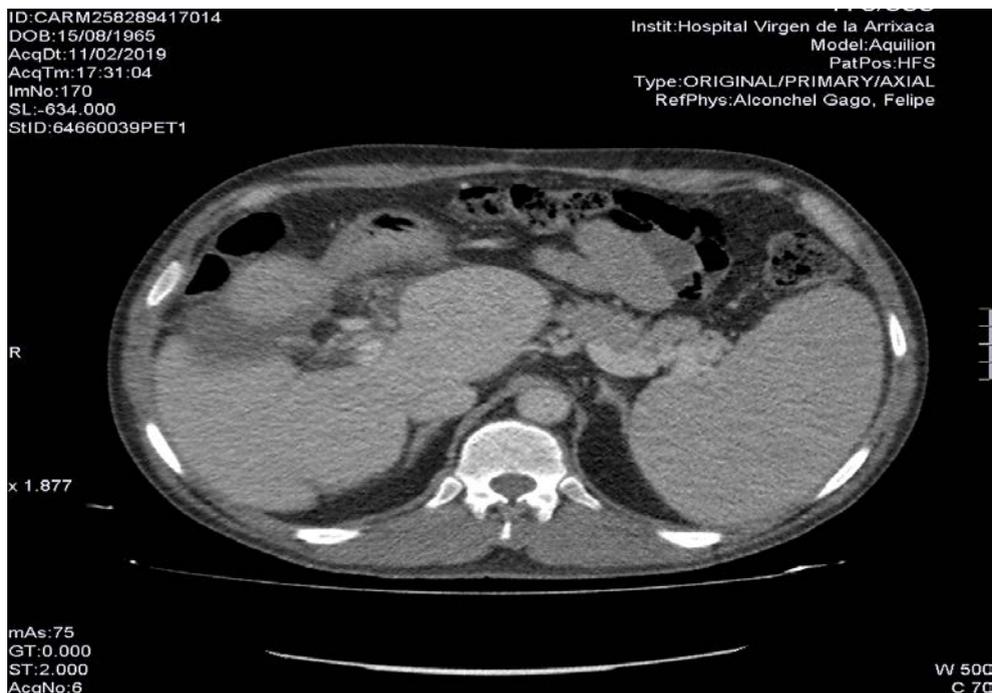
El eculizumab es un anticuerpo monoclonal que inhibe la activación del complemento a nivel de C5, bloqueando así la generación de la anafilotoxina C5a y el complejo de ataque de membrana C5b-9.

Los pocos casos descritos de trasplante hepático previos a la era del eculizumab para el tratamiento de las complicaciones hepáticas irreversibles que produce la enfermedad arrojan resultados muy pobres en cuanto a la supervivencia de los pacientes, en la mayoría de ocasiones ligados a la recurrencia de la trombosis portal y de la arteria hepática, requiriendo retrasplante(2-4). Dado el alto riesgo de complicaciones trombóticas, la mayoría de centros mantiene la HPN como una contraindicación para el Trasplante Hepático (TH).

## CASO CLÍNICO

El paciente de nuestro caso se trata de un varón de 53 años con aplasia medular idiopática diagnosticada en 1993 que fue tratada con antitromboglobulina y ciclosporina, mostrando remisión completa.

En el año 2000 se evidenció una evolución de la enfermedad hacia HPN clásica y se inició tratamiento antitrombótico. En el 2004, fue derivado a consultas de hepatología ante el diagnóstico de hipertensión portal y varices esofágicas secundarias a trombosis portal, con cavernomatosis y síndrome de Budd-Chiari, así como esplenomegalia.



**Figura 1.** Angio-TC hepático pretrasplante: hígado con estigmas cirróticos y morfología pseudonodular. Hepatoesplenomegalia con signos de hipertensión portal y cavernomatosis y trombosis portal.

En el año 2009 se inicia tratamiento con Eculizumab, manteniéndose clínicamente estable y sin datos de progresión de la enfermedad hepática ni episodios de descompensación ni sangrado.

A partir del año 2017 comenzó con descompensaciones con hemorragia digestiva alta (HDA) y ascitis, hasta que en el año 2018 presentó una HDA con inestabilidad hemodinámica y parada cardiorrespiratoria. La gastroscopia no fue efectiva por lo que se realizó laparotomía exploradora urgente consiguiendo hemostasia de varices gastroduodenales y periportales sangrantes. Durante el postoperatorio se valoró la colocación de un TIPS pero no fue técnicamente posible. Tras dicha descompensación se presentó al paciente en el Comité de Trasplante Hepático del Hospital Virgen de la Arrixaca, incluyéndose en lista de espera y siendo finalmente trasplantado tras 3 meses en lista de espera.

Durante el trasplante hepático se evidenció una importante hipertensión portal con circulación colateral así como la trombosis portal y suprahepática conocida (Figura 1 y 2). Se implantó un injerto hepático procedente de un donante varón de 69 años en asistolia controlada tras recuperación con perfusión regional normotérmica.



**Figura 2.** Fotografía intraoperatoria donde se observa la realización de trombectomía de eversión de trombo portal que llegaba hasta la bifurcación de la vena esplénica.

Previo al trasplante se administró Eculizumab como profilaxis.

Durante el postrasplante inmediato el paciente presentó episodio de hemólisis intravascular (LDH 4000 U/L) que requirió de nuevo la administración de 900mg de Eculizumab además de anticoagulación profiláctica. El régimen inmunosupresor tras el postrasplante fue el habitual formado por tacrolimus, micofenolato y corticoides. El postrasplante transcurrió sin incidencias hasta el día de hoy, siguiendo controles en consulta de hematología y de hepatología.

## DISCUSIÓN

La evolución y el pronóstico de la hemoglobinuria paroxística nocturna son muy variables y dependen en gran parte de la intensidad del defecto en el clon medular. Las complicaciones graves como el desarrollo de hipertensión portal por síndrome de Budd-Chiari empeoran notablemente el pronóstico. El tratamiento pretende minimizar los eventos trombóticos, así como reducir la hemólisis. Desde 2007 contamos en nuestro arsenal terapéutico con un tratamiento específico que ha cambiado la historia natural de la enfermedad, el Eculizumab, que impide la hemólisis y disminuyen el riesgo de trombosis hasta en un 85 %, mejorando la supervivencia de los pacientes con HPN, que en la actualidad es comparable a la de un grupo control de población general sana. Por otra parte, el trasplante de médula ósea sigue siendo a día de hoy el único tratamiento potencialmente curativo para la enfermedad pero por su elevada tasa de complicaciones debe plantearse únicamente en pacientes jóvenes y con mala evolución que no responden bien al Eculizumab.

El síndrome de Budd-Chiari es una complicación importante y relativamente frecuente en los pacientes afectados por HPN. La introducción reciente del Eculizumab ha modificado el algoritmo terapéutico, siendo la administración de este junto a anticoagulación la primera elección en el manejo de esta patología. Las opciones quirúrgicas se encontrarían en una segunda línea, siendo el desvío portosistémico intrahepático transyugular (TIPS) y posteriormente el trasplante hepático opciones a considerar cuando fracasan las opciones conservadoras. Sin embargo, a pesar de la

adecuada anticoagulación, los pacientes con HPN experimentan en ocasiones nuevos episodios trombóticos que limitan el uso del shunt portosistémico debido a la importante disfunción anatómica que generan.

En este contexto de hipertensión portal irreversible y fallo hepático, se plantea el trasplante como una opción para aliviar tales síntomas y mejorar la calidad de vida del paciente.

Históricamente, el trasplante hepático se ha usado ocasionalmente para tratar estos estadios finales de la enfermedad sin mucho éxito. Los pocos casos descritos hasta 2007 arrojan resultados nefastos, en gran parte por la elevada recurrencia de la trombosis. En vista de estos malos resultados, la mayoría de centros han considerado la HPN como una contraindicación para el trasplante hepático. Sin embargo el desarrollo del eculizumab y el control que este ofrece de la enfermedad, han revitalizado esta indicación. A pesar del escaso número de casos descritos al respecto desde entonces, los resultados son favorables, si bien es cierto que aún se requiere un análisis más detallado en cuanto a la supervivencia a largo plazo(5) *acquired hemolytic anemia caused by somatic mutations in the phosphatidylinositol glycan-complementation class A gene and the resulting absence of a key complement regulatory protein, CD59. Affected red blood cells in patients with PNH undergo intravascular complement-mediated lysis with resulting anemia, hemoglobinuria, and venous thromboses. Hepatic venous outflow thrombosis [Budd-Chiari syndrome (BCS).*

En cuanto a la técnica quirúrgica, algunos artículos describen que existe un nivel previo de activación del complemento a nivel de C3 que genera cierta hemólisis, extravascular en este caso, tanto en hígado como riñón y que hace que hasta un 20 % de pacientes se mantengan sintomáticos requiriendo transfusiones de sangre periódicas. En este sentido, podría ser objeto de investigación el papel de la esplenectomía durante el mismo procedimiento quirúrgico. En nuestro caso, se ligó la arteria esplénica, dejando al paciente en un estado de asplenia funcional.

Las líneas de investigación actuales apuntan al desarrollo de estos inhibidores de C3 que permitirían el control tanto de la hemólisis intravascular como de la extravascular, actuando en un nivel previo a C5 y controlando desde el principio la cascada de activación del complemento.

## CONCLUSIÓN

En el caso presentado, demostramos la posibilidad del trasplante hepático como tratamiento adicional al eculizumab en pacientes con complicaciones hepáticas de la HPN. Nuestro paciente se encuentra en la actualidad con buena función hepática y

sin nuevas complicaciones trombóticas. Por tanto, la HPN no debería ser considerada una contraindicación para el trasplante hepático desde la aparición del eculizumab.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Muñoz-Linares C, Ojeda E, Forés R, Pastrana M, Cabero M, Morillo D, et al. Paroxysmal nocturnal hemoglobinuria: a single Spanish center's experience over the last 40 yr. *Eur J Haematol* [Internet]. 2014 Oct [cited 2019 Mar 29];93(4):309–19. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4232878/pdf/ejh0093-0309.pdf>
2. Bahr MJ, Schubert J, Bleck JS, Tietge UJF, Boozari B, Schmidt RE, et al. Recurrence of Budd-Chiari syndrome after liver transplantation in paroxysmal nocturnal hemoglobinuria. *Transpl Int* [Internet]. 2003 Dec;16(12):890–4. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/14652717>
3. Yedibela S, Hohenberger W. Liver transplant for Budd-Chiari syndrome caused by paroxysmal nocturnal hemoglobinuria. *Exp Clin Transplant* [Internet]. 2008 Sep [cited 2019 Mar 29];6(3):180–3. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/18954293>
4. Schattenfroh N, Bechstein WO, Blumhardt G, Langer R, Lobeck H, Langrehr JM, et al. Liver transplantation for PNH with Budd-Chiari syndrome. A case report. *Transpl Int* [Internet]. 1993 [cited 2019 Mar 29];6(6):354–8. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/8297467>
5. Singer AL, Locke JE, Stewart ZA, Lonze BE, Hamilton JP, Scudiere JR, et al. Successful liver transplantation for Budd-Chiari syndrome in a patient with paroxysmal nocturnal hemoglobinuria treated with the anti-complement antibody eculizumab. *Liver Transplant* [Internet]. 2009 May [cited 2019 Mar 29];15(5):540–3. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/19399743>

# 10

## La importancia de realizar una valoración integral. Revisión de un caso de carcinoma vesical

---

AUTOR:

**Guillermo Litrán López**

Radiodiagnóstico. Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca.

RESTO DE AUTORES:

**Manuel Santa-Olalla González - Francisco Barqueros Esquer - Ángel Cuélliga González  
José Manuel Felices Farias - Antonio Navarro Baño**

### RESUMEN

Cuando se está ante un paciente cobra gran importancia ser sistemático en todos los pasos del acto médico (anamnesis, exploración física, pruebas complementarias, etc.). No podemos dejar que el hallazgo de una patología ensombrezca el diagnóstico de otras posibles patologías que puedan coexistir. Por ello, se presenta el caso de un hombre de 60 años con disnea de leves esfuerzos y síndrome constitucional que mostró una lesión pulmonar sospechosa, por lo que se decidió su ingreso para completar el estudio. Finalmente resultó que la causa de su sintomatología era completamente distinta a la patología pulmonar: una neoplasia vesical en estadio avanzado que producía hematuria recidivante y anemia secundaria a la misma. Este caso nos enseña la importancia de realizar una historia clínica completa, así como la trascendencia de seleccionar correctamente las pruebas complementarias que se deben realizar.

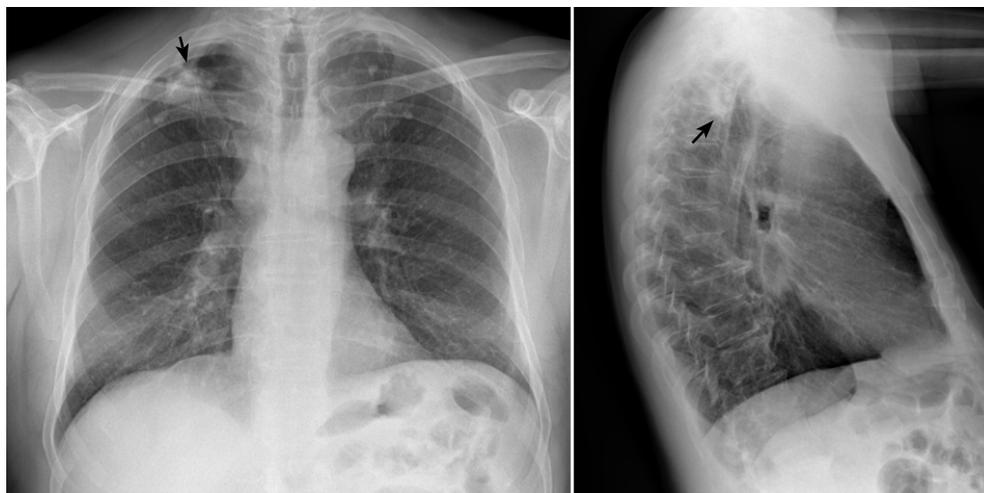
**Palabras claves:** carcinoma vesical, hematuria recurrente, carcinoma pulmonar, disnea, ecografía Doppler.

## CASO CLÍNICO

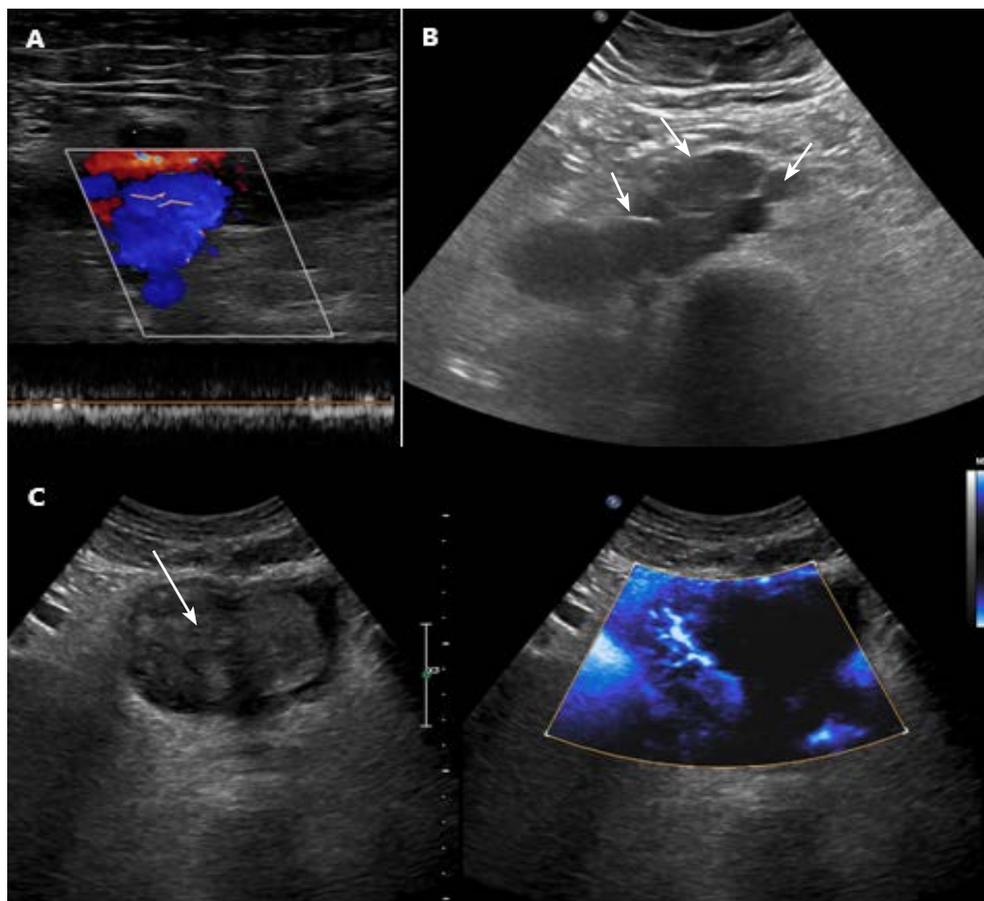
Varón de 60 años de quien destaca que no ha tenido contacto con el sistema sanitario desde hace 45 años. Como antecedentes de interés, sólo relataba que es fumador de hasta 40 paquetes-año y reconocía un hábito enólico moderado. Presentaba una situación basal adecuada para su edad y no tomaba ningún tratamiento.

Consultó en Urgencias por una clínica de meses de evolución consistente en disnea de leves esfuerzos, que se ha exacerbado en los últimos días y debilidad generalizada. Durante la anamnesis el paciente refiere haber perdido al menos 10Kg de peso en menos de 2 meses y que se encuentra afónico desde hace 20 días. Además relata dolor lumbar continuo junto con hematuria intermitente.

Las constantes vitales se mostraban en el rango de la normalidad, a excepción de las cifras tensionales, que se encontraban elevadas (156/105 mmHg), y de la saturación de O<sub>2</sub> que se halla levemente disminuida (94 %). La exploración física en Urgencias sólo destacó un regular estado general que asociaba subicteria y edema con fovea en miembro inferior derecho (MID). Se extrajo una analítica sanguínea con bioquímica y hemograma en la cual destacaban la hemoglobina (9.0 g/dL), el hematocrito (26.6 %), el volumen corpuscular medio (VCM) (89.0 fL), los leucocitos, que ascendían hasta 17.65 x 10<sup>3</sup>/uL a expensas de neutrófilos, la PCR (5.63 mg/dL) y el dímero D (278 pg/ml, dentro de los límites normales). El resto de valores, al igual que el electrocardiograma (ECG), no mostraron alteraciones significativas. Por último, se realizó una radiografía de tórax (Figura 1) que mostró una consolidación apical derecha.



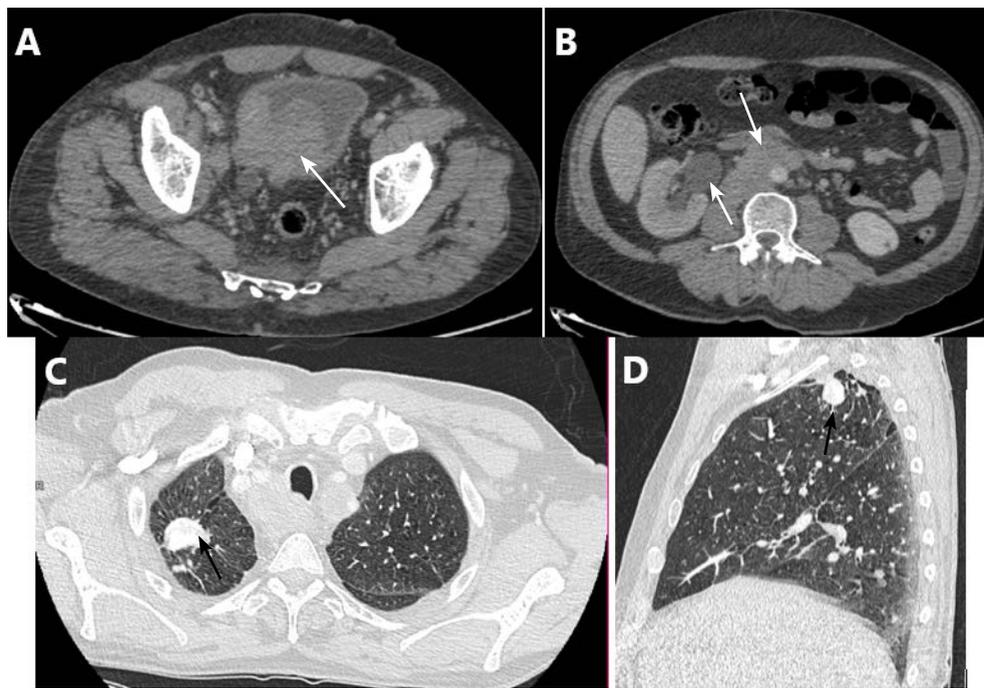
**Figura 1.** Radiografía de tórax Postero-anterior y Lateral. Consolidación de morfología espiculada apical derecha con pequeñas calcificaciones en su interior (flecha).



**Figura 2.** Ecografía Doppler venosa y de abdomen. A (Corte axial a nivel femoral en modo Doppler): Vena femoral permeable en modo Doppler con onda espectral NO fásica con la respiración. B (Corte axial a nivel iliaco común derecho en modo B): Múltiples lesiones adenopáticas retroperitoneales (*flechas*) que comprimen el eje venoso pélvico y retroperitoneal. C (Corte axial a nivel de la vejiga en modo B y modo microflujo): Lesión vesical heterogénea (*flecha*) con flujo vascular periférico sugestiva de neoplasia.

Dada la historia clínica del paciente se decide ingreso a cargo de Medicina Interna con el objetivo de completar el estudio del cuadro pulmonar y del síndrome constitucional dada la alta sospecha de neoplasia pulmonar, así como de filiar el origen de la hematuria. Además, se realiza una petición de ecografía Doppler preferente de MID.

A primera hora del día siguiente se realizó la mencionada ecografía según técnica habitual (Figura 2). La prueba descartó trombosis venosa profunda en MID, no obstante, no se apreciaba flujo Doppler fásico con la respiración ni a nivel femoral ni poplíteo, este último, es un hallazgo ecográfico que cuando se encuentra presente

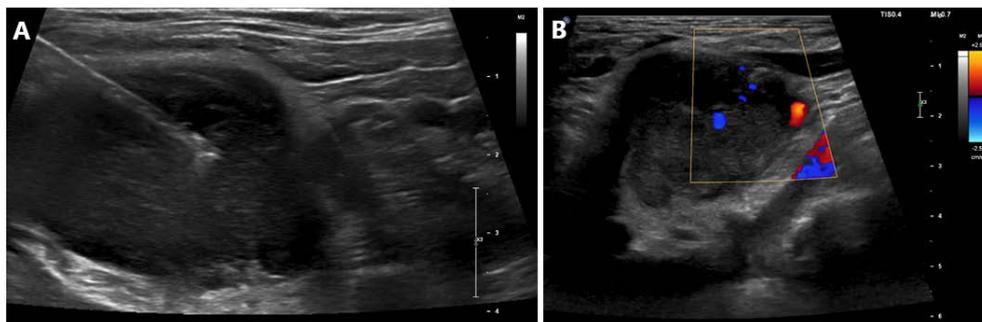


**Figura 3.** TC multidetector de tórax-abdomen-pelvis con contraste iv. A (Corte axial a nivel de la pelvis con ventana de partes blandas): Lesión vesical heterogénea infiltrante (*flecha*) que asocia pequeñas adenopatías satélites. B (Corte axial a nivel abdominal medio con ventana de partes blandas): Múltiples lesiones adenopáticas retroperitoneales (*flecha*) que comprimen el eje venoso iliaco y cavo. Ureterohidronefrosis grado III derecha (*flecha curva*). C y D (Corte axial y parasagital con ventana de pulmón): Lesión pulmonar espiculada apical derecha (*flecha*) con calcificaciones en su interior impresionaba de origen fibrótico post-infeccioso.

nos confirma la permeabilidad del sistema venoso proximal al lugar donde se realiza la medición. Por ello, al encontrarse ausente a nivel femoral se decidió completar el estudio proximalmente, a nivel del eje iliáco, y se hallaron múltiples adenopatías retroperitoneales que comprimían extrínsecamente la vena iliaca derecha y la cava inferior. Además, se visualizó una lesión vesical que condicionaba ureterohidronefrosis grado III derecha.

Una vez en planta de hospitalización se volvió a indagar en la historia del paciente, el cual, refirió orinas oscuras intermitentes de unos 6 meses de evolución que se autolimitaban y se acompañaban, a veces de nicturia, poliaquiuria y expulsión de coágulos. Además, desde que inició el cuadro refirió dolor lumbar bilateral intermitente.

En la exploración física se apreció una adenopatía supraclavicular izquierda de consistencia pétreo y dolor a la palpación profunda en hipogastrio. La nueva analítica



**Figura 4.** Ecografía intervencionista. A (Corte axial a nivel supraclavicular en modo B) y B (Corte axial a nivel supraclavicular en modo Doppler): Adenopatía supraclavicular con pérdida de hilio graso, cortical engrosada y heterogénea que muestra vascularización difusa. Además se aprecian algunas pequeñas adenopatías satélites. En la imagen A se visualiza la aguja de BAG tomando la muestra.

de sangre y orina no mostró cambios significativos, a excepción de un leve aumento de la anemia normocítica asociada a orina hematurica. Por ello, se decidió transfundir dos concentrados de hemáties.

Con la alta sospecha de neoplasia vesical en estadio avanzado, como primera opción diagnóstica, y para continuar el estudio pulmonar, se decidió continuar el estudio con una tomografía computarizada (TC) torácico-abdominopélvica con contraste intravenoso de manera programada (Figura 3). El estudio demostró una masa vesical infiltrante de hasta 75 mm de diámetro mayor, que asociaba múltiples adenopatías retroperitoneales, iliacas, mediastínicas y supraclaviculares, así como, una lesión hepática sugestiva de neoplásica. Además, la tumoración vesical condicionaba ureterohidronefrosis derecha grado III. Por otro lado, la lesión pulmonar apical derecha que presentaba morfología espiculada con calcificaciones en su interior y que asociaba retracción del parénquima, impresionaba de origen fibrótico post-infeccioso.

Ante los hallazgos se decidió realizar una biopsia de la adenopatía supraclavicular por su fácil acceso. Las muestras se obtuvieron guiadas por ecografía (Figura 4) previa administración de anestésico local (mepivacaína 2 %) y fueron enviadas al Servicio de Anatomía Patológica para su estudio. Las muestras obtenidas fueron informadas como carcinoma escamoso infiltrante pobremente diferenciado sin presencia alguna de tejido linfóide.

Con todos estos datos se diagnosticó al paciente de carcinoma infiltrante de vejiga en estadio IVb. Días más tarde, se presentó en comité multidisciplinar para decidir el tratamiento más adecuado del paciente dada su situación basal y la extensión de su enfermedad.

**Tabla 1**  
Principales causas de hematuria.

PRINCIPALES CAUSAS DE HEMATURIA MACROSCÓPICA	
Hematuria de causa urológica	Hematuria de causa no urológica
<ul style="list-style-type: none"><li>- Infecciones urinarias.</li><li>- Litiasis urinarias.</li><li>- Tumores.</li><li>- Otros.</li></ul>	<ul style="list-style-type: none"><li>- Enfermedades hematológicas.</li><li>- Causas metabólicas.</li><li>- Hematuria glomerular.</li><li>- Enfermedades sistémicas.</li><li>- Tóxicos.</li><li>- Fármacos.</li></ul>

## DISCUSIÓN

La hematuria, ya sea macroscópica o microscópica, es una entidad relativamente frecuente en la población general. En el caso de la macroscópica la prevalencia alcanza hasta el 1 %, mientras que en la microscópica puede ascender hasta el 20 % en mayores de 50 años. La gravedad de la hematuria no depende de la intensidad misma, sino de la causa que la motiva. Una excepción es cuando llega a producir trastornos hemodinámicos ya sean agudos o crónicos. Como por ejemplo es el caso del paciente que, por diversos motivos, pero sobre todo, por la hematuria recurrente ha llegado a padecer unos niveles de anemia que le producen disnea para leves esfuerzos. (1, 2)

Por todo ello, es necesario realizar un cuidadoso estudio para filiar su origen, ya que posee un amplio diagnóstico diferencial (Tabla 1). Siendo las causas más frecuentes infecciones del tracto urinario, el carcinoma de vejiga y la hipertrofia benigna de próstata.

Para su correcto diagnóstico es importante realizar una buena anamnesis, prescindiendo especial interés a los antecedentes personales, al tipo de hematuria y a los síntomas acompañantes (poliaquiuria, nicturia, tenesmo, etc.), así como efectuar una adecuada exploración física. (1, 2)

En cuanto a las pruebas complementarias iniciales destacamos: analítica de sangre y orina que incluya hemograma, bioquímica, sedimento y cultivo de orina, proteinuria en orina de 24 horas y una ecografía Doppler de aparato urinario programada/preferente. (3, 4)

Empezando por las posibles etiologías de hematuria nos centraremos en el carcinoma de vejiga, y dentro de esto, en su variante epidermoide, que es la que padece nuestro paciente.

El carcinoma de vejiga es la segunda neoplasia urológica más frecuente. Aparece más habitualmente en varones (2-3:1), predominando en raza blanca. Su edad de máxima incidencia se sitúa entre los 60-70 años (5).

Los tumores vesicales inusuales (hasta el 10 %) se pueden definir como aquellos tumores que presentan un patrón morfológico diferente al transicional. Este último, es la variante más prevalente (90 %) y además presenta el mejor pronóstico. Es posible que en algunos casos los tumores vesicales inusuales aparezcan asociadas a áreas de carcinoma transicional (formas mixtas) (5-7).

El carcinoma epidermoide vesical o carcinoma de células escamosas es un tumor epitelial maligno constituido por células de diferenciación escamosa, distintas a las que componen el epitelio transicional habitual que reviste la vejiga. Es una entidad rara dentro de las neoplasias vesicales con una proporción entre el 1,6 % y el 6,7 % de todos los tumores vesicales. En general la vejiga es el órgano de más raro asiento de los carcinomas epidermoides (5-7).

Es una entidad que presenta dificultades en la clasificación anatómo-patológica y un comportamiento clínico diferente que determina una particular actitud terapéutica (5).

Clínica y radiológicamente son indistinguibles los carcinomas epidermoides de los carcinomas transicionales de vejiga, aunque la sobreinfección por gérmenes gram-negativos es un hallazgo relativamente frecuente (2, 5).

No obstante, existen algunos hechos que lo diferencian del carcinoma transicional. En primer lugar tiene una incidencia más elevada en mujeres, sobre todo entre la quinta y séptima década de la vida. En segundo lugar se asocia con las parasitosis vesicales, sobre todo por *Schistosoma haematobium*. Que es una entidad endémica en regiones como en Egipto e Irak, donde la prevalencia se eleva hasta suponer el 65 %-75 % de los tumores vesicales. En estos, se ha establecido un intervalo de tiempo entre la primera infestación y la aparición de cáncer de 10 a 15 años. Por último, también se asocia con antecedentes de irritación vesical crónica, como son las infecciones urinarias y la patología obstructiva del tracto urinario inferior (portadores de catéteres) y existe una mayor predisposición en la raza negra (5, 6).

Por todo lo mencionado, los carcinomas de vejiga son una patología que debemos tener siempre en cuenta ante un paciente con hematuria. Dentro de esta, sobre todo la macroscópica cuando se manifiesta en varones mayores 60 años puede llegar a alcanzar un valor predictivo positivo de hasta el 22 % para el diagnóstico de neoplasia vesical. También debemos sospecharla en pacientes con síndrome miccional no justificado por infección urinaria o litiasis (2, 5).

Las citologías seriadas suponen una prueba sencilla y fiable que se debe realizar en todos los paciente que presentasen alguna de las situaciones clínicas previamente mencionadas. Su sensibilidad depende del grado de diferenciación del tumor vesical, pudiendo alcanzar hasta un 75-100 % en tumores de alto grado y carcinoma in situ (5-7).

Otra prueba que se debe realizar ante la sospecha de esta neoplasia vesical o del tracto urinario superior es la ecografía de aparato urinario. Es una prueba no invasiva con una sensibilidad de hasta el 80 %, que es menos útil en el diagnóstico de neoplasias del tracto urinario superior (3, 5, 6).

Al ser las neoplasias una situación con mayor incidencia de trombosis venosa, ante la sospecha la misma, como es el caso de nuestro paciente, se debe realizar una ecografía Doppler venosa. Normalmente podemos valorar los miembros inferiores en su totalidad pero nuestro estudio resulta insuficiente para la valoración del eje venoso retroperitoneal, por ello, nos ayudamos de las ondas espectrales. Estas últimas cuando son fásicas con la respiración, que quiere decir que invierten su valor en torno a 0, nos indican que existe permeabilidad venosa proximal al lugar de medición. En nuestro paciente esto no ocurría a nivel femoral, por ello se decidió buscar la causa que alteraba la onda de flujo espectral.

Otras pruebas no invasivas que complementan el diagnóstico y se emplean también para el estadiaje son la urografía intravenosa y la tomografía computarizada (TC) urológica. En esta última, el estudio es dividido en 4 fases: fase simple, fase portal, fase nefrográfica y fase excretora. Por último destacar que la resonancia magnética pélvica ofrece mejores imágenes sin aportar mayor información que la TC (4).

En cuanto a las invasivas, destaca la resección trasureteral que es el mejor método de estadificación local y además es terapéutico en algunos casos (5-7).

El tratamiento de esta entidad no lo abarcaremos por su amplitud, pero varía en función del estadio, entre tratamiento quirúrgico, quimioterápico o inmunoterápico. El pronóstico por su parte es sombrío, ya que la supervivencia a los 2 años es del 12,5 % y del 0 % al 3,5 % a los 5 años (5).

En conclusión, este caso clínico demuestra la gran importancia de ser sistemático en todos los pasos del acto médico (anamnesis, exploración física, pruebas complementarias, etc.). No pudiendo dejar que el hallazgo de una patología ensombrezca el diagnóstico de otras posibles patologías que puedan coexistir.

Este caso nos enseña la importancia de valorar al paciente en su conjunto, así como la trascendencia de seleccionar correctamente las pruebas complementarias que se deben realizar.

### BIBLIOGRAFÍA

1. Malmstrom PU. Time to abandon testinfor microscopic haematuria in adults? *BMJ*. 2003;326(7393):813-815.
2. Bruyninckx R, Buntinx F, Aertgeerts B, Van C. The diagnostic value of macroscopic haematuria for the diagnosis of urological cancer in general practice. *Br J Gen Pract*. 2003;53(486):31-5.
3. Rodgers M, Nixon J, Hempel S, Aho T, Kelly J, Neal D, et al. Diagnostic tests and algorithms used in the investigation of hematuria: systematic reviews and economic evaluation. *Health Technol Assess*. 2006;10(18):1-259.
4. O'Malley ME, Hahn PF, Yoder IC, Gazelle GS, McGovern FJ, Mueller PR. Comparison of excretory phase, helical computed tomography with intravenous urography in patients with painless haematuria. *Clin Radiol*. 2003;58(4):294-300.
5. Gonzalez R, Sanchez ML, Perez MP, Rodriguez FJ, Argüelles E, Campoy P. Carcinoma epidermoide vesical. Revisión de nuestra serie. *Arch Esp Urol*. 2006;59(8):785-790.
6. Ricos JV, Mazcuñan F, Iborra I. El carcinoma epidermoide de vejiga un tumor poco común. *Arch Esp Urol*. 1989;42:205.
7. Laguna G, Queipo JA, Perez ML. Carcinoma epidermoide primario de vejiga. Diagnóstico, tratamiento y revisión de la literatura. *Actas Urol Esp*. 1994;18:537.



# 11

## Importancia del diagnóstico etiológico de la insuficiencia cardíaca

---

### AUTOR:

**Javier Pérez Copete**

Cardiología. Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca.

### RESTO DE AUTORES:

**Leithold, B. G. - Elvira Ruiz, G. - Valer-Rupérez, M.  
Santos-Mateos J. J. - Pastor-Pérez, F. J.**

### RESUMEN

La insuficiencia cardíaca (IC) tiene una elevada prevalencia. La principal causa de la disfunción sistólica del ventrículo izquierdo es la patología isquémica. Tras la exclusión de ésta, muchos pacientes son clasificados como miocardiopatía dilatada sin llegar a realizarse un diagnóstico etiológico. Es importante la búsqueda de la etiología subyacente puesto que va a tener relevantes implicaciones terapéuticas y pronósticas. A propósito de un caso de IC progresiva y disfunción ventricular no filiada en un paciente joven revisamos el algoritmo diagnóstico de dicha patología y describimos una etiología potencialmente curable cuando el diagnóstico y el tratamiento se instauran de forma precoz.

**Palabras clave:** insuficiencia cardíaca, sarcoidosis, miocardiopatía.

## DESCRIPCIÓN DEL CASO CLÍNICO

Se trata de un varón de 46 años con antecedentes de diabetes mellitus tipo 1 sin lesión de órgano diana e hipercolesterolemia. En un ECG realizado de forma rutinaria presenta extrasistolia ventricular frecuente y bloqueo incompleto de rama derecha. Inicialmente se realizó una ecocardiografía transtorácica que demuestra la presencia de disfunción ventricular moderada con FEVI 35 % y acinesia infero-posterior (Figura 1). Además, el paciente refería molestias epigástricas con esfuerzos moderados de meses de evolución, por lo que se solicitó coronariografía ante la sospecha de etiología isquémica dada la presencia de clínica compatible con isquemia miocárdica y la presencia de varios factores de riesgo cardiovascular. Se inició AAS, estatinas y tratamiento neurohormonal óptimo con beta-bloqueantes, IECAs y antialdosterónicos.

En la coronariografía (Figura 2) no se apreciaban lesiones coronarias que justificasen la disfunción ventricular, por lo que se solicitaron el resto de exploraciones complementarias necesarias para descartar otras etiologías como causantes del cuadro.

Tras varios meses en los que estuvo estable, presentó un empeoramiento rápidamente progresivo de la clase funcional (NYHA IV) y síntomas de congestión periférica y pulmonar a pesar del tratamiento intensivo con diuréticos que obligaron al paciente a ingresar en el hospital. Los únicos hallazgos relevantes fueron una ligera disfunción renal y elevación del NT-proBNP; la serología de virus, proteinograma, estudio de autoinmunidad, hormonas tiroideas, ferritina, enzimas hepáticas fueron normales, y no tenía antecedentes de muerte súbita ni de afectación cardíaca en la familia.

Destacaba el gran componente arritmico con rachas de taquicardia ventricular incesante, que cedieron tras inicio de amiodarona, y un trastorno inespecífico de la conducción con aumento importante de la duración del QRS. Tras evaluación conjunta con la Unidad de Arritmias se decidió implantar un DAI dado el alto riesgo de muerte súbita; y se inició estudio pre-trasplante destacando en el cateterismo derecho signos de bajo gasto (Índice cardíaco 1.4 l/min/m<sup>2</sup>).

Se solicitó una RMN cardíaca que demostró una dilatación y disfunción biventricular severa con áreas de fibrosis extensa parcheada (Figura 3).

Finalmente, se consensuó realizar una biopsia y PET-TAC para descartar un proceso inflamatorio-infiltrativo como causa del cuadro. La biopsia demostró la presencia de un proceso inflamatorio crónico que contenía granulomas no necrotizantes con células gigantes en la tinción con tricrómico de Masson y negativo para Rojo Congo, todo ello compatible con sarcoidosis cardíaca (Figura 4).

Además, se realizó un estudio de extensión para determinar la presencia de enfermedad a otros niveles mediante un PET-TAC, que fue concordante con afec-

## Importancia del diagnóstico etiológico de la insuficiencia cardíaca

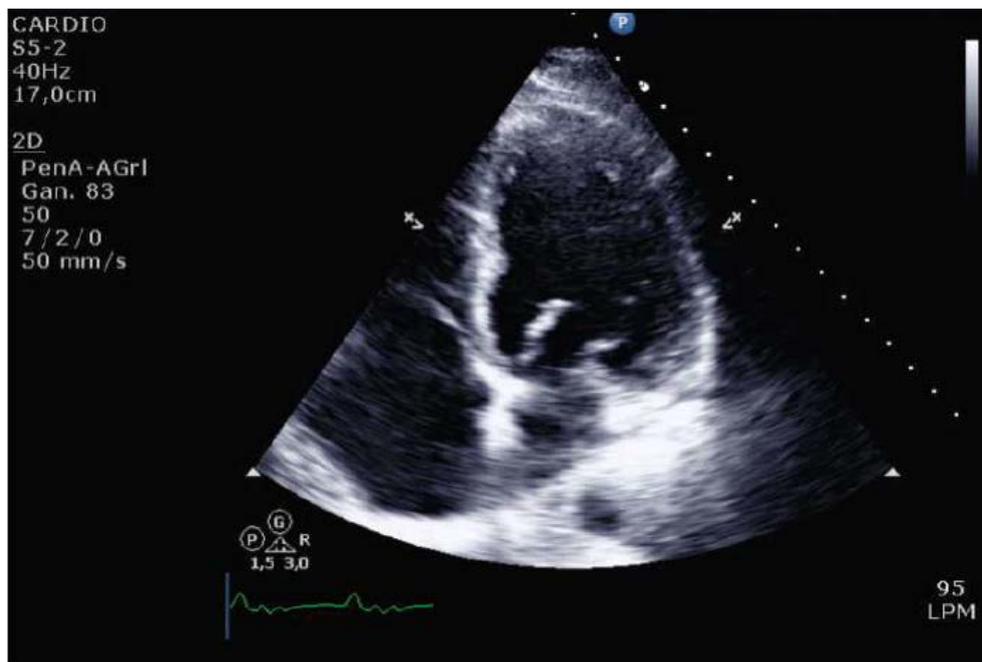


Figura 1. VI dilatado con FEVI 35 %.

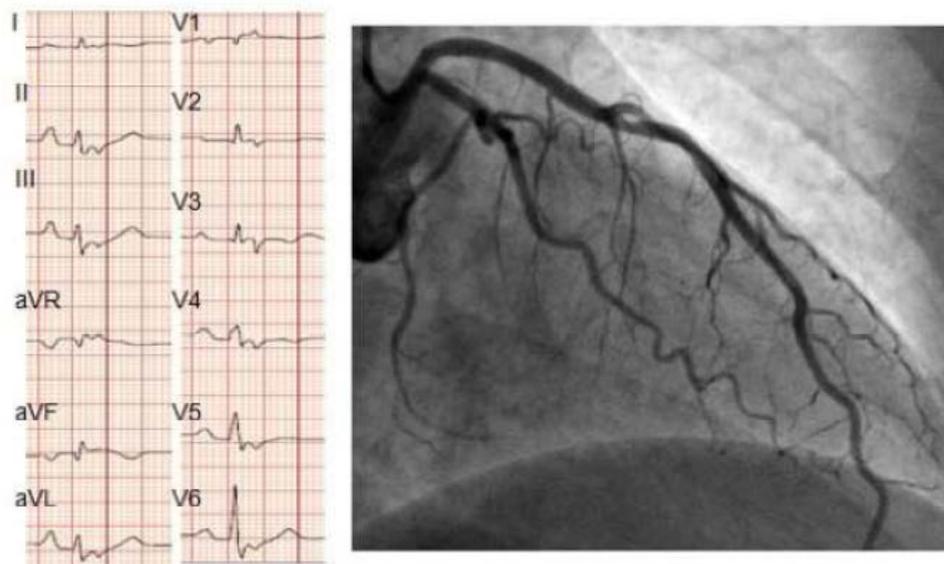


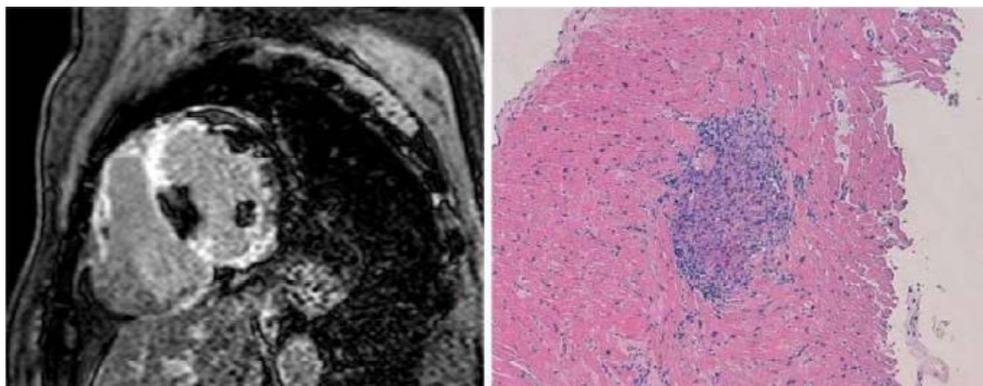
Figura 2. Electrocardiograma y coronariografía del paciente.



**Figura 3.** RNM cardíaca: biventricular y extensa fibrosis establecida biventricular: sugestiva de enfermedad infiltrativa.

tación cardíaca, ganglionar mediastínica y cervical, sin afectación pulmonar. Tras obtener la confirmación histológica se inició tratamiento con bolos de metilprednisolona, y posteriormente prednisona oral y metotrexato con mejoría clínica importante, manteniendo una clase funcional NYHA II estable y ligera mejoría de la función sistólica.

Durante el seguimiento el paciente ha presentado una nocardiosis pulmonar como complicación asociada a la inmunosupresión crónica, que obligó a disminuir la corticoterapia y desencadenó la reactivación del proceso inflamatorio. Tras completar el tratamiento antimicrobiano correcto, el paciente fue incluido en lista de espera de trasplante cardíaco. Finalmente al paciente se le realizó trasplante cardíaco sin complicaciones posteriores y sin incidencias en las valoraciones posteriores en consultas externas.



**Figura 4.** RMN cardiaca: secuencia de realce tardío que muestra extensa fibrosis y biopsia cardiaca con granuloma nocaseificante.

### DISCUSIÓN

La IC es una enfermedad crónica, con una elevada prevalencia en la actualidad y con una alta morbi-mortalidad; consumiendo una gran cantidad de recursos médicos y sociales. La principal causa de disfunción sistólica continúa siendo la cardiopatía isquémica. Además, existen otras muchas causas de disfunción ventricular como las miocardiopatías, miocarditis, valvulopatías, arritmias, sustancias cardiotoxícas (alcohol, drogas de abuso, quimioterapia), amiloidosis, enfermedades autoinmunes/metabólicas... (1). Resulta de vital importancia la realización de un diagnóstico diferencial adecuado puesto que algunas de dichas patologías pueden ser potencialmente curables cuando el diagnóstico y el tratamiento se instauran de forma precoz. Presentamos un caso de sarcoidosis cardíaca, una de las etiologías poco frecuentes de insuficiencia cardíaca con disfunción ventricular en nuestro medio, pero que en caso de diagnosticarla y tratarla de forma adecuada se altera favorablemente la historia evolutiva de la enfermedad. La afectación cardíaca está presente en el 5 % aproximadamente, y supone la principal causa de mortalidad de los pacientes con sarcoidosis (2). El diagnóstico está basado en la demostración de granulomas no caseificantes en el tejido cardíaco, o de afectación cardíaca mediante técnicas no invasivas en pacientes que presentan afectación extracardíaca (3). Un hallazgo que nos puede hacer sospechar de esta entidad es la frecuente aparición de alteraciones del ritmo (bloqueos AV de alto grado o completos), bloqueos de rama y una elevada carga arrítmica (extrasistolia ventricular aislada, dupletes o TVNS). En la ecocardiografía podemos observar disfunción sistólica y diastólica, alteraciones de la contractilidad segmentaria o engrosamientos de las paredes ventriculares secundarios al proceso inflamatorio (4). En estos pacientes es extremadamente útil la utilización de RMN cardiaca y PET-TAC para

determinar el grado de severidad del proceso inflamatorio y las secuelas secundarias a éste (5). La biopsia endomiocárdica presenta un bajo rendimiento diagnóstico debido a que la afectación es típicamente parcheada y principalmente delVI.

## **BIBLIOGRAFÍA**

1. Ponikowski P, Voors AA, Anker SD et al. 2016 ESC Guidelines for the Diagnosis and Treatment of Acute and Chronic Heart Failure. *RevEspCardiol*. 2016 Dec;69(12):1167.
2. Birnie DH, Kandolin R, Nery PB, Kupari M. Cardiac manifestations of sarcoidosis: diagnosis and management. *Eur Heart J*. 2016 Jul 28.
3. Birnie DH, Nery PB, Ha AC, Beanlands RSB. Cardiac Sarcoidosis. *J Am CollCardiol*. 2016 Jul 26;68(4):411–21.
4. Kusano KF, Satomi K. Diagnosis and treatment of cardiac sarcoidosis. *Heart*. 2016 Feb;102(3):184–90.
5. Bozkurt B, Colvin M, Cook J et al. Current Diagnostic and Treatment Strategies for Specific Dilated Cardiomyopathies: A Scientific Statement From the American Heart Association. *Circulation*. 2016 Dec 6;134(23):e579-46.

# 12

## Cuando la escasa prevalencia se reúne en una misma paciente

---

### AUTOR:

**David Collado Martínez**

Oncología Médica. Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca.

### RESTO DE AUTORES:

**Alicia Cano Jiménez - Antía López Muñoz - Thelmo Alejandro Quirós Figallo  
Blanca Sánchez Lafuente - Irene Martínez Martín.**

### RESUMEN

Los casos poco prevalentes pasan desapercibidos a los ojos de los clínicos ocasionando un retraso diagnóstico y terapéutico que produce disminución de la supervivencia y la calidad de vida. En nuestro caso sumamos una serie de patologías escasamente prevalentes que precisaron un manejo diagnóstico complejo y un tratamiento preciso. Presentamos el caso de una paciente con una neurofibromatosis tipo 1 del adulto, patología poco frecuente (1:3000 nacimientos), típica de edad pediátrica y de la que no se disponen registros cuando se inicia en edad adulta. Al no disponerse de tratamiento efectivo se empleó un fármaco poco testado en estos pacientes produciéndose un efecto secundario no descrito en la ficha técnica y que precisó corticoesteroides a altas dosis y durante tiempo prolongado. El tratamiento corticoesteroideo provocó un cuadro de psoriasis pustulosa aguda que es un tipo de psoriasis escasamente frecuente y con apenas presencia en la literatura científica internacional.

**Palabras clave:** neurofibromatosis, Steven-Johnson, psoriasis, pustulosa, trametinib.

## ANTECEDENTES PERSONALES

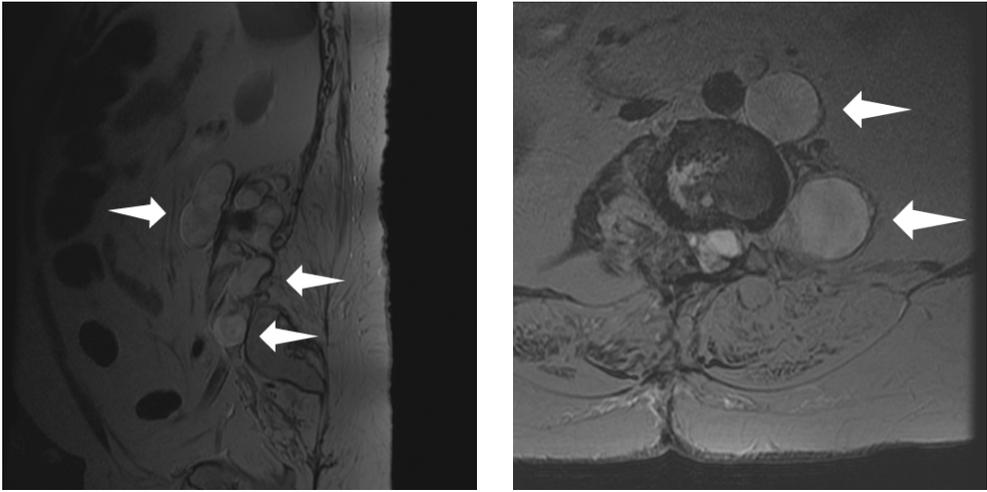
Paciente mujer de 45 años sin antecedentes médico-quirúrgicos de interés ni tampoco alergias medicamentosas conocidas. Se diagnostica en 1997 (con 23 años) de neurofibromatosis tipo 1 del adulto a raíz de un cuadro de aparición de múltiples manchas café con leche en muslos. Un año después comenzó con dolor neuropático de difícil control secundario a la aparición de neurofibromas en muslos y zona lumbar (Figuras 1 y 2). Se realizó biopsia de uno de ellos confirmando que se trataba de neurofibromas plexiformes característicos de esta entidad. Ante la escasez de opciones terapéuticas, en 2003 acudió a la clínica Mayo (Estados Unidos) donde entró en un ensayo clínico fase II con un fármaco antifibrótico (perfenidone) sin beneficio clínico ni radiológico por lo que fue suspendido tras un mes de tratamiento. Posteriormente continuó con tratamiento analgésico exclusivo hasta 2009 donde entró en otro ensayo clínico fase II con un fármaco antiangiogénico que se suspendió por hipertensión arterial y toxicidad hepática severa.

Con el paso del tiempo los neurofibromas fueron creciendo, produciendo un aumento del dolor que precisó de analgesia de tercer escalón de la OMS (Organización Mundial de la Salud) y de coadyuvantes (corticoesteroides, antiepilépticos, etc). Posteriormente comenzó con focalidad neurológica predominando una debilidad progresiva de miembros inferiores de predominio izquierdo por lo que consultó en el servicio de neurocirugía.

A cargo de neurocirugía se realizaron 4 intervenciones quirúrgicas con laminectomías descompresivas y exéresis de diversos neurofibromas a nivel de la columna dorso-lumbar y de miembros inferiores. Ante la persistencia del dolor se colocó en 2009 un neuroestimulador de cordones posteriores a nivel de D11-D12 como tratamiento analgésico de cuarto escalón de la OMS con nulo beneficio clínico.

En 2010 debido a la persistencia de los síntomas se remite el caso a Oncología Médica para valoración de tratamiento sistémico con intención paliativa. Debido a que son lesiones benignas de crecimiento lento son intrínsecamente quimiorrefractarias por lo que no existe tratamiento sistémico aprobado. Ante el empeoramiento clínico se incluyó a la paciente en un nuevo ensayo clínico fase II con Imatinib mesilato. Dicho fármaco es un fármaco inhibidor de un receptor tirosin-quinasa que activa la cascada celular de la vía Ras que está implicada en la tumorigénesis y se encuentra hiperexpresada en esta enfermedad. Tras 2 meses se suspendió por escaso beneficio clínico.

Tras la suspensión del fármaco la paciente continuó con seguimiento activo. Durante las revisiones precisó numerosos ajustes del tratamiento analgésico cada vez con menor beneficio clínico. En 2017 se remite a la paciente a la Unidad de Cuidados Paliativos Domiciliarios para un control sintomático conjunto. A pesar de esto, se



**Figuras 1 y 2.** Resonancia magnética con neurofibromas (flechas blancas).

sometió a otras 4 cirugías por compromiso neurológico debido a la compresión de neurofibromas.

En 2018, ante el empeoramiento clínico se propuso tratamiento de uso compasivo y fuera de ficha técnica con Trametinib que es un inhibidor de la vía MEK que es una cascada celular implicada en la tumorigénesis y parece afecta en este tipo de pacientes. La paciente inició tratamiento presentando beneficio clínico tras el primer ciclo.

Tras 5 ciclos presentó un eccema extenso craqueliforme en tronco, miembros, cara y cuero cabelludo. Las lesiones predominaban en pliegues submamaros e inguinales. Con el diagnóstico toxicodermia secundaria al uso de Trametinib ingresa a cargo de Oncología Médica para tratamiento con emolientes y corticoesteroides tópicos y sistémicos.

Durante el ingreso presentó una sobreinfección de las lesiones por *Staphylococcus epidermidis* por lo que recibió tratamiento antibiótico con meropenem y vancomicina. A pesar del tratamiento la paciente presentó un deterioro clínico progresivo con obnubilación, hipotensión, taquicardia y elevación de reactantes de fase aguda. Además, presentó un empeoramiento de las lesiones con aumento de las ampollas y necrosis dérmica. Debido a la gran cantidad de lesiones cutáneas presentó un shock distributivo por pérdida de volumen corporal y con el diagnóstico de síndrome de Steven-Johnson ingresó en la Unidad de Cuidados Intensivos precisando soporte con drogas vasoactivas.

La paciente pasó 48 horas en unidad de cuidados intensivos y tras el alta la paciente precisó una estancia prolongada en la zona de hospitalización para recuperación del cuadro séptico, recuperación de los electrolitos y del estado general. La evolución

de las lesiones cutáneas fue lenta pero progresiva. Al alta precisó tratamiento ambulatorio con corticoesteroides tópicos, corticoesteroides orales y emolientes. Tras este cuadro se suspendió definitivamente el tratamiento con Trametinib por toxicidad cutánea grave y continuó seguimiento. Durante los 3 meses de seguimiento la paciente presentó mejoría progresiva de las lesiones cutáneas y estabilidad de la clínica de dolor.

## HISTORIA ACTUAL

La paciente acude un día a Urgencias por empeoramiento de las lesiones cutáneas. Refiere que han aparecido nuevas lesiones, en lugares diferentes y de características diferentes. La paciente niega cambios en el tratamiento ni abandono de ninguna dosis de medicación. La paciente no había presentado cambios del tratamiento en los últimos 3 meses y su tratamiento era el siguiente: 30 mg al día de prednisona vía oral, crema de betametasona y gentamicina, crema de clobetasol propionato, pomada de hidrocortisona y miconazol nitrato, pomada emoliente basada en vaselina, pomada con fusidato sódico, comprimidos de 2 mg de dexclorfeniramina, MST continuous 130 mg cada 12 horas, pregabalina 75 mg cada 8 horas y Sevredol 20 mg si presentaba dolor intenso cada 4 horas.

A la exploración física la paciente se encontraba febril pero hemodinámicamente estable. La paciente acude en camilla porque su situación clínica no le permite la deambulación (déficit motor de miembros inferiores y dolor). Presentaba un buen control del dolor sin reagudizaciones del mismo. A la exploración física por órganos y sistemas no presentaba alteraciones. A la exploración cutánea presentaba lesiones cutáneas eritemato-escamosas generalizadas de predominio en tronco y raíz de miembros. Presentaba pequeñas pústulas entre las placas y presentaba lesiones en zona dorsal que previamente nunca se había afectado (Imágenes 3 y 4). Dichas lesiones respetaban la cara y el cuero cabelludo. Dichas lesiones producían un dolor urente y prurito intenso refractario a los comprimidos de dexclorfeniramina que tomaba la paciente.

En las exploraciones complementarias presentaba una radiografía simple de tórax sin hallazgos relevantes y analítica no presentaba alteraciones en la bioquímica básica, hemograma y coagulación. Sólo presentaba discreta elevación de la proteína C reactiva sin elevación de otros reactantes de fase aguda.

Ante estos datos se decidió ingreso de la paciente para estudio. Se inicia tratamiento con antihistamínicos como hidroxicina y dexametasona 12 mg al día repartidos en 3 dosis diarias. Durante el ingreso es valorada por Dermatología que confirma



**Figuras 3 y 4.** Fotos de las lesiones cutáneas de la paciente a su llegada a Urgencias.

en que la patología cutánea de la paciente ha cambiado. Se realiza biopsia cutánea que informa de psoriasis pustulosa anular aguda (patología diferente a la que presentaba la paciente). Se inicia tratamiento oral con ciclosporina oral 150 mg cada 12 horas y concomitantemente se reduce la frecuencia y dosis de los tratamientos tópicos como sistémicos. La paciente presenta una mejoría progresiva permitiendo ser alta con tratamiento domiciliario.

## CONCLUSIÓN

En dicho caso clínico reflejamos la historia natural de una paciente con patologías escasamente prevalentes que se desarrollan consecuentemente.

La patología causal del resto de cuadros fue la Neurofibromatosis tipo I o enfermedad de Recklinghausen. Se caracteriza por ser el trastorno genético más frecuente y está relacionado a una herencia autosómica dominante. Dicha enfermedad se relaciona con la conocida aparición de manchas café con leche como signo guía y tras el cual se diagnostican la mayoría de los casos. La incidencia de esta enfermedad se sitúa 1:3000 nacidos vivos y su prevalencia es de 1:5000 personas (1, 2, 3). Sólo el 50 % de los pacientes presentan una herencia familiar siendo el resto de los casos de nueva aparición. La penetrancia de la enfermedad es variable generando fenotipos diversos (3). Se relaciona a la mutación del gen NF1 que codifica la proteína neurofibromina y ésta la activación de la cascada celular de las MAP-quinasas y la vía RAS aumentando la proliferación celular. Dichos pacientes tienen una mayor probabilidad de desarrollar tumores agresivos (Tumores del estroma gastrointestinal, rabdomiosarcomas, sarcomas de partes blandas, etc.) y un 40 % desarrollan tumores benignos llamados neurofibromas plexiformes (1). Dichos pacientes presentan gran número de dichos

neurofibromas por diferentes partes del cuerpo produciendo dolor y en determinadas ocasiones siendo peligrosos para la vida (si colapsan grandes vasos, vía aérea o nervios vitales). El tratamiento de dichos pacientes es complicado. Inicialmente la cirugía parece una opción pero el rápido desarrollo de nuevos neurofibromas hace que no sea una solución definitiva (2). Debido al crecimiento lento son entidades quimio-radorresistentes y las nuevas terapias parecen tener cierto papel en dicha patología como el Imatinib mesilato (1).

Siguiendo la relevancia del caso, la paciente usó un fármaco llamado Trametinib que es un fármaco que actúa inhibiendo el exceso de activación de la cascada intracelular de la vía celular MEK (4,5). La indicación principal es el tratamiento de pacientes con melanoma en combinación con un fármaco llamado Vemurafenib. Su uso este fármaco en nuestra paciente porque existe un ensayo clínico sobre población pediátrica con neurofibromatosis tipo 1 que mostraba ventaja en la calidad de vida (4). Debido a que es una patología poco frecuente en población adulta no hay ensayos clínicos. Un dato característico es que este fármaco puede producir eritema cutáneo leve en el 50-60 % de los pacientes (5). En la literatura científica no está descrito exantemas graves ni síndrome de Steven-Johnson como el que padeció nuestra paciente. También es relevante que es un exantema que persistió 3 meses después de la suspensión del fármaco y que es refractario a corticoesteroides.

Por último, nuestra paciente presenta un cuadro de psoriasis pustulosa aguda (confirmada anatomo-patológicamente), rara variante de psoriasis que puede ser letal sin tratamiento adecuado. Dentro de este cuadro nos encontramos con la psoriasis pustulosa anular (la que presenta nuestra paciente) y la psoriasis pustulosa de Zumbusch (más grave). Entre las múltiples causas que la pueden desencadenar son, en el 50 % de los casos, la exposición prolongada a corticoesteroides como el clobetasol-propionato (corticoesteroide de alta potencia) y otros causantes pueden ser el estrés, embarazo o infecciones (6, 7). Debido a la poca prevalencia del caso no existen registros que nos aporten una frecuencia exacta del cuadro. La distribución es similar por sexos (9). Aunque se hable de psoriasis pustulosa, las lesiones son estériles a no ser que exista una sobreinfección (9). Dicho cuadro no es una patología exclusivamente cutánea sino un cuadro multisistémico produciendo alteraciones extracutáneas como fallo hepático, derrame pleural o pericárdico y sepsis grave (7, 8). Dicha reacción inflamatoria produce elevación de reactantes de fase aguda y fiebre como en el caso de nuestra paciente (9). El 35 % de los pacientes no presentan historia previa de psoriasis como ocurre en nuestra paciente. El 47 % de los pacientes presentan alteraciones de las enzimas hepáticas cuyo valor está implicado en el pronóstico del cuadro. Hay poca evidencia acerca

del tratamiento de dicho cuadro pero se deben evitar el uso de corticoesteroides (tanto orales como tópicos) (6,7) y tratamiento con metotrexato, ciclofosfamida o acitretino pueden ser una opción (9).

## BIBLIOGRAFÍA

1. Robertson KA, Nalepa G, Yang FC, Bowers DC, Ho CY, Hutchins GD, et al. Pilotphase II trial of Imatinib mesylate in Neurofibromatosis type 1 patients with plexiform neurofibromas. *Lancet Oncol.* 2012;13(12):128-1224.
2. Agaimy A, Vassos N, Croner RS. Gastrointestinal manifestations of neurofibromatosis type 1 (Recklinghausen's disease): clinicopathological spectrum with pathogenetic considerations. *Int J Clin Exp Pathol* 2102;5(9):852-862.
3. Ruggieri M, Huson SM. The clinical and diagnostic implications of mosaicism in the neurofibromatoses. *Neurology.* 2001;56(1):1433.
4. McCowage GB, Mueller S, Pratillas CA, Hargrave DR, Moertel CL, Whitlock J, et al. Trametinib in pediatric patients with neurofibromatosis type 1 (NF-1)-associated plexiform neurofibroma: A phase I/IIA study. *Journal of Clinical Oncology.* 2018;36(15\_suppl):10504-1504.
5. Papi H, Audic F, Rivière GR, Verschuur A, André N. Quick and sustained clinical response to MEK inhibitor I in a NF1 patient with neurofibromas. *Ecancer.* 2018;12(862)1-5.
6. Borges-Costa J, Silva R., Gonçalves L, Filipe P, Soares de Almeida L, Gomes MM. Clinical and Laboratory Features in Acute Generalized Pustular Psoriasis. A retrospective study of 34 patients. *Am J Clin Dermatol* 2011;12(4):271-276.
7. Bachelez H. Pustular psoriasis and related pustular skin diseases. *British Journal of Dermatology.* 2018;178(1):614-618.
8. Brenner M, Molin S, Ruebsam K, Wiesenseel P, Ruzicka T, Prinz JC. Generalized pustular psoriasis induced by systemic glucocorticosteroids: four cases and recommendations for treatment. *British Journal of Dermatology.* 2009;161(1):948-970.
9. Kardaun SH, Kuiper H, Fidler V., Jonkman MF. The histopathological spectrum of acute generalized exanthematous pustulosis (AGEP) and its differentiation from generalized pustular psoriasis. *J Cutan Pathol.* 2010;37(1):1220-1229.



# 13

## ¡Qué poco me importa esa manchita!

---

### AUTOR:

**Víctor Manuel Pérez Navarro**

Neurología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca.

### RESTO DE AUTORES:

**M<sup>a</sup> Obdulia Lozano Caballero - Moisés Morales de la Prida**

**María Cánovas Iniesta - Julián Vázquez Lorenzo - M<sup>a</sup> Teresa Alba Isasi**

### RESUMEN

Varón de 77 años que acude a urgencias tras varios días de alteración en el lenguaje y malestar general. Se realizan pruebas de neuroimagen, siendo diagnosticado de hemorragia intracraneal de ganglios basales izquierdos, realizando manejo conservador. El paciente evolucionó bien, quedando totalmente asintomático y con buena resolución del hematoma.

La hemorragia intracraneal es una enfermedad muy frecuente, especialmente en pacientes hipertensos. El diagnóstico se realiza con pruebas de neuroimagen. El manejo una vez pasadas 72 horas puede ser conservador, incluso dando el alta al paciente. El tratamiento se basa en suspender los fármacos que alteren la hemostasia e intensificar el tratamiento antihipertensivo al alta.

La evidencia en los pacientes con esta clínica evolucionada es escasa, existiendo mucha variabilidad en las actuaciones que se realizan, por lo que es preciso actualizar las guías con un manejo más sistemático que beneficie a este tipo de pacientes.

**Palabras clave:** hemorragia intracraneal, manejo, antiagregantes.

## CASO CLÍNICO

### Motivo de consulta

Paciente varón de 77 años que acude a urgencias por malestar general y alteración en el lenguaje de varios días de evolución.

### Antecedentes personales

Entre sus antecedentes personales no existen alergias medicamentosas conocidas. En cuanto a factores de riesgo cardiovascular, el paciente padece hipertensión arterial esencial bien controlada e hipercolesterolemia en tratamiento con estatinas. En sus antecedentes médicos destaca Angina de reposo, ya estudiada y en seguimiento por parte de Cardiología, e Hiperplasia benigna de próstata. Intervenido quirúrgicamente de herniorrafia inguinal de forma bilateral en su juventud.

En tratamiento crónico con Omeprazol 20 mg cada 12 horas, Ramipril 5 mg cada 24 horas, Ácido acetilsalicílico 100 mg cada 24 horas, Atorvastatina 10 mg cada 24 horas, Finasteride 5 mg cada 24 horas y Lorazepam 1 mg cada 24 horas. Situación basal buena, independiente para las actividades básicas de la vida diaria. Vida activa.

### Enfermedad actual

El paciente acude a urgencias por un cuadro que se inició de forma más o menos súbita 4 días antes. Según lo describe, el cuadro consiste en un decaimiento general, con dificultad en la articulación de las palabras (su hija refiere que “habla raro, aunque ha mejorado algo”) e incontinencia urinaria con clínica miccional (disuria y poliaquiuria). También se queja de sensación de debilidad en la extremidad inferior derecha que le provoca tropiezos. No fiebre ni otra sintomatología.

### Exploración física

Constantes vitales estables con tendencia a la hipertensión (152/88 mmHg) y buen aspecto general. No fiebre. Piel y mucosas normohidratadas y normocoloreadas. Auscultación cardiopulmonar normal. En la exploración neurológica destaca una disartria leve y una marcha asimétrica al apoyo del miembro inferior derecho, sin objetivar claudicación en maniobra de Barré-Mingazzini. El resto de la exploración no arroja datos de interés.

## Diagnóstico diferencial

Ante los datos obtenidos en la anamnesis y la exploración física, se realiza un diagnóstico diferencial en el que se incluye la infección de probable foco urinario (anciano con decaimiento y síntomas urinarios) y el accidente cerebrovascular (decaimiento, torpeza y alteración en la emisión del lenguaje).

## Pruebas complementarias

En primer lugar, por ser exploraciones sencillas, rápidas, baratas y relativamente inocuas, se solicitan una analítica sanguínea con marcadores de inflamación, un sedimento urinario y una radiografía de tórax. Las tres pruebas resultan absolutamente normales con Proteína C reactiva indetectable, lo que prácticamente descarta un proceso infeccioso/inflamatorio.

La negatividad en estas pruebas nos lleva al otro diagnóstico planteado, por lo que se solicita una tomografía computerizada simple de cráneo y cerebro de forma urgente (Figura 1) y en la que se objetiva un hematoma intraparenquimatoso agudo localizado en la región de los ganglios basales izquierdos de un tamaño aproximado de 13 x 8 mm (Anteroposterior x Transversal) y que se acompaña de discreto edema perilesional.

## Diagnóstico definitivo

Hemorragia intracraneal en ganglios basales izquierdos de probable etiología hipertensiva dados los antecedentes personales del paciente y la localización del sangrado.

## Evolución

El paciente se mantiene estable tanto clínica como hemodinámicamente durante su estancia en urgencias. Cuando se descubren los hallazgos en las pruebas de imagen, el paciente es pasado a una cama de urgencias para observación y valoración por neurólogo de guardia.

Dada la ausencia de focalidad neurológica importante y lo evolucionado del cuadro, se decide alta domiciliaria con ajuste de medicación antihipertensiva y suspensión de antiagregación. Además, se solicita tomografía computerizada cerebral de control en 10 días con posterior cita en consultas externas de Neurología para control.



**Figura 1.** Primera tomografía cerebral simple: Se observa lesión hiperdensa sobre zona de los ganglios basales izquierdos que se corresponde con sangrado de probable etiología hipertensiva. Escaso edema perilesional, sin llegar a crear efecto masa



**Figura 2.** Tomografía cerebral simple tras una semana de evolución: Se objetiva la clara mejoría del sangrado, con reabsorción de la mayor parte de este y con aún menor cantidad de edema.

Tras una semana del diagnóstico de la hemorragia intracraneal, el paciente acude de nuevo a urgencias por episodio de cefalea y cifras elevadas de tensión arterial, sin objetivar focalidad neurológica. Se repite la prueba de neuroimagen, observando una mejoría evidente del hematoma (Figura 2).

En la consulta de Neurología, el paciente se muestra asintomático y con mejor control de tensiones arteriales en los últimos días, por lo que se decide alta y seguimiento por su Médico de Atención Primaria.

## Tratamiento

En urgencias no es necesario iniciar tratamiento alguno. De cara al alta, se suspende el Ácido acetilsalicílico 100 mg por el riesgo de sangrado y se introduce Amlodipino 5 mg cada 24 horas para el control tensional. Se recomienda acudir a su Médico de Atención Primaria para un control estricto de tensiones arteriales.

En consulta de Neurología se decide mantener mismo tratamiento pautado, con control estricto de tensiones arteriales por parte de su Médico de Atención Primaria.

Se decide reintroducir el Ácido acetilsalicílico 100 mg en el plazo de un mes desde esta consulta.

## DISCUSIÓN

Las hemorragias intracerebrales (HIC) suponen entre un 6 % y un 19 % de los ictus a nivel mundial (1). Este porcentaje se corresponde con una incidencia de alrededor de 30 casos por 100.000 habitantes (2). Las hemorragias más frecuentes son las lobares y las profundas, siendo mucho más infrecuentes aquellas que afectan al territorio posterior y a las cisternas cerebrales (2).

El factor de riesgo más asociado a las HIC es la hipertensión arterial (HTA), observándose en más de tres cuartas partes de los pacientes que padecen una hemorragia (2). Además, la HTA es más frecuente de forma significativa en los sangrados profundos que en los lobares (2), tal y como ocurre en el caso que se presenta.

La presentación clínica puede ser desde un hallazgo inesperado en una prueba de imagen, cefalea, pasando por todo el abanico de la focalidad neurológica hasta un deterioro del nivel de conciencia progresivo. En nuestro caso, presenta una focalidad neurológica escasa, con ligera disartria y cierta desorientación, pero entra dentro del abanico de posibilidades, aunque no sea lo más frecuente.

El diagnóstico inicial se realiza con tomografía computerizada. En otras ocasiones, cuando la etiología no esté clara o se sospeche la rotura de un aneurisma, serán útiles la resonancia magnética y, especialmente, la arteriografía (3). En nuestro caso la etiología del sangrado parece clara dados los antecedentes del paciente y la localización anatómica vista en la tomografía cerebral, típica de los sangrados hipertensivos.

En cuanto a la monitorización, la guía de la sociedad española de Neurología recomienda una valoración continua del nivel de conciencia y del déficit neurológico en las primeras 72 horas postictales, aunque con un nivel de evidencia bastante bajo (3).

Por esta razón nuestro paciente fue dado de alta de forma precoz, ya que ya habían pasado estas primeras 72 horas y el paciente se encontraba con buen estado general y con mejoría progresiva en los déficits neurológicos.

El tratamiento inicial de esta patología consiste en el control de la temperatura, tensión arterial y glucemia, además de resolver las complicaciones que vayan surgiendo. No existe un tratamiento específico y las indicaciones quirúrgicas son escasas y muy puntuales (3-5). El paciente del caso que nos atañe no precisó estos cuidados por lo evolucionado de su cuadro, pero en caso de haber llegado a urgencias al inicio del cuadro, se habría ingresado para realizar esta neuroprotección.

De cara al tratamiento al alta hay que tener en cuenta varios puntos; en primer lugar el control de la tensión arterial es uno de los aspectos más importantes a largo plazo, ya que es uno de los principales factores de recurrencia. Se debe iniciar un control estricto de la misma inmediatamente tras el evento, con un objetivo a largo plazo de presión sistólica <130 mmHg y tensión diastólica <80 mmHg (4).

Es por ello que a nuestro paciente le añadió un nuevo antihipertensivo al que ya tomaba previamente, insistiendo en el control de la tensión arterial por parte de su Médico de Atención Primaria.

Por otro lado, las terapias anticoagulantes/antiagregantes deben ser suspendidas en el momento agudo (4). Nuestro paciente se encontraba en tratamiento con Ácido acetilsalicílico 100 mg al día, que se suspendió con criterio. El problema viene a la hora de reiniciar este fármaco. Las guías americanas no se mojan y establecen que es seguro iniciarlo a los pocos días del evento, pero que los tiempos exactos no están claros (4).

Nuestro paciente volverá a tomar la antiagregación tras haber pasado más de un mes del evento sangrante, tal y como estableció el Neurólogo que lo atendió en consultas externas.

El seguimiento de esta patología no se recoge en ningún artículo o guía de práctica clínica que haya podido encontrar. Tan solo se recoge que el ictus debe seguirse en consulta, aunque los plazos los deja abiertos a la disponibilidad (6). Tampoco se describe en ninguna parte cuándo o si se debe repetir la prueba de neuroimagen. En nuestro paciente, se plantea repetir la neuroimagen para observar evolución del sangrado, aunque finalmente la prueba se realiza de urgencias dado que acude por clínica de cefalea, observándose buena evolución del sangrado intracraneal.

Debido a esto, el paciente es dado de alta de la consulta de Neurología, precisando seguimiento tan solo por parte de su Médico de Atención Primaria, con control estricto de tensiones arteriales.

El pronóstico a largo plazo de esta patología es malo, con supervivencias a 1 año menor al 50 % y a los 5 años menor al 30 % (7). Los factores que se asocian a peor pronóstico son la edad, el nivel de conciencia, el volumen de sangrado creciente, la presencia de hemoventrículo y las hemorragias profundas/fosa posterior (7).

Existe una escala pronóstica a corto plazo llamado Intracerebral Hemorrhage Score (abreviado ICH Score) que es muy simple, fiable y fácil de aplicar (8). En los anexos dejo la escala y su significación pronóstica (Tablas 1 y 2)

En el caso de nuestro paciente, su ICH Score es de 0 puntos, lo que se traduce en una mortalidad a los 30 días del 0 %, otra razón para el alta precoz.

**Tabla 1**

Intracerebral Hemorrhage Score. Tomada y traducida de Hemphill et al (8)

ESCALA ICH	PUNTUACIÓN
<b>Escala de Glasgow</b>	
3-4 puntos	2
5-12 puntos	1
13-15 puntos	0
<b>Volumen Hemorragia Intracraneal (mL)</b>	
>30 mL	1
<30 mL	0
<b>Hemorragia intraventricular</b>	1
Sí	0
No	
<b>Origen Infratentorial</b>	1
Sí	0
No	
<b>Edad</b>	
>80 años	1
<80 años	0

**Tabla 2**

Relación entre puntuación en la escala ICH y Mortalidad a los 30 días.  
Tomada y traducida de Hemphill et al (8)

ICH Score	Mortalidad a 30 días (%)
0	0
1	13
2	26
3	72
4	97
5	100

## CONCLUSIÓN

El caso clínico que se presenta es un caso poco recogido en la bibliografía actual.

El paciente presenta la epidemiología típica, un **varón añoso con un sangrado profundo** (ganglios basales) secundario a **hipertensión arterial mal controlada**.

Lo más interesante de este paciente es, probablemente, su manejo, por la incertidumbre que genera. Está claro que la **tomografía computerizada** es la prueba inicial y diagnóstica en los sangrados intracraneales.

Acorde a la literatura actual, la **observación no debe ser intensiva**, al haber pasado las **primeras 72 horas de peligro**, aunque deja lugar a la duda entre alta domiciliaria o ingreso en planta para estudio.

Debido al riesgo hemorrágico, se **suspenden los antiagregantes** y se intensifica el **tratamiento antihipertensivo**, tal y como explican las guías. La incertidumbre viene a la hora de introducir este fármaco, siendo seguro tras pasar unos días, pero sin establecer un rango claro, por lo que en nuestro caso se alarga hasta más de un mes.

El seguimiento posterior también es incierto, sin tener claro cuándo repetir la neuroimagen o el tiempo que debe estar bajo seguimiento por Neurología.

El **pronóstico de este paciente es bueno**, con una escala pronóstica de ICH de 0 puntos.

En resumen, los sangrados con escasa clínica y evolucionados son un tema poco estudiado con un **manejo incierto**, pero que precisa una mayor investigación especialmente debido a sus implicaciones pronósticas y la posibilidad de evitar nuevos sangrados.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Feigin VL, Lawes CMM, Bennett DA AC. Stroke epidemiology: a review of population-based studies of incidence, prevalence, and case-fatality in the late 20th century. *Lancet Neurol.* 2003;2:43-53.
2. Marini C, Olivieri L, Carolei A, Sacco S, Toni D. Incidence and 10-Year Survival of Intracerebral Hemorrhage in a Population-Based Registry. *Stroke.* 2008;40(2):394-9.
3. Arboix, A., Diaz, J., A., P., & Alvarez J. Guía para el diagnóstico y tratamiento del ictus. Guías oficiales de la Sociedad Española de Neurología N° 3. Barcelona: Prous Science, S.A.; 2006. 258 p.
4. Cushman M, Bendok BR, Goldstein JN, Greenberg SM, Anderson CS, Scott PA, et al. Guidelines for the Management of Spontaneous Intracerebral Hemorrhage. *Stroke.* 2015;46(7):2032-60.

5. Rordorf G, McDonald C. Spontaneous intracerebral hemorrhage: Treatment and prognosis. UpToDate. 2014;1-25.
6. Ministry of Health, Social Policy and Equality S. Clinical Practice Guideline for the Management of Stroke Patients in Primary Health Care. 2009. 227 p.
7. Poon MTC, Fonville AF, Salman RAS. Long-term prognosis after intracerebral haemorrhage: Systematic review and meta-analysis. J Neurol Neurosurg Psychiatry. 2014;85(6):660-7.
8. Hemphill JC, Bonovich DC, Besmertis L, Manley GT, Johnston SC. The ICH score: a simple, reliable grading scale for intracerebral hemorrhage. Stroke. 2001 Apr;32(4):891-7.



# 14

## Una alteración analítica asociada a clínica larvada; la gran simuladora

---

### AUTOR:

**Francisco Arregui Montoya**

Cardiología. Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca.

### RESTO DE AUTORES:

**Andrea Hernández Costa - David José Vázquez Andrés**

**David Fernández Vázquez - Noelia Fernández Villa**

### RESUMEN

Varón de 71 años que acudió a urgencias por fiebre y malestar general de dos semanas de evolución asociado a cansancio y astenia. Clínicamente refería síntomas compatibles con infección respiratoria de vías bajas. No obstante, se consultó con Cardiología por presentar una alteración analítica de significado incierto. Dentro de la batería de exploraciones complementarias se determinaron las troponinas, marcadores de isquemia miocárdica. Durante su estancia en urgencias presentaban un nivel ligeramente elevado de estas enzimas, que en sucesivas determinaciones ascendía.

Quedó ingresado con diagnóstico de Miopericarditis en contexto de infección respiratoria.

Durante su estancia en planta de Cardiología se realizó una ecografía transtóraca objetivándose imagen compatible con absceso endocardítico en la región mitroaórtica con imágenes sugestivas de endocarditis infecciosa asociada a insuficiencia mitral severa.

Dadas las pequeñas dimensiones del mismo se optó por tratamiento médico antibiótico y posteriormente abordaje quirúrgico programado.

**Palabras clave:** troponina, endocarditis infecciosa, tronconeumonía, miopericarditis.

## CASO CLÍNICO

Varón de 71 años, como antecedentes personales destacaba que era hipertenso y diabético tipo 2 en tratamiento con metformina. Intervenido de adenocarcinoma de próstata hacía 5 años sin recidiva posterior.

Presentaba en las últimas 2 semanas clínica de infección respiratoria de vías bajas con evolución tórpida consistente en aumento de secreciones respiratorias y fiebre de en torno a 38 °C sin claro patrón circadiano.

Previamente había consultado a su médico de atención primaria, que le había prescrito azitromicina los 3 días previos con pobre respuesta.

En este contexto el paciente refería paulatinamente mayor disnea ante mínimos esfuerzos, astenia, malestar general y artromialgias achacados al proceso respiratorio.

Acude a la puerta de urgencias de nuestro hospital por dicha clínica alarmado por la pobre respuesta al tratamiento prescrito y por los síntomas cada vez más acusados.

En un primer momento se procedió al triaje del paciente y se catalogó como infección respiratoria de evolución tórpida, se realizó electrocardiograma (figura 1) informado como electrocardiograma en ritmo sinusal a 80 latidos por minuto, PR normal y conducido con QRS ancho con morfología de bloqueo completo de rama derecha que asociaba alteraciones de la repolarización. Además, se extrajo una analítica completa. De manera fortuita se pidió en esa determinación el nivel de troponina a pesar de no comentar clínica de dolor torácico o similar.

Mientras el paciente se realizaba una radiografía de tórax (figura 2) en el servicio de urgencias se obtuvieron los resultados analíticos definitivos: Glucosa: 255 mg/dL; Urea: 34 mg/dL; Creatinina: 0.99 mg/dL; Sodio: 136 mEq/L; K+: 4.3 mEq/L; Hemoglobina: 13.0 g/dL; Hematocrito: 36.1 %; VCM: 91.6 fL; Plaquetas: 178.0 10e3/uL;

Leucocitos: 19.97 10e3/uL; INR: 1.2; PCR: 9.4 mg/dL; NT-proBNP: 745.0 pg/mL; CrCl (CKD-EPI): 76.31 mL/mi/1,73m<sup>2</sup>; Troponina T 1: 58.0 pg/ml; Troponina T 2: 78.0 pg/ml; Troponina T 3: 78.0 pg/ml;

Tal como se puede observar, destacaba la elevación de la proteína C reactiva, leucocitosis a expensas de neutrófilos, aumento del péptido NT-proBNP, y elevación de biomarcadores de isquemia miocárdica (troponina) que se seriaron en hasta 2 ocasiones más siempre encontrándose en ascenso.

La radiografía, a pesar de ser anodina, impresionaba de presentar una pequeña consolidación en base derecha.

A la exploración física presentaba una auscultación rítmica con soplo sistólico II/VI, y crepitantes en ambas bases, el resto de la exploración era normal.

En este momento, se planteó el diagnóstico diferencial de elevación de troponinas en paciente sin clínica asociada. El paciente no comentaba antecedentes de ta-

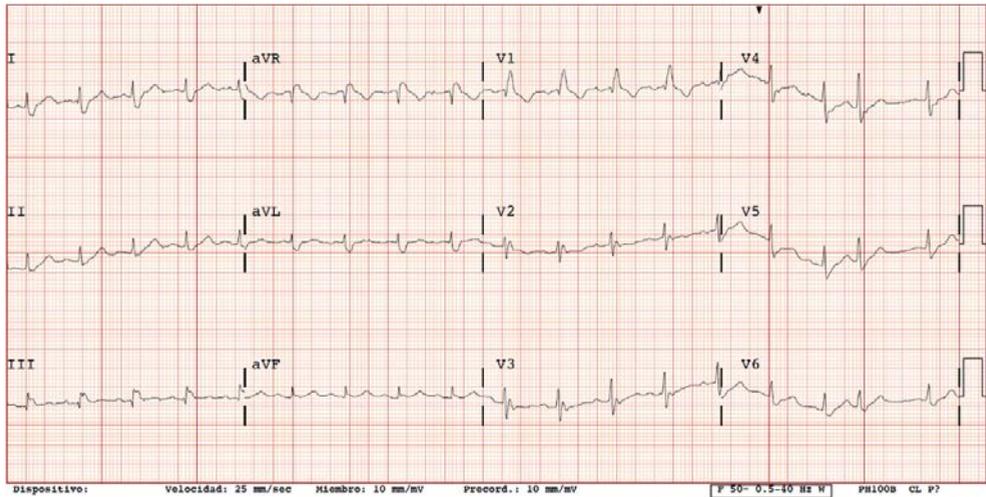


Figura 1. Electrocardiograma.



Figura 2. Radiografía de tórax.

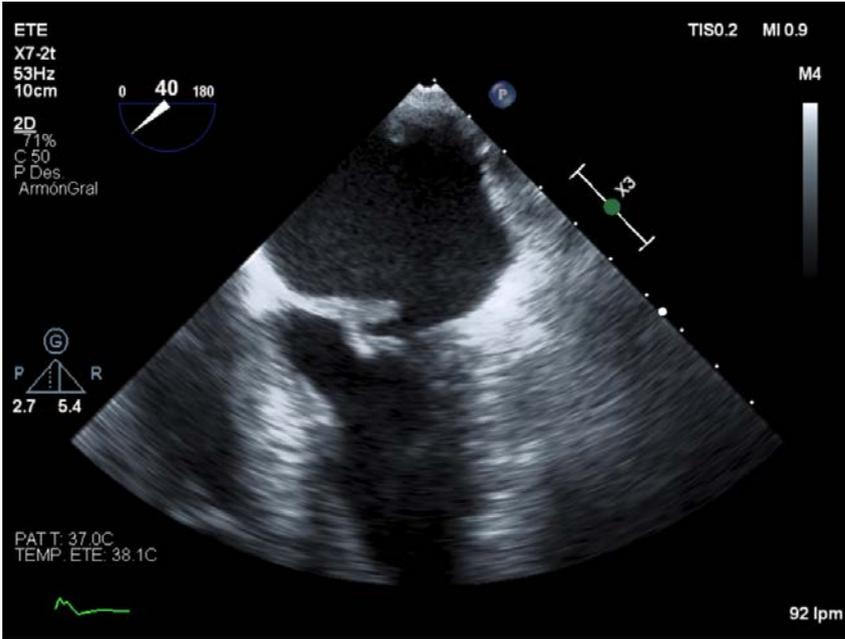


Figura 3. Ecografía transesofágica.

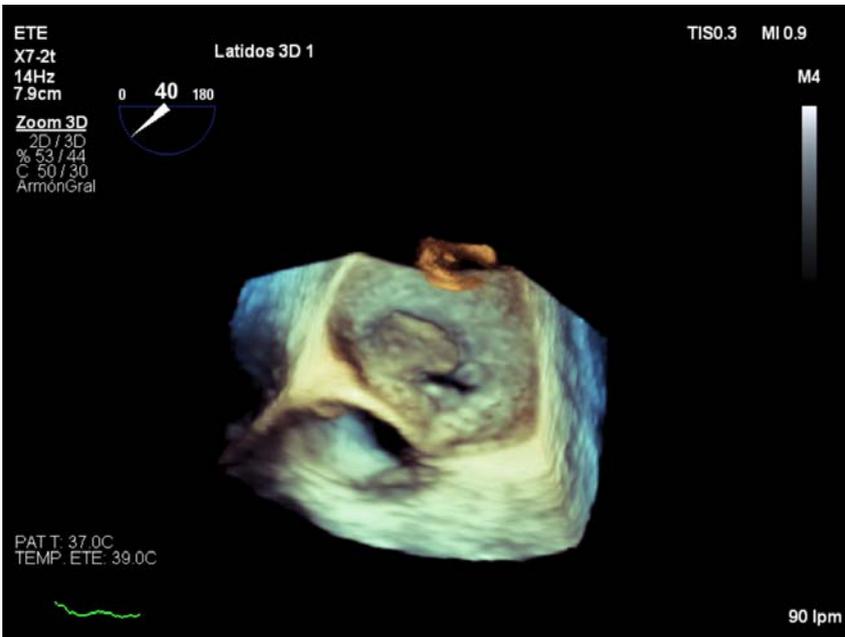


Figura 4. Ecografía transesofágica 3D.

quicardias, palpitaciones, dolor torácico o disnea súbita lo que hacía poco probable los diagnósticos de infarto agudo de miocardio, elevación de troponinas en contexto hemodinámico, o insuficiencia cardíaca aguda.

Bajo este pretexto el paciente fue ingresado con diagnóstico de trabajo de miope-ricarditis. Se realizaron cultivos de orina, esputo, hemocultivos (todos negativos) y se inició tratamiento antibiótico con amoxicilina-clavulánico.

El paciente presentó una evolución favorable en planta, y se realizó una ecografía transtorácica informada como: fracción de eyección normal. No se observa amplias alteraciones de la motilidad regional. IM (insuficiencia mitral) III/IV secundario a rotura de aparato subvalvular con "flail" del velo anterior.

Para mejor visualización de la insuficiencia mitral se realizó posteriormente una ecografía transesofágica (figura 3 y 4) obteniéndose el diagnóstico definitivo: Se objetivó una masa de 1.2 x 0.8 cm adherida a la cara auricular del festón medio del velo anterior, con movimiento independiente, con abscesificación y rotura del velo que originaba una regurgitación de grado severo. Además de masas filiformes en valva sigmoidea derecha y no coronariana, sugestivas de strands sin poder descartar afectación infecciosa.

Tras el diagnóstico de endocarditis infecciosa se reevaluó el origen del foco infeccioso, observando que el paciente presentaba a nivel de las piezas dentales múltiples focos de infección llegando a catalogar de boca séptica.

Se comentó el caso con cirugía cardiovascular, pero dado que la vegetación presentaba una dimensión pequeña (menor de 2 cm) y la estabilidad clínica se optó por tratamiento médico con antibioterapia dirigida a cubrir stafilococos y diuréticos. Posteriormente fue sometido a intervención quirúrgica programada, drenaje del absceso y recambio valvular mitral.

## DISCUSIÓN

Se presenta un caso de endocarditis infecciosa, una patología frecuente, que presenta mortalidad elevada (1) y que se asocia a clínica variada (2) pero normalmente larvada y poco específica como el caso. Debe ser sospechada en todo paciente con fiebres de foco poco aclarados y con síntomas cardiológicos asociados como disnea o astenia.

Es razonable pensar que estos síntomas son poco específicos y se asocian a otras muchas entidades, pero por la carga de morbimortalidad asociada debemos estar vigilantes ante esta entidad.

El diagnóstico es clínico apoyado por las exploraciones complementarias (3) Existe una clínica muy variada, sobretodo en pacientes con factores predisponentes como focos de entrada o antecedentes de haberse sometido a intervenciones sin la profilaxis antibiótica necesaria en los casos indicados (4, 5, 6).

El origen infeccioso suele ser de origen bacteriano, siendo las endocarditis de causa fúngica muy poco frecuentes. Entre los microorganismos que producen endocarditis suele ser el staphilococo y el streptococo en el 90 % de los casos, otros menos frecuentes son los microorganismo del grupo HACEK (Haemophilus parainfluenzae, Haemophilus aphrophilus, Actinobacillus actinomycetemcomitans, Cardiobacterium hominis, Eikenella corrodens y Kingella kingae) (7).

En los casos de afectación clínica, absceso endocardítico y/o inestabilidad hemodinámica secundaria al cuadro está indicado el soporte con drogas vasoactivas y el tratamiento quirúrgico preferente. En los pacientes estables el tratamiento antibiótico, en primer lugar de amplio espectro y posteriormente dirigido esta siempre indicado, puede llegar a ser el único tratamiento en caso de verrugas/vegetaciones pequeñas (menores a 2 cm) sin compromiso hemodinámico (8).

## BIBLIOGRAFÍA

1. Cahill TJ, Baddour LM, Habib G, Hoen B, Salaun E, Pettersson GB, et al. Challenges in Infective Endocarditis. *J Am Coll Cardiol*. 24 de enero de 2017;69(3):325-44.
2. Cahill TJ, Prendergast BD. Infective endocarditis. *Lancet*. 27 de febrero de 2016;387(10021):882-93.
3. Dietz S, Lemm H, Janusch M, Buerke M. Infektiöse Endokarditis. *Medizinische Klin - Intensivmed und Notfallmedizin*. 10 de mayo de 2016;111(4):267-78.
4. Naik RJ, Patel NR, Wang M, Shah NC. Infective endocarditis prophylaxis: current practice trend among paediatric cardiologists: are we following the 2007 guidelines? *Cardiol Young*. 30 de agosto de 2016;26(6):1176-82.
5. Grattan MJ, Power A, Fruitman DS, Islam S, Mackie AS. The Impact of Infective Endocarditis Prophylaxis Recommendations on the Practices of Pediatric and Adult Congenital Cardiologists. *Can J Cardiol*. diciembre de 2015;31(12):1497.e23-1497.e28.
6. Wilson W, Taubert KA, Gewitz M, Lockhart PB, Baddour LM, Levison M, et al. Prevention of infective endocarditis: guidelines from the American Heart Association: a guideline from the American Heart Association Rheumatic Fever, Endocarditis and Kawasaki Disease Committee, Council on Cardiovascular Disease in the Young, and the Council on Clinical Cardiology, Council on Cardiovascular Surgery and Anes-

- thesia, and the Quality of Care and Outcomes Research Interdisciplinary Working Group. J Am Dent Assoc. enero de 2008;139 Suppl:35-245.
7. Plicht B, Erbel R. Diagnostik und Therapie der Endokarditis. Herz. 11 de diciembre de 2010;35(8):542-9.
  8. Tornos P, Gonzalez-Alujas T, Thuny F, Habib G. Infective Endocarditis: The European Viewpoint. Curr Probl Cardiol. mayo de 2011;36(5):175-222.



# 15

## Cuando las cosas no cuadran. La importancia de plantear diagnóstico diferencial ante la reconsulta

---

### AUTOR:

**Julia Cuevas García**

Medicina Familiar y Comunitaria. C. S. Santa María de Gracia, Murcia.  
Hospital General Universitario Morales Meseguer.

### RESTO DE AUTORES:

**María Dolores Vázquez García - Verónica Gil Caravaca**  
**Cristina Antón Maldonado - Miriam Esther Díaz Rodríguez**  
**Alejandro Pérez Fernández**

### RESUMEN

El mareo supone un reto diagnóstico y un motivo de consulta muy frecuente en la consulta de urgencias y de atención primaria. La anamnesis y la exploración física son, sin duda, los pilares básicos a la hora de abordarlo. Lo primero que debemos plantearnos es si estamos ante un cuadro de vértigo real o si la etiología del mareo es por otra causa. Si consideramos que es un vértigo, en segundo lugar, sería distinguir si es de causa central o periférica. Presentamos el caso de una mujer de 20 años diagnosticada de herpes zoster auricular, a la que se le pauta aciclovir. Tras la toma del fármaco comienza con clínica de mareo rotatorio, observándose en la exploración un nistagmo hacia la derecha. En el presente trabajo, discutimos sobre las posibles causas atribuidas al vértigo periférico, los efectos secundarios del aciclovir y el tratamiento de la neuritis vestibular y herpes zoster.

**Palabras clave:** neuronitis vestibular, herpes Zoster, vértigo periférico, aciclovir.

## CASO CLÍNICO

Mujer de 20 años con antecedentes de hipotiroidismo en tratamiento con levotiroxina 100 mcg y en seguimiento por consultas externas de oftalmología por diagnóstico de miopía magna. No reportó antecedentes quirúrgicos.

Acude a Urgencias por referir otalgia izquierda intensa de 72 horas de evolución. No refería fiebre ni hipoacusia. En la exploración física, la paciente se encontraba consciente y orientada, normohidratada y normoperfundida. Llamó la atención la visualización de vesículas agrupadas en racimos en pabellón auricular izquierdo sugestivas de lesiones herpéticas con hiperestesia a la palpación. En la otoscopia bilateral se observó cerumen en ambos conductos auditivos externos, que impedían la visualización de ambas membranas timpánicas. Ante la sospecha de herpes zoster auricular, con el fin de evitar complicaciones, se prescribió aciclovir 800 mg/6 horas durante siete días. Un día después a la pauta de aciclovir, la paciente acude de nuevo a urgencias por náuseas. Ante la correlación temporal entre la toma del fármaco y los síntomas, se asumió como efecto secundario, pautándose medicación sintomática mediante metoclopramida y paracetamol.

No obstante, la paciente acude de nuevo a urgencias por tercera vez consecutiva. Esta vez refería vómitos incoercibles e intolerancia oral de 24 horas de evolución. El número de episodios eméticos fueron de hasta seis, de contenido alimenticio y biliar, sin referir productos patológicos y sin cese tras la toma de metoclopramida. Asimismo, presentaba clínica de mareo tipo rotatorio, con cortejo vegetativo asociado y desencadenado tras los movimientos cervicales, junto con inestabilidad en la marcha. No refería nuevamente fiebre, hipoacusia o lesiones dérmicas en otras localizaciones. Las constantes vitales estaban en rango de la normalidad. La exploración física no mostraba signos de deshidratación. La exploración neurológica, evidenció un nistagmo horizontal hacia la derecha sin agotamiento grado II.

La prueba de Unterberger evidenció desviación hacia la derecha y el Romberg fue negativo. El resto de pares craneales se encontraban íntegros, sin evidencia de asimetría facial. Se visualizaron vesículas en el tercio externo de concha auricular y conducto auditivo externo, con signos de remisión (Figura 1). En la otoscopia, no se encontraron nuevos hallazgos. Se extrajo una analítica con bioquímica, hemograma y gasometría, con hallazgos de alcalosis mixta, pH: 7.58, pCO<sub>2</sub>: 21, HCO<sub>3</sub>: 19.9, hemograma y bioquímica en rango de la normalidad. Se aplicó tratamiento sintomático con sueroterapia, ondansetron y sulpiride intramuscular.

En primera instancia, el diagnóstico de presunción fue de vértigo periférico farmacológico atribuido a la toma de aciclovir. Se mantuvo a la paciente en observación para controlar evolución y repetición de gasometría tras sueroterapia. No obstante,

la paciente se mostraba sintomática, con recurrencia de sintomatología ante el mínimo movimiento, a pesar de tratamiento sintomático.

Llegados a este punto, dado que la paciente realizó varios vómitos, dos de ellos tras la toma del aciclovir y durante su estancia en urgencias no ingirió más dosis, nos planteamos el diagnóstico diferencial entre las posibles causas relacionadas con herpes zoster y vértigo periférico. Dada la ausencia de hipoacusia y el carácter constante del vértigo, consideramos que los síntomas podrían ser debidos a una inflamación del nervio vestibular, probablemente secundario a la infección por herpes zoster.

Una vez llegados al diagnóstico, se inició dosis de metilprednisolona a 1mg/kg/día, en este caso 40 mg IV. Se repitió gasometría, con resolución de alcalosis metabólica, normalizándose los parámetros gasométricos: pH: 7.36, pCO<sub>2</sub>: 35, HCO<sub>3</sub>: 19.7.

Dada la sintomatología persistente de la paciente, decidimos ingreso a cargo de otorrinolaringología para evolución y tratamiento sintomático.

La paciente permaneció dos días hospitalizada, con mejoría progresiva de sintomatología vertiginosa, hemodinámicamente estable y finalmente con tolerancia oral, por lo que se decidió alta. En una posterior revisión en consultas externas la exploración física en la otoscopia y en el equilibrio postural no presentaron alteraciones, con un nistagmo espontáneo residual hacia la derecha.



**Figura 1.** Vesículas herpéticas en tercio externo de cocha.

## DISCUSIÓN

Las herramientas fundamentales para el diagnóstico de los trastornos del equilibrio son la anamnesis y la exploración física. El vértigo periférico es una sensación ilusoria de movimiento giratorio. La sensación de giro se debe al componente lento del nistagmo. El diagnóstico diferencial entre el vértigo central y periférico se expone en la Tabla 1.

Ante la sospecha de vértigo periférico, se debe de realizar una detallada historia clínica para iniciar el despistaje de distintas causas. La mayoría de los vértigos periféricos son debidos al vértigo paroxístico benigno. Otros diagnósticos posibles y frecuen-

**Tabla 1**  
Diagnóstico diferencial entre vértigo central y vértigo periférico (1)

	VÉRTIGO CENTRAL	VÉRTIGO PERIFÉRICO
<b>Comienzo</b>	Lento.	Brusco.
<b>Morfología</b>	Mareo mal definido (inestabilidad, sin giro de objetos)	Vértigo (sensación de giro de objetos)
<b>Duración</b>	Variable. Duración de días a años.	Episódico. Duración de minutos a días.
<b>Evolución</b>	Progresión frecuente.	Raro más de una semana.
<b>Hipoacusia, Acúfenos</b>	Inusual.	Habitual.
<b>Síntomas asociados</b>	Neurológicos deficitarios (alteraciones visuales, disartria, pérdida de conciencia, etc.). Sin náuseas ni vómitos.	Otológicos. Con náuseas y vómitos.
<b>Nistagmus</b>	Unidireccional o bidireccional. No se inhiben con la fijación de la mirada.	Unidireccional (fase rápida hacia el lado sano). El vértigo y el nistagmus se inhiben con la fijación de la mirada.

tes son la neuritis vestibular y la enfermedad de Menière, siendo otra etiología menos frecuente la fístula perilinfática (1).

En el diagnóstico diferencial de los diferentes tipos de vértigos periféricos es fundamental la duración de los síntomas, las características de los episodios (constantes o paroxísticos) y la asociación de hipoacusia.

De esta manera y retomando nuestro caso entre los posibles diagnósticos de síndrome vertiginoso periférico: La enfermedad de Menière se caracteriza por episodios de acúfenos, hipoacusia y vértigo paroxístico, que aparecen y desaparecen súbitamente, por lo que, en nuestro caso, no entraría dentro de los diagnósticos de sospecha, ya que la paciente no mostraba hipoacusia ni acúfenos y los episodios eran constantes; La fístula perilinfática clínicamente se muestra con hipoacusia, tinnitus y vértigo, con una duración de meses a años. Por los motivos antes expuestos, se podría descartar esta etiología; El vértigo paroxístico benigno es la entidad más frecuente de síndrome vertiginoso y de vértigo periférico. Se manifiesta como vértigo de segundos de duración en ausencia de hipoacusia y suele acompañarse de náuseas, pero raramente de

**Tabla 2**  
Reacciones adversas del aciclovir (3)

	Frecuentes	Raras	Muy raras
<b>Sangre y del sistema linfático</b>			Anemia, leucopenia y trombopenia
<b>Sistema inmunológico</b>		Anafilaxia	
<b>Psiquiátricos y SNC</b>	Cefalea, mareos		Agitación, confusión, temblores, ataxia
<b>Respiratorios</b>		Disnea	
<b>Gastrointestinales</b>	Náuseas, vómitos, diarrea, dolor abdominal		
<b>Hepatobiliares</b>		Aumentos de bilirrubina y enzimas hepáticas	Hepatitis, ictericia.
<b>Piel y tejido subcutáneo</b>	Prurito, erupciones	Urticaria	
<b>Renales y urinarios</b>		Incrementos de urea y creatinina	Fallo renal agudo.
<b>Generales</b>	Fatiga, fiebre		

vómitos. En nuestra paciente, podría ser una etiología válida, aunque no termina de ser congruente con los datos clínicos; Por último, la neuritis vestibular o laberintitis, es de etiología idiopática, aunque se cree que se debe a un proceso viral o postviral. Clínicamente cursa con crisis de vértigo rotatorio agudo que persiste de dos a cinco días, asociado a náuseas, vómitos y ataxia, sin evidenciarse hipoacusia. Cuando el síndrome es combinado con pérdida unilateral de audición, es llamado laberintitis (1, 2).

Finalmente, dado los datos clínicos expuestos con anterioridad, consideramos que el diagnóstico más acertado era el de neuritis vestibular secundario a reactivación de herpes zoster ótico.

No obstante, en nuestro caso se añadió una dificultad puesto en primera instancia la paciente solo refería otalgia y náuseas, sin referir clínica de mareo cinético. Esto retrasó el diagnóstico, pues se atribuyeron a efectos secundarios de la toma de aciclovir. Entre los efectos secundarios más frecuentes se encuentran los gastrointestinales como náuseas, vómitos, diarrea o dolor abdominal (3) (Tabla 2).

Si bien, dado que la paciente había presentado varios vómitos, dos de ellos tras la toma del aciclovir, el contaje total de dosis ingeridas desde la prescripción del fármaco fue de tres. Esto junto con el hecho de que presentaba mareo cinético refractario a tratamiento y durante su estancia en el servicio de urgencias no ingirió más dosis del fármaco, enfocó el diagnóstico a probable afectación del nervio vestibular.

En cuanto al tratamiento de la neuritis vestibular, el uso de glucocorticoides en la fase aguda ha demostrado en algunos ensayos clínicos mejoría en la recuperación de la función vestibular. Sin embargo, estudios posteriores, aunque con muchas limitaciones, no han encontrado un beneficio claro de la terapia con corticosteroides. A pesar de estos resultados un tanto contradictorios, parece razonable tratar la presunta neuritis viral con terapia con corticosteroides a dosis de 1mg/kg/día durante unos 10 días (4, 5).

Por otro lado, con respecto al uso de terapia antiviral en el herpes zoster, los objetivos de la terapia antiviral son: disminuir la gravedad y la duración del dolor asociado, promover una curación más rápida de las lesiones cutáneas, prevenir la formación de nuevas lesiones, disminuir la propagación viral y prevenir la neuralgia postherpética. Si bien, existen resultados contradictorios acerca de si la terapia antiviral previene la neuralgia postherpética. En general, el tratamiento se basa en el inicio de los síntomas:  $\leq 72$  horas después del inicio de los síntomas se recomienda tratamiento antiviral;  $>72$  horas después del inicio, se administra terapia antiviral si aparecen nuevas lesiones en el momento de la presentación, ya que esto indica una replicación viral en curso. Sin embargo, se desconoce la utilidad clínica de iniciar el tratamiento antiviral más de 72 horas después del inicio de las lesiones en personas inmunocompetentes, ya que es probable que la terapia antiviral tenga un beneficio mínimo en el paciente que tiene lesiones incrustadas (6).

En conclusión, la importancia de este caso radica en la necesidad de contemplar diagnósticos diferenciales ante un paciente que consulta en varias ocasiones de forma consecutiva. Ante la no mejoría y teniendo en cuenta los antecedentes de consultas previas, es fundamental recoger una historia clínica de calidad, así como una buena exploración física. El diagnóstico de vértigo es esencialmente clínico, por lo que resulta prioritario realizar una buena anamnesis, más allá de diferentes pruebas complementarias, permitiendo así, llegar a un juicio clínico final.

## BIBLIOGRAFÍA

1. M Furman, MD, PhD, J., Aminoff, MD, M. and Deschler, MD, FACS, D. (2019). *Causes of vertigo*. [online] UpToDate. Disponible en: <https://www.uptodate.com/contents/causes-of-vertigo/print> [citado el 3 marzo de 2019].

2. Daniel Suárez Pita, Julio César Vargas Romero, Juan Salas Jarque, Irene Losada Galván, Borja de Miguel Campo, Pilartxo Catalán Martín, et al. Manual de Diagnóstico y Terapéutica Médica. Hospital Universitario 12 de Octubre. 8º. Collado Villalba. Madrid.
3. Farmacéutica, S.A., S. (2016). *Ficha técnica aciclovir Sandoz 800 mg comprimidos EFG*. [ebook] Centro Empresarial Parque Norte Edificio Roble C/ Serrano Galvache, 56 28033 Madrid España 8. NÚMER. Disponible en: [https://cima.aemps.es/cima/dochtml/ft/62686/FT\\_62686.html](https://cima.aemps.es/cima/dochtml/ft/62686/FT_62686.html) [Citado el 8 de marzo de 2019].
4. Furman, MD, PhD, J., AminoffMDDSc, M. and Deschler, MD, FACS, D. (2019). *Vestibular neuritis and labyrinthitis*. [online] UpToDate. Disponible en: <https://www.uptodate.com/contents/vestibular-neuritis-and-labyrinthitis> [Citado el 8 de marzo de 2019].
5. Ismail El, Morgan AE, Abdel Rahman AM. Corticosteroids versus vestibular rehabilitation in long-term outcomes in vestibular neuritis. *JVestib Res*. 2019 Jan 29. doi: 10.3233/VES-180645. [Epub ahead of print] PubMed PMID: 30714984.
6. Albrecht, MD, M., Hirsch, MD, M. and Mitty, MD, MPH, J. (2019). *Treatment of herpes zoster in the immunocompetent host*. [online] UpToDate. Disponible en: <https://www.uptodate.com/contents/treatment-of-herpes-zoster-in-the-immunocompetent-host#H20> [Citado el 8 de marzo de 2019]



# 16

## El peligro de tener un tiroides hiperfuncionante: causa inhabitual de ictus isquémico

---

### AUTOR:

**María Teresa Alba Isasi**

Neurología. Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca.

### RESTO DE AUTORES:

**Moisés Morales de la Prida - Julián Vázquez Lorenzo - José María Cabrera Maqueda**

**María Luna Fuentes Rumí - Laura Albert Lacal**

### RESUMEN

La enfermedad cerebrovascular constituye, en la actualidad, la segunda causa de mortalidad en el mundo y conlleva una alta morbilidad (1). En la práctica clínica, más del 80 % de los ictus son isquémicos, siendo las causas más frecuentes la aterosclerosis carotídea, los embolismos cardiacos en relación a fibrilación auricular y la hialinosis asociada con hipertensión arterial. Sin embargo, cuando el paciente afecto es menor de 55 años, es mandatorio realizar un diagnóstico etiológico más amplio incluyendo la posibilidad de que exista una enfermedad infecciosa, autoinmune, hematológica o endocrina subyacente como responsable del episodio vascular.

Se presenta el caso de una mujer de 52 años que, tras presentar un ictus isquémico y realizarse el estudio complementario pertinente, se demuestra que presenta unas anomalías estructurales vasculares en ambas arterias carótidas, compatibles con un síndrome de Moya-Moya (SMM) leve, que podrían ser secundarias a un problema endocrino de difícil control.

**Palabras clave:** ictus isquémico, síndrome Moya-Moya, hipertiroidismo.

## CASO CLÍNICO

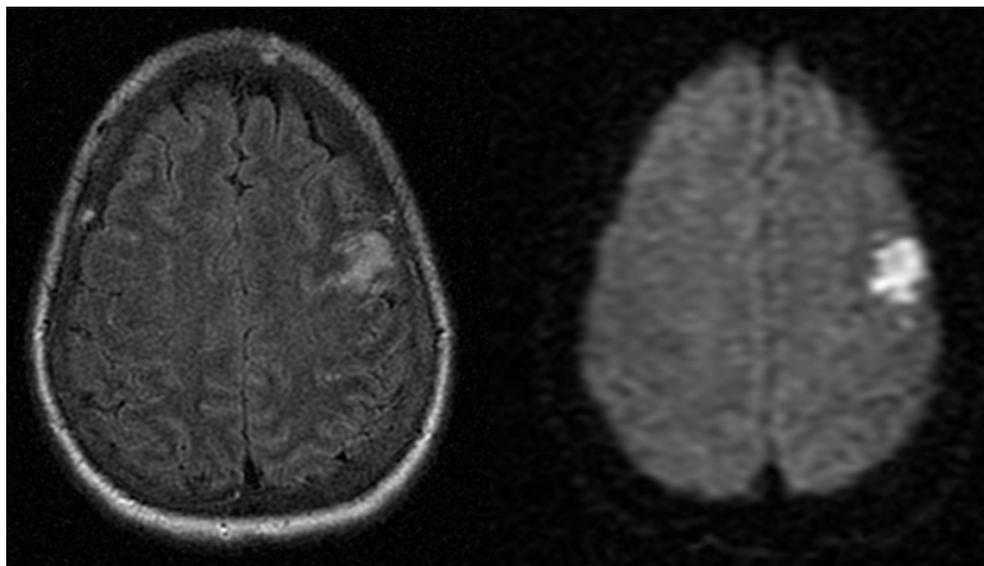
La paciente presentada es una mujer de 52 años, natural de Marruecos, con antecedentes personales de diabetes mellitus con mal control glucémico e hipertiroidismo por enfermedad de Graves (EG) con mala adherencia al tratamiento antitiroideo. Ambas enfermedades eran controladas por su médico de atención primaria. Consultó en Urgencias por una alteración en la emisión del lenguaje y debilidad de extremidades derechas de inicio súbito, al despertar. Cuando llegó a nuestro centro no se activó “Código Ictus Intrahospitalario” porque ya se encontraba fuera de rango temporal para el mismo. No presentaba fiebre, cefalea, ni otros síntomas infecciosos acompañantes, y los familiares tampoco referían episodios previos similares.

La paciente se encontraba estable hemodinámicamente y afebril, aunque taquicárdica a la auscultación cardiopulmonar. La exploración neurológica, considerando la existencia de una importante barrera idiomática, puso de manifiesto una leve alteración en la fluencia del lenguaje, una paresia facial supranuclear derecha leve y leve hemiparesia de extremidades derechas.

En Urgencias, se realizó una analítica con bioquímica, hemograma y coagulación en la que únicamente destacó hiperglucemia (glucosa: 305 mg/dl), se descartó la presencia de tóxicos en orina, se hizo un electrocardiograma que evidenció una taquicardia sinusal a 140 latidos por minuto con presencia de extrasístoles supraventriculares aisladas, y una tomografía computarizada (TC) craneal que no mostró patología aguda intracraneal. Posteriormente, se decidió ingreso en planta de Neurología para estudio de síndrome hemisférico izquierdo de inicio súbito, como probable ictus isquémico en territorio de arteria cerebral media izquierda (ACM), iniciándose antiagregación.

Durante su estancia, se realizaron las pruebas complementarias incluidas en el “protocolo de ictus isquémico en paciente joven”. Se amplió estudio analítico con perfil lipídico, hepático, tiroideo, serológico, estudio de autoinmunidad (complemento, anticuerpos anti DNAs, antinucleares, anticitoplasmático, anticardiolipinas, anti $\beta$ 2glicoproteína) y homocisteína sérica, destacando únicamente la presencia de un nivel de hormona estimulante del tiroides (TSH) suprimida y una hemoglobina glicada mayor a 10. Ante estos resultados, se consultó en caso con el servicio de endocrinología para que iniciaran un control y seguimiento de la paciente durante su ingreso hospitalario.

Unos días después, se confirmó la presencia de infarto establecido fragmentado frontal superior izquierdo (en territorio de ramas terminales de la ACM izquierda) con resonancia (RM) cerebral (Figura 1). Tanto la ecografía doppler de troncos supraaórticos (TSA), como la ecocardiografía resultaron normales, pero el doppler transcraneal

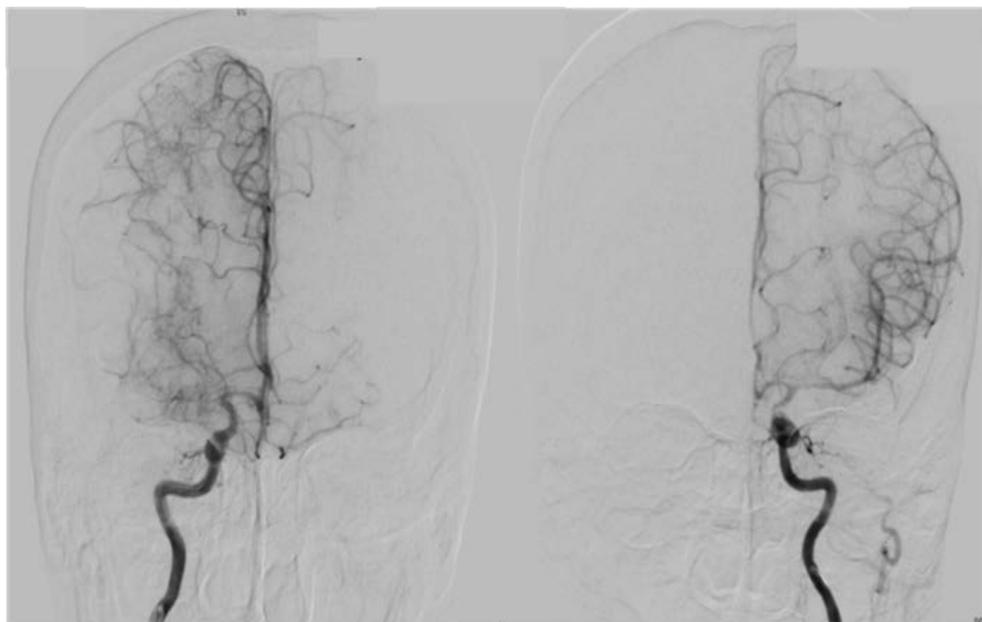


**Figura 1.** Resonancia magnética cerebral (Secuencias Flair y difusión): área hiperintensa en secuencia FLAIR de localización corticosubcortical en giro frontal medio e inferior izquierdo con restricción de la difusión.

reveló aumento de velocidades en las ACMs, signos sugestivo de estenosis de arterias intracraneales. Este descubrimiento motivó la realización de una arteriografía cerebral (Figura 2), que evidenció una estenosis significativa en ambos sifones carotídeos y segmentos proximales de ambas ACMs y arterias cerebrales anteriores (ACAs); hallazgos compatibles con vasculopatía de ramas de gran y mediano calibre.

La afectación vascular descrita, inespecífica, implicaba descartar primeramente la presencia de una vasculitis sistémica o propia del sistema nervioso central (SNC) en una paciente con antecedentes de enfermedades autoinmunes y bajo tratamiento antitiroideo, por lo que se realizó una punción lumbar, siendo el análisis bioquímico y citológico del líquido cefalorraquídeo rigurosamente normal, y se comprobó la ausencia de incremento de reactantes de fase aguda en analíticas seriadas. La valoración por parte de reumatología no aportó otros posibles datos en relación a esta opción diagnóstica. Tampoco pudo relacionarse el hallazgo arteriográfico con la posibilidad de un síndrome de vasoconstricción cerebral reversible, por no encontrarse datos clínicos compatibles, ni posibles detonantes del mismo.

La paciente fue mejorando clínicamente durante su ingreso, persistiendo algún bloqueo del lenguaje. Se decidió mantener antiagregación y repetición de arteriografía unos meses después, con alta a domicilio siguiendo las indicaciones del endocrinólogo para conseguir el control de las dos enfermedades.



**Figura 2.** Arteriografía cerebral: estenosis significativa de ambos sifones carotídeos y segmentos M1 de ACMs y ACAs.

Unos meses después, la paciente volvió a consultar por un nuevo episodio de focalidad neurológica, en este caso transitoria. Se repitió la arteriografía, con persistencia de los hallazgos, coincidiendo con la falta de control de la enfermedad tiroidea.

Tras la exclusión de otras causas, y una vez revisada la bibliografía, se concluyó que la paciente presenta como causa de ictus isquémico una alteración vascular con un patrón estenosante de Moya-Moya en estadios iniciales, que se relacionaba con la EG no controlada. Por este motivo, la paciente quedó pendiente de ser sometida a tratamiento quirúrgico o a ablación tiroidea con yodo radioactivo para el tratamiento de EG sin respuesta a terapia médica.

## DISCUSIÓN

En la práctica clínica habitual, el estudio etiológico del ictus isquémico debe iniciarse con la búsqueda activa de FA y la evaluación de estenosis hemodinámicamente significativas en TSA, al ser ambas las causas subyacentes más frecuentes (1). En los pacientes jóvenes, con frecuencia estas pruebas resultarán normales y se

**Tabla 1**

Clasificación de Suzuki (Severidad del patrón angiográfico de Moya-Moya)

GRADO	DEFINICIÓN
I	Estrechamiento de ápex de ACI.
II	Inicio de las colaterales de Moyamoya.
III	Estenosis de ACI con intensificación de colaterales.
IV	Desarrollo de colaterales de ACE.
V	Intensificación de colaterales de ACE y reducción de vasos asociados.
VI	Oclusión total de la ACI y desaparición de colaterales.

requerirá la determinación de otros datos sanguíneos (analíticos, microbiológicos, autoinmunidad), pruebas de imagen (cardíaca y cerebral), e incluso la realización de pruebas invasivas (ecocardiograma trasesofágico, punción lumbar, AngioTC o angiografía) (2).

El único dato analítico reseñable de la paciente descrita fue el nivel de TSH y la asociación con la presencia, en analíticas previas, de anticuerpos anti receptor de TSH, que confirmaron la EG no controlada. La EG es un trastorno autoinmune en el que la presencia de esos anticuerpos induce la estimulación de la glándula, aumentando su producción, y causando clínicamente hipertiroidismo. No se obtuvieron datos que orientaran a la presencia de una vasculitis del SNC, patología que se ha descrito en pacientes con antecedentes de trastornos inmunes previos, como EG, y también tras el inicio del tratamiento antitiroideo (3). Por otro lado, los hallazgos arteriográficos descritos eran compatibles con un patrón estenosante de Moya-Moya (Grado 1 según clasificación de Suzuki) (Tabla1) (4).

La vasculopatía cerebral de Moya-Moya es una entidad caracterizada por la espontánea y progresiva estenosis u oclusión uni o bilateral de la porción terminal de la arteria carótida interna y/o la porción proximal de arterias cerebrales medias y anteriores. Este patrón esteno-oclusivo, cuyo diagnóstico se realiza mediante arteriografía cerebral, suele asociarse con el desarrollo compensatorio de una red colateral de vasos que simulan una "nube de humo", que condiciona un incremento del riesgo de presentar episodios de isquemia o hemorragia cerebral (4, 5).

El término de "Síndrome de Moya-Moya, (SMM)" hace referencia a los casos en los que estos hallazgos vasculares son debidos a una enfermedad sistémica, a diferencia de lo que sucede en la enfermedad de Moya-Moya (5). Se han publicado numerosos

casos de pacientes en los que el SMM se ha relacionado con radioterapia de cabeza y cuello o meningitis tuberculosa previa, anemia de células falciformes, neurofibromatosas tipo 1, síndrome de Down, defectos congénitos cardiacos, así como con la enfermedad de Graves (6, 7).

La coexistencia de SMM con la enfermedad de Graves es rara, pero ha sido reportada en varias series de casos, (87 casos descritos hasta el año 2016) (7), siendo más frecuente su aparición en mujeres jóvenes. No está bien establecido el mecanismo etiológico que explique esta relación, aunque existen varias hipótesis. Por un lado, las hormonas tiroideas pueden aumentar la sensibilidad vascular al sistema nervioso simpático con incremento del consumo de oxígeno cerebral, e inducir cambios patológicos en las paredes arteriales por estimulación de la secreción de, entre otras sustancias el Factor de Von Willebrand y factor VIII (8), y de células endoteliales, con secundaria reducción de la reactividad a los cambios en el flujo (7). Además, *Colleran et al.* describieron que un exceso de hormonas tiroideas puede inducir hiperhomocisteinemia, creando estas dos condiciones, un estado de hipercoagulabilidad que favorece el desarrollo de ictus isquémicos. Por otra parte, podrían estar implicados mecanismos inmunológicos ya que es frecuente la asociación de SMM con otras enfermedades autoinmunes como lupus eritematoso sistémico y se ha evidenciado un incremento de linfocitos T en muestras arteriales de sujetos afectados (7). *Kim et al.* relacionaron por primera vez los niveles incrementados de anti-receptor de TSH con SMM, hecho confirmado en un metaanálisis más tardío, y con una evidente relación proporcional en los niveles y la agresividad del SMM (9, 10) Finalmente, parece que diferentes factores genéticos contribuirían en la patogénesis de esta asociación (7).

Se ha descrito la mejoría y/o resolución de las lesiones vasculares con el control de la enfermedad, que en cualquier caso debe lograrse antes de plantearse opciones de revascularización neuroquirúrgicas que se utilizan en la vasculopatía Moya-Moya (6, 7).

## CONCLUSIONES

Sabiendo que en el paciente joven el estudio etiológico de ictus isquémico debe incluir causas inhabituales, ante un antecedente de hipertiroidismo secundario a enfermedad de Graves debe investigarse la posibilidad de SMM. La precocidad en el control de la enfermedad de base puede evitar la aparición de lesiones vasculares que condicionen déficits neurológicos.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Brea. A., Laclaustra. M., Martorell. E, Pedragosa. À: Epidemiología de la enfermedad vascular cerebral en España. *Clínica e Investigación En Arteriosclerosis*: 25(5), 211–217.
2. Felipe. J, Guerra. J.M, Bermejo. F: Ictus en el adulto joven. *Medicina Clínica*, 122(2), 70–74.
3. Tripodi. P.R, Ruggeri.R, Campenni. A, Cucinotta. M, et al: Central Nervous System Vasculitis after Starting Methimazole in a Woman with Graves' Disease. *Thyroid*. Volume 18, Number 9, 32-41.
4. Smith. E. R, Scott. R. M: Moyamoya: Epidemiology, Presentation, and Diagnosis. *Neurosurgery Clinics of North America*, 21(3), 543–551.
5. Smith. E. R, Scott. R. M: Moyamoya Disease and Moyamoya Syndrome. *N Engl J Med* 360:1226-37.
6. Ohba, S., Nakagawa, T., & Murakami, H: Concurrent Graves' disease and intracranial arterial stenosis/occlusion: special considerations regarding the state of thyroid function, etiology, and treatment. *Neurosurgical Review*, 34(3), 543-7
7. Choi J.J , Suthakar. P Farmand. F: Fatal outcome in a Hispanic woman with moyamoya syndrome and Graves' disease. *Endocrinology, Diabetes & Metabolism Case Reports*: 1; 1-5.
8. Shou- Chen. R, Bao-Qin. G, Wei-Li. Y, et al: Von Willebrand factor and coagulation factor VIII in Moyamoya disease associated with Graves' disease: A case report. *Experimental and Therapeutic Medicine* 12: 3195-3200.
9. Lanterna. L.A, Galliani. S, Brembilla. C, Longhi. L, Gritti. P, Bernucci. C: Association of moyamoya disease with thyroid autoantibodies and thyroid function. *European Journal of Neurology*, 24(2): 12-22.
10. Lanterna. L, A. Galliani, S. Zangari, R. Conti, L. Brembilla, C. Gritti, P, Bernucci, C. Thyroid Autoantibodies and the Clinical Presentation of Moyamoya Disease: A Prospective Study. *Journal of Stroke and Cerebrovascular Diseases*, 27(5), 1194–1199.



# 17

## Coriocarcinoma como complicación de gestación ectópica cervical

---

AUTOR:

**Judit Pérez Buendía**

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

RESTO DE AUTORES:

**Inmaculada Gómez Carrascosa - Olga Carratalá Pérez - Elena Gurrea Almela  
Julia Manzanares López - Javier Sánchez Romero**

### RESUMEN

La incidencia exacta del coriocarcinoma se desconoce actualmente. Esto es debido a que se trata de una patología muy poco frecuente. Su histología es la de un carcinoma del epitelio coriónico, una forma extremadamente maligna de tumor trofoblástico, de tipo anaplásico epitelial puro, que por su crecimiento y metastásis se comporta como un sarcoma. Al tratarse de una entidad tan poco común, su diagnóstico es complicado, aún más si debuta en el contexto de una gestación ectópica, como es el caso de nuestra paciente.

Existen tan solo unos pocos casos similares publicados en la literatura científica, siendo por tanto una patología excepcional en el mundo de la obstetricia y de la medicina en general.

**Palabras clave:** coriocarcinoma, gestación ectópica, enfermedad trofoblástica.

## CASO CLÍNICO

### Motivo de consulta

Mujer de 46 años que consulta por sangrado anómalo y dolor hipogástrico de 3 días de evolución.

### Antecedentes

La paciente no tomaba medicación crónica en el momento de la consulta ni tenía alergias medicamentosas conocidas. Había tenido dos gestaciones con dos partos normales (fórmula obstétrica: G2P2). En cuanto a las intervenciones quirúrgicas, se le había realizado una amigdalectomía. Había sido sometida a litotricia extracorpórea por ondas de choque hacía un mes por cálculos renales.

Entre los antecedentes familiares, una hermana había fallecido a causa de una leucemia y otro hermano por una cardiopatía congénita. Tanto su madre como otra hermana estaban diagnosticadas de diabetes mellitus tipo 2.

### Anamnesis

La paciente había acudido a urgencias por presentar, desde hacía 3 días, spotting asociado a dolor hipogástrico. Refería episodios similares tras la menstruación desde hacía dos o tres meses. No había presentado fiebre ni ninguna otra sintomatología acompañante.

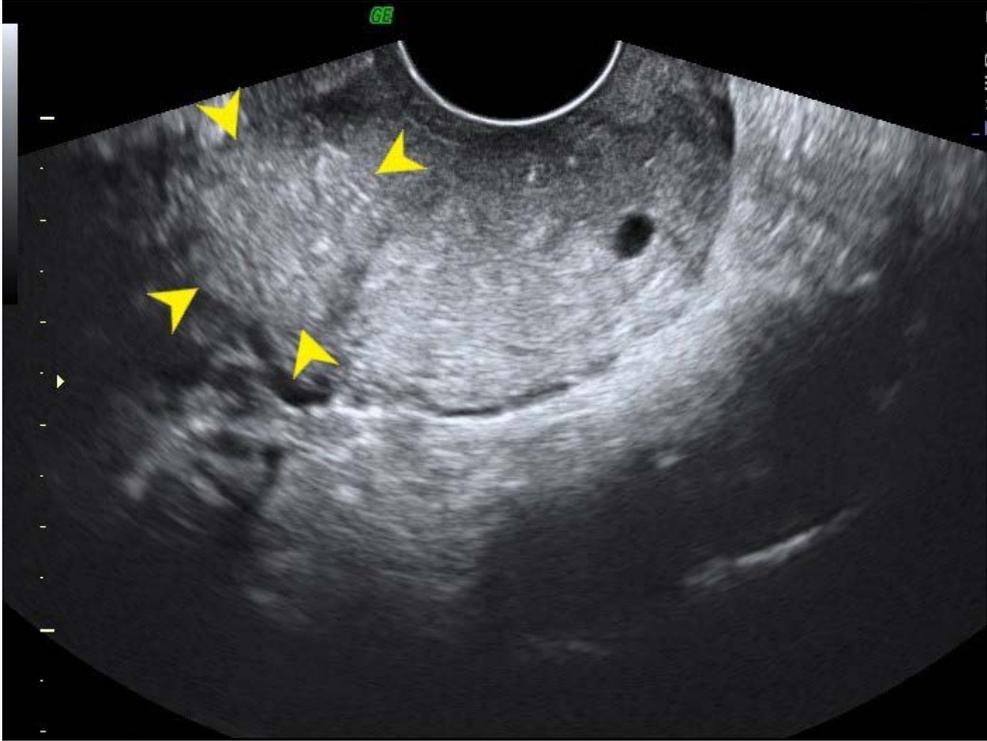
### Exploración física

Genitales externos de aspecto normal. En la especuloscopia se evidenciaba un cérvix hipertrófico y congestivo a expensas del labio posterior. Además se apreció sangrado uterino en cantidad similar a una menstruación, así como un nódulo exocervical compatible con pólipos de 1 centímetro.

La movilización cervical era ligeramente dolorosa y se palpaba un nódulo en labio posterior que abombaba en fondo de saco de Douglas de unos dos centímetros y consistencia blanda.

### Pruebas complementarias

Se realizó una **ecografía transvaginal** hallando un útero regular con endometrio homogéneo y cérvix con formación de 40 x 33 milímetros con aumento de vas-



**Figura 1.** Ecografía transvaginal donde se observa mioma cervical (flechas).

cularización periférica, compatible con mioma (Figura 1). También se observó saco gestacional deformado, con captación Doppler, cerca del orificio cervical interno, sin apreciarse estructuras embrionarias en su interior (Figura 2). Los anejos eran normales, con una imagen ecográfica compatible con cuerpo lúteo en ovario derecho. No había líquido libre.

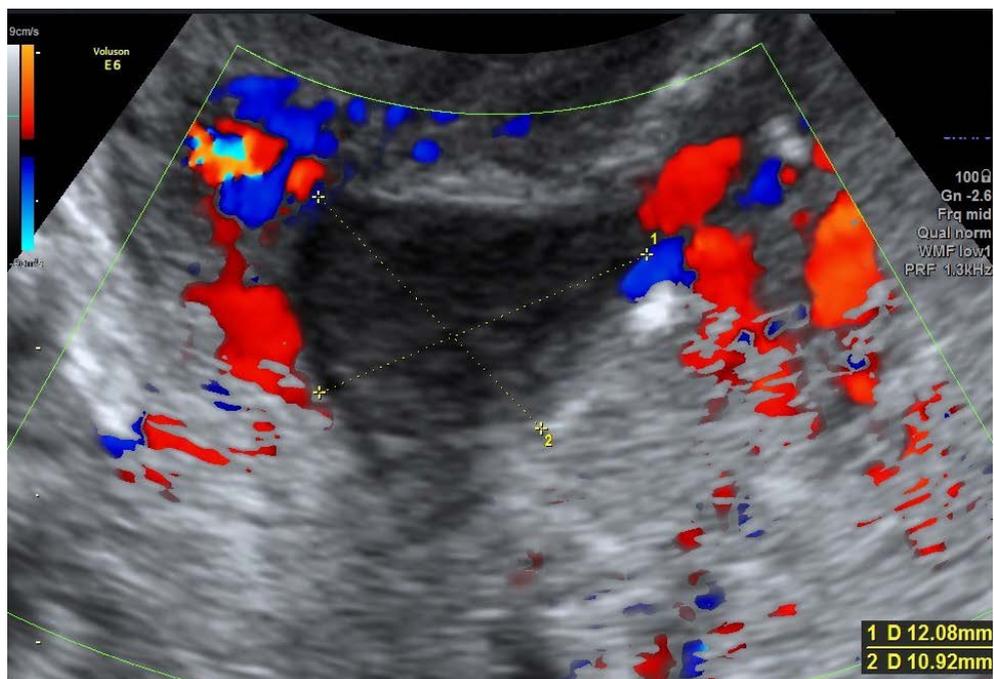
La determinación de  **$\beta$ -hCG en plasma** fue de 6316 mUI/mL, y se realizó un hemograma que no mostró hallazgos patológicos.

## Diagnóstico

Se estableció el diagnóstico de gestación ectópica cervical.

## Evolución y tratamiento

Tras la hospitalización de la paciente, se decidió iniciar tratamiento de la gestación ectópica con metotrexate intramuscular (1 mg/kg/día cada 48 horas, 4 dosis) y ácido



**Figura 2.** Ecografía transvaginal: imagen compatible con saco gestacional de 12 x 10 mm.

folínico vía oral (5 mg cada 48 horas, 4 dosis). Dada la estabilidad clínica y hemodinámica tras la administración de la primera dosis, se consensuó alta hospitalaria con controles periódicos, tras haber informado a la paciente de los signos y síntomas de alarma por los que debería consultar.

Pasada una semana de la primera dosis de metotrexate, las cifras de  $\beta$ -hCG eran de 7774 mUI/mL, aunque se encontraba ginecológicamente asintomática. En el momento de la consulta presentaba mucositis perioral, odinofagia y reacción psoriasiforme en ambos codos, por lo que se decidió no administrar la cuarta y última dosis de metotrexate.

En los controles posteriores, se evidenció un descenso paulatino de las cifras de  $\beta$ -hCG, llegando a un valor de 712 mUI/mL. A pesar de ello, en la ecografía transvaginal se seguía observando un saco gestacional deformado, de 5 milímetros sin apenas captación Doppler.

Llegados a este punto se recibieron los resultados de una biopsia de cérvix que se había tomado durante la hospitalización de la paciente, la cual informaba de un carcinoma epidermoide infiltrante queratinizante. Se solicitaron pruebas de imagen para valorar la afectación parametrial y la extensión sistémica e iniciar tratamiento.



**Figura 3.** Imagen de RMN en la que se puede observar una masa heterogénea dependiente de labio postero-lateral izquierdo de cérvix con afectación parametrial izquierda (flechas).

En este contexto, y 7 días más tarde de la última determinación, la  $\beta$ -hCG ascendió de nuevo a 1511 mUI/mL, por lo que se decidió completar el estudio del tumor para poder iniciar tratamiento de la neoplasia cervical, que también lo sería de la gestación ectópica.

Se realizó resonancia magnética nuclear de pelvis, que evidenció una masa heterogénea con áreas quísticas y sólidas de 4 x 3.2 cm (cráneo-caudal x antero-posterior), dependiente de labio postero-lateral izquierdo de cérvix, de carácter endofítico. La imagen mostraba una interrupción del anillo estromal en su porción postero-lateral izquierda, compatible con afectación parametrial izquierda, sin poder discernir tumor de gestación ectópica (*Figura 3*). El estadiaje de la lesión por resonancia fue IIA.

Ante el aumento constante de las cifras de  $\beta$ -hCG (nuevo pico de 10356 mUI/mL) se solicitó revisión de la biopsia cervical, con nuevo diagnóstico de coriocarcinoma

con áreas extensas de necrosis, estadio II de la FIGO, índice pronóstico 4 y mala tolerancia a metotrexate.

Previamente a la instauración de tratamiento, se realizó una tomografía axial computerizada craneal a la paciente, que resultó normal.

En comité clínico se decidió inicio de tratamiento con dactinomicina, tras el cual las cifras de  $\beta$ -hCG han descendido de forma paulatina (última determinación de 234 mUI/mL).

## DISCUSIÓN

Las gestaciones ectópicas son aquellas en las cuales la implantación del blastocisto se produce fuera de la cavidad uterina. Su prevalencia se estima en torno al 1-2 % de los embarazos. Aproximadamente el 98 % de los embarazos ectópicos ocurren en las trompas de Falopio (1), implantándose en el cérvix menos del 1 % (2).

Todos estos datos apoyan la dificultad diagnóstica que presenta el caso expuesto, ya que si tenemos en cuenta la escasa prevalencia de la gestación ectópica en la población, si a ello sumamos su degeneración en corocarcinoma, es evidente que nos encontramos ante una situación excepcional.

Llegar al diagnóstico correcto supone todo un reto para los especialistas. En primer lugar, es fundamental establecer una sospecha clínica, integrando los resultados de la ecografía y la exploración física de la paciente, así como la persistencia e incluso ascenso de las cifras de  $\beta$ -hCG a pesar del correcto tratamiento con metotrexate. Fueron todos estos datos los cuales nos hicieron dudar de si nos encontrábamos ante una gestación ectópica cervical normal, por lo que la histología fue clave para el diagnóstico del coriocarcinoma.

Una vez establecido el diagnóstico, el aspecto más importante para orientarnos tanto en el tratamiento como en el pronóstico de la paciente sería su clasificación según el índice pronóstico y el estadiaje de la FIGO, en tumor de bajo o alto riesgo (3).

En nuestro caso nos encontramos con un tumor estadio II (extensión extra-uterina, pero limitado a estructuras genitales) y con índice pronóstico de 4 (considerándose las cifras inferiores a 7 tumores de bajo riesgo). En este caso, el tratamiento indicado según las guías más recientes es la monoterapia, utilizando como primera línea el metotrexate (3), tal y como se planteó en la paciente inicialmente. En los casos refractarios la segunda línea de tratamiento sería con actinomicina.

La quimioterapia debe continuarse hasta que se negativicen las cifras de  $\beta$ -hCG y añadir un último ciclo de consolidación.

Nuestra paciente, que inicialmente presentaba un embarazo ectópico, fue finalmente diagnosticada de un coriocarcinoma estadio II, resistente a la primera línea de tratamiento. Independientemente de su respuesta inicial, estas pacientes suelen presentar una alta tasa de remisión con la segunda línea de tratamiento (dactinomicina), con unas tasas de supervivencia cercanas al 100 % (3).

### **BIBLIOGRAFÍA**

1. Ozyuncu O, Tanacan A, Duru S, Sinan Beksac M. Methotrexate therapy for ectopic pregnancies: a tertiary center experience. *Rev Bras Ginecol Obstet* 2018;40:680–685.
2. Ding W, Zhang X, Qu P. An Efficient Conservative Treatment Option for Cervical Pregnancy: Transcatheter Intra-Arterial Methotrexate Infusion Combined with Uterine Artery Embolization Followed by Curettage. *Med Sci Monit*, 2019; 25: 1558-1565.
3. Santaballa A, García Y, Herrero A, Laínez N, Fuentes J et al. SEOM clinical guidelines in gestacional trophoblastic disease. *Clin Transl Oncol*. 2018. 20:38-46.



# 18

## Alteraciones del comportamiento y neoplasias ocultas

---

AUTOR:

**Marta Sánchez Pérez**

Oncología radioterápica. Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca.

RESTO DE AUTORES:

**Antonio José Lozano Martínez - Silvia Patricia Sánchez Rodríguez**

**Juan Antonio Encarnación Navarro - Ana Laborda Segovia - Marta Mateos Llosa**

### RESUMEN

La encefalitis límbica paraneoplásica es un proceso inflamatorio del sistema límbico que se puede asociar a una neoplasia oculta. En un 50 % se encuentra relacionado con el Cáncer Microcítico de Pulmón. Sus manifestaciones características son alteraciones del comportamiento y convulsiones entre otras. Ante la sospecha de la misma deberemos realizar pruebas complementarias tales como analíticas sanguíneas, pruebas de neuroimagen, panel de onconeuronales, excluyendo otras posibles causas. Deberá realizarse un tratamiento inmunosupresor y del proceso oncológico asociado.

**Palabras clave:** paraneoplásico, encefalitis, GABA-B, microcítico.

## CASO CLÍNICO

Paciente varón de 58 años sin alergias medicamentosas, antecedentes médicos, familiares ni quirúrgicos de interés. Hábito tabáquico de 64,5 paquetes/año, bebedor de 17 UU/día.

El paciente es trasladado al Servicio de urgencias por presentar episodio de pérdida de conciencia seguido de contracción tónica, sin saber precisar la duración exacta del acontecimiento, objetivándose periodo postictal que se prolonga hasta su llegada a Urgencias, sin presentar mordedura de lengua ni pérdida de control de esfínteres.

Los días previos había presentado alteraciones conductuales y del comportamiento, encontrándose más agresivo a nivel verbal e irritable. En el servicio de Urgencias se realiza exploración física en la cual no se objetivaron alteraciones significativas, llevándose acabo analítica sanguínea, anormal y sedimentos y pruebas toxicológicas todas ellas sin hallazgos significativos, por lo que se procede al ingreso del paciente en el Servicio de Medicina Interna, en el cual se efectúan las siguientes pruebas complementarias analíticas: Analítica sanguínea, marcadores tumorales y serologías sin hallazgos significativos.

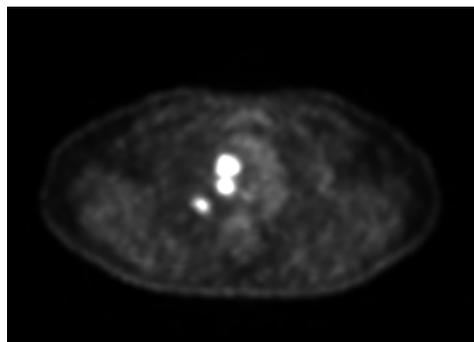
Se realiza Rx de tórax y TAC craneal sin alteraciones relevantes. Se solicita RMN cerebral sin poder completarse su realización debido a claustrofobia del paciente, observándose lesiones isquémicas crónicas.

Durante su ingreso, presenta una segunda crisis tónico clónica generalizada, iniciándose tratamiento con Levetiracetam. Ante la normalidad de pruebas complementarias y ante el antecedente de alcoholismo crónico, se decide alta a domicilio con diagnóstico de crisis tónico clónicas generalizadas probablemente relacionadas con el consumo de alcohol.

A las pocas horas tras el alta, el paciente presenta cuadro de desconexión del medio y alteración del lenguaje, con mordedura de la lengua y relajación de esfínteres sin movimientos tónico-clónicos ni cuadro postictal. En la exploración física destaca la tendencia a la somnolencia con desorientación en tiempo y espacio; presentando pupilas levemente mióticas, simétricas y reactivas con marcha cautelosa, sin otras alteraciones de interés. Se decide ingreso en Servicio de Neurología. Durante el mismo, se inicia Lacosamida y Levetiracetam intravenoso sin control de crisis. Se realiza Punción lumbar con leve pleocitosis linfocitaria, comenzándose de manera empírica Aciclovir y corticoides con buena respuesta clínica. Ante el antecedente de alcoholismo crónico se inicia Tiamina parenteral. Debido a la clínica de crisis epiléptica refractaria a tratamiento, alteración de la memoria a corto plazo y de la conducta, se solicita panel de onconeuronales obteniendo Anticuerpos anti-receptor GABA-b positivos, en presencia de los resultados obtenidos se comienza tratamiento con bolos



**Figura 1.** TAC Torácico donde se objetiva nódulo de 16mm en lóbulo superior derecho y áreas parcheadas en vidrio deslustrado en ambos lóbulos superiores.



**Figura 2.** Imagen de PET-TAC donde se objetiva incremento metabólico de características malignas en adenopatías.

de Metilprednisolona e Inmunoglobulinas intravenosa durante 5 días con excelente respuesta clínica.

Se realiza TAC toraco-abdomino-pélvico evidenciándose múltiples ganglios pre y paratraqueales de hasta 2 cm, ganglio subcarinal de 14mm y nódulo de 16mm en lóbulo superior derecho, confirmándose mediante PET-TAC captación compatible con malignidad.

Dado el contexto clínico del paciente se traslada a Servicio de Oncología médica de HCUVA para completar estudio, en el cual se realiza biopsia con aguja gruesa guiada por ecografía de adenopatía con resultado anatomopatológico compatible con metástasis de carcinoma indiferenciado de célula pequeña de pulmón. Con diagnóstico encefalitis límbica paraneoplásica asociada a Carcinoma microcítico de Pulmón T4N3M1a, se inicia tratamiento quimioterápico con Cisplatino-etopósido, tras seis ciclos del mismo, se remite a Servicio de Oncología radioterápica para realización de tratamiento radioterápico de consolidación y posterior realización de radioterapia holocraneal profiláctica.

## DISCUSIÓN

La Encefalitis límbica paraneoplásica es un proceso inflamatorio localizado en estructuras del sistema límbico. Las neoplasias más frecuentes asociadas son el cáncer de pulmón (generalmente cáncer de pulmón de células pequeñas [CPCP]), seminoma y otros tumores testiculares, timoma, cáncer de mama y linfoma de Hodgkin (1).

Los síntomas neurológicos suelen preceder semanas o meses al diagnóstico del tumor.

La encefalitis por anticuerpos contra la subunidad B1 de la gamma-aminobutírica ácido B (GABA-B) se ha descrito principalmente en adultos. Aproximadamente el 50 % de los casos son paraneoplásicos y en un alto porcentaje están asociados con CPCP (2).

Las manifestaciones clínicas pueden ser muy variables y pueden manifestarse con convulsiones, estado epiléptico, ataxia u opsoclonus-myoclonus (1).

Ante la sospecha de encefalitis paraneoplásica deben realizarse pruebas de neuroimagen, electroencefalografía, punción lumbar y pruebas serológicas.

Los criterios de diagnóstico para la encefalitis límbica autoinmune definida requieren cumplir 4 de los siguientes enunciados:

- Inicio subagudo (<3 meses) de déficits de memoria, convulsiones o síntomas psiquiátricos que sugieren la participación del sistema límbico.
- En la RM FLAIR ponderada en T2 altamente restringida a los lóbulos temporales.
- Al menos uno de los siguientes:
  - Pleocitosis del LCR (> 5 glóbulos blancos por mm<sup>3</sup>)
  - EEG con actividad epiléptica o de onda lenta que afecta a los lóbulos temporales
- Exclusión razonable de causas alternativas.

En presencia de anticuerpos onconeural, se puede hacer un diagnóstico definitivo de encefalitis límbica autoinmune cuando se cumplen al menos dos de los tres primeros criterios y se han excluido causas alternativas (3,4).

El tratamiento se basa principalmente en terapias inmunosupresoras que se centran en metilprednisona intravenosa, Inmunoglobulina intravenosa, además de tratamiento oncológico del tumor que generalmente presenta una muy buena respuesta clínica (5).

## CONCLUSIÓN

La encefalitis Límbica anti-gaba B es una entidad que se asocia en un 50 % a procesos tumorales con mayor frecuencia CPCP.

Suele cursar con clínica de alteraciones del comportamiento debido a la afectación del sistema límbico.

Ante la sospecha de encefalitis límbica debemos plantearnos la posibilidad de un proceso oncológico oculto y deben realizarse pruebas de neuroimagen, electroencefalografía, punción lumbar y pruebas serológicas.

Muchos pacientes presentan una mejora significativa con el tratamiento médico que consistente en inmunosupresión (Corticoides e Inmunoglobulinas) y tratamiento del tumor de base cuando este está indicado. Por ello, la importancia de un diagnóstico y tratamiento precoz.

### **BIBLIOGRAFÍA**

1. Lawn ND, Westmoreland BF, Kiely MJ, et al. Clinical, magnetic resonance imaging, and electroencephalographic findings in paraneoplastic limbic encephalitis. *Mayo Clin Proc* 2003; 78(11):1363-8.
2. Höftberger R, Titulaer MJ, Sabater L, et al. Encephalitis and GABAB receptor antibodies: novel findings in a new case series of 20 patients. *Neurology* 2013; 81(17):1500.
3. Graus F, Delattre JY, Antoine JC, et al. Recommended diagnostic criteria for paraneoplastic neurological syndromes. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2004; 75(8):1135.
4. Graus F, Titulaer MJ, Balu R, et al. A clinical approach to diagnosis of autoimmune encephalitis. *Lancet Neurol* 2016; 15(4):391-404.
5. Vedeler CA, Antoine JC, Giometto B, et al. Management of paraneoplastic neurological syndromes: report of an EFNS Task Force. *Eur J Neurol* 2006; 13(7):682-90.



# 19

## Síndrome antifosfolípido, ¿pensamos en él?

---

### AUTOR:

**Elena Giménez López**

Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario Reina Sofía.

### RESTO DE AUTORES:

**María Purificación Salmerón Ato - Ester Marín Conesa - Javier González Peregrina**

**María Pérez González - Yulia Petryk Petryk**

### RESUMEN

El síndrome antifosfolípido (SAF) es una trombofilia autoinmune caracterizada por la presencia de anticuerpos contra fosfolípidos. Las manifestaciones clínicas son muy diversas, desde asintomáticas hasta cuadros potencialmente mortales, pero suele estar asociada a episodios de trombosis venosa/arterial y/o morbilidades durante el embarazo. El diagnóstico se basa en los criterios de Sydney 2006 que incluyen criterios clínicos (trombosis vascular y/o complicaciones obstétricas) y de laboratorio (anticuerpos anticardiolipina, anti- $\beta$ 2-glicoproteína 1 o anticoagulante lúpido). En cuanto al tratamiento, actualmente se opta por anticoagulación oral por tiempo indefinido y con un INR superior a 2 (si el paciente presentó trombosis venosa INR 2-3, y si presentó una trombosis arterial  $>3$ ).

**Palabras clave:** síndrome antifosfolípido, anticuerpos antifosfolípidos, trombosis venosa cerebral.

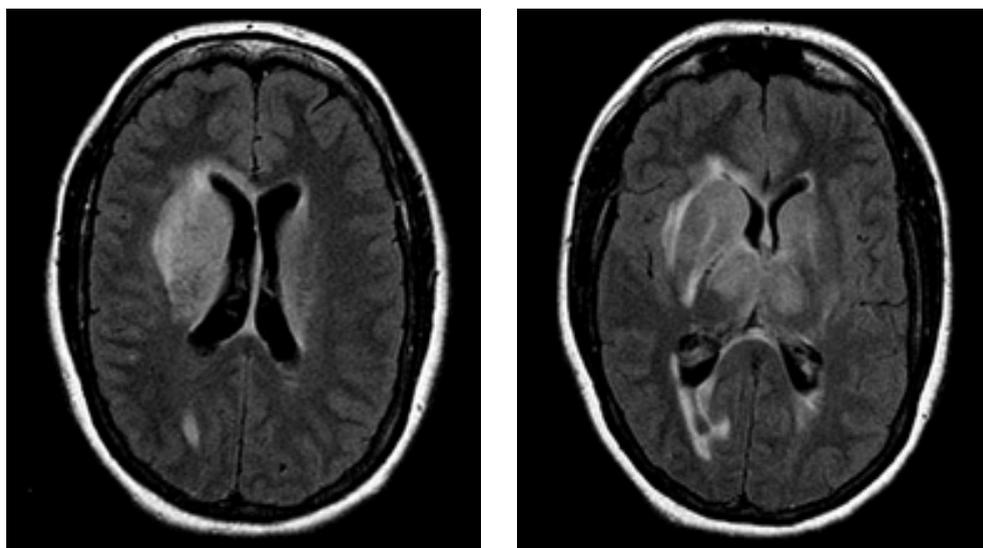
## CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de una mujer de 28 años, obesa y fumadora de medio paquete al día. Entre sus antecedentes destaca un aborto espontáneo en la semana 19-20 de gestación, cuyo informe de la autopsia fetal indicaba que la placenta y el feto presentaban extensos fenómenos autolíticos-isquémicos y que el feto no presentaba malformaciones internas ni externas evidentes. Era portadora de anillo vaginal (Etonogestrel y etinilestradiol), y no tomaba otro tipo de medicamentos. No tenía antecedentes familiares de trombosis ni abortos.

La paciente fue llevada a urgencias del Hospital Universitario Morales Meseguer (HUMM) porque mientras estaba trabajando comenzó a presentar cefalea intensa progresiva junto con sensación de mareo y vómito, y a continuación empezó con discurso incoherente y desorientación. En urgencias del HUMM se objetivó desorientación, lenguaje incoherente y a la exploración presentaba un Glasgow 11-12/15, por lo que se decidió realizar un *TC craneal de urgencias* en el cual se encuentran hallazgos compatibles con trombosis venosa con hidrocefalia secundaria, y una *analítica de sangre* siendo esta normal salvo leve leucocitosis (12.6000 leucocitos con 80 % de neutrófilos). Tras dichos hallazgos es trasladada al Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca (HUVA) donde ingresa en Unidad de Ictus.

En HUVA se volvió a realizar *TC cerebral y de venas cerebrales junto con RMN cerebral* donde se objetivó trombosis de venas cerebrales internas y vena de Galeno que condicionaron hidrocefalia supratentorial y asociaron edema/isquemia en ganglios basales y ambos tálamos. En los primeros días de su estancia en HUVA la paciente presentó mucha tendencia al sueño, cefalea y vómitos ocasionales por lo que se le administró manitol intravenoso consiguiendo mejoría de nivel de consciencia y resolución de hidrocefalia en días sucesivos. Además, desde el inicio del ingreso se inició tratamiento anticoagulante con heparina como tratamiento del fenómeno trombótico agudo. Por otro lado, se realizaron *analíticas de sangre* donde se observó alteración del metabolismo lipídico (aumento de triglicéridos y colesterol), disminución progresiva de la leucocitosis, y aumento progresivo del tiempo de tromboplastina parcial activada y del PTTA ratio. Tras estabilidad neurológica y mejoría radiológica en el TC cerebral de control se decidió traslado a su hospital de referencia (Hospital Universitario Reina Sofía, HURS) para proseguir estudio etiológico y continuar tratamiento.

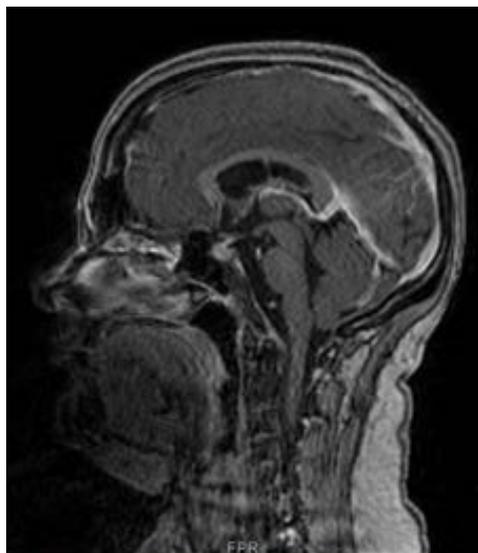
A su llegada a HURS la paciente se encontraba asintomática, aunque no recordaba nada del episodio, y presentaba una exploración sin focalidad neurológica. Se realizó *analítica programada* donde se objetivó ácido fólico bajo, y persistencia de niveles de triglicéridos y colesterol elevados, por lo que se inició tratamiento con ácido fólico y atorvastatina; y descenso progresivo del tiempo de tromboplastina parcial activada y



**Figura 1.** Resonancia Magnética cerebral, T2 FLAIR. Se objetivan lesiones hiperintensas en ganglios basales y ambos tálamo.

del PTTA ratio. En *estudio de trombofilias e inmunológica* se encontró positivos/niveles elevados: Proteína C (172), C3 (180), Ac. Anti-tiroperoxidasa (81.1), Ac. Anti-Nucleares (1/160) y Ac. Anti-Cardiolipinas IgG (54.1); y negativos: Ac. Anti-Cardiolipinas IgM, Ac- Anti-DNA, E.N.A, Ac. Ati-Sm, Ac. Anti-Ro/SSA, Ac Ati-Scl70, Ac. Anti-La/SSB, Ac. Ati-ni-Jo1 y Ac. Anti-Centrómero. Durante su estancia en HURS se modificó el tratamiento añadiéndole acenocumarol y retirando posteriormente la heparina, por lo que se realizaron controles de INR cuyos niveles fueron aumentando progresivamente hasta el alta, siendo su último valor analítico en el hospital de 2.81. Se realizó *angiografía cerebral con RM con contraste* donde se observó mejoría radiológica de la dilatación ventricular supratentorial, afectación isquémica subaguda/crónica a nivel de ganglios basales derechos con depósito hemosiderínicos y trombosis de la vena de Galeno derecha con permeabilidad de la vena cerebral interna derecha y presencia de venas ectásicas periventriculares que conectan el área del infarto venoso con la misma. Tras realizar el estudio y debido a que la paciente mejoró clínicamente hasta encontrarse en situación basal, fue dada de alta con diagnóstico de Trombosis venosa cerebral con afectación de venas cerebrales profundas, infarto venoso de ganglios basales y tálamo derechos, SAF pendiente de realizar segunda determinación de ACA y dislipemia mixta; con tratamiento al alta de acenocumarol, ácido fólico y atorvastatina.

Posteriormente ha sido seguida en consultas externas de Medicina Interna de HURS, con *control analítico* donde los niveles de triglicéridos y colesterol, los tiempos de tromboplastina parcial activada y del PTTA ratio se encuentran dentro de los pa-



**Figura 2.** Angiografía cerebral con RM con contraste. Trombosis de la vena de Galeno derecha con permeabilidad de la vena cerebral interna derecha

rámetros normales; *repetición del estudio de trombofilias*: Ac. Anti-Nucleares positivos (1/80), Ac. Anti-DNA cuantitativo IgG positivos 57.9 y Ac. Anti-Cardiolipinas IgG positivos 99.4. Debido a que se mantiene el diagnóstico de SAF, actualmente sigue en tratamiento con acenocumarol, pero se le ha añadido al tratamiento hidroxicloroquina por posible Lupus Eritematoso Sistémico (Ac. Anti-Nucleares positivos, sin clínica).

## DISCUSIÓN

El síndrome antifosfolípido (SAF) es una enfermedad autoinmune sistémica, de etiología desconocida, cuyo proceso patológico subyacente es la trombosis.

Dicho síndrome se caracteriza por la presencia de anticuerpos séricos dirigidos contra distintos fosfolípidos y proteínas transportadoras de los fosfolípidos, denominados anticuerpos antifosfolípidos (aPL). Fue descrita por Hughes en 1983, y probablemente es la trombofilia adquirida más frecuente.

Epidemiológicamente hablando, es más frecuente en mujeres (relación mujer hombre 4:1) y jóvenes (edad media de inicio entre los 20-40 años). En cuanto a las manifestaciones clínicas de dicha patología son muy diversas, desde pacientes asintomáticos hasta la aparición de un SAF catastrófico (microangiopatía trombótica generalizada que afecta a varios órganos en poco tiempo y que alcanza una mortalidad de hasta el 50 % a pesar de tratamiento correcto), aunque se caracteriza por trombosis vasculares y complicaciones obstétricas.

El diagnóstico de SAF se estableció en 1999 con los criterios de Sapporo. En 2006 fueron revisados y actualizados, dando lugar a los criterios de clasificación de Sydney, los cuales incluyen criterios clínicos y de laboratorio (1) (Tabla 1). En cuanto al diagnóstico diferencial, se deben considerar otros factores asociados a trombosis (cirugías, inmovilizaciones, hiperlipemia...) que no estén relacionados con el SAF.

Debido a la epidemiología y a que los criterios clínicos son necesarios para el diagnóstico, tendríamos que sospechar que estamos ante un SAF con la aparición de trombosis de repetición en pacientes jóvenes sin factores de riesgos conoci-

**Tabla 1**  
Criterios de Sydney, revisados 2006

**Criterios clínicos (al menos uno)**

1. Trombosis vascular: uno o más episodios de trombosis arterial, venosa o de pequeño vaso en cualquier tejido u órgano. La trombosis debe confirmarse por imagen, estudio Doppler o histopatología, con la excepción de la trombosis venosa superficial.
2. Complicaciones obstétricas:
  - Uno o más muertes inexplicables de un feto morfológicamente normal a las diez semanas o más de gestación, documentando la morfología normal por ecografía o examen directo del feto.
  - Uno o más partos prematuros de un recién nacido morfológicamente normal de 34 semanas de gestación o menos a causa de una preeclampsia o eclampsia grave o una insuficiencia placentaria grave.
  - Tres o más abortos espontáneos consecutivos inexplicables antes de las diez semanas de gestación en los que se excluyan anomalías anatómicas u hormonales maternas y cromosomopatías maternas o paternas.

**Criterios de laboratorio (al menos uno)**

1. Anticuerpos anticardiolipina (aCL) IgG o IgM en suero o plasma, presentes a título medio o alto (más de 40 unidades de IgG fosfolípidos [GPL] o IgM fosfolípidos [MPL] o mayor del percentil 99) en dos o más ocasiones separados al menos 12 semanas medidos por ELISA
2. Anticoagulante lúpido (AL) presente en plasma en dos o más ocasiones separados por 12 semanas detectados según las guías de la Sociedad Internacional en trombosis y hemostasia:
  - Alargamiento de la coagulación dependiente de fosfolípidos demostrado por un test de screening (TPTa, tiempo de caolín, test de veneno de víbora de Russell diluido, TP, tiempo de texarina).
  - No se corrige el alargamiento de los tiempos de coagulación mezclándolo con plasma normal pobre en plaquetas.
  - Se corrige el alargamiento de los tiempos de coagulación con el test de screening que añade fosfolípidos - Exclusión de otras coagulopatías (por ejemplo, inhibidor del factor VIII o heparina).
3. Anticuerpos anti-  $\beta_2$  glicoproteína I (  $\beta_2$ -GPI) IgG y/o IgM isotipo en suero o plasma (título mayor del percentil 99) presente en dos o más ocasiones con al menos 12 semanas de diferencia medida por ELISA estandarizado.

dos y localizaciones poco habituales, y/o complicaciones obstétricas sin causas definidas.

El SAF puede clasificarse en primario o secundario. El SAF primario se define cuando en el paciente no existe evidencia de otras enfermedades autoinmunitarias u otros factores precipitantes (infecciones, neoplasias, fármacos...). El SAF secundario, por otro lado, es cuando el paciente presenta otras enfermedades autoinmunitarias, fundamentalmente el lupus eritematoso sistémico (2, 3).

El tratamiento es controvertido y está en constante revisión debido al bajo porcentaje de pacientes con dicho síndrome. No existe correlación entre los niveles de los Anticuerpos antifosfolípidos y los episodios trombóticos, por lo tanto el tratamiento no debe dirigirse en eliminar o disminuir dichos anticuerpos, sino en disminuir los episodios trombóticos. Añadir que los pacientes con SAF que han padecido una trombosis presentan un riesgo elevado de sufrir nuevos fenómenos trombóticos, por lo que se recomienda tratamiento farmacológico. Para disminuir los riesgos vasculares se usan fármacos (antiagregantes plaquetarios o anticoagulantes) junto con la eliminación de los factores adicionales tales como la hipertensión arterial, hipercolesterolemia, tabaquismo o el uso de anticonceptivos que contengan estrógenos. Existe evidencia de que el tratamiento con anticoagulantes es superior al tratamiento con antiagregantes, pero existe debate sobre la intensidad y duración debido a sus complicaciones, como la hemorragia. Sin embargo, utilizaremos unos u otros según la situación:

- Trombopprofilaxis primaria: En pacientes con títulos elevados de anticuerpos antifosfolípidos se evitan los factores de riesgo trombótico adicionales y se utilizará la antiagregación plaquetaria, es concreto la aspirina, con dosis bajas (4, 5).
- Trombopprofilaxis secundaria: En pacientes diagnosticados de SAF (un criterio clínico y de laboratorio) se evitarán los factores de riesgo trombóticos adicionales y se tratarán con anticoagulación oral por tiempo indefinido y mantendrá con un INR según sea una trombosis venosa (INR 2-3) o trombosis arterial (INR > 3) (5, 6, 7). En pacientes con trombosis recurrente a pesar de anticoagulación con INR >3 se añadirá al tratamiento antiagregación plaquetaria.

Nuestra paciente es un buen ejemplo de síndrome antifosfolípido. Es una mujer (sexo más prevalente) joven (en el momento de la trombosis tenía 28 años) con factores de riesgos vasculares que aumentaban el riesgo de trombosis (fumadora, obesa y portadora de anillo vaginal). Cumplía los criterios diagnósticos establecidos en Sydney, tanto criterios clínicos (trombosis vascular confirmada con estudio de imagen y fuerte fetal a las 19 semanas con morfología normal verificada en autopsia fetal) como inmunológicos (dos determinaciones de Anticuerpos anticardiolipina IgG positivos separadas en más de 12 semanas con más de 40 unidades; 54.1 y 57.9 sucesivamente).

Actualmente al no cumplir los criterios diagnósticos de Lupus eritematosos sistémico (al menos 4 criterios, siendo al menos uno clínico y otro inmunológico; y nuestra paciente solo presenta 1 criterio inmunológico, Ac. Anti-Nucleares positivos) estaríamos ante un SAF primario.

Por último, debido a la trombosis venosa se inició tratamiento con heparina, y posteriormente se pasó a acenocumarol debido a la alta sospecha de SAF. Además, aunque no existen criterios diagnósticos de LES en nuestra paciente, debido a su sospecha se inició tratamiento con hidroxicloroquina la cual podría también disminuir la incidencia de fenómenos trombóticos.

### CONCLUSIÓN

Siempre que nos encontremos ante una paciente joven con trombosis debemos considerar que estemos ante un caso de Síndrome antifosfolípido. En dichos pacientes es muy importante la historia clínica ya que en ella podremos encontrar antecedentes de comorbilidades obstétricas o factores de riesgo vasculares que nos ayuden en el diagnóstico, el cual lo dará la clínica junto con las pruebas de laboratorio. Además, en este trabajo remarcamos la importancia de poner tratamiento profiláctico que prevenga futuras trombosis disminuyendo así la morbilidad y mortalidad potencial de las mismas.

### 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 classification criteria for definite antiphospholipid syndrome (APS). *J Thromb Haemost* 2006; 4: 295-306.
2. Asherson RA, Khamashta MA, Ordi-Ros J, Derksen RH, Machin SJ, Barquinero J, et al. The "primary" antiphospholipid syndrome: major clinical and serological features. *Medicine (Baltimore)*. 1989;68(6):366-74.
3. Levine JS, Branch DW, Rauch J. The antiphospholipid syndrome. *N Engl J Med*. 2002;346(10):752-63.
4. D. Alarcón-Segovia, M.C. Boffa, W. Branch, R. Cervera, A. Gharavi, M. Khamashta Prophylaxis of the antiphospholipid syndrome: A consensus report *Lupus*, 12 (2003), pp. 499-503
5. Font J, Cervera R, Ramos-Casals M, Espinosa G, Jiménez S, Ingelmo M. Guías clínicas 2006. Diagnóstico y tratamiento de las enfermedades autoinmunes sistémicas. 3.ª ed. Barcelona: MRA; 2006.
6. G. Ruiz-Irastorza, B.J. Hunt, M.A. Khamashta. A systematic review of secondary thromboprophylaxis in patients with antiphospholipid antibodies. *Arthritis Rheum*, 57 (2007), pp. 1487-149

8. M.J. Cuadrado Lozano. Tratamiento de las manifestaciones trombóticas del síndrome antifosfolípido. Manual SER de diagnóstico y tratamiento de las enfermedades reumáticas autoinmunes sistémicas. 1º ed. Madrid. Elsevier España. 2014. Pp 151-154.

# 20

## Masa cervical en un adulto joven: ¿metástasis de carcinoma testicular?

---

### AUTOR:

**Laura Guillamón Vivancos**

Otorrinolaringología. Hospital Reina Sofía-Hospital Morales Meseguer.

### RESTO DE AUTORES:

Alejandra Jara Maquilón - María del Rosario Gómez González - Lorena Galindo Iñiguez  
Julián Tudela Pallarés - Miguel Pérez Ramos

### RESUMEN

El tumor de células germinativas del testículo (TCGT) es el tumor sólido más frecuente en varones entre los 20 y 34 años. El síntoma de presentación más frecuente es el aumento del volumen testicular o la palpación de un nódulo duro, doloroso o no, y de tamaño variable, no obstante, dado su potencial riesgo de diseminación linfática puede presentarse con síntomas derivados de metástasis en diversos órganos. Presentamos un caso de un paciente de 23 años que consultó por una masa cervical izquierda de crecimiento progresivo de un año de evolución. El diagnóstico final fue metástasis de tumor de células germinales de origen testicular con componente de teratoma maduro. Nuestro objetivo es recordar esta patología en el diagnóstico diferencial de una masa cervical en un adulto joven, así como la importancia del manejo multidisciplinar de la misma entre Oncología, Otorrinolaringología y Urología.

**Palabras clave:** metástasis cervical, diagnostico diferencial, masa cervical, tumor testicular, teratoma.

## CASO CLÍNICO

Acude a nuestro servicio de urgencias un varón de 23 años que consulta por pérdida de peso, cansancio y tumoración cervical izquierda, indolora y de crecimiento progresivo en el último año. En la exploración física se aprecia una masa latero cervical izquierda que se extiende hasta el espacio supraclavicular, elástica, sin signos inflamatorios.

Se solicita una ecografía cervical que muestra una masa de ecoestructura heterogénea que se extiende a espacio cervical posterior y espacio carotídeo. La primera sospecha diagnóstica es que se trate de un conglomerado adenopático por un proceso linfoproliferativo o tuberculoso. El TC de cuello (Figura 1) muestra una voluminosa masa heterogénea de densidad de partes blandas con áreas hipodensas y multiquísticas. Sin embargo, durante la ecografía se realiza una PAAF de la masa cervical que informa, sorprendentemente, de un pequeño nido de cartilago, de aspecto maduro, con condrocitos sin atípicas, lo que sugiere una probable metástasis de teratoma maduro. Por ello se decide realizar una exploración urológica, Ecografía testicular y marcadores tumorales para descartar un origen tumoral testicular.



**Figura 1.** TC Cervical, corte axial donde se aprecia la voluminosa masa cervical de aspecto heterogéneo.



**Figura 2.** Vista macroscópica y microscópica de la pieza. Se aprecia una mezcla de tejidos maduros e inmaduros derivados de las tres capas germinales.

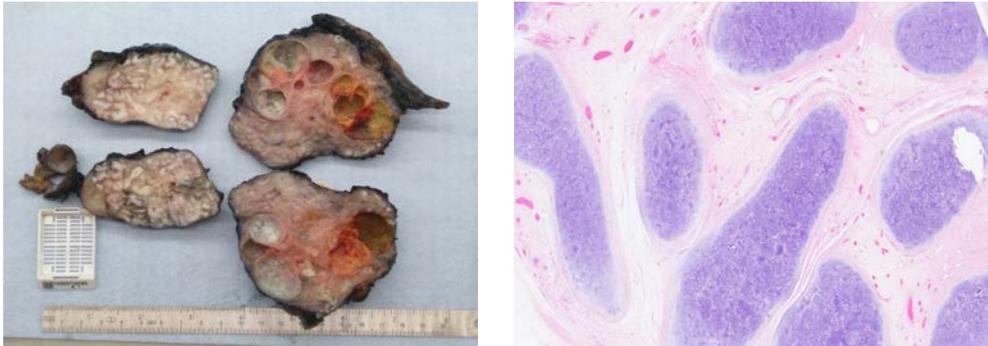
Los marcadores tumorales séricos mostraron una beta-HCG < 1 MuL/ML y Alfa-proteína de 1ng/ml. La ecografía testicular informó de una lesión testicular izquierda de ecoestructura heterogénea y consistencia mixta inespecífica, que podría correlacionarse con un tumor testicular.

Se realizó una orquiectomía izquierda para su estudio histológico. Los resultados muestran una neoplasia de células germinales compuesta por una mezcla de tejidos maduros e inmaduros, derivados de las tres capas germinales, que infiltra partes blandas del hilio testicular y rete testis (Figura 2).

Nuestro paciente es por tanto diagnosticado de tumor testicular germinal no-seminomatoso (Ca Embrionario, Seno endodérmico y teratoma) T2N3M1a. El paciente recibió quimioterapia con 4 ciclos de EP (Etopósido y Platino) y 4 ciclos de TIP(Taxol-Fosfamida-Platino).

Tras el tratamiento quimioterapéutico, se realiza un TC de control y se objetiva un ligero crecimiento de la masa cervical, por lo que, tratándose de un posible síndrome de Growing teratoma, se procede a su exéresis quirúrgica por parte del servicio de Otorrinolaringología.

El diagnóstico histopatológico confirmó que se trataba de una metástasis cervical con tejido maduros de las tres capas germinales. En ella se aprecia áreas mesenquimales de estroma indiferenciado y focos de estroma hiper celular inmaduro. Se aprecia también tejido condroide en variables grados de maduración (Figura 3).



**Figura 3.** Vista Macroscópica y microscópica de la pieza cervical. Se aprecia predominio de componente condroide.

## DISCUSIÓN

Los tumores testiculares derivados de células germinales (GCT) son la neoplasia sólida más frecuente en jóvenes entre 15-40 años. La gran mayoría de GCT surgen en el testículo, pero hasta un 5 % ocurren fuera de las gónada (tumor extragonadal de células germinales o EGGCT). Los EGGCTs son generalmente encontrados en la línea media del cuerpo, por ejemplo, retroperitoneo, mediastino o cerebro, a veces planteando dificultades diagnósticas (1).

Histológicamente se clasifican según la WHO (2016) en: Tumores prepuberales (no derivados de células germinales) y tumores post-puberales o tumores de células germinales (GCT). Estos últimos se clasifican en seminomatosos (seminoma) y no-seminomatosos (carcinoma embrionario, carcinoma de saco vitelino, teratoma y coriocarcinoma) (2). El origen de los GCT o tumores de células germinales proviene de la célula germinal primitiva, que da lugar al gonocito. Debido a aberraciones genéticas puede convertirse en precursor maligno, lesión llamada neoplasia de células germinales in situ (3).

## Clínica

La manifestación clínica más frecuente es la aparición de un nódulo o masa, generalmente indoloro, de superficie irregular, duro y que aumenta de tamaño de manera progresiva (entre un 70-90 % de los casos). Alrededor de un 10 % de los casos se manifiestan por síntomas diversos debidos a la presencia de metástasis en distintos órganos, siendo el dolor lumbar por infiltración linfática retroperitoneal el síntoma extragonadal que con mayor frecuencia se observa. Hasta un 10 % de casos el tumor es asintomático, siendo un hallazgo incidental o encontrándose de forma

inesperada, tras pequeños traumatismos o intervenciones sobre un testículo con otra patología (4).

Se estima que solo un 0.005 % de los pacientes con carcinoma testicular manifiestan una metástasis cervical como primer signo (5), y hasta un 5 % de los pacientes pueden presentar metástasis cervicales a lo largo del proceso. La enfermedad metastásica del testículo se realiza por diseminación linfática y hemática en tumores no seminomatosos, y linfática en los seminomatosos, afectando primero a los ganglios linfáticos retroperitoneales. Luego, el tumor se propaga a través del conducto torácico a su sitio de vaciado cerca de la unión de las venas yugular interna izquierda y subclavia. Por lo tanto, la región supraclavicular izquierda es uno de los lugares posibles donde los teratomas testiculares pueden metastatizar (5).

### Diagnóstico

Ante la sospecha clínica de un tumor testicular, debe realizarse una ecografía testicular, teniendo en cuenta también el tamaño y cualquier alteración estructural del testículo contralateral. La elevación de los "marcadores tumorales", es decir, los niveles séricos de  $\alpha$ -fetoproteína (AFP) y / o gonadotropina coriónica humana (HCG) respaldan el diagnóstico y, además, son muy útiles en la estadificación y monitoreo de la respuesta al tratamiento (1). Pero el diagnóstico de un cáncer de células germinales testiculares (TGCC) ha de confirmarse con la histología de la masa testicular, por tanto, la orquiectomía será diagnóstica y terapéutica.

La biopsia de tumores extragonadales de línea media es obligatoria, a menos que la clínica del paciente, con marcadores tumorales altos, lo impida (1).

### Tratamiento

El tratamiento debe ajustarse a la histología del tumor y su estadio, pero de forma general podemos decir que los tumores de células germinales son sensibles a la quimioterapia, y por tanto el tratamiento se basará en la cirugía y la quimioterapia con cisplatino, con regímenes como BEP (bleomicina, etopósido y cisplatino) o EP (etopósido y cisplatino). En la mayoría de los pacientes con tumores de células germinales diseminados, deben considerarse 3 a 4 ciclos de PEI de dosis estándar como el tratamiento de primera elección.

El manejo de los tumores derivados de células germinales está bien establecido por las guías, sin embargo, aquellos que presentan un componente mixto, como nuestro caso, pueden ser desafiantes, ya que varios componentes están presentes,

con el comportamiento biológico individual y la propensión a crecer localmente, metastatizar, producir marcadores séricos o recurrir (6). El pronóstico es bueno, y desde la aparición del cisplatino las tasas de curación superan el 80 % en los casos metastásicos y 100 % en estadios I (1).

### **Teratoma (6)**

El término "teratoma" fue introducido por primera vez por Rudolf Virchow en 1863, a partir de la raíz griega "teras" que significa "monstruo". Se trata de una variante que deriva de una célula precursora maligna totipotencial, como el carcinoma embrionario o un tumor del saco vitelino, y que pueden comprender elementos de las tres capas germinales (epitelio, tejido neural, cartílago, hueso...). Puede hallarse por tanto en las metástasis de GCT, y al ser quimiorresistente, pueden persistir tras la quimioterapia, como en nuestro paciente. Aunque el teratoma es un tumor benigno, en el contexto de ser una metástasis de TCG no-seminomatoso testicular, su potencial biológico es impredecible.

### **El síndrome de "Growing Teratoma" (7)**

Hasta un 2-7 % de los pacientes presenta el síndrome de 'Growing teratoma', esto es, pacientes que han terminado la línea de tratamiento quimioterápico y en los que se objetiva un crecimiento del componente teratomatoso. Para ello debe de cumplir los siguientes criterios:

- (i) Normalización de marcadores tumorales séricos previamente elevados: AFP y / o hCG
- (ii) Aumento en el volumen del tumor durante o después de la quimioterapia para TCG;
- (iii) Diagnóstico de teratoma en la resección tumoral, sin otra histología de TCG viable.

El tratamiento en estos casos, dada la quimioresistencia del teratoma es la resección quirúrgica.

## **CONCLUSIÓN**

Ante una masa cervical en el adulto, la primera sospecha diagnóstica es una metástasis de carcinoma epidermoide de cabeza y cuello. En el adulto joven, la etiología infecciosa y los procesos linfoproliferativos son lo más frecuente. No obstante, el

carcinoma testicular es la neoplasia más común en hombres de 20 a 30 años, y por tanto, aunque infrecuente, una masa supraclavicular izquierda en este grupo de edad debería de hacernos considerar la metástasis testicular en el diagnóstico diferencial.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Oldenburg, J., Fossa, S., Nuver, J., Heidenreich, A., Schmoll, H. and Bokemeyer, C. et al. Testicular seminoma and non-seminoma: ESMO Clinical Practice Guidelines for diagnosis, treatment and follow-up. 2013. *Annals of Oncology*, 24(suppl 6), pp. vi125-vi132.
2. Tourne, M., Radulescu, C. and Allory, Y. (2019). Tumeurs germinales du testicule : caractéristiques histopathologiques et moléculaires. 2019 *Bulletin du Cancer*.
3. Boublikova L, Buchler T, Stary J, Abrahamova J, Trka J. Molecular biology of testicular germ cell tumors: unique features awaiting clinical application. *Crit Rev Oncol Hematol*. 2014;89:366–85.
4. Álvarez Moratinos B., Angulo Acosta S., Barrio Cortes J., García González G., Domínguez Gordillo A., Alpuente Román J.C. et al. Seminoma: puesta al día. *Sanid. Mil*. 2013 Mar; 69( 1 ): 22-37.
5. Ferri E, Pedruzzi B, Gasparin P, Lunghi M. Cervical mass as the first clinical manifestation of unsuspected metastatic seminoma. *Auris Nasus Larynx*. 2018;45(3):626-629.
6. Gavriel H, Kleid S. Benign Neck Metastasis of a Testicular Germ Cell Tumor. *International Surgery*. 2015;100(1):164-168.
7. Michalski W, Jonska-Gmyrek J, Poniatowska G, Kucharz J, Stelmasiak P, Nietupski K. Testicular teratomas: a growing problem?. *Medical Oncology*. 2018;35(12).



# 21

## Absceso retrofaríngeo como presentación de bacteremia por *Staphylococcus aureus* meticilina sensible en un adulto sano

---

### AUTOR:

**María Granados Madero**

Medicina Intensiva. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca.

### RESTO DE AUTORES:

**Encarnación Moral Escudero - Elisa García Vázquez - José Manuel Felices Farias**

**Nayara López Hernández - Paula Rivera Sánchez**

### RESUMEN

Los abscesos retrofaríngeos en adultos son poco frecuentes. Cuando se presentan en adultos sanos su etiología suele ser traumática (cuerpos extraños como espinas de pescado) o iatrogénica (endoscopias). Los de etiología infecciosa suelen presentarse en pacientes inmunodeprimidos. Sin embargo, el paciente del caso presentado se trata de un adulto sano que presenta un absceso retrofaríngeo como consecuencia de una bacteremia por *Staphylococcus aureus*. Mediante este caso clínico se discute la fisiopatología de la infección por *Staphylococcus aureus*, su clínica y el manejo diagnóstico-terapéutico de la bacteremia de la comunidad complicada con siembra metastásica séptica.

**Palabras clave:** *Staphylococcus aureus*, bacteremia, absceso retrofaríngeo.

## CASO CLÍNICO

Se presenta el caso de un varón de 59 años, exfumador desde hace 30 años, con hábito enólico habitual de 3-4 vasos de whisky al día, hipertrofia benigna de próstata y poliartrosis generalizada como únicos antecedentes de interés, que acude a urgencias por fiebre termometrada en domicilio de hasta 39 °C, tiritona y cervicalgia que empeora con los movimientos, de tres días de evolución. El paciente es hostelero y a la anamnesis relataba que una semana antes de inicio de la clínica referida, mientras trabajaba se había realizado un corte con un cuchillo en la mano derecha en el que llegó a presentar signos inflamatorios y supuración.

A su llegada a Urgencias el paciente presentaba regular estado general, con temperatura ótica de 39,2 °C, tensión arterial de 108/66mmHg y una frecuencia cardíaca de 101 lpm. A la exploración física destacaba intenso dolor a la movilización cervical con mayor intensidad para la lateralización y la extensión. El resto de la exploración física por aparatos fue anodina, incluyendo la auscultación cardiopulmonar que no evidenció soplos cardíacos, la exploración otorrinolaringológica y la inspección de miembros superiores que no evidenció estigmas cutáneos de endocarditis y que mostraba resolución completa de la herida referida anteriormente.

En Urgencias se extrajo una analítica sanguínea que mostró una proteína C reactiva de 9.99 mg/dL, procalcitonina de 0.26 ng/dL y 7.000 leucocitos con 88,50 % de neutrófilos. Como parte de las pruebas de imagen, se realizó un TC craneal y cervical con contraste que mostró una colección retrofaríngea de morfología laminar y con cambios edematosos asociados desde el nivel de C2 hasta nivel de C5, compatible con absceso retrofaríngeo. Además, se extrajeron hemocultivos y urocultivos previamente a la administración de amoxicilina-clavulánico y clindamicina, y se administraron analgésicos para control del dolor cervical. Tras la realización de pruebas complementarias se decidió el ingreso del paciente en Infecciosas para completar estudio y tratamiento antibiótico.

En planta de hospitalización, se intentó la punción del absceso retrofaríngeo hasta en tres ocasiones sin extraer líquido seroso ni purulento. Al día siguiente de su ingreso, los resultados de los hemocultivos mostraron un *Staphylococcus aureus* sensible a meticilina (SAMS) y resistente a penicilina, eritromicina y clindamicina. Tras ello, y bajo el diagnóstico de **bacteremia estafilocócica de la comunidad complicada con colección retrofaríngea** se modificó tratamiento antibiótico pautando cloxacilina, daptomicina y metronidazol, quedando el paciente afebril tras ello. Además, se solicitaron pruebas complementarias entre las que se incluyeron: analítica completa con función hepática, serología de VIH, hepatitis B y C, y un ecocardiograma transtorácico. Durante su ingreso el ecocardiograma y las analíticas resultaron normales. A los dos



**Figura 1.** TC cervical con contraste. **A.** Corte coronal de TC cervical antes del tratamiento antibiótico (imagen aumentada de intensidad para facilitar su interpretación): se visualiza aumento del espesor del espacio retrofaríngeo y región prevertebral por la presencia de una colección laminar homogénea e hipodensa de un tamaño aproximado de 0,8 x 3,5 x 4,4cm (APxTxCC), que se extiende en dirección cráneo-caudal desde el nivel del cuerpo vertebral C2 al cuerpo vertebral C5. Los hallazgos descritos están en relación probable con absceso retrofaríngeo con edema circundante asociado. **B.** Corte sagital de TC cervical de la misma lesión anteriormente descrita.

días de antibioterapia dirigida, se solicitaron hemocultivos de control que resultaron negativos (primeros hemocultivos negativos), ante este dato microbiológico y buena evolución clínica se pautó monoterapia con cloxacilina intravenosa. Pasaron dos días y se solicitaron nuevos hemocultivos de control que también fueron negativos. Por lo que decidió mantenerse cloxacilina intravenosa en monoterapia durante dos semanas (contando desde el primer de hemocultivos negativos), manteniéndose el paciente afebril, con buen control tensional y con resolución de la cervicalgia. Para completar estudio, se solicitó una resonancia magnética cervical que mostró buena evolución de la colección retrofaríngea. Previamente al alta hospitalaria se repitió ecocardiograma transtorácico que resultó normal, por lo que, tras completar dos semanas de cloxacilina intravenosa desde los primeros hemocultivos negativos, el paciente fue dado de alta con levofloxacino oral durante 2 semanas y revisión posterior en consultas con nueva resonancia magnética cervical.

## DISCUSIÓN

La bacteremia por *Staphylococcus aureus* está considerada una infección de gravedad debido a la elevada morbimortalidad de sus potenciales complicaciones (1).

Se define bacteremia por *Staphylococcus aureus* como la presencia de  $\geq 1$  hemocultivo positivo para *S. aureus* en pacientes con signos y síntomas compatibles con una infección (2). La bacteriemia comunitaria es aquella que tiene su origen en la comunidad y es detectada dentro de las primeras 48 h de hospitalización (3). Ambas definiciones se ajustan al caso clínico presentado.

Las bacterias del género *Staphylococcus* son cocos grampositivos que al microscopio se organizan en pares, de hecho, el término *estafilococo* deriva del griego *staphyle*, que significa "un racimo de uvas" (4). *S. aureus* es ubicuo y puede ser una parte de la flora humana de la piel (1). El transporte del microorganismo a los lugares de infección puede ocurrir a través de roturas abiertas en la superficie dérmica, como heridas o incisiones quirúrgicas o en ocasiones a través de una degradación menos evidente en la piel como el eccema o el microtrauma asociado al afeitado (4), en el paciente del caso clínico presentado la puerta de entrada sospechada pudo ser la herida incisiva que se realizó con el cuchillo.

El sello distintivo de la patogenia de la infección estafilocócica es el absceso, desde este foco de infección, la bacteria puede diseminarse hematógicamente (4). La diseminación hematógena y sus metástasis sépticas son más frecuente en la bacteremia por *S. Aureus* adquirida en la comunidad (5), como reflejamos en el caso clínico. Los factores de riesgo asociados a mala evolución de la bacteremia y sus complicaciones se reflejan en la tabla adjunta (Tabla I).

En cuanto a las manifestaciones clínicas, además de signos de infección sistémica como la presencia de fiebre o malestar, dependen del lugar de infección del microorganismo y de la formación o no de abscesos. El *S. Aureus* puede dar lugar a infecciones de piel y partes blandas (como foliculitis o impétigo), neumonía, infecciones del tracto urinario, osteomielitis, espondilodiscitis y endocarditis (6). El paciente de nuestro caso presentaba fiebre y síntomas locales de infección a nivel de la colección: cervicalgia.

Una de las potenciales complicaciones es la infección de las válvulas cardíacas (5, 6). Las guías de práctica clínica de la Sociedad Americana de Enfermedades Infecciosas recomiendan la realización de una ecocardiografía en todos los casos de bacteremia por *S. Aureus*, particularmente en casos de bacteremia adquirida en la comunidad, debido a la alta incidencia de endocarditis (alrededor de un 30 % de los casos). El ecocardiograma transesofágico proporciona más información que el ecocardiograma transtorácico y es la modalidad diagnóstica de elección (5, 7). Las excepciones son los pacientes jóvenes y previamente sanos que no tienen condiciones cardíacas subyacentes predisponentes ni signos clínicos de endocarditis, y cuya fiebre y bacteremia

**Tabla 1**  
Factores que se asocian a bacteremia complicada

Factor	Impact on SAB	References
Community acquired	Tendency for metastatic infection	1-4
Female sex	Higher mortality rate (than males)	17
Length of positive blood cultures >48 h	Complicated course (including metastatic infections)	5
Time for a blood culture to turn positive	Complicated course (including metastatic infections and mortality)	13
Lack of identifiable focus	Aggravates and prolongs SAB	3,7
Implanted prosthetic material	Complicated course, increased mortality, increased relapse	8, 20, 21
Immunosuppression and HIV	Aggravates and prolongs SAB	9, 10
Renal failure	Intravascular complications	11, 12
Solid tumors	Intravascular complications	11, 12
High APACHE II score (>7)	Complicated course, septic shock, high mortality	14
CURB-65 >3	Complicated course, septic shock, high mortality	16
Neurologic complications	High mortality	18, 29
Cardiac complications	High mortality	19
Septic thrombophlebitis	Prolonged course	30, 31
MRSA pneumonia	Complicated course, septic shock, high mortality	32

Abbreviations: APACHE, Acute Physiology and Chronic Health Evaluation; CURB-65, confusion, urea, respiratory rate, blood pressure, and age 65; MRSA, methicillin-resistant *Staphylococcus aureus*; SAB, *Staphylococcus aureus* bacteremia.

Obtenida de: Keynan Y, Rubinstein R. *Staphylococcus aureus* bacteremia, risk factors, complications and management. *Critical care clinics*. (2013); 29(3): 547-562.

se resuelve dentro de las 72 horas posteriores al tratamiento (5), tal y como reflejamos en nuestro caso clínico.

A pesar de una exhaustiva revisión de la literatura, se han descrito escasos casos de abscesos retrofaríngeos por *S. Aureus*. En la mayor parte de los casos, los abscesos, incluidos los casos iatrogénicos, son causados por un traumatismo. En los casos no traumáticos generalmente se presentan como consecuencia de una infección de los ganglios linfáticos retrofaríngeos, con frecuencia tras infección respiratoria (7,9). Debido a que estos ganglios particulares generalmente desaparecen a la edad de 4 o 5

años, un absceso retrofaríngeo no traumático en un adulto es extremadamente raro (8). Cuando ocurren en adultos, generalmente se ven en pacientes inmunocomprometidos (9). Su diagnóstico se basa en una historia clínica completa, con hincapié en los factores de riesgo, la exploración física, determinaciones analíticas y estudios radiológicos, en particular el TC con contraste y la resonancia magnética (8, 9), como en el caso de nuestro paciente. Sin embargo, en el paciente presentado no se han evidenciado causas de supresión inmunológica por el momento, a pesar de la ingesta de alcohol anteriormente mencionada sin repercusiones analíticas.

En cuanto a la duración y el tratamiento antibiótico de la bacteremia es controvertido (3, 5, 7). La terapia empírica de una bacteremia depende de los datos epidemiológicos y de la etiología sospechada, siendo objeto de discusión continua (10). Centrándonos en nuestro caso de bacteremia por *S.aureus* meticilina sensible, cloxacilina en monoterapia es el tratamiento de elección (3, 10).

Dos semanas de tratamiento antibiótico intravenoso pueden ser suficientes en pacientes que cumplan las siguientes condiciones: pacientes sin anomalías valvulares ni dispositivos vasculares, que se mantengan afebriles y asintomáticos a las 72h de inicio de antibiótico dirigido y en que aquellos que presenten hemocultivos negativos a los 2 y 4 días de tratamiento antibiótico dirigido (3,5). En casos de bacteriemia complicada, definida por la presencia de endocarditis infecciosa o de infección en un tejido profundo o de persistencia de la bacteriemia tras 48-96 h de tratamiento antibiótico apropiado, el tratamiento debe tener una duración mínima de cuatro semanas (3).

El tratamiento secuencial en las bacteriemias, aunque es una práctica habitual, es poco conocido (2,3). La experiencia publicada es escasa. En pacientes con tolerancia oral y alternativas razonables de tratamiento oral, en función de los datos del antibiograma, el origen de la bacteriemia y de la farmacocinética de los fármacos, puede ser una buena opción terapéutica (3).

En nuestro caso clínico, teniendo en cuenta que se trataba de una bacteremia complicada con colección retrofaríngea se administraron dos semanas de antibioterapia intravenosa dirigida y tras buena evolución clínica y ausencia de complicaciones, sobre todo a nivel cardíaco, se completó tratamiento con antibioterapia oral, según datos de antibiograma, durante dos semanas más con seguimiento ambulatorio.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Ased S et al. Evaluation of Staphylococcus aureus Bacteremia: Academic and Community-Based Management Within the Same Health System. Infection Control & Hospital Epidemiology. 2017;38(06):740-742.

2. Mateo Bassetti et al.Characteristics of Staphylococcus aureus Bacteraemia and predictors or early mortality.PLoSOne.2017;12(2).Disponible en: [10.1371/journal.pone.0170236](https://doi.org/10.1371/journal.pone.0170236)
3. Cisneros-Herreros JM, et al. Guía para el diagnóstico y tratamiento del paciente con bacteriemia. Guías de la Sociedad Española de Enfermedades Infecciosas y Microbiología Clínica (SEIMC). 2007; 25(2).75-164.
4. Medscape [Internet]. Staphylococcus aureus Infection: practice essentials, Background, Pathology [Actualizado 15 enero de 2019, citado 29 de marzo 2019] Disponible en: <https://emedicine.medscape.com/article/971358-overview#a1>
5. Keynan Y, Rubinstein R. Staphylococcus aureus bacteremia, risk factors, complications and management.Critical care clinics.(2013);29(3):547-562.
6. Makki D et al.The orthopaedic manifestation and outcomes of methicillin- sensitive Staphylococcus aureus septicaemia.The bone & Joint Journal.2017;99(11):1545-1551.
7. L Holland T, Arnold C, G.Fowler V.Clinical management of Staphylococcus aureus bacteremia.JAMA.2014;312(13):1330-1341.
8. Shanti RM, Hastings ML, Patel S, Yeoh MS.A Case of a Methicillin-Resistant Staphylococcus Aureus Retropharyngeal Abscess With Mediastinal Extension in an 11-Month-Old Girl. Journal of Oral and Maxillofacial Surgery.2016;74(4):747–753.
9. Harnaki A et al. Retropharyngeal Abscess in Adults: five case reports and review of literature.ScientificWorldJournald.2011;11:1623-1629.
10. David MZ, Daum RS.Treatment of Staphylococcus aureus infections.Curr Top Microbiol Immunol.2017;409:329.383.



# 22

## Meningitis subaguda como causa de encefalopatía en el paciente cirrótico

---

### AUTOR:

**Carne Olagüe Baño**

Medicina Interna. Hospital General Universitario Morales Meseguer.

### RESTO DE AUTORES:

**Isabel Carpena Martínez - Ana Nieves Piqueras Martínez - Irene Cases Susarte  
Sergio Alemán Belando - Marta Moreno Hernández**

### RESUMEN

Una paciente de 59 años con antecedentes de cirrosis hepática consultó en nuestro centro por inestabilidad, astenia y anorexia de tres semanas de evolución, asociándose de forma aguda un cuadro clínico compatible con meningismo. El aislamiento de levaduras en los hemocultivos fue el hallazgo que favoreció la sospecha clínica precoz y el posterior diagnóstico de meningoencefalitis criptocócica. La paciente presentó una evolución tórpida y un ingreso prolongado, durante el que se administró tratamiento de inducción con anfotericina B liposomal asociado a fluconazol y posteriormente a flucitosina. Aún en ausencia de infección por VIH, la meningoencefalitis criptocócica es la infección fúngica del sistema nervioso central más frecuente en pacientes inmunocomprometidos, especialmente en aquellos con déficit de la inmunidad celular, entre los que se encuentran aquellos con cirrosis hepática, aunque también puede afectar a pacientes inmunocompetentes.

**Palabras clave:** meningitis criptocócica, *Cryptococcus neoformans*, criptococosis, cirrosis hepática, síndromes de inmunodeficiencia, huésped inmunocomprometido.

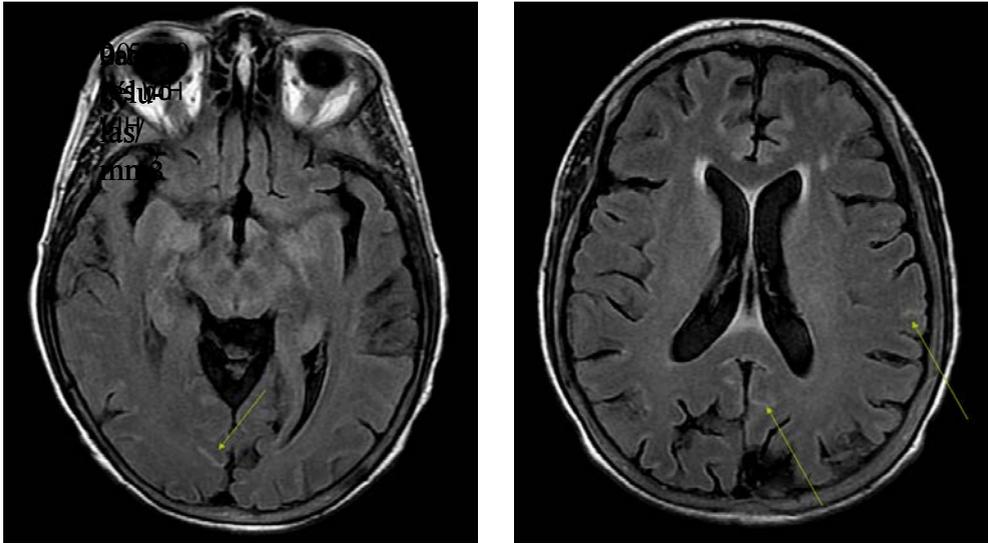
## CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de una paciente de 59 años que consultó en el servicio de Urgencias por inestabilidad y fiebre. Estaba diagnosticada de diabetes mellitus tipo 2, cirrosis hepática etanólica estadio Child B con pancitopenia secundaria y asociaba, además, una encefalopatía de origen etanólico. Destacaba una trombopenia crónica grave que había sido estudiada por Hematología, sin hallazgos de enfermedad hematológica primaria en la punción de médula ósea. Tenía colelitiasis y presentó un episodio de pancreatitis aguda secundaria en el año 2004. La paciente vivía en un medio rural en contacto con animales domésticos y aves.

Tres semanas antes de ser atendida por primera vez, comenzó con decaimiento general progresivo, astenia, anorexia y presentó varios episodios transitorios de inestabilidad. Aproximadamente cuatro días antes de consultar desarrolló una **cefalea** intensa, holocraneal, acompañada de sono y fotofobia. Consultó en Urgencias por comenzar con **fiebre** (hasta 38 °C) y **vómitos**. Allí se realizaron varios estudios microbiológicos, incluyendo hemocultivos, decidiendo finalmente alta hospitalaria con azitromicina. Al día siguiente la paciente continuaba con los mismos síntomas y comenzó, además, con un mareo de tipo rotatorio, inestabilidad de la marcha y desorientación, por lo que volvió a consultar. En la exploración física se objetivó disartria, así como asterixis, sin otra focalidad neurológica inicial. Analíticamente, destacaba albúmina de 2 g/dL, sodio de 134 mEq/L, leucocitos 2360/mm<sup>3</sup> (1900 neutrófilos y 100 linfocitos), hemoglobina de 9,8 g/dL y plaquetas 32000/mm<sup>3</sup>. Se realizó una **TC craneal**, en la que no se objetivó signos de patología cerebral aguda, y se decidió ingreso a cargo del servicio de Digestivo con el diagnóstico inicial de encefalopatía hepática grado I.

Se informó del **crecimiento de levaduras en los hemocultivos** extraídos durante su primera visita a Urgencias, compatibles con *Cryptococcus*, y se solicitó valoración por el servicio de Enfermedades Infecciosas. Por la evolución subaguda del cuadro clínico-neurológico y dado el aislamiento conocido, **la sospecha de meningoencefalitis por *Cryptococcus*** era alta. Se realizó la **punción lumbar**, apreciándose una presión de apertura de 260 mmH<sub>2</sub>O. El líquido cefalorraquídeo (LCR) presentó: leucocitos 55/μl, proteínas 50 mg/dL, glucosa 11 mg/dL y ADA 15 UI/L (Tabla 1). El análisis microbiológico del LCR mostró positividad de la tinción de tinta china y del antígeno de *Cryptococcus* a título de 1/8192 (Tabla 2). Se identificó *Cryptococcus neoformans* en el cultivo y se inició tratamiento con anfotericina B liposomal y fluconazol. La serología para VIH fue negativa.

Se solicitó una **resonancia magnética** (RMN) (Figuras 1 y 2) que confirmó una hiperintensidad giriforme parcheada de todos los lóbulos cerebrales, por afectación inflamatoria a nivel de las leptomeninges y la cortical superficial. Se descartaron las le-



**Figuras 1 y 2.** Imágenes de la RMN cerebral. Se aprecia una hiperintensidad (línea verde) en la secuencia FLAIR lineal y giriforme, que afecta de manera parcheada a la superficie de circunvoluciones y surcos de todos los lóbulos cerebrales, en relación con la afectación inflamatoria de las leptomeninges y la corteza superficial. Se constata que el sistema ventricular presenta una morfología normal y que su tamaño es acorde al patrón de surcos.

**Tabla 1**

Características del LCR en la meningoencefalitis criptocócica.

**Características del LCR en la meningoencefalitis criptocócica**

Presión de apertura habitualmente elevada (> 200 mmH<sub>2</sub>O). En pacientes no VIH es menos frecuente esta característica.

ADA puede estar elevado.

Hipogluorraquia marcada.

Proteinorraquia elevada (a veces valores normales).

Predominio de mononucleares.

<b>PACIENTES VIH</b>	0-50 células/mm <sup>3</sup>
<b>PACIENTES NO VIH</b>	20-200 células/mm <sup>3</sup>

**Tabla 2**

Evolución temporal de las principales pruebas microbiológicas de nuestra paciente

	20/02/18	27/02/18	02/03/18	05/03/18	08/03/18	24/04/18
<b>Hemocultivos</b>	Positivos para Cryptococo	Positivos para Cryptococo		Negativos	Negativos	Negativos
<b>Cultivos LCR</b>		Positivos para Cryptococo	Positivos para Cryptococo		Positivos para Cryptococo	Negativos
<b>Título antigénico LCR</b>		<b>1/8192</b>	<b>1/16784</b>			<b>1/524288</b>
<b>Título antigénico plasma</b>		1/1024				1/1024

No fue posible realizar una punción lumbar a las 2 semanas de tratamiento para control microbiológico del LCR por los problemas de hemostasia (trombopenia grave que no se corrige con transfusión de plaquetas) y coagulopatía que padecía. Obsérvese la negatividad del cultivo de LCR a fecha del 24 de abril, que corresponde al segundo ingreso mencionado en la descripción del caso.

siones ocupantes de espacio, como el criptococoma y se constató que el sistema ventricular presentaba una morfología normal, con tamaño acorde al patrón de surcos.

Tras el inicio de tratamiento mejoró la intensidad de la cefalea de la paciente, pero se produjo un deterioro neurológico con disminución del nivel de consciencia, bradipsiquia y persistencia de la inestabilidad de la marcha, permaneciendo encamada. Desarrolló una descompensación edemo-ascítica de su cirrosis de base, insuficiencia renal aguda prerrenal y asociada a nefrotoxicidad por anfotericina B y empeoramiento de la pancitopenia conocida, con fenómenos hemorrágicos cutáneo-mucosos espontáneos, para lo que precisó de soporte transfusional. No fue posible realizar una punción lumbar a las 2 semanas del inicio del tratamiento para control microbiológico del LCR por problemas de hemostasia (trombopenia grave que no mejoraba con transfusión de plaquetas ni plasma) y coagulopatía.

Recibió 6 semanas de **tratamiento** antifúngico de inducción con anfotericina B liposomal (4 mg/kg cada 24 horas intravenoso), asociándose inicialmente fluconazol (800 mg/día oral) hasta disponer de flucitosina (100 mg/kg día en 4 dosis, vía oral). La paciente fue dada de alta tras 49 días de ingreso y continuó tratamiento de consolidación con fluconazol oral 800 mg diarios.

Reingresó, aproximadamente dos semanas después, por deterioro neurológico agudo y febrícula. Los hemocultivos y el cultivo del líquido cefalorraquídeo resul-

taron negativos. El cuadro se atribuyó a una encefalopatía hepática en relación con estreñimiento. Posteriormente, la paciente permaneció estable y con recuperación funcional. Finalmente falleció 10 meses después del primer ingreso por descompensación ascítica y fracaso renal, en el postoperatorio de una hernia inguinal incarcerada.

### DIAGNÓSTICOS CLÍNICOS PRINCIPALES

- Meningoencefalitis por *Cryptococcus neoformans* con criptocococemia.
- Cirrosis hepática Child B con descompensación edemo-ascítica.
- Insuficiencia renal aguda prerrenal y por probable necrosis tubular aguda por Anfotericina B liposomal.
- Pancitopenia crónica secundaria a hiperesplenismo con trombopenia grave y fenómenos hemorrágicos mucocutáneos espontáneos secundarios.

### MICOLOGÍA Y EPIDEMIOLOGÍA DE LA CRIPTOCOCOSIS INVASIVA

En nuestro medio, los patógenos más frecuentes involucrados en las meningitis de **evolución subaguda y crónica** son *Mycobacterium tuberculosis*, *Aspergillus* y *Cryptococcus* (1). La criptococosis está causada por levaduras encapsuladas pertenecientes al género *Cryptococcus*, de las que solo *C. neoformans* y *C. gattii* se consideran patógenos humanos. *C. neoformans* es un hongo de distribución universal que se aísla en el suelo contaminado con excrementos de palomas y otras aves. La adquisición en el ser humano se produce por inhalación de las levaduras desecadas. Cuando el criptococo alcanza los alvéolos pulmonares, se desencadena una respuesta inmune celular (llevada a cabo por macrófagos alveolares, polimorfonucleares y linfocitos T) que en condiciones normales es suficiente para controlar la infección. Por ello, los pacientes más susceptibles de padecer una criptococosis invasiva presentan una **alteración de uno o ambos tipos de inmunidad**. Si no es eliminado al penetrar en el sistema respiratorio, el patógeno se disemina vía hematógena, afectando especialmente al sistema nervioso central (SNC).

El **factor de riesgo más importante** para el desarrollo de una criptococosis invasiva es la infección por el **virus de la inmunodeficiencia humana**. Hasta la aparición de la epidemia del SIDA era una micosis de baja frecuencia (<1000 caso por año en EEUU). En la década de 1980 pasó a ser una de las infecciones oportunistas más frecuentes en las personas con este síndrome, presentándose de forma grave en los

enfermos con linfocitos CD4 por debajo de 100/mm<sup>3</sup>. Durante la década de 1990, la incidencia de criptococosis disminuyó de forma significativa (2).

Sin embargo, en la actualidad se observa un aumento de los casos de criptococosis invasiva en **pacientes no VIH**, a expensas de enfermos con enfermedades malignas y receptores de trasplantes hematopoyéticos y de órganos sólidos, con conectivopatías en tratamiento inmunosupresor como los corticoides o los anticuerpos monoclonales, con linfopenia T CD4 idiopática, y pacientes con cirrosis hepática. También puede afectar a pacientes inmunocompetentes (hasta un 20 % de los casos se han descrito en pacientes sin ningún factor de riesgo o enfermedad subyacente).

Entre un 21 y un 36 % de los casos de criptococosis en pacientes no VIH corresponden a enfermos con **cirrosis hepática** (3). La disfunción de la respuesta inmune en los pacientes cirróticos, denominada bajo el término "CAIDS" (cirrhosis-associated immune dysfunction syndrom), predispone a la adquisición y diseminación hematológica de este patógeno (4). Se ha propuesto que la adquisición de *C. neoformans* se realice también a través del sistema gastrointestinal, por la inhalación de alimentos contaminados con basidiosporas, diseminándose secundariamente por la disfunción de la circulación enteroportal (5). También se estipula que la diseminación hematológica pueda producirse en estos pacientes a través de los frecuentes sangrados gastrointestinales. El empleo frecuente de antibióticos en los pacientes con cirrosis descompensada predispone, además, a la adquisición de infecciones fúngicas (4).

## PRESENTACIÓN CLÍNICA

Las dos localizaciones más habituales de infección por esta levadura son el **pulmón** y el **sistema nervioso central**. También puede asociar manifestaciones oftálmicas, cutáneas y prostáticas.

La afectación del SNC es típicamente difusa, en forma de **meningoencefalitis** de evolución subaguda (a lo largo de dos a cuatro semanas), aunque también puede ser localizada como el **criptococoma**. En los pacientes inmunocomprometidos, la presentación suele ser más indolente, a base de síntomas inespecíficos y ocasionalmente algún episodio de focalidad neurológica aislada. Dos de las **complicaciones** más peligrosas de la meningitis criptocócica son la hipertensión intracraneal y la hidrocefalia. Más de la mitad de los pacientes inmunocomprometidos las desarrollarán (1).

En los pacientes cirróticos, se han descrito casos de **shock séptico** y de **peritonitis** (6) por *C. neoformans*. El shock séptico es la manifestación inicial de la criptococosis diseminada en un 23 % de estos pacientes. Esta forma de presentación es mucho más

frecuente en comparación con la cohorte de pacientes VIH positivos (donde solo un 8 % debutan como shock) (7).

### DIAGNÓSTICO MICROBIOLÓGICO DE LA MENINGITIS CRIPTOCÓCICA

La **tinción de tinta china** en el LCR y la determinación del **antígeno capsular** en **LCR y plasma** son métodos diagnósticos rápidos a la espera del resultado del cultivo. El **cultivo en medio Agar Sabouraud (fúngico) y en medio de cultivo habitual** proporciona el **diagnóstico definitivo** (la levadura tarda de 3 a 5 días en crecer).

El **título antigénico** en LCR influye en el **pronóstico** de la enfermedad, dado que aquellos títulos iguales o superiores a 1/1024 indican que el inóculo de levaduras es elevado y existe una mayor probabilidad de fracaso terapéutico. Las mediciones seriadas de los títulos de antígeno criptocócico no son un indicador fiable de la respuesta al tratamiento.

El diagnóstico de meningoencefalitis criptocócica puede llevarse a cabo mediante el aislamiento de *C. neoformans* en otras localizaciones diferentes del sistema nervioso central. De hecho, los hemocultivos son positivos en aproximadamente 2/3 de los casos de meningoencefalitis criptocócica en pacientes VIH. Es por ello que se debe considerar la realización de punción lumbar para evaluar la afectación del sistema nervioso central siempre que se demuestre la positividad del antígeno criptocócico sérico o se aísla en cultivos de localizaciones diferentes al SNC.

### TRATAMIENTO Y PRONÓSTICO DE LA CRIPTOCOCOSIS INVASIVA

El régimen de tratamiento depende del lugar de la infección y del estado inmunológico del paciente. En los pacientes no VIH y no receptores de órganos sólidos con meningoencefalitis criptocócica se recomienda tratamiento de inducción con anfotericina B y flucitosina durante 6 semanas, seguido de tratamiento de consolidación con fluconazol (8).

La cirrosis hepática y la enfermedad hepática avanzada son factores independientes de mortalidad en los pacientes con criptococosis diseminada (4). El pronóstico para los pacientes VIH negativos y no receptores de órganos sólidos con criptococosis invasiva es pobre. Su evolución es más tórpida, dado que el diagnóstico se realiza de forma más tardía, y presentan el doble de mortalidad que con respecto a los pacientes con infección por VIH o receptores de trasplantes. La mortalidad en los pacientes cirróticos se sitúa en torno al 80 % (6, 4).

## CONCLUSIÓN

Debe siempre considerarse *Cryptococcus neoformans* como agente etiológico de una meningitis de evolución subaguda, especialmente si el paciente padece enfermedades predisponentes, como la cirrosis. *C. neoformans* es un patógeno más frecuentemente implicado en infecciones en los pacientes cirróticos de lo que era previamente conocido, requiriendo un alto índice de sospecha para su diagnóstico. La identificación temprana y el inicio de tratamiento específico es crucial en el manejo de estos pacientes, debido a la alta mortalidad de la criptococosis invasiva.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Zunt JR, Baldwin KJ. Chronic and Subacute Meningitis. 2012;(December):1290-318.
2. Valme HU De. y Microbiología Clínica. 2010;28(Supl 1):40-5.
3. Chuang Y, Ho Y, Chang H, Yu C. Disseminated cryptococcosis in HIV-uninfected patients. 2008;307-10.
4. Kandula M, Kelkar AH, Liberio N, Aiyer MK. Cryptococchemia in an HIV-negative patient with decompensated liver cirrhosis. 2016;1:4-7.
5. Lin Y, Shiao S, Fang C. Risk Factors for Invasive *Cryptococcus neoformans* Diseases : A Case-Control Study. 2015;1-13.
6. Yehia BR, Eberlein M, Sisson SD, Hager DN. cryptococchemia in a HIV-negative patient with cirrhosis : a case report. 2009;4:1-4.
7. Singh N, Sifri CD, Silveira FP, Miller R, Gregg KS, Huprikar S, et al. Unique characteristics of cryptococcosis identified after death in patients with liver cirrhosis : comparison with concurrent cohort diagnosed antemortem. 2017;(September 2016):278-84.
8. Halloran JAO, Powderly WG, Spec A. HHS Public Access. 2018;4(2):88-95.

# 23

## Lesión troncoencefálica aislada con lesiones supratentoriales inespecíficas: un caso de diagnóstico complejo

---

### AUTOR:

**Isabel Pellicer Espinosa**

Neurología. Hospital General Universitario Reina Sofía, Murcia.

### RESTO DE AUTORES:

**María Palao Rico - Eliot Gómez López - Ester Marín Conesa**

**Noelia García Lax - José Marín Marín**

### RESUMEN

Se presenta el caso de una mujer de 52 años que ingresa en neurología por cefalea hemicraneal derecha de 12 horas de evolución con alteraciones sensitivas en dicha hemicara. En neuroimagen se descubren lesiones inespecíficas supratentoriales de sustancia blanca y una lesión en pedúnculo cerebeloso derecho sugestiva de etiología inflamatoria. Se obtienen bandas oligoclonales positivas en líquido cefalorraquídeo. Excluidos otros diagnósticos, cabía pensar en esclerosis múltiple y, dado que el cuadro se dio en marzo de 2016, se empleó la revisión de 2010 de los Criterios de McDonald, según los cuales no presentaba características de diseminación en espacio (DIS) ni en tiempo (DIT), por lo que no se pudo concluir el diagnóstico. Así pues, surge un dilema: ¿tratar a la paciente de forma empírica basándose en un diagnóstico de sospecha o esperar a ver evolución?

**Palabras clave:** esclerosis múltiple, troncoencéfalo, presentación atípica, Criterios McDonald 2010.

## CASO CLÍNICO

### Motivo de consulta

Mujer de 52 años que acude a urgencias por cefalea.

### Anamnesis

La paciente presenta antecedente de espasmo hemifacial derecho de dos años de evolución que está siendo tratado con toxina botulínica desde hace seis meses, sin realización de neuroimagen hasta la fecha de consulta. Sin otros antecedentes médico-quirúrgicos de interés.

Consulta en el servicio de urgencias por una cefalea hemicraneal derecha descrita como opresiva, de intensidad severa (escala EVA 8) de 12 horas de evolución con cortejo vegetativo importante (náuseas y diaforesis profusa), pero sin sono ni fotofobia, disautonomía ocular, desencadenantes o agravantes, y nunca había presentado episodios previos similares. A la anamnesis dirigida, la mujer refiere parestesias en hemicara derecha, sin saber precisar desde cuándo.

La paciente ingresa a cargo de neurología en el Hospital Reina Sofía para estudio.

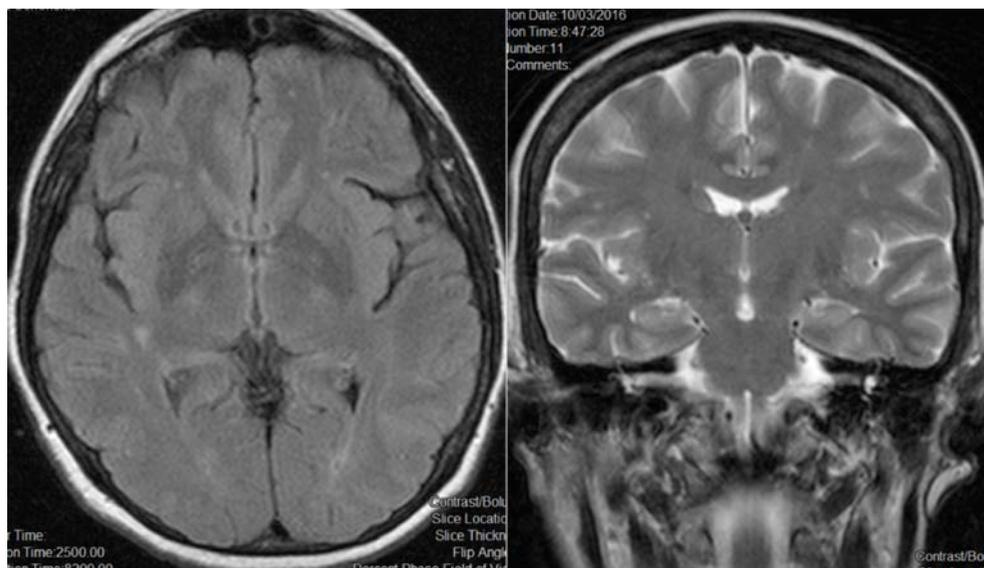
### Exploración física

La auscultación cardiopulmonar es normal, y no presenta puntos dolorosos a la percusión de los senos paranasales.

En la exploración neurológica, las funciones superiores están conservadas, las pupilas son isocóricas y normorreactivas, la campimetría por confrontación mono y binocular es normal, no hay restricciones de los músculos oculomotores ni nistagmos, el fondo de ojo es normal y los pares craneales son simétricos y normofuncionantes, salvo una hiperalgesia en las tres ramas trigeminales derechas con reflejo corneal presente bilateral, y un ligero predominio del nervio facial izquierdo en su componente inferior, con espasmo hemifacial derecho objetivable. La fuerza y sensibilidad de los miembros están conservadas, los reflejos miotáticos son normales y simétricos, no se objetivan disimetrías, y sí presenta una inestabilidad que impide la valoración de la marcha.

### Pruebas complementarias

— TC cerebral sin contraste y radiografía de tórax en urgencias normales.

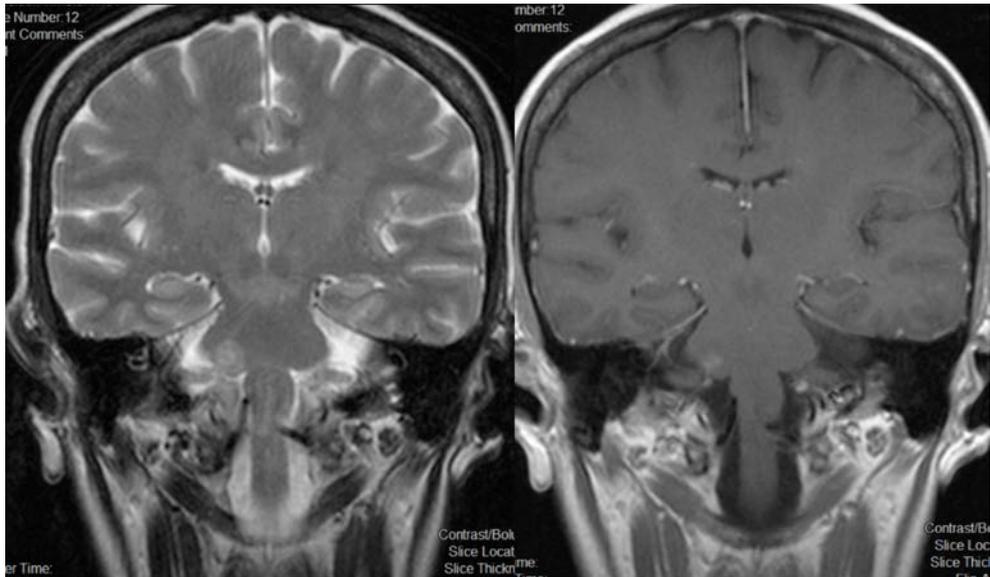


**Figura 1.** Corte axial en secuencia FLAIR (izquierda) y corte coronal en secuencia T2 (derecha) donde se aprecian varias lesiones inespecíficas en sustancia blanca.

- Bioquímica básica con perfiles hepático y lipídico, hemograma y coagulación normales. Enzima convertidor de angiotensina (ECA) normal.
- Serologías de lúes, tuberculosis (con test de Mantoux), hepatitis, VIH, Brucella, Borrelia, Mycoplasma pneumoniae y virus herpes negativas.
- Estudio de líquido cefalorraquídeo con citobioquímica normal, análisis microbiológico negativo y bandas oligoclonales IgG presentes (no así las IgM).
- RM cerebral y medular completa sin/con contraste en la que se describen lesiones inespecíficas supratentoriales en sustancia blanca (Figura 1) y una lesión en pedúnculo cerebeloso medio derecho de aspecto nodular en capas, hiperintensa en secuencias de TR largo e hipointensa en T1, con moderado realce anular postcontraste intravenoso, que sugiere etiología inflamatoria como primera posibilidad (Figura 2). Estudio medular sin hallazgos.
- AngioRM cerebral normal.
- Estudio oftalmológico y potenciales evocados visuales sin alteraciones.
- Anticuerpos anti-NMO y anti-MOG en dos determinaciones negativos.

## Diagnóstico

Neuropatía trigeminal secundaria a lesión hemiprotuberancial derecha de etiología inflamatoria como primera posibilidad.



**Figura 2.** Cortes coronales en T2 (izquierda) y en T1 tras la administración de contraste IV (derecha) donde se aprecia una lesión nodular en hemiprotuberancia – pedúnculo cerebeloso medio derecho, con moderada captación en anillo.

## Tratamiento

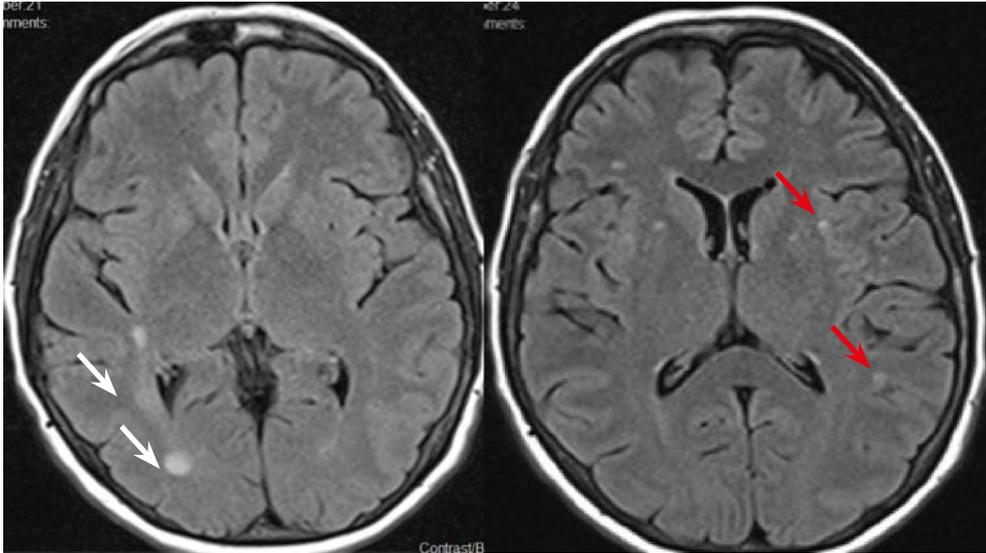
Durante el ingreso se administran tres bolos de metilprednisolona de 1 gramo IV con pauta esteroidea descendente posterior. La cefalea remite con analgesia habitual, y la clínica sensitiva hemifacial derecha y la sensación de inestabilidad mejoran significativamente tras el tratamiento esteroideo, desapareciendo por completo en un plazo de cuatro meses.

## Evolución

El episodio anteriormente descrito ocurrió en marzo de 2016. La paciente ha permanecido asintomática desde la remisión de la clínica en julio de ese año, sin volver a presentar ninguna focalidad neurológica nueva.

Se realizaron controles de neuroimagen en abril, junio y noviembre de 2016, y en mayo de 2017, con desaparición de la captación de contraste de la lesión troncoencefálica, y sin ninguna variación ni aparición de nuevas supratentoriales.

Finalmente, en octubre de 2018, se vio evolución radiológica del cuadro, con aparición de nuevas lesiones no presentes en estudios previos, dos de ellas con patrón periventricular adyacentes al asta occipital derecha, otras dos yuxtacorticales fronto-



**Figura 3.** Cortes axiales en secuencia FLAIR en los que se objetivan dos lesiones periventriculares junto al asta occipital izquierda (izquierda, marcados con flechas blancas), y dos lesiones yuxtacorticales frontoparietales derechas (derecha, marcados con flechas rojas).

parietales izquierdas y una nueva infratentorial en hemiprotuberancia derecha, ninguna con captación de contraste (Figura 3).

## DISCUSIÓN Y COMENTARIOS

La esclerosis múltiple es una enfermedad inflamatoria crónica del sistema nervioso central (SNC), de base autoinmune, que provoca desmielinización y, en mayor o menor medida, daño axonal. El curso clínico típico es en forma de brotes, definidos como la aparición de síntomas o signos de disfunción neurológica de duración superior a 24 horas o deterioro significativo de síntomas preexistentes que habían estado estabilizados o ausentes durante al menos 30 días tras excluir fiebre o enfermedad intercurrente. El tratamiento se basa en tres pilares: tratamiento del brote en sí mismo, tratamiento modificador de la enfermedad y apoyo sintomático.

El diagnóstico es fundamentalmente clínico. Sin embargo, cada vez cobran más importancia las pruebas complementarias como la resonancia magnética o el análisis de líquido cefalorraquídeo. Para llegar al diagnóstico, es necesaria la demostración de la diseminación en espacio (afectación de distintos territorios del SNC) y tiempo (daño en distintos momentos de la evolución de la enfermedad) de las lesiones des-

mielinizantes. Es fundamental la exclusión de otras posibles patologías en el diagnóstico diferencial.

Nuestra paciente es una mujer de 52 años con una cefalea como motivo de consulta, que presenta lesiones inespecíficas supratentoriales en sustancia blanca (Figura 1) y una lesión en pedúnculo cerebeloso medio derecho que sí sugiere origen inflamatorio (Figura 2), con bandas oligoclonales positivas en líquido cefalorraquídeo.

Dado el aspecto de la lesión troncoencefálica, en el diagnóstico diferencial había que descartar:

- Etiología cerebrovascular: la paciente no presentaba factores de riesgo cardiovascular, y el estudio con AngioRM fue normal.
- Etiología infecciosa: las serologías fueron negativas, y tampoco había presentado pródromo infeccioso.
- Neurosarcoidosis: no había lesiones ni clínica a otros niveles que pudiesen sugerir el diagnóstico y el ECA era normal.
- Enfermedad de Behçet: no tenía otros signos ni síntomas compatibles.
- Etiología tumoral: la imagen radiológica no tenía características neoplásicas, y en los sucesivos controles fue disminuyendo en tamaño hasta casi desaparecer.
- Etiología desmielinizante: se solicitaron anticuerpos anti-NMO y anti-MOG que resultaron negativos en dos determinaciones. Sí presentaba bandas oligoclonales positivas.

Excluidas razonablemente otras causas, una posibilidad diagnóstica era la esclerosis múltiple. En el aspecto clínico, tanto la edad de debut por encima de los 50 años como la consulta por cefalea (pues la neuropatía trigeminal fue un hallazgo en la exploración) son dos de las llamadas “banderas rojas” de la esclerosis múltiple, es decir, que nos deben hacer dudar del diagnóstico y llevarnos a pensar en otras patologías, pues son formas atípicas de presentación. Por otro lado, la paciente tenía como antecedente el espasmo hemifacial derecho de dos años de evolución. ¿Podría tratarse de la primera manifestación de la enfermedad, y que en su momento hubiese pasado desapercibida?

¿Sería la cefalea sólo un cuadro intercurrente a raíz del cual se habían detectado la hipoestesia facial y los hallazgos en neuroimagen, pero que éstos ya estuviesen presentes con anterioridad? Dado que no constan exploraciones neurológicas ni pruebas complementarias previas, esas preguntas seguirán sin respuesta, y sólo podemos contar como suceso clínico el evento actual.

Así pues, tenemos un síndrome clínico aislado, es decir, focalidad neurológica compatible con esclerosis múltiple (síndrome troncoencefálico a expensas de una neuropatía trigeminal) en una paciente que no ha sido diagnosticada como tal.

**Tabla 1**

Revisión de 2010 de los Criterios de McDonald: Criterios de diseminación en tiempo (DIT) y espacio (DIS) por resonancia magnética.

<b>DIS:</b> al menos una lesión en secuencias T2 en al menos 2 de las 4 áreas del sistema nervioso central	<b>DIT:</b> se puede demostrar mediante:
Periventricular	Una nueva lesión en T2 y/o al menos una lesión gadolinio positiva en el seguimiento con RM, con referencia a un análisis basal.
Yuxtacortical	
Infratentorial	Presencia de lesiones asintomáticas gadolinio positivas y no gadolinio positivas en cualquier momento.
Médula espinal	

En 2001 se establecieron los criterios de McDonald, revisados posteriormente en 2005, 2010 y por último en 2017 (Thompson AJ, et al), que son los empleados en la actualidad. Los criterios son fundamentalmente clínicos, apoyados por pruebas diagnósticas como la resonancia magnética, que pretenden demostrar la diseminación en el espacio (DIS) y en el tiempo (DIT) cuando la clínica es insuficiente. Sin embargo, en el momento del ingreso (marzo de 2016) se empleaban los Criterios McDonald de 2010 (Tabla 1).

Las lesiones supratentoriales de la paciente seguían un patrón inespecífico, es decir, no tenían distribución periventricular ni yuxtacortical, y presentaban una morfología redondeada o puntiforme, y alguna con aspecto amorfo (Figura 1). Las lesiones típicas de la esclerosis múltiple siguen un patrón perivascular, basado en una distribución perivascular de la inflamación, de origen autoinmune, que es la que ocasiona la desmielinización.

El patrón perivascular se caracteriza por lesiones grandes fusiformes u ovoides, de distribución periventricular y yuxtacortical, con presencia de lesiones supra e infratentoriales, y en la esclerosis múltiple concretamente son características las lesiones de cuerpo caloso y el realce en anillo incompleto tras la administración de contraste intravenoso.

Por lo tanto, la única lesión típica sería la del pedúnculo cerebeloso (Figura 2), pero los Criterios McDonald 2010 especifican que, si el paciente presenta un síndrome medular o de troncoencefalo (como es nuestro caso), las lesiones sintomáticas quedan excluidas de los criterios, y no contribuyen a alcanzar el número requerido de lesiones en T2. Así pues, la paciente no cumpliría criterios de DIS.

En cuanto a la DIT, tampoco cumpliría criterios, puesto que la lesión captante es la sintomática, por lo que no se podría concluir el diagnóstico de esclerosis múltiple.

La paciente ha permanecido con diagnóstico de “probable enfermedad desmielinizante sin filiar” y sin tratamiento hasta octubre de 2018. En ese momento ya se empleaban los actuales Criterios McDonald según la revisión de 2017, en los que sí se aceptan las lesiones sintomáticas tanto para la DIS como para la DIT. En la última RM cerebral de dicha fecha (Figura 3) se objetivaba la aparición de nuevas lesiones supratentoriales periventriculares y yuxtacorticales, y una infratentorial que sí cumplen criterios de DIS al encontrarse en tres de las cuatro localizaciones típicas. Y también se cumplen criterios de DIT porque, aunque ninguna de las lesiones nuevas capte contraste, la actualización de los criterios incluye la presencia de bandas oligoclonales para la demostración de DIT.

De esta manera, por la evolución radiológica del cuadro, la paciente obtiene finalmente el diagnóstico de esclerosis múltiple y, a pesar de no haber presentado nuevos brotes, se le inicia tratamiento con teriflunomida, fármaco inmunomodulador oral indicado en la esclerosis múltiple remitente recurrente.

Entonces cabe preguntarse: con los nuevos Criterios McDonald 2017, ¿se podría haber diagnosticado a la paciente de esclerosis múltiple desde el principio y haber iniciado el tratamiento de forma precoz?

La respuesta sigue siendo no. Si se hubiesen podido aplicar los actuales criterios, la paciente habría presentado DIT por la presencia de lesiones gadolinio positivas y no gadolinio positivas, y por la detección de bandas oligoclonales. Sin embargo, seguiría sin cumplir criterios de DIS, puesto que sólo tendría validez la lesión troncoencefálica, dado que las supratentoriales son atípicas y no se pueden tener en cuenta.

Este caso es un reto diagnóstico, puesto que la lesión troncoencefálica sugería etiología desmielinizante, siendo la causa más frecuente la esclerosis múltiple, y la experiencia personal suele llevarnos a enfocar hacia ella el diagnóstico aun cuando los criterios no lo apoyan. Sin embargo, aunque lo ideal sea iniciar el tratamiento de la manera más precoz posible, es imperativo confirmar el diagnóstico, pues están descritos casos de lesiones troncoencefálicas únicas que finalmente resultan ser infecciones aun con los estudios microbiológicos iniciales negativos, u otro tipo de patologías desmielinizantes en las que los fármacos modificadores de la enfermedad no tienen utilidad terapéutica. Además de que, si se establece un diagnóstico de esclerosis múltiple cuando sólo es una sospecha, puede ser un lastre a la hora de replantear posibles alternativas diagnósticas si el paciente no presenta un curso típico.

Así pues, para establecer el diagnóstico de esclerosis múltiple, algunos casos obligan a mantener una actitud expectante hasta que la evolución clínico-radiológica lleve a los pacientes a cumplir criterios necesarios para iniciar un tratamiento dirigido.

## **BIBLIOGRAFÍA**

1. Comité ad hoc del Grupo de Estudio de Enfermedades Desmielinizantes (2007). Guía oficial para el diagnóstico y tratamiento de la esclerosis múltiple. Barcelona: Sociedad Española de Neurología.
2. Polman C, et al. Diagnostic Criteria for Multiple Sclerosis: 2010 Revisions to the McDonald Criteria. *Ann Neurol.* 2011;69:292-302.
3. Medrano Martorell S, et al. Imágenes puntiformes hiperintensas en la sustancia blanca: una aproximación diagnóstica. *Radiología.* 2012 Ago;54(4):293-384.
4. Thompson AJ, et al. Diagnosis of multiple sclerosis: 2017 revisions of the McDonald criteria. *Lancet Neurol.* 2018 Feb;17(2):162-173.



# 24

## Síndrome febril en mujer de 74 años

---

### AUTOR:

**Javier Béjar Valera**

Medicina Interna. Hospital General Universitario Rafael Méndez (Lorca).

### RESTO DE AUTORES:

**Javier Béjar Valera - Gerardo Alonso García - Felipe Lancheros Pineda  
Cristina María Maté Sánchez de Val - Estela Pérez Pagán - Alicia Béjar Valera**

### RESUMEN

Mujer de 74 años con antecedentes de cardiopatía hipertensiva, FA paroxística y melanoma rectal. Es valorada en consulta de Medicina Interna entre 2012 y 2014 por episodios febriles intermitentes. Ingresa en junio de 2017 por síndrome febril sin hallazgos en pruebas complementarias. Refiere presentar en la juventud episodios febriles frecuentes.

En julio de 2017 ingresa por síndrome febril y derrame pleuropericárdico con pruebas solicitadas normales (imagen, serología, microbiología, etc.). Ingreso en agosto y en septiembre de 2017 por síndrome febril y derrame pleural izquierdo.

Por tanto, todo nos orienta a pensar que la paciente pueda padecer un síndrome hereditario de fiebre periódica (enfermedad autoinflamatoria), en este caso Fiebre Mediterránea Familiar cumpliendo los criterios de Liben-Livnen.

Se solicitó test genético para Fiebre Mediterránea Familiar resultando ser heterocigota para el gen MEFV. Aproximadamente el 40 % de los casos son de herencia autosómica dominante, siendo la clínica más leve y más tardía.

**Palabras clave:** fiebre sin foco, fiebre mediterránea familiar, enfermedad autoinflamatoria.

Mujer de 74 años con antecedentes de hipertensión, dislipemia, cardiopatía hipertensiva, FA paroxística anticoagulada con acenocumarol y melanoma rectal pT4b intervenido en 2007 quirúrgicamente mediante amputación abdominoperineal de Miles. En tratamiento con bisoprolol 5 mg, furosemida 40 mg, potasio, esomeprazol 40 mg, domperidona 10 mg, hierro, irbesartán 150 mg, atorvastatina 20 mg, pregabalina 25 mg, lorazepam 1 mg, fumarato de fesoterodina 8 mg y acenocumarol.

Es valorada en consultas externas de Medicina Interna entre 2012 y 2014 por episodios febriles intermitentes. En mayo de 2015 se realiza el TAC de control por Oncología y se encuentran adenopatías mediastínicas e hiliares. En el PET-TC se halla una lesión nodular pulmonar izquierda que no permite descartar una etiología maligna; y, además, una adenopatía ilíaca externa derecha. Posteriormente, se lleva a cabo EBUS con tres intentos fallidos y anatomía patológica no diagnóstica. En la última revisión de Oncología en julio de 2016, el PET-TC no presentaba signos de recaída ni evidencia de enfermedad maligna macroscópica.

Ingresa en junio de 2017 por síndrome febril. Se diagnostica de hipertiroidismo apático añadiéndose a su tratamiento tiamazol 5 mg. En el TAC craneo-cervico-toraco-abdomino-pélvico con contraste no presenta recidiva neoplásica. Sin hallazgos concluyentes en PET-TAC, colonoscopia, marcadores tumorales, cortisol, hemocultivos, cultivo de micobacterias (en orina, sangre y esputo) y urocultivo. Indagando en el síndrome febril, nos cuenta que presentaba en la infancia y adolescencia episodios febriles frecuentes.

En julio de 2017 vuelve a ingresar por síndrome febril, insuficiencia cardíaca congestiva y derrame pleuropericárdico (Figura 1). La autoinmunidad (anticuerpos antitiroglobulina, antimicrosomales, ECA, ANA, antimúsculo liso, anti-LKM, anti-células parietales gástricas, c-ANCA, p-ANCA, crioglobulinas, anti-membrana basal glomerular), hemocultivos, urocultivo, cultivo de esputo, líquido pleural, serología de neumonía atípica, proteinograma, serología para VIH, VHB, VHC y sífilis negativos. Se volvió a repetir el TAC de tórax y PET-TC encontrándose un incremento metabólico leve en ganglio en cadena ilíaca derecha y paraesofágico derecho inespecíficos, así como derrame pleural bilateral sin evidencia de enfermedad maligna.

Nuevo ingreso en agosto de 2017 por síndrome febril y derrame pleural izquierdo. En la toracocentesis vuelve a presentar un líquido pleural con ADA normal y cultivo y citología negativas. El urocultivo resulta positivo para *Enterococcus faecalis* y los hemocultivos para *Staphylococcus epidermidis*. Se realiza ecocardiografía transesofágica encontrándose una masa intraluminal de más de 3 cm en cayado aórtico en la proximidad de la arteria subclavia. En el angioTC de aorta se descarta disección aórtica, las imágenes corresponden con atelectasia pulmonar pasiva por derrame pleural.



**Figura 1.** Radiografía de tórax en la que se observa cardiomegalia por derrame pericárdico.

En septiembre de 2017 ingresa por fiebre de hasta 38,4 °C de dos días de evolución acompañada de disnea de moderados esfuerzos, leve dolor abdominal inespecífico y dolor torácico pleurítico en hemitórax izquierdo. A la exploración física se encuentra estable hemodinámicamente, hipofonesis en los 2/3 inferiores del hemitórax izquierdo, arterias temporales con pulsos conservados, no adenopatías laterocervicales ni axilares ni inguinales. Auscultación cardíaca, abdomen y MMII anodinos. En las pruebas complementarias se objetiva una PCR de 10,38 mg/dl, VSG de 67mm/h, leucocitos de  $18,2 \times 10^9/l$  (82,6 % neutrófilos), VSG 67. Derrame pleural izquierdo en la radiografía de tórax. En el ECG ritmo sinusal a 100 lpm sin alteraciones en la repolarización.

Estamos ante un caso de fiebre de origen desconocido en el que podemos descartar las siguientes patologías por la clínica o el resultado de las pruebas:

- **Endocarditis infecciosa:** Hemocultivos y ecocardiografía transesofágica normales.
- **Arteritis de células gigantes:** VSG elevada, episodio de cefalea, pulsos temporales disminuidos.
- **Panarteritis nodosa:** VHB pasada, signos de vasculitis.
- **LES:** ANA positivos.
- **TBC:** microbiología de la paciente negativa.
- **Reagudización de melanoma rectal/metástasis/nueva neoplasia:** TC, PET-TC, marcadores tumorales sin hallazgos en la paciente.
- **Sarcoidosis:** Adenopatías hiliares en TAC de 2015, ECA negativa en la paciente.
- **Fiebre medicamentosa:** No presenta exantema ni eosinofilia.

### **Criterios mayores:**

- Ataque típico de peritonitis.
- Ataque típico de pleuritis o pericarditis.
- Ataque típico de monoartritis.
- Episodios de fiebre aislada.

### **Criterios menores:**

- Ataque incompleto en abdomen.
- Ataque incompleto en pulmón.
- Ataque incompleto en articulaciones.
- Respuesta al tratamiento con colchicina.

### **Criterios de apoyo:**

AF. Origen étnico compatible. Inicio < 20 años. Encamamiento. Resolución espontánea. Asintomático entre brotes. Alteraciones analíticas (VSG, leucocitosis, Fibrinógeno, proteína amiloide SAA). Proteinuria/hematuria. Laparotomía "en blanco". Consanguinidad de padres.

**Figura 2.** Criterios diagnósticos de Liben-Livnen para Fiebre Mediterránea Familiar (1).

- **Enfermedad de Still:** no hay exantema asalmonado ni artritis ni artralgiás ni hepatoesplenomegalia.
- **Enfermedad de Fabry:** no presenta crisis de dolor en manos y/o pies ni exantemas ni angioqueratomas.
- **Enfermedad de Kikuchi-Fujimoto:** No presenta exantema ni artromialgiás ni hepatoesplenomegalia. Curso con adenopatías cervicales únicas o múltiples.

### **Criterios diagnósticos de Liben-Livnen**

- 1 o más criterios mayores.
- 2 o más criterios menores.
- 1 criterio menor + 5 criterios de apoyo.
  
- Ataque típico: recurrente (3 o más) + febril (>38 °C) + corta duración (12-72 h).
- Ataque incompleto: brote doloroso, recurrente, que no es típico.

**Figura 3.** Criterios diagnósticos de Liben-Livnen para Fiebre Mediterránea Familiar (1).

## SÍNDROMES HEREDITARIOS DE FIEBRE PERIÓDICA (ENFERMEDADES AUTOINFLAMATORIAS):

### Enfermedades que cursan con fiebre periódica:

- **Fiebre mediterránea familiar:** poliserositis, episodio recurrente febril, no inicio en infancia.
- Síndrome periódico asociado al receptor de TNF (TRAPS).
- Síndrome de hiper-IgD y fiebre periódica (HIDS).
- Síndrome de fiebre periódica con aftosis, faringitis y adenopatías (PFAPA).

### Enfermedades autoinflamatorias hereditarias persistentes:

- Síndromes periódicos asociados a criopirina (CAPS) o criopirinopatías.
- Síndrome autoinflamatorio familiar inducido por el frío (FCAS).
- Síndrome de Muckle-Wells.
- Síndrome NOMID-CINCA.

**Figura 4.** Clasificación de síndrome hereditarios de fiebre periódica (enfermedades autoinflamatorias) (3).

Por tanto, todo nos orienta a pensar que la paciente pueda padecer un síndrome hereditario de fiebre periódica (enfermedad autoinflamatoria) puesto que la paciente presenta episodios febriles recurrentes desde la infancia y adolescencia, en este caso Fiebre Mediterránea Familiar (tabla 1) cumpliendo los criterios de Liben-Livnen (Figura 2 y 3) (1, 2).

Se solicitó PAAF de grasa subcutánea (región infraumbilical) que mostró ser negativa para amiloidosis tras la tinción rojo Congo y test genético para Fiebre Mediterránea Familiar resultando ser heterocigota para el gen MEFV. Aproximadamente el 40 % de los casos son de herencia autosómica dominante, siendo la clínica más leve y más tardía (la clínica en la mayoría de casos suele debutar en menores de 20 años). Al alta se encuentra afebril, con saturación de oxígeno basal del 98 % y clara disminución del derrame pleural izquierdo. Se añadió colchicina a su tratamiento presentando mejoría clínica.

Las enfermedades autoinflamatorias se presentan con clínica de fiebre e inflamación de forma persistente debido a una alteración del sistema inmune innato siguiendo un patrón hereditario mendeliano de genes que codifican proteínas relacionadas con la inflamación (3). Presentan muy baja prevalencia y baja presencia de antecedentes familiares (10 %).

**Tabla 1**  
Diagnóstico diferencial entre FMF, TRAPS y HIDS (1)

	Genética	Inicio	Duración fiebre	Episodios al año	Serositis	Amiloidosis	Respuesta a colchicina
<b>FMF</b>	AR	< 20 años	1-3 días	10-12	++	Poco frecuente (5%)	SÍ
<b>TRAPS</b>	AD	< 10-20 años	> 7 días	3-6	++	Poco frecuente (5%)	NO
<b>HIDS</b>	AR	< 12 meses	3-7 días	10-12	+	Poco frecuente (5%)	NO

**FMF:** Fiebre Mediterránea Familiar.

**TRAPS:** Síndrome periódico asociado al receptor de TNF.

**HIDS:** Síndrome de hiper-IgD y fiebre periódica.

La Fiebre Mediterránea Familiar es la enfermedad autoinflamatoria más frecuente (Figura 4), y de ligero predominio en hombres (1,2/1). Es autosómica recesiva aunque en el 40% de los casos presenta un carácter dominante como en el caso de la paciente de nuestro caso clínico (4). La mutación tiene lugar en el brazo corto del cromosoma 16 del gen MEFV (MEditerranean FeVer) que codifica la proteína pirina-marenostrina que se encarga de la regulación negativa de la caspasa y de citoquinas proinflamatorias (4). Suelen encontrarse entre 1-3 casos por 1000 habitantes dentro del área mediterránea, Oriente Medio, judíos (sefardíes sobretodo), turcos, árabes y armenios (2). Se presenta con episodios recurrentes de fiebre y serositis (peritonitis, pleuritis, pericarditis, sinovitis), la mayoría siendo el primer episodio en la infancia. Si encontramos amiloidosis no está en relación con la gravedad de la enfermedad en cuanto al número e intensidad de las crisis (2). El tratamiento de primera elección es colchicina 1,5-2 mg al día durante de forma crónica que previene la frecuencia y la gravedad de los brotes y previene la amiloidosis secundaria (5). Otros fármacos que se pueden emplear son: interferón alfa, azatioprina, talidomida, etanercept, anakinra o canakinumab (5).

## BIBLIOGRAFÍA

1. Rodríguez García JL et al. Medicina Interna, Diagnóstico y Tratamiento Médico, Volumen 2. 1ª edición. Madrid: Marbán; 2015.

2. Chetrit EB. Clinical manifestations and diagnosis of familial Mediterranean fever [Monografía en Internet]. Walthman (MA): UpToDate. 2019 [acceso marzo de 2018]. Disponible en: <http://www.uptodate.com/>.
3. Nigrovic PA. Periodic fever syndromes and other autoinflammatory diseases: An overview [Monografía en Internet]. Walthman (MA): UpToDate. 2019 [acceso marzo de 2019]. Disponible en: <http://www.uptodate.com/>.
4. Chetrit EB. Familial Mediterranean fever: Epidemiology, genetics, and pathogenesis [Monografía en Internet]. Walthman (MA): UpToDate. 2019 [acceso marzo de 2019]. Disponible en: <http://www.uptodate.com/>.
5. Chetrit EB. Management of familial Mediterranean fever [Monografía en Internet]. Walthman (MA): UpToDate. 2019 [acceso marzo de 2019]. Disponible en: <http://www.uptodate.com/>.



# 25

## Pancreatitis autoinmune, ¿sabrías diagnosticarla?

---

### AUTOR:

**Isabel María González Moreno**

Radiodiagnóstico. Hospital Universitario Morales Meseguer.

### RESTO DE AUTORES:

**José María Rubio Mateos - Amalia García Chiclano**

**Teresa Segura Úbeda - Irene Vicente Zapata**

### RESUMEN

La pancreatitis autoinmune es una pancreatitis crónica poco común e infradiagnosticada. En la mayoría de los casos se trata de la manifestación más frecuente de la enfermedad sistémica por IgG4, aunque también puede ser presentarse de forma aislada.

Su identificación precoz es importante ya que la instauración de corticoides e inmunomoduladores evita la evolución natural hacia insuficiencia glandular.

Para su diagnóstico nos apoyaremos en criterios serológicos, histológicos, radiológicos y en la respuesta a corticoides. La seropositividad a IgG4 es uno de sus biomarcadores más utilizados. La histología muestra hallazgos distintos al adenocarcinoma y a la pancreatitis crónica habitual. Sin embargo, estas pruebas complementarias pueden no ser concluyentes y en ese escenario las técnicas de imagen bien empleadas cobran mayor importancia para orientar el caso.

También debemos conocer que en casos seleccionados el diagnóstico diferencial de la pancreatitis autoinmune con el adenocarcinoma de páncreas puede llegar a ser un reto clínico-radiológico.

**Palabras clave:** enfermedades autoinmunes; diagnóstico diferencial; pancreatitis; pancreatitis crónica.

## CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de un varón de 49 años que acudió al Servicio de Urgencias de nuestro hospital con historia de unos 10 días de **dolor epigástrico** asociado a **ictericia** y episodios diarreicos. No refería vómitos, sensación nauseosa ni fiebre. Tampoco presentaba antecedentes clínicos de interés, salvo tabaquismo.

A la exploración física el abdomen era blando y depresible, sin datos de irritación peritoneal. Mostraba una ligera coloración amarillenta de la piel, más evidente en las conjuntivas. La analítica reveló niveles aumentados de amilasa sérica y fosfatasa alcalina con leve alteración de la función hepática, pero sin leucocitosis.

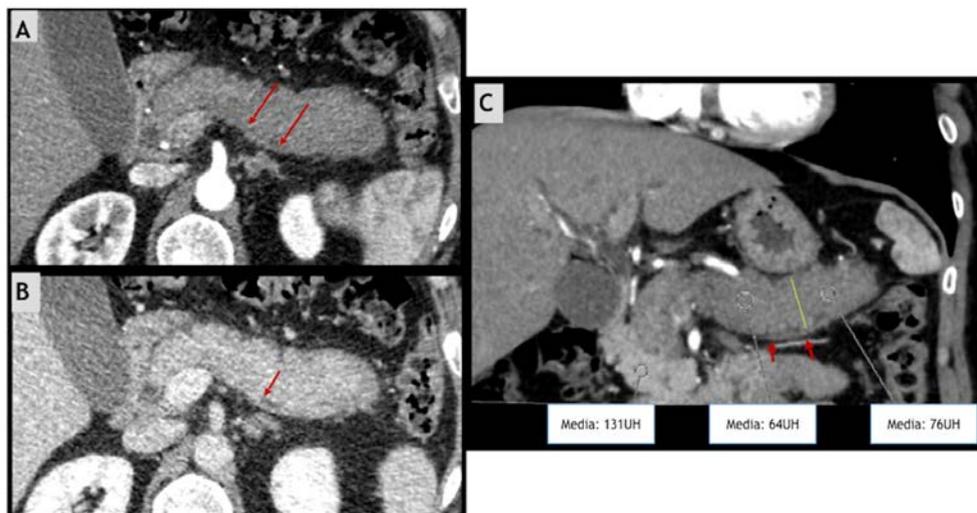
Se solicitó una ecografía urgente al servicio de Radiodiagnóstico cuyos hallazgos más destacables fueron la presencia de barro biliar y leve dilatación del colédoco sin objetivar causa obstructiva. En el estudio no se valoró el páncreas por interposición de gas intestinal.

Los resultados ecográficos y la clínica de dolor e ictericia obstructiva propiciaron el ingreso hospitalario a cargo del Servicio de Digestivo para estudio dirigido de patología bilio-pancreática.

El plan diagnóstico inicial comenzó con una analítica más completa y dirigida y una TC abdomino-pélvica, orientando hacia la búsqueda del proceso obstructivo biliar. Esta analítica de nuevo mostró niveles aumentados de enzimas hepáticas (GOT, GPT, GGT), una fosfatasa alcalina de 645 UI/L y un cociente bilirrubina total/directa de 2,4/1,2.

La TC abdominopélvica con contraste (Figura 1) se realizó siguiendo el protocolo de patología pancreática que incluye una fase simple, una arterial precoz y una portal. En este estudio se evidenció una dilatación de unos 9 mm del colédoco, con afilamiento brusco de su porción intrapancreática, y un páncreas engrosado con aumento de tamaño a expensas de parte de la cabeza, cuerpo y cola y delimitado por una sutil cápsula. No presentaba colecciones líquidas peripancreáticas, hiperdensidad de la grasa de la celda pancreática ni ganglios reactivos, es decir, no existían datos típicos de pancreatitis aguda. No se observaron coledocolitiasis calcificadas. Tampoco presentaba una clara masa pancreática, dilatación significativa del conducto pancreático principal ni adenopatías regionales. Los hallazgos, por tanto, tampoco sugerían un adenocarcinoma pancreático.

En conclusión, en la TC se describió un aumento de tamaño glandular casi difuso con ectasia del colédoco asociada. La morfología del páncreas junto a la presencia de una cápsula apuntaba a la posibilidad de pancreatitis autoinmune. Otras posibilidades dentro del diagnóstico diferencial, aunque muy raras, incluían al linfoma o un adenocarcinoma infiltrante difuso.

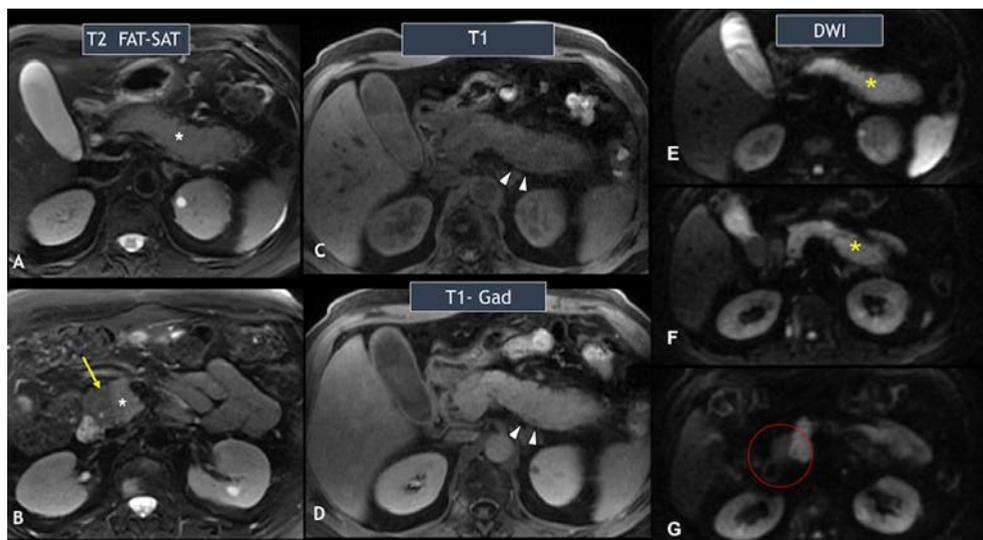


**Figura 1.** Imágenes de TC abdomino-pélvica multifásica. Las imágenes A y B corresponden a cortes axiales centrados en la celda pancreática en fases arterial (A) y venosa (B) que muestran la presencia de una cápsula periférica en la vertiente posterior del cuerpo pancreático (flechas rojas en ambas). Nótese la morfología “en salchicha” del páncreas (signo característico), por aumento del tamaño glandular con pérdida de las lobulaciones normales. La imagen C corresponde a una reconstrucción coronal del mismo estudio, en fase arterial; también centrada en la celda pancreática. Muestra la hipodensidad de la porción superior de la cabeza, cuerpo y cola (64 y 76 UH) respecto a la cabeza y proceso uncinado que muestran una intensidad de señal normal (131 UH). También se objetiva la cápsula en la porción inferior (flechas rojas) y la morfología ya descrita (línea amarilla). (TC: tomografía computerizada).

El estudio de imagen se completó con una resonancia magnética (RM) de hígado-páncreas con contraste intravenoso (Figura 2) y una Colangio-RM en las que se caracterizaron mejor los hallazgos: el páncreas estaba aumentado de tamaño, con una morfología “sausage-like”. Este aspecto se describe cuando la glándula está aumentada y pierde sus lobulaciones normales, adquiriendo un contorno más liso. Se corroboró la presencia de un **halo periférico o cápsula**. Las alteraciones en la intensidad de señal en secuencias T1, T2 y difusión se circunscribían a la cabeza pancreática, cuerpo y cola, por lo que se trataba de una afectación extensa pero focal.

La Colangio-RM confirmó que la estenosis del colédoco intrapancreático era secundaria a la tumefacción de la cabeza pancreática afectada. El conducto pancreático principal también se encontraba filiforme por el efecto de masa del engrosamiento pancreático.

Los hallazgos descritos por RM tienen alta especificidad para el diagnóstico de pancreatitis autoinmune con patrón focal.

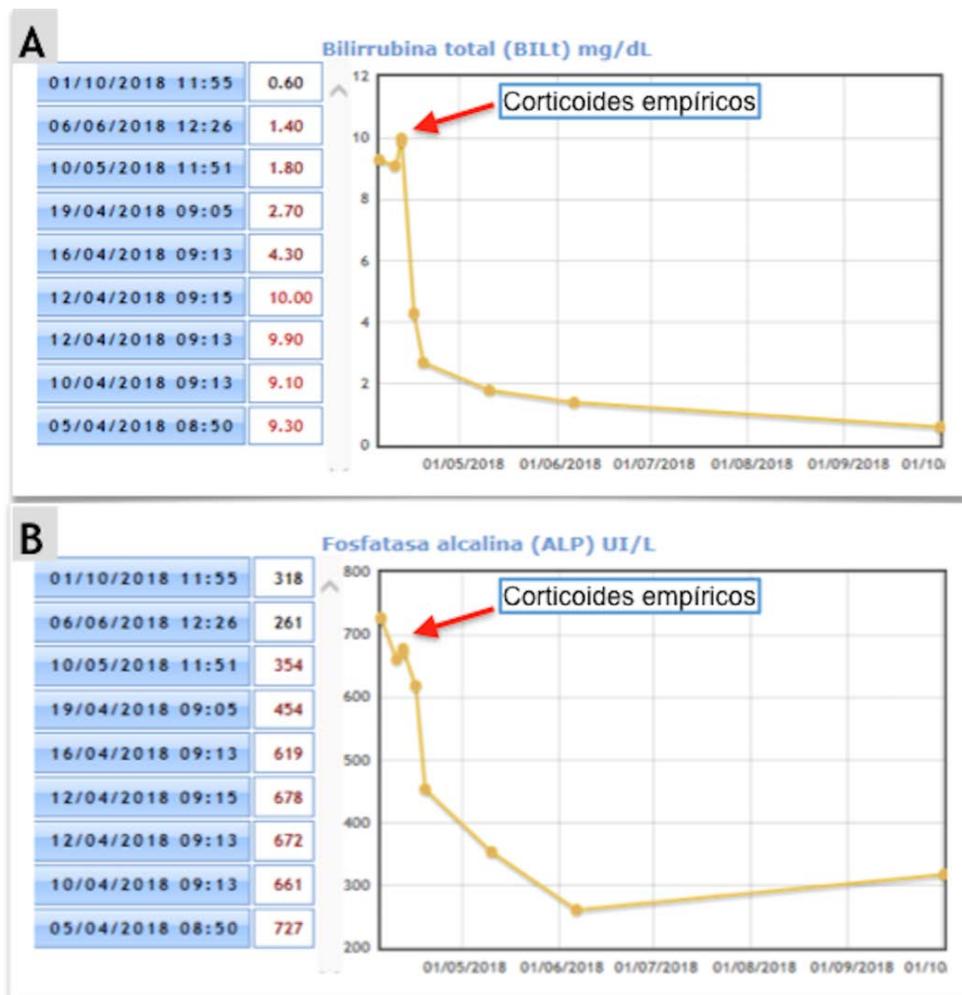


**Figura 2.** RM de hígado-páncreas con gadolinio intravenoso. A y B: secuencias axiales T2 con saturación grasa en las que se evidencia un engrosamiento del páncreas dorsal con hiperseñal (asterisco blanco) respecto a la glándula respetada (flecha en B). C: secuencia T1 en plano axial; D: secuencia T1 con contraste intravenoso en fase venosa y plano axial en la que se evidencia el realce homogéneo del parénquima afecto. Véase la cápsula en la parte posterior del páncreas, marcada con puntas de flecha. E,F,G: secuencias en difusión con b1000. Muestran restricción de señal en páncreas dorsal (asteriscos amarillos), coincidiendo con los hallazgos de las secuencias morfológicas. Con un círculo rojo se señala la parte respetada del páncreas en la figura G. (RM: resonancia magnética).

Con una alta sospecha radiológica de pancreatitis autoinmune se **pautaron empíricamente corticosteroides**. La mejoría analítica y clínica fueron magníficas con marcada disminución de los niveles de bilirrubina y fosfatasa alcalina (Figura 3). Estos resultados al tratamiento empírico reforzaron enormemente el diagnóstico radiológico de presunción.

Al mismo tiempo se solicitaron otras pruebas complementarias que mostraran aumento de IgG4, entre ellas una analítica con gammaglobulinas séricas, que resultaron normales. En la misma línea se realizó una ecoendoscopia para punción aspiración con aguja fina (PAAF) del páncreas y una gastroscopia con biopsia de papila duodenal y duodeno, lugares donde con mayor frecuencia se encuentran depósitos de IgG4. Los resultados de la citología y de las biopsias no fueron concluyentes para infiltrados inflamatorios. No obstante, la histología sirvió para descartar un origen neoplásico.

Finalmente, tras la favorable evolución clínica y siguiendo los criterios de la Clínica Mayo HISORt el paciente fue dado de alta con el diagnóstico final de pancreatitis autoinmune. Según estos criterios en un paciente con ictericia obstructiva, pancreatitis



**Figura 3.** Gráficas de la evolución analítica del paciente. Imagen A referente a las cifras de bilirrubina total y B a las de fosfatasa alcalina. Ambas se encuentran significativamente elevadas al momento del diagnóstico y muestran un comportamiento similar, con un marcado descenso que coincide con la instauración empírica de corticoides y que se mantiene en los siguientes cinco meses.

o aumento de tamaño pancreático, la presencia de una de las siguientes características sostiene el diagnóstico: histología compatible, imagen, serología, afectación de más órganos o respuesta al tratamiento esteroideo.

Meses después, en los seguimientos realizados en consultas externas de Digestivo el paciente presentó cifras normales de fosfatasa alcalina y bilirrubina (Figura 3) y no refirió nuevos episodios de dolor abdominal ictericia.

## DISCUSIÓN

La pancreatitis autoinmune (PAI) es un tipo poco común de pancreatitis crónica, caracterizada por una infiltración fibroinflamatoria de origen autoinmune que sin tratamiento acaba en una disfunción glandular. Su epidemiología no está bien definida y se considera una entidad infradiagnosticada, con prevalencias que van del 2 al 11% (1) de todas las pancreatitis crónicas según algunas series. Se supone una enfermedad multifactorial en la que los factores genéticos e inmunológicos juegan el papel protagonista (2).

La rápida respuesta que presentan los pacientes a la terapia con corticoides es tan característica que se incluye en los criterios diagnósticos de la enfermedad (1, 2). Es uno de los motivos por los que un diagnóstico certero es importante, ya que cambia el pronóstico y evita la progresión hacia insuficiencia pancreática y cirrosis biliar secundaria, típicamente asociada. No obstante, la remisión espontánea también está descrita (1).

Actualmente se describen dos síndromes clínico-patológicos de PAI, el tipo 1 y el tipo 2, ambos con hallazgos histológicos diferenciados (1). En el tipo 1 la PAI se considera la manifestación predominante de la enfermedad sistémica mediada por IgG4, una entidad esclerosante que afecta a otros órganos como las vías biliares, riñones, y glándulas salivares, entre otros. Es el tipo más frecuente y afecta a varones en mayor proporción (4:1) con una edad media que ronda los 60 años. La PAI tipo 2 afecta exclusivamente al páncreas y los pacientes característicamente son seronegativos para IgG4. Se considera poco común, no presenta diferencias en cuanto al género y afecta a pacientes más jóvenes, en torno a los 40 años.

La presentación clínica de la enfermedad es variable y depende, por un lado, de si es un brote agudo como en nuestro caso, o tardía, y por el otro de si asocia síntomas secundarios a afectación extrapancreática por IgG4 (1, 2). Centrándonos en el páncreas, la presentación clínica más frecuente de la PAI es una ictericia indolora (1, 2) (hasta en el 75 % de los casos), de ahí que el cáncer de páncreas constituya el diagnóstico diferencial por excelencia de esta entidad. Otros síntomas descritos son dolor abdominal insidioso, pérdida de peso, esteatorrea y diabetes secundaria a disfunción exocrina (2).

Por imagen se han descrito tres patrones morfológicos de afectación pancreática: difuso, focal y multifocal, siendo el primero el más frecuente (3). La particularidad de nuestro caso es que se trata de una variante del patrón focal que involucra a toda la porción dorsal del páncreas, respetando a parte de cabeza pancreática y al proceso uncinado cuyo origen embriológico es diferente al resto de la glándula. Este patrón ha sido descrito en la literatura (3).

En pacientes en los que la enfermedad se presenta como una masa en la cabeza o cuerpo pancreático imitando un proceso tumoral el diagnóstico por imagen puede ser desafiante y hay que buscar los signos de mayor especificidad para proceso inflamatorio. Entre ellos se encuentran un aumento difuso del tamaño glandular, una estenosis larga del conducto de Wirsung sin dilatación proximal, la presencia de un anillo peripancreático realzante o cápsula y un realce homogéneo y tardío de la glándula afectada (1, 3, 4). Estos signos radiológicos pueden ser sutiles y pasar desapercibidos por un ojo inexperto. Por ello es necesario que el radiólogo y el clínico los conozcan, ya que, como en nuestro caso, pueden ser la única pista para el diagnóstico.

Entre las anomalías serológicas el marcador más utilizado es la IgG4 (1, 2). Valores superiores a 140 mg/dL se consideran altamente sugestivos de PAI en el contexto adecuado (1, 2). Sin embargo, hasta el 20 % de pacientes con PAI pueden ser seronegativos (1).

La histología de la PAI se distingue de la forma usual de pancreatitis crónica y del adenocarcinoma de páncreas (2); y como hemos mencionado previamente también diferencia entre las dos formas de PAI, la tipo 1 y tipo 2 (1). La tipo 1 se caracteriza por infiltrados linfoplasmocitarios ricos en células IgG4 positivas que adquieren un patrón en espiral con endoflebitis obliterante. La tipo 2 se caracteriza por una infiltración granulocítica que afecta predominantemente al epitelio ductal. Sin embargo, el páncreas puede presentar una afectación parcheada o heterogénea y la rentabilidad diagnóstica de la PAAF normalmente es baja y se considera insuficiente (2). En algunos centros con amplia experiencia, y no sin riesgos, realizan biopsias pancreáticas guiadas por ecografía o TC, que corresponderían al gold standard diagnóstico pero esta práctica no está extendida. Otra opción es realizar biopsias de tejidos extrapancreáticos implicados (2).

Aunque pueda parecer que la enfermedad está bien descrita, la realidad es que su diagnóstico se dificulta por la variabilidad de presentaciones clínicas, radiológicas, analíticas e histológicas. Ante imágenes de TC o RM típicas junto a serología IgG4 positiva el diagnóstico es relativamente sencillo. El problema viene cuando la imagen o la serología no son diagnósticas. De ahí que desde el 2002 se hayan ido proponiendo diferentes criterios diagnósticos basados en los pilares comentados y en la respuesta a los corticosteroides. En nuestro caso se aplicaron los criterios de la Clínica Mayo de 2007, resumidos en el acrónimo HISORt (2). Según estos debería sospecharse PAI en pacientes con clínica sugestiva y que cumplieran una o más de las siguientes: histología característica, imagen compatible, serología positiva, afectación de otros órganos, o respuesta franca a corticosteroides.

Los criterios más recientes, propuestos en el año 2010 por la Asociación Internacional de Pancreatología (criterios ICDC) utilizan los mismos cinco ítems que la Clínica

**Tabla 1**

Resumen de los criterios ICDC para diagnóstico definitivo (nivel 1) o probable (nivel 2) de pancreatitis autoinmune en el contexto de enfermedad sistémica por IgG4 (tipo 1). Para el subtipo 2 se aplicarían criterios similares salvo los de afectación de otros órganos, y cambiarían los criterios histológicos como se refieren en el texto.

CRITERIOS ICDC	NIVEL 1	NIVEL 2
<b>Imagen del páncreas</b>	Engrosamiento difuso Realce tardío	Engrosamiento segmentario o focal con realce tardío
<b>Conducto pancreático</b>	Estenosis larga sin dilatación proximal	Estenosis segmentaria o focal con calibre < 5 mm
<b>Serología</b>	IgG4 > 2 veces el límite normal alto	IgG4 1-2 veces el límite normal alto
<b>Afectación de otros órganos</b>	<p>Criterios típicos histológicos o radiológicos (al menos 1):</p> <p>Histológicos:</p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Infiltración linfocitaria con fibrosis y sin y sin infiltración granulocítica</li> <li>2. Flebitis obliterativa</li> <li>3. Fibrosis "estoriforme"</li> <li>4. Abundantes células IgG4 positivas</li> </ol> <p>Radiológicos:</p> <p>Estenosis segmentaria o múltiple del conducto biliar intra o extrapancreático o del colédoco</p> <p>Fibrosis retroperitoneal</p>	<p>- Histología (los dos siguientes):</p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Infiltración linfocitaria con fibrosis y sin infiltración granulocítica</li> <li>2. Abundantes células IgG4 positivas</li> </ol> <p>- Exploración física o Radiología (al menos 1):</p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Aumento simétrico de glándulas salivares o lacrimales</li> <li>2. Evidencia radiológica de afectación renal asociada a PAI</li> </ol>
<b>Histología del páncreas</b>	<p>Al menos 3 de los siguientes ítems:</p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Infiltración linfoplasmática periductal sin infiltración granulocítica</li> <li>2. Flebitis obliterativa</li> <li>3. Fibrosis "estoriforme"</li> <li>4. Abundantes células IgG4 positivas</li> </ol>	<p>Al menos 2 de los siguientes:</p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Infiltración linfoplasmática periductal sin infiltración granulocítica</li> <li>2. Flebitis obliterativa</li> <li>3. Fibrosis "estoriforme"</li> <li>4. Abundantes células IgG4 positivas</li> </ol>
<b>Respuesta a los corticoides</b>	Respuesta rápida, en menos de 2 semanas	

Mayo, pero introducen niveles 1 y 2 de fiabilidad diagnóstica, siendo el nivel 1 un diagnóstico compatible y el nivel 2 un diagnóstico probable. Estos criterios se resumen en la tabla 1.

Por último, reseñar que tanto la historia natural de la enfermedad como su pronóstico es multifactorial. Por ejemplo, el subtipo 1 de PAI, la asociación de colangitis por IgG4 o el patrón de afectación difuso se relacionan con mayor número de eventos sintomáticos y más próximos en el tiempo. En esos casos se pueden considerar el tratamiento con inmunomoduladores (azatioprina o micofenolatomofetil).

### CONCLUSIÓN

La PAI es un tipo poco común de pancreatitis crónica mediada por autoinmunidad que puede representar un reto diagnóstico por su presentación inespecífica, y a veces como en nuestro caso, por la falta de hallazgos histológicos o serológicos que confirmen el diagnóstico.

Sin embargo, las pruebas de imagen bien empleadas tienen un papel relevante para orientar el diagnóstico. La importancia de conocer bien esta enfermedad por parte del clínico y del radiólogo radica en que la instauración precoz de corticoides evitará una fatal evolución hacia insuficiencia pancreática con la importante morbi-mortalidad que supone.

Por otro lado, recordemos que en otros casos tanto la clínica como la imagen pueden imitar a un adenocarcinoma de páncreas, desembocando en tratamiento quirúrgicos complejos o en una quimioterapia innecesaria.

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

### BIBLIOGRAFÍA

1. Khandelwal A, Shanbhogue AK, Takahashi N, Sandrasegaran K, Prasad SR. Recent advances in the diagnosis and management of autoimmune pancreatitis. *AJR Am J Roentgenol.* 2014;202:1007-21. <https://doi.org/10.2214/AJR.13.11247>
2. Gardner TB, Chari ST. Autoimmune pancreatitis. *Gastroenterol Clin North Am.* 2008;37:439-60. <https://doi.org/10.1016/j.gtc.2008.02.004>
3. Vlachou PA, Khalili K, Jang HJ, Fischer S, Hirschfield GM, Kim TK. IgG4-related sclerosing disease: autoimmune pancreatitis and extrapancreatic manifestations. *RadioGraphics.* 2011;31:1379-402. <https://doi.org/10.1148/rg.315105735>
4. Shimosegawa T, Chari ST, Frulloni L, Kamisawa T, Kawa S, Mino-Kenudson M, et al. International Association of Pancreatology. International consensus diagnostic criteria for autoimmune pancreatitis: guidelines of the International Association of Pancreatology. *Pancreas.* 2011;40:352-8. <https://doi.org/10.1097/MPA.0b013e-3182142fd2>



# 26

## Síndrome isquémico ocular de presentación aguda

---

### AUTOR:

**Juan Antonio Miralles de Imperial Ollero**  
Oftalmología. Hospital General Universitario Reina Sofía.

### RESTO DE AUTORES:

**Francisco José Pozo Lorenzo - Andrés López Jiménez**  
**Susana Gómez Rivera - Inmaculada Sellés Navarro**

### RESUMEN

Varón de 86 años que acudió a Urgencias por pérdida de visión brusca en ojo derecho desde que se levantó esa mañana. Entre sus antecedentes destacaban diabetes tipo 2, HTA y dislipemia y ACV isquémico. En el ojo derecho no percibía luz, mientras que la agudeza visual del ojo izquierdo era de 0,5. En la exploración ocular del ojo derecho destacaba una ingurgitación de vasos conjuntivales y un tyndall de 4+ y un tyndall de 1+, en ojo izquierdo. En el fondo de ojo de ambos ojos, se observaron hemorragias redondeadas en zona ecuatorial de retina de mayor número en ojo derecho. La ecografía doppler de troncos supraaórticos y angio-TC reveló suboclusión de las arterias carótidas internas. La angiografía fluoresceínica mostró un retraso en el llenado coroideo y arterial de la retina, y tinción arterial en tiempos tardíos, siendo diagnosticado de síndrome isquémico ocular.

**Palabras clave:** síndrome, isquémico, ocular, HTA, carótidas, angiografía.

## INTRODUCCIÓN

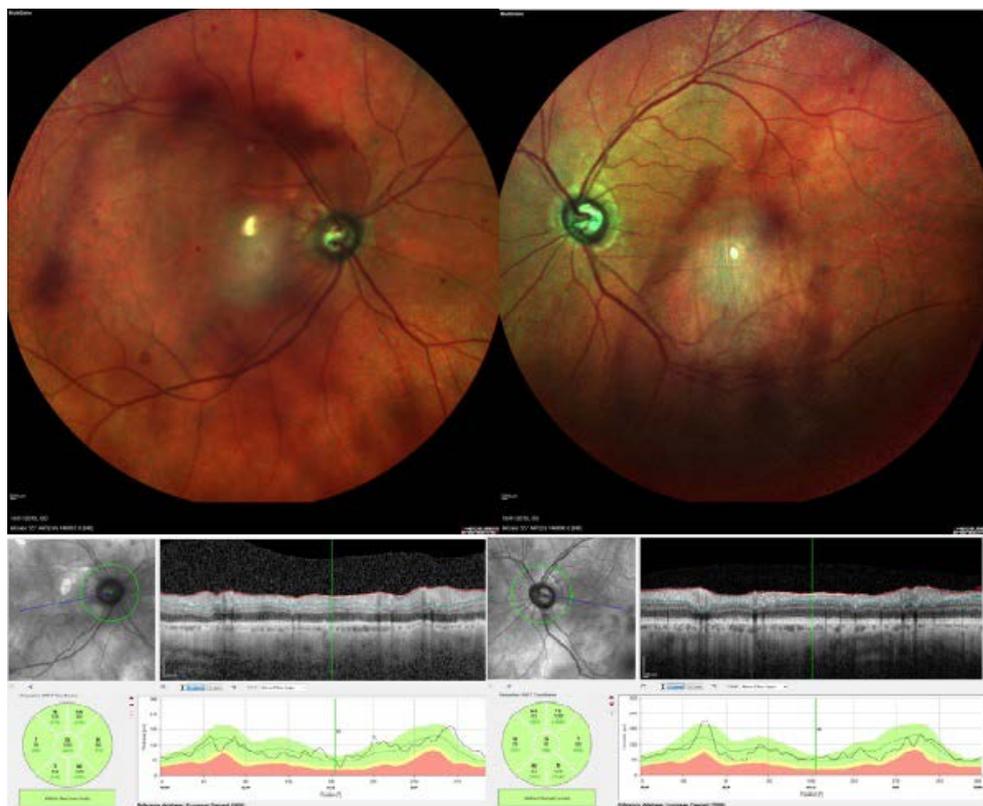
El síndrome isquémico ocular es un conjunto de signos y síntomas oculares causadas por una hipoperfusión ocular producida en la mayoría de los casos por una estenosis de la arteria carótida interna unida a una pobre circulación colateral retiniana. Suele producirse más frecuentemente en varones mayores de 65 años (1). También se cree que se trata de una patología infradiagnosticada (2). A continuación, presentamos el caso de un paciente con Síndrome Isquémico Ocular de presentación aguda.

## CASO CLÍNICO

Varón de 86 años que acude al Servicio de Urgencias por pérdida de visión súbita en ojo derecho de horas de evolución, concretamente, desde que se levantó de la cama esa mañana. Entre sus antecedentes personales destacaba diabetes tipo 2, HTA, dislipemia, y ACV isquémico hace 2 años. La mejor agudeza visual del paciente en ojo derecho es de no percepción de luz (amaurosis) y de 0,5 en ojo izquierdo. La exploración pupilar presentaba un defecto pupilar aferente en ojo derecho. En la biomicroscopia destacaba una leve ingurgitación de vasos conjuntivales, un tyndall de 4+ en cámara anterior y una neovascularización de iris en ojo derecho. En ojo izquierdo se observó también un tyndall de 1+. La presión intraocular era de 22 mmHg en ojo derecho y 15 mmHg en ojo izquierdo. En la exploración del fondo de ojo (figura 1), se observaron hemorragias retinianas redondeadas en media-periferia, sin la visualización de neovascularización papilar ni retiniana periférica, no se observaron émbolos ni alteraciones en el flujo sanguíneo vascular de la retina. Se realizó OCT de papila y mácula no visualizando alteraciones significativas (figura 1).

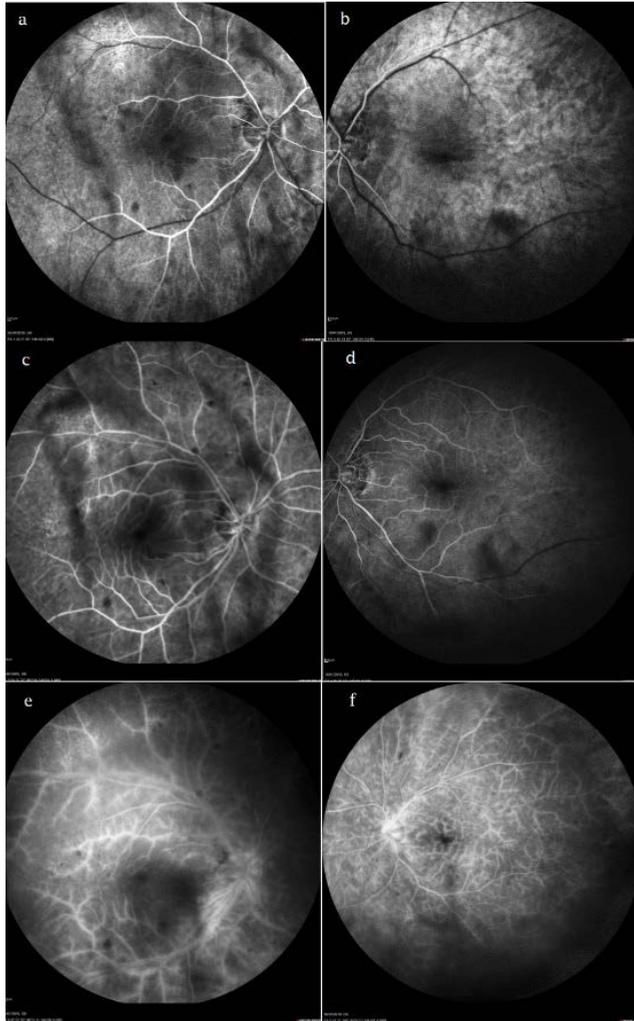
Ante la sospecha de un síndrome isquémico ocular se procedió a la evaluación sistémica detallada del paciente mediante la realización de TC cerebral urgente, no observándose lesiones agudas que justificasen el cuadro. El paciente fue ingresado para completar estudio.

Se realizó ecografía Doppler de troncos supraórticos y angio-TC en la que se pudo observar estenosis carotídea crítica (>70 %) en arteria carótida interna izquierda y suboclusión de arteria carótida interna derecha (figura2), y lesiones cerebrales compatibles con lesiones lacunares isquémicas cerebrales. El paciente fue trasladado al Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca para valorar la colocación de stent carotídeo, que fue suspendida por alto riesgo de mortalidad intraoperatoria por la oclusión de la arteria carotídea interna.



**Figura 1.** En la imagen superior se observa una retinografía del ojo derecho (izquierda) y ojo izquierdo (derecha) en la que se pueden apreciar hemorragias redondeadas en medioperiferia y polo posterior de la retina. En las figuras inferiores se observa una OCT de la capa de fibras nerviosas peripapilar de espesor normal.

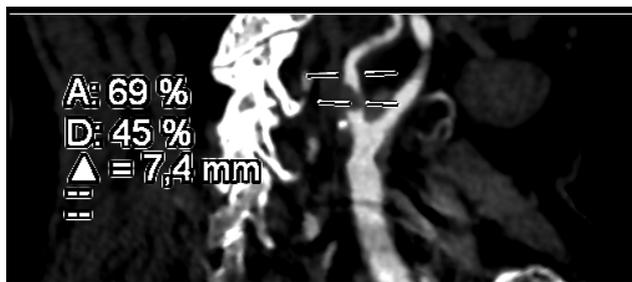
Decidimos por último realizar una angiografía fluoresceínica (figura3) de la retina de ambos ojos que revelo un aumento del tiempo brazo-retina aumentado en ambos ojos (1 minuto 19 segundos en OD y 42 segundos en OI), aumento del tiempo arteriovenoso de la retina (45 segundos en OD y 23 segundos en OI) y una tinción arterial en tiempos tardíos. Con todos estos datos, realizamos en diagnóstico de certeza de síndrome ocular isquémico bilateral. Debido a la situación basal del paciente se descartó la panretinofotocoagulación láser, siendo tratado mediante inyecciones intravítreas de anti-VEGF



**Figura 2.** Angiografía fluoresceínica de ambos ojos (a,c y e corresponden a ojo derecho y b, d y f corresponden a ojo izquierdo) en la que se puede observar un retraso en el llenado de las arterias retinianas en ambos ojos (a y b), aumento del tiempo arteriovenoso (c y d) y el fenómeno de tinción arterial en tiempos tardíos con isquemia macular del ojo derecho (e y f).

## DISCUSIÓN

El síndrome isquémico ocular debe ser sospechado en pacientes con pérdida gradual de visión (semanas o meses) con factores de riesgo cardiovascular (HTA, dislipemia, diabetes mellitus), también debe ser sospechada en pacientes que presenten una retinopatía diabética muy asimétrica en un ojo. Nuestro paciente, sin embargo,



**Figura 3.** Imagen de angio-TC supraórticos de arteria carótida izquierda que muestra una oclusión crítica de la misma.

debutó con una pérdida súbita de agudeza visual. La pérdida súbita de agudeza visual se produce, según algunos autores en el 12 % de los casos (3), apareciendo típicamente al despertarse. El dolor ocular aparece en un 40 % de los casos y suele ser sordo, constante y periorbitario (2). En nuestro caso, nuestro paciente no manifestó en ningún momento dolor ocular.

Dentro de los signos oculares del segmento anterior que más frecuentemente aparecen en estos pacientes es la neovascularización iridiana con o sin glaucoma neovascular, signo de isquemia crónica (4). En un 20 % de nuestros pacientes puede aparecer una iritis leve, que se manifiesta con la presencia de tyndall en la cámara anterior (5). Sin embargo, en el caso de nuestro paciente se observó una iritis intensa con un tyndall de 4+ y una neovascularización, únicamente en ojo derecho.

Dentro de los hallazgos del fondo de ojo que podemos encontrar en estos pacientes destaca la aparición de hemorragias redondeadas que raramente son confluentes y que se localizan más frecuentemente en la media periferia de la retina, la presencia de estrechez arterial y dilatación venosa irregular (6), como en el caso de nuestro paciente.

En estos pacientes es necesaria la evolución sistémica con el control de los FRCV y la evaluación de los troncos supraórticos mediante angio-TC, angio RM o Eco-Doppler. En caso de ser preciso en muchos casos es necesaria la intervención quirúrgica de estos mediante la colocación de un stent en la arteria carótida interna, endarterectomía de las arterias carótideas o un bypass arterial intra o extracraneal (2).

Para realizar el diagnóstico de certeza de síndrome isquémico ocular, algunos autores (2) han sugerido unos criterios diagnósticos que incluirían los siguientes:

1. Estenosis de arteria carótida interna >50 % y flujo arterial disminuido.
2. Signos y síntomas oculares no explicados por otra patología.
3. Tiempos angiográficos aumentados:
  - a. Tiempo brazo-coroides >15s.
  - b. Tiempo brazo-retina >18s.
  - c. Tiempo arteriovenoso >11s.

El tratamiento oftalmológico en estos pacientes es dirigido para control de las complicaciones, principalmente al glaucoma neovascular, con panretinofocoagulación laser e inyecciones intravítreas de anti-VEGF, hipotensores oculares tópicos (1).

Los pacientes con síndrome isquémico ocular no solo presentan un pronóstico visual malo (el 58 % de los pacientes presentan una agudeza visual de cuenta dedos al cabo de un año), sino que la mortalidad es de un 40 % a los 5 años, siendo el infarto de miocardio y el cerebral las causas más frecuentes de mortalidad en estos pacientes (2).

## BIBLIOGRAFÍA

1. Terelak-Borys B, Skonieczna K, Grabska-Liberek I. Ocular ischemic syndrome – a systematic review. *Med Sci Monit*, 2012; 18(8)
2. Mendrinos E, Machinie TG, Pournaras CJ. Ocular Ischemic Syndrome. *Surv Ophthalmol*. 2010;55(1):2–34.
3. Mizener JB, Podhajsky P, Hayreh SS. Ocular ischemic syndrome. *Ophthalmology*. 1997;104(5):859–64.
4. Brown GC, Brown MM, Magargal LE. The ocular ischemic syndrome and neovascularization. *Trans PA Acad Ophthalmol Otolaryngol*. 1986;38(1):302-6.
5. Steuhl KP, Rohrbach JM, Diener HC. Eye changes in stenoses of the internal carotid artery—histologic and clinical findings. *Klin Monatsbl Augenheilkd*. 1986; 189(4):302–7.
4. Karacostas D, Terzidou C, Voutas S, et al. Isolated ocular ischemic syndrome with no cerebral involvement in common carotid artery occlusion. *Eur J Ophthalmol*. 2001;11(1):97.101

# 27

## Enfermedad pulmonar intersticial secundaria a dermatomiositis amiopática antiMDA5 positiva

---

### AUTOR:

**Ana María Gómez del Pulgar Villanueva**

Medicina Intensiva. Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca.

### RESTO DE AUTORES:

**María Dolores Victoria Rodenas - Beatriz Pérez Pérez - Enriqueta Andreu Soler**

**Daniel Pérez Martínez - Mario Royo-Villanova**

### RESUMEN

Varón de 57 años que ingresa en su hospital de referencia por síndrome constitucional y disnea de mínimos esfuerzos asociado a debilidad de miembros superiores. Se pauta tratamiento antibiótico, se realiza TC de tórax donde se objetivan hallazgos compatibles con enfermedad pulmonar intersticial difusa (EPID) patrón de neumonía organizada y, como opción menos probable, un Churg-Strauss. Debido a su mala evolución inicial se traslada a nuestro Hospital precisando escalada de soporte respiratorio hasta implante de membrana de oxigenación extracorpórea (ECMO). A las exploraciones secundarias realizadas se asocia batería de autoinmunidad de enfermedad pulmonar intersticial con positividad para antiMDA5 y Ro-52 diagnosticando al paciente de Dermatomiositis amiopática antiMDA5. Se pauta tratamiento inmunosupresor con escasa mejoría y, tras 30 días de estancia en la Unidad de Cuidados Intensivos, agotándose todas las líneas de tratamiento, se consensua con la familia la limitación del soporte vital.

**Palabras clave:** enfermedad pulmonar intersticial, autoinmunidad, dermatomiositis amiopática.

## CASO CLÍNICO

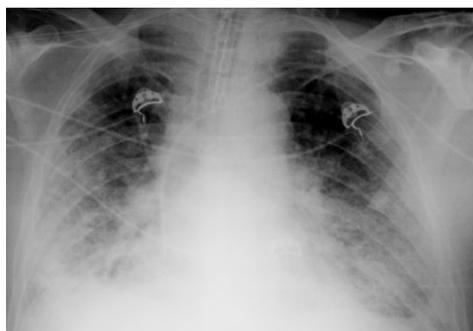
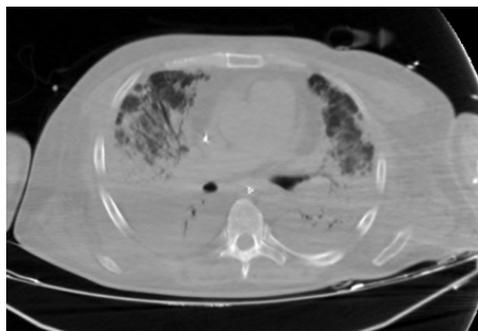
Paciente varón de 57 años con antecedentes de asma bronquial intermitente estacional y liquen plano en seguimiento por Dermatología que ingresa en su hospital de referencia a cargo de neumología por síndrome constitucional (pérdida de 8 kg de peso) y disnea progresiva hasta hacerse de mínimos esfuerzos y asociar ortopnea de más de un mes de evolución con un empeoramiento más acuciado la última semana. Pautan tratamiento antibiótico con Ceftriaxona y Levofloxacino y completan el estudio con test de gripe negativo, antígeno de neumococo y legionella en orina negativos, radiografía de tórax con patrón intersticial bilateral (con Rx normal hacía dos meses) y TC torácico donde se describen hallazgos compatibles con una EPID patrón de neumonía organizada y, menos probable en relación a su antecedente asmático, un Churg-Strauss. Durante su estancia en Neumología presenta mala evolución precisando ingreso en UCI y apoyo respiratorio con escalada hasta la ventilación mecánica invasiva con varios intentos fallidos de reclutamiento alveolar que no pueden concluirse por mala tolerancia hemodinámica. Se realiza intento de ventilación en decúbito prono con mejoría inicial aunque continúa la mala evolución con relación PO<sub>2</sub>/FiO<sub>2</sub> en torno a 85-90 por lo que se comenta el caso con la UCI de la Arrixaca para valorar indicación de ECMO.

Una vez trasladado y tras revalorar la gravedad de la afectación del intercambio gaseoso y la nula respuesta a las medidas previas tomadas se indica ECMO veno-venoso fémoro-yugular que se implanta sin complicaciones. Se programan parámetros de ultraprotección pulmonar en el respirador consiguiendo inicialmente buen intercambio gaseoso. Se programa traqueostomía, que se realiza sin incidencias, en los siguientes días.

Se continúa, paralelamente al soporte vital, el estudio etiológico de la insuficiencia respiratoria del paciente. Se realiza biopsia transbronquial en la que no se observan células ni signos de infiltración neoplásica. En analítica objetivamos niveles de aldolasa elevados lo que apoya el diagnóstico de conectivopatía. Se realiza batería de autoinmunidad de enfermedad pulmonar intersticial con positividad para antiMDA5 y Ro-52, a la exploración se objetivan pápulas de Gottron en ambas manos (Figura 1) (1) y se diagnostica al paciente de Dermatomiositis amio-pática antiMD5A positiva.



Figura 1. Pápulas de Gottron (1).



**Figuras 2 y 3. 2 (izquierda).** Rx de tórax con infiltrados intersticiales predominantemente basales. **3 (derecha)** TC torácico de alta resolución donde se objetiva múltiples consolidaciones parcheadas de distribución predominantemente basal y subpleural bilaterales, asociando áreas en vidrio deslustrado y zonas de enfisema con signos de distrés respiratorio asociado.

Tras recibir 3 bolos de metilprednisolona de manera empírica en su hospital de referencia se inicia, tras el diagnóstico, prednisona 1 mgr/kg/día y asociamos tacrólimus. Se realizan dos sesiones en 48 horas de hemoperfusión con Polimixina y posteriormente realizamos plasmaféresis durante 3 días tras lo cual se pautaron inmunoglobulinas intravenosas 4 días.

La evolución respiratoria no presenta mejoría significativa en los días siguientes, se realiza TC de tórax de alta resolución de control con empeoramiento respecto al previo con hallazgos compatibles con síndrome de distrés respiratorio asociado a cambios fibróticos pulmonares crónicos (Figura 2, 3).

Se consulta con la Unidad de Trasplante Pulmonar del Hospital La Fe de Valencia y finalmente desestiman la indicación de trasplante pulmonar.

Ante la nula respuesta al tratamiento y tras 30 días de estancia en la UCI se decide la limitación de la terapia de soporte vital; se comunica a la familia la decisión y aceptan. Tras la decisión se ofrece a la familia la posibilidad de donación en asistolia controlada y aceptan por lo que finalmente el paciente es donante de órganos.

## DISCUSIÓN

Una de las causas más frecuentes de morbimortalidad en los pacientes con miopatías inflamatorias tipo dermatomiositis o polimiositis es la enfermedad intersticial pulmonar asociada a dicha patología (2) Hasta en un 78 % de los casos, la afectación intersticial pulmonar suele ser una de las manifestaciones tempranas de la enfermedad (3). El diagnóstico, tal y como se describe durante la exposición del caso, se

sospecha mediante imagen (Rx y TC de alta resolución) donde predomina la afectación basal y posterior (2, 3) pudiéndose objetivar opacidades en vidrio deslustrado, cambios reticulares fibróticos, patrón en panal u opacidades consolidadas irregulares entre otros (3). La broncoscopia ayuda a excluir causas secundarias como infecciones, hemorragia alveolar, malignidad, toxicidad etc (2, 3). Además, la exploración física del paciente aporta información importante en la orientación diagnóstica al poder observar manifestaciones cutáneas típicas como pápulas de Gottron, manos de mecánico, debilidad muscular proximal y simétrica etc; nuestro paciente estaba inicialmente diagnosticado de liquen plano, tras establecer el diagnóstico de dermatomiositis amiotrófica se consideró, en consenso con Reumatología, que podría haber presentado, ya en aquel momento, lesiones asociadas a la dermatomiositis. En los casos en los que los hallazgos cutáneos no se asocian a clara debilidad muscular (como en nuestro paciente) se considera la dermatomiositis amiotrófica como diagnóstico de sospecha, en estos casos, la afectación intersticial pulmonar se asocia con frecuencia (2).

En cuanto a estudios analíticos, es frecuente encontrar enzimas musculares elevadas como la creatinquinasa y la aldolasa (2); además se debe de realizar un exhaustivo estudio de autoinmunidad dirigido; en este caso, los resultados fueron positivos para antiMDA5 (antiCADM-140 con gen 5 asociado a diferenciación melanoma) y a Ro-52; ambas suelen asociar afectación intersticial pulmonar y, en el caso del antiDMA5, se asocia a una enfermedad pulmonar rápidamente progresiva (2, 3, 4) con una sensibilidad del 77 % y especificidad del 87 % (5), también las asociadas con Ro-52 se suelen considerar graves en su modo de presentación (3, 4).

El tratamiento de la enfermedad en este tipo de presentación grave y rápidamente progresiva se basa en inmunosupresores. Se recomienda tratamiento con corticosteroides a dosis de 1mg/kg por peso ideal asociándose otro inmunosupresor tipo ciclofosfamida o inhibidores de la calcineurina como sería la ciclosporina o, más recomendado, el tacrólimus (3, 5). Sin embargo, el número de estudios es muy limitado y los resultados varían entre el 25-50 % de supervivencia con las distintas combinaciones terapéuticas (6). Incluso en las rápidamente progresivas con mala evolución se aconsejan asociaciones de corticosteroides, inhibidores de la calcineurina, un segundo inmunosupresor como micofenolato e inmunoglobulinas (5), siendo la supervivencia a los 3 meses del diagnóstico en torno a dos tercios(6) y estando descrito que hasta un 25 % pueden fallecer el primer mes a causa de distrés respiratorio (5).

Se han publicado dos casos donde tras refractariedad a corticoides e inmunosupresión se asoció hemoperfusión con Polimixina B, técnica inicialmente indicada para pacientes con sepsis que ha demostrado eficacia en pacientes con distrés, en uno de ellos se observó mejoría mientras que en el caso restante tuvo que indicarse plasmaféresis e inmunoglobulinas intravenosas (4).

En el caso que nos ocupa se agotaron todas las líneas terapéuticas sin respuesta por lo que se decidió consultar con el equipo de trasplante pulmonar de la Fe que, tras valorar detalladamente el caso, lo desestimó para trasplante.

Finalmente, su equipo médico decidió la limitación del soporte vital dada la futilidad demostrada de todas las medidas terapéuticas adoptadas.

Tras comunicar a la familia la decisión de limitación de la terapia de soporte vital y habiendo comprendido los mismos la nueva etapa que iniciábamos de cuidados al final de la vida, se realizó entrevista familiar con la coordinación de trasplantes de nuestro hospital ofreciéndoles la posibilidad de donación de órganos en asistolia controlada y aceptaron.

### CONCLUSIÓN

La desmatomiositis amiotrófica antiMDA5 positiva asocia con frecuencia enfermedad pulmonar intersticial grave y rápidamente progresiva. La exploración física, las pruebas de imagen y test de laboratorio son fundamentales para el diagnóstico de la misma. El tratamiento puede requerir de la combinación de varios inmunosupresores como corticoesteroides, inhibidores de la calcineurina entre otros, así como inmunoglobulinas polimixina y plasmaféresis. Además de terapia de soporte como la ventilación mecánica invasiva o el ECMO-VV. Pese al tratamiento, la enfermedad puede presentar una rápida y fatal evolución como en nuestro caso. Una vez demostrada la futilidad de los tratamientos se debe plantear la posibilidad de limitación de terapias de soporte e iniciar cuidados al final de la vida que aseguren el confort del paciente.

### BIBLIOGRAFÍA

1. Gabriel Medrano Ramírez. Manifestaciones clínicas. Reumatol. Clin. 2009; 5 (S3) 13-15.
2. Paul F Dellaripa, Marc L Miller (2019). Interstitial lung disease in dermatomyositis and polymyositis: clinical manifestations and diagnosis. Iran N Targoff, Kevin Flaherty (Ed.) UpToDate.
3. Lesley Ann Saketkoo, Dana P. Ascherman, Vincent Cottin et al. Interstitial lung disease in idiopathic inflammatory myopathy. Curr. Rheumatol Rev. 2010 May, 6 (2): 108-119.
4. Walter Alberto Sifuentes-Giraldo, María Jesús García Villanueva et al. Neumome-diastino espontáneo como complicación de la enfermedad pulmonar intersticial

asociada con dermatomiositis clínicamente amiopática y anticuerpos antiDMA5 positivos. Rev. Colomb. Reumatol. 2017; 2,4 (4); 259-264.

5. Sinji Sato, Michito Hirakata et al. Autoantibodies to a 140-Kd polypeptide, CADM-140 in Japanese patients with clinically amyopathic Dermatomyositis. Arthritis and rheumatism. 2005. Vol 52, num5; 1571-1576.
6. Thomas Barba, Romain Fort. Vincent Cottin et al. Treatment of idiopathic inflammatory myositis associated interstitial lung disease: A systematic review and meta-analysis. 2019. Autoimmunity Reviews. 18; 113-122.

# 28

## ¿Otra neumonía neumocócica?

---

### AUTOR:

**Rocío Rojano Torres**

Medicina Interna. Hospital Universitario Santa Lucía (Cartagena).

### RESTO DE AUTORES:

**P. Escribano Viñas - A. García Pérez - T. Bruno Pérez  
V. Campos Rodríguez - C. Flores Álvarez**

### RESUMEN

Presentamos un varón de 73 años con antecedentes de macroglobulinemia de Waldenström en tratamiento con rituximab. Acude a Urgencias por disnea, fiebre, tiritona y hemoptisis de 24 horas de evolución. A su llegada se extraen hemocultivos y tras realización de pruebas complementarias se decide ingreso por neumonía neumocócica iniciando ceftriaxona 2 g/24 horas. Al día siguiente, Microbiología informa de crecimiento de diplococos gram negativos en 2 de 2 hemocultivos. Se realiza MALDI-TOF y ante la alta sospecha de meningococemia se solicita PCR panbacteriana urgente que confirma la presencia de *Neisseria meningitidis*. Se realiza de forma inmediata punción lumbar sin hallazgos patológicos en el líquido cefalorraquídeo confirmándose por tanto el diagnóstico de meningococemia en paciente con neumonía neumocócica. En nuestro caso, fue clave el resultado de los hemocultivos siendo especialmente importante por tratarse de una bacteriemia por *Neisseria meningitidis* que supone una Enfermedad de Declaración Obligatoria (EDO) y por la importancia del despistaje de meningitis.

**Palabras clave:** meningococemia, neumonía, hemocultivos.

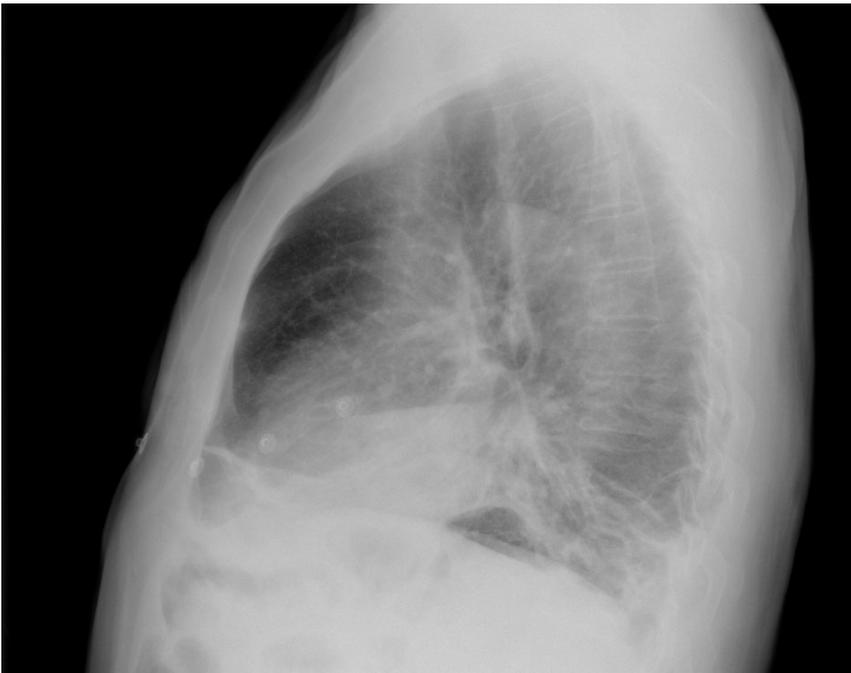
## CASO CLÍNICO

Varón de 73 años con antecedentes de hipertensión arterial, Enfermedad Pulmonar Obstructiva Crónica (EPOC), extabaquismo desde hace 20 años. Estudiado en 2013 por episodios de epistaxis de repetición con anemia por infiltración medular siendo diagnosticado de Macroglobulinemia de Waldenström y Enfermedad de Von Willebrand adquirida secundaria. Actualmente, en tratamiento con bortezomib y rituximab (6° ciclo).

Acude a Urgencias refiriendo en las últimas 48 horas, disnea, tos con expectoración amarillenta, hemoptisis ocasional, fiebre y tiritona generalizada. Niega náuseas, vómitos, sintomatología urinaria, abdominal o de otro tipo. No ingesta de nuevos fármacos. Niega haber recibido vacunación antigripal o antineumocócica. No otros convivientes afectados.

A la exploración, se encuentra consciente y orientado en las 3 esferas, normotenso con SatO<sub>2</sub> 89 % basal encontrándose con ligera taquipnea sin uso de musculatura accesoria, febril con 38.1 °C, signos leves de deshidratación mucocutánea y ligera palidez. A la auscultación cardíaca, se encontraba rítmico a 120lpm sin soplos. En la auscultación pulmonar, presentaba murmullo vesicular conservado con crepitantes en base derecha con algunos roncus y sibilantes dispersos. No presenta alteraciones a nivel cutáneo, abdominal o de miembros inferiores.

Se solicita analítica donde destaca Cr 1.38 mg/dl, PCR 38.4 mg/dl, PCT 5,05 mg/dl y 17.000 leucocitos (16.500 neutrófilos, 2.900 linfocitos) y 134.000 plaquetas con coagulación sin alteraciones. En la gasometría arterial destaca una pO<sub>2</sub> 55 mmHg con pH normal y lactato de 1.8. Por otro lado, se realizó PCR gripe que fue negativa y antigenuria para neumococo y *Legionella* siendo positiva la prueba para el antígeno neumocócico. Se realiza electrocardiograma donde destaca taquicardia sinusal a 110 lpm sin alteraciones agudas de la repolarización. Asimismo se solicita radiografía de tórax (Figuras 1 y 2) donde se aprecia imagen compatible con neumonía basal derecha. Con estos datos, se extraen hemocultivos y se decide ingreso con el diagnóstico de neumonía neumocócica basal derecha e insuficiencia respiratoria hipoxémica secundaria. Se inicia tratamiento con oxigenoterapia, nebulizaciones y ceftriaxona 2g/24h. Al día siguiente al ingreso, avisa Microbiología por crecimiento 2/2 hemocultivos de diplococos gram negativos con MALDI-TOF sugestivo de *Neisseria meningitidis* y se procede a la realización de PCR panbacteriana. Se reexplora al paciente que niega clínica neurológica alguna. A la exploración, se encuentra consciente y orientado en las 3 esferas, presenta lenguaje coherente y fluido sin elementos afásicos, pupilas isocóricas y normorreactivas así como pares craneales sin alteraciones. Balance motor 5/5 en las cuatro extremidades con sensibilidad preservada. ROTS presentes y simétricos.



**Figuras 1 y 2.** Radiografía del paciente a su ingreso donde se aprecian consolidación basal derecha con discreto derrame pleural ipsilateral.

Romberg y marcha sin alteraciones. No presenta rigidez nucal siendo los signos de Kernig y Brudzinski negativos.

En este momento ante una meningococemia en paciente inmunodeprimido se procede a aislamiento, se solicita TC craneal que no muestra alteraciones, se procede a punción lumbar para descartar meningitis y se aumenta dosis de ceftriaxona a 2g/12h. Se realiza punción lumbar sin incidencias, presentando el líquido cefalorraquídeo (LCR) un aspecto claro y transparente sin proteinorraquia, leucorraquia ni consumo de glucosa. Se realiza tinción gram del LCR sin identificar cocos gram negativos ni otros microorganismos. Finalmente, se obtiene el resultado de la PCR panbacteriana realizada a partir de hemocultivos y se confirma la presencia de *Neisseria meningitidis* en sangre. Dado que el paciente presenta meningococemia de probable foco respiratorio (habiendo descartado foco del sistema nervioso central (SNC), se mantiene dosis de ceftriaxona instaurada y se procede a declarar el caso por tratarse de una EDO. Durante el ingreso, se recogen cultivos de esputo que muestran crecimiento de flora mixta sin aislamiento en ellos de neumococo o meningococo. Se realizan hemocultivos de control siendo negativos tras 72h de antibioterapia. Por todo ello, el paciente es diagnosticado de probable neumonía meningocócica con meningococemia y tras recibir una semana de ceftriaxona evoluciona de forma excelente por lo que se decide alta y tratamiento durante tres días más con cefuroxima 500 mg/12h.

## DISCUSIÓN

La enfermedad meningocócica invasiva se define como tres grandes síndromes: meningitis, meningococemia con meningitis y meningococemia aislada. Suele ocurrir aproximadamente a las dos semanas de la exposición y aproximadamente el 20 % de los pacientes desarrolla meningococemia. El aislamiento de *Neisseria meningitidis* en líquidos estériles (sangre, LCR, pleural, pericárdico, sinovial) o biopsia de piel constituye el *gold standard*. Además esta técnica permite la realización del antibiograma que en los casos de resistencia antibiótica supone una herramienta fundamental. Se ha estimado que la sensibilidad de los hemocultivos oscila entre el 50-60 % siendo ésta mucho mayor en LCR (1, 2). No obstante, el diagnóstico mediante PCR ha demostrado una mayor sensibilidad que el crecimiento en cultivos y permite un diagnóstico mucho más precoz que en el caso de esta patología es crucial por las complicaciones que conlleva. Otro de los beneficios de la PCR respecto al diagnóstico mediante el aislamiento en cultivos es el hecho de que su resultado no se ve artefactado por la administración previa de antibióticos.

Las manifestaciones clínicas son muy variables pudiendo incluir tos, fiebre, disnea, cefalea, mialgias, dolor abdominal, rash, artritis, clínica neurológica y evolucionando en algunos casos a shock y coagulación intravascular diseminada. Es remarcable el hecho de en las meningitis por *Neisseria meningitidis* la tríada típica de fiebre, rigidez nuchal y alteración del nivel de consciencia es mucho menos frecuente que en las meningitis por *S. pneumoniae* (3). Se han descrito múltiples factores de riesgo para desarrollar enfermedad meningocócica invasiva entre ellos edad avanzada, sexo masculino, inmunodepresión (déficit del sistema de complemento innato o adquirido, disfunción esplénica o asplenia, infección por VIH), infección respiratoria previa, exposición pasiva o activa al tabaco, bajo nivel socioeconómico y raza negra entre otros (1).

En cuanto a la neumonía meningocócica, son diversas las series descritas. Winstead et al (4), describen 58 casos de los cuales, el 79,3 % asociaron bacteriemia. No obstante en ninguno de ellos hubo complicaciones de la meningococemia, siendo la mortalidad prácticamente anecdótica (8,6 %). En el grupo de Vienne et al (5) se describen 33 casos neumonías meningocócicas con bacteriemia siendo la mortalidad en esta serie del 9 %.

En el caso de nuestro paciente, se plantea una duda diagnóstica razonable: ¿la neumonía fue debida a *S. pneumoniae* o a *N. meningitidis*? En este paciente, mediante la técnica de elección (aislamiento en líquido estéril) se confirmó el crecimiento en hemocultivos de *N. meningitidis*. presentando el paciente únicamente clínica respiratoria y habiéndose descartado foco infeccioso a nivel del SNC. Por otro lado, la antigenuria neumocócica presenta una sensibilidad que oscila entre el 50-80 % según las series y una especificidad superior al 90 % (6). No obstante, existen otros estudios que han descrito una especificidad mucho menor (7). Asimismo se han reportado falsos positivos en diferentes escenarios: pacientes que ha recibido vacunación antineumocócica, infección por *S. pneumoniae* en los 3 meses previos o colonización por *S. pneumoniae* pero también por *Streptococcus mitis* o *Streptococcus oralis*. *Tras revisar la literatura, no hemos hallado falsos positivos por infección o colonización por N. meningitidis.*

Teniendo en cuenta todos estos datos así como el estado de inmunosupresión del paciente (Enf. de Waldeström en tratamiento con rituximab) parece más probable que la meningococemia fuera secundaria a una neumonía meningocócica y la antigenuria de neumococo se tratara de un falso positivo probablemente por una infección previa pasada. No es posible, no obstante, confirmar esta teoría dado que no se obtuvieron muestras respiratorias.

Por ello, en casos como este cobran especial importancia los resultados de los hemocultivos ya que permitieron llegar a un diagnóstico microbiológico certero, ajustar

tratamiento según antibiograma, descartar posibles complicaciones a nivel del SNC y declarar una EDO con las implicaciones que conlleva.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Takada S, Fujiwara S, Inoue T, Kataoka Y, Hadano Y, Matsumoto K et al. Meningococemia in Adults: A Review of the Literature. *Internal Medicine*. 2016;55(6):567-572.
2. Rodríguez Díaz JC, Guna Serrano R, Larrosa Escartín N, Marín Arriaza M. Diagnóstico microbiológico de la bacteriemia y la fungemia: hemocultivos y métodos moleculares. 2017. 62. Rodríguez Díaz JC (coordinador). *Procedimientos en Microbiología Clínica*. Cercenado Mansilla E, Cantón Moreno R (editores). Sociedad Española de Enfermedades Infecciosas y Microbiología Clínica (SEIMC). 2017.
3. Van de Beek D, de Gans J, Spanjaard L, et al. Clinical features and prognostic factors in adults with bacterial meningitis. *N Engl J Med* 2004; 351:1849.
4. Winstead J, McKinsey D, Tasker S, De Groot M, Baddour L. Meningococcal pneumonia: Characterization and review of cases seen over the past 25 years. *Clinical Infectious Diseases* 2000; 30: 87-94.
5. Vienne P, Ducos-Galand M, Guiyoule A, Pires R, Giorgini D, Taha M, Alonso J. The role of particular strains of *Neisseria meningitidis* in meningococcal arthritis, pericarditis and pneumonia. *Clinical Infectious Diseases* 2003; 37: 1639-42.
6. Zalacain R. Utilidad práctica del antígeno neumocócico en orina. *Medicina Clínica*. 2016;146(8):348-349.
7. Salinas-Bostrán A, Martín-Rico P, Valdivia A, Pellicer Á, Esparcia Ó. Antigenuria positiva a neumococo y vacunación. *Medicina Clínica*. 2016;146(8):346-347.

# 29

## Fístula colecistoduodenal e íleo biliar

---

### AUTOR:

**Francisco Barqueros Escuer**

Radiodiagnóstico. Hospital Clínico Virgen de la Arrixaca.

### RESTO DE AUTORES:

**Jose Manuel Felices Farias - Antonio Navarro Baño - Juan Francisco Martínez Martínez.  
Guillermo Litrán López - Ángel Cuélliga González**

### RESUMEN

El cólico biliar y la obstrucción intestinal son, de forma independiente, frecuentemente diagnosticadas en la puerta de Urgencias y por el servicio de Radiodiagnóstico. La vesícula biliar puede fistulizar en distintos tramos del tubo digestivo y producir así una obstrucción mecánica de asas intestinales por colelitiasis migrada. Presentamos a continuación el caso de una paciente con dolores recurrentes en hipocondrio derecho, con signos y síntomas de obstrucción intestinal diagnosticada de fístula colecistoduodenal complicada con íleo biliar, a raíz del cual discutiremos su fisiopatología, síndromes descritos según su localización, diagnóstico clínico-radiológico y tratamiento.

**Palabras clave:** fístula, íleo biliar, obstrucción intestinal.

## CASO CLÍNICO

Mujer de 91 años con distensión y dolor abdominal intenso localizado en ambos hipocondrios, epigastrio y mesogastrio, asociado a náuseas y vómitos biliosos. Niega sintomatología respiratoria y focalidad neurológica. La paciente refiere haber presentado dolor tipo cólico de forma recurrente, aunque nunca tan intenso como en el episodio actual ni asociado a distensión del abdomen.

Ante la clínica de la paciente se realizó como primera prueba diagnóstica una radiografía simple de abdomen, que mostró niveles hidroaéreos y distensión intestinal, sin signos indirectos de perforación. Tras esta prueba, se contactó con el servicio de radiodiagnóstico y se realizó ecografía de abdomen, donde se demostró la presencia de una gran colelitiasis en la vesícula biliar asociada a neumobilia y cambios inflamatorios con edema perivesicular y engrosamiento parietal de la vesícula, por lo que se decidió que la mejor opción para completar el estudio era la realización de una tomografía computerizada (TC) abdominal con contraste intravenoso.

En las imágenes obtenidas se observó dilatación de asas intestinales con punto de cambio de calibre localizado en fosa iliaca izquierda, donde se identificó imagen hiperdensa de morfología redondeada y centro radiolúcido en la luz intestinal sugestiva de litiasis biliar (Figura 1).



**Figura 1.** Reconstrucción coronal de TCMD donde se observa dilatación de asas intestinales e identificación de causa obstructiva endoluminal en fosa iliaca izquierda (flecha), hiperdensa y de morfología redondeada, compatible con colelitiasis.



**Figura 2.** Corte axial de TC donde se visualiza imagen redondeada de bordes hiperdensos de gran tamaño alojada en el fundus de la vesícula biliar (flecha), así como neumobilia y engrosamiento parietal irregular de la vesícula biliar en relación con colecistopatía crónica.

También se confirmó la presencia de una gran coledocistitis en la vesícula biliar y engrosamiento parietal irregular en relación con colecistopatía crónica (Figura 2). Asimismo, se identificó un defecto parietal en el fundus que comunicaba con el duodeno (fístula colecistoduodenal) (Figura 3).

### DISCUSIÓN

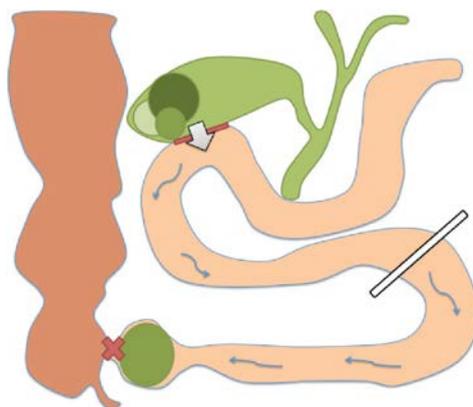
El íleo biliar es una causa infrecuente de obstrucción de tipo mecánico del intestino delgado [1-3 % de todas las obstrucciones de tipo mecánico del intestino delgado (1)]. Se produce en la mayoría de los casos en el contexto de una colecistitis crónica, debido al paso de un cálculo biliar a través de una fístula entre la vesícula biliar y el intestino delgado (normalmente el duodeno), que posteriormente impactará en la válvula ileocecal, produciendo así la obstrucción (Figura 4). Las fístulas colecistoduodenales son las más frecuentes debido a la erosión dorsal de una úlcera duodenal.

Existen otros lugares frecuentes donde también podría impactar la coledocistitis: en el píloro o duodeno proximal, produciendo así el llamado **síndrome de Bouveret**, o bien podría producir compresión extrínseca de la vía biliar por un cálculo enclavado en el infundíbulo o el cístico (**síndrome de Mirizzi**). En la tabla 1, basada en una revisión sistemática realizada por Petrowsky y Clavien (2), se resume la distribución y frecuencia de las fístulas bilio-entéricas.

El íleo biliar, al igual que la coledocistitis, afecta principalmente a mujeres de edad avanzada, aunque tampoco es raro verlo en varones y en pacientes jóvenes.



**Figura 3.** Reconstrucción coronal de TCMD donde se identifica pequeña fístula entre la vesícula biliar y duodeno (flecha), así como dilatación de asas intestinales secundaria a la obstrucción mecánica por coledocistitis.



**Figura 4.** Fístula colecistoduodenal con coledocistitis migrada y alojada en válvula ileocecal.

**Tabla 1**  
Incidencia y frecuencia de las fistulas bilio-entéricas (2)

AUTOR, AÑO	INCIDENCIA (%)	FÍSTULAS BILIO-ENTÉRICAS (%)					
		TOTAL	COLCECISTO DUODENAL	COLECISTO CÓLICA	COLECISTO GÁSTRICA	COLEDOCO DUODENAL	OTRAS
Glenn, 1957	0,9	40	30 (76)	3 (7,5)	1 (2,5)	2 (5)	4 (10)
Half, 1971	0,4	24	13 (54)	4 (17)	1 (4)	4 (17)	2 (8)
Safaie, 1975	-	92	70 (76)	10 (11)	5 (5)	4 (4)	3 (3)
Patrassi, 1975	1,6	58	32 (55)	7 (12)	2 (3)	3 (5)	14 (24)
Yamashita, 1997	1,7	33	6 (18)	3 (9)	-	20 (61)	4 (12)
<b>Total</b>	<b>1,0</b>	<b>247</b>	<b>151 (61)</b>	<b>27 (11)</b>	<b>9 (4)</b>	<b>33 (13)</b>	<b>27 (11)</b>

La presentación clínica habitual consiste en un dolor abdominal tipo cólico acompañado de importante distensión de las asas. Es importante tener en cuenta el antecedente de episodios repetidos de cólicos biliares y que a partir de ellos el paciente haya podido desarrollar una colecistopatía crónica (3).

El término "íleo" se emplea para hacer referencia a una parálisis funcional, por lo que se prefiere el término de obstrucción intestinal de tipo mecánico.

Los hallazgos radiológicos se pueden resumir en lo que se conoce como la **"triada de Rigler"** (4), y los podremos visualizar tanto en radiografía abdominal simple o en la TC, siendo esta última más sensible y específica y, por tanto, la técnica de elección.

Dicha tríada consiste en:

Neumobilia

Obstrucción y dilatación de las asas del intestino delgado.

Colelitiasis ectópica, generalmente localizada en la fosa ilíaca derecha, a nivel de la válvula ileocecal. Suelen tener un tamaño entre 2 y 3 cm.

No podemos olvidar revisar la presencia de líquido libre, neumatosis portal o neumatosis mural, todos ellos signos de enfermedad avanzada y, por consiguiente, peor pronóstico.

Debido a que generalmente afectan a personas de avanzada edad, esta patología tiene una elevada mortalidad (12-30 %) (1). El tratamiento definitivo será cirugía ur-

gente mediante la realización de enterolitotomía y reparación de la fístula y de colecistectomía en un segundo tiempo.

### CONCLUSIÓN

Demos considerar el íleo biliar en mujeres de edad avanzada con dolor recurrente en hipocondrio derecho con vómitos prolongados y reagudización severa del dolor. Esta entidad debe tratarse con cirugía urgente, extrayendo el cálculo con enterolitotomía y colecistectomía y cierre del orificio fistuloso en un segundo tiempo.

### BIBLIOGRAFÍA

1. Luu MB, Deziel Dj. Unusual Complication of Gallstones. *Surg Clin North Am.* 2014;94(2):377-94.
2. Petrowsky H, Clavien P. Biliary fistula, gallstone ileus, and Mirizzi's syndrome. In: Clavien P, Baillie J, editors. *Diseases of the gallbladder and bile ducts: diagnosis and treatment.* 2nd edition. Malden (MA): Blackwell Publishing; 2006. p. 239–51.
3. Gasparrini M, Liverani A, Catracchia V et al. Gallstone ileus: a case report and review of the literature. *Chir Ital.* 2008;60(5):755-9.
4. Roothans D, Anguille S. Rigler triad in gallstone ileus. *Can Med Assoc J.* 2013;185(14):690-91.



# 30

## Del hallazgo casual al diagnóstico vital: repercusión de una comunicación interauricular en un adolescente de 16 años

---

### AUTOR:

**Daniel Martínez Antequera**

Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud Isaac Peral.  
Hospital General Universitario Santa Lucía, Cartagena (Murcia).

### RESTO DE AUTORES:

**Luis Martínez Antequera - Montserrat Sánchez Alaminos**  
**Mario Aparicio Vicente - Vanesa Cascales Sáez - Jaime López Díez**

### RESUMEN

En este capítulo presentamos el caso de un paciente de 16 años con una comunicación interauricular tipo ostium secundum que se diagnosticó en el contexto de episodios de presíncope aislados en relación al ejercicio físico. Se trata de una patología que se diagnostica frecuentemente en la infancia, sin embargo en nuestro paciente no se habían realizado todas las revisiones pediátricas, de ahí la importancia de realizar la revisión de los 14 años en nuestra consulta, si ésta no se ha realizado. Sospechamos esta patología por la auscultación de un soplo sistólico en foco pulmonar y la realización de un electrocardiograma con una desviación del eje hacia la derecha y un bloqueo incompleto de rama derecha. Pudimos continuar el estudio de una manera rápida con cardiología gracias al programa intervención de cardiología en atención primaria (PICAP), quedando el paciente diagnosticado y derivado para tratamiento a cirugía cardiovascular en 3 semanas.

**Palabras clave:** presíncope, soplo sistólico, desviación del eje a la derecha.

## CASO CLÍNICO

Varón de 16 años que nos consulta por 2 episodios aislados de presíncope de características vasovagales de 7 a 8 minutos de duración que ocurren tras realizar ejercicio físico, con recuperación posterior lenta y malestar general de horas de evolución. No destacan antecedentes personales de interés, pero presenta antecedente familiar de madre intervenida en el primer año de vida de comunicación interauricular. A la exploración destaca a la auscultación cardíaca un soplo sistólico suave en foco pulmonar con desdoblamiento fijo del segundo ruido. Ante esta clínica y exploración física solicitamos una analítica y un electrocardiograma en nuestro centro de salud. En la analítica no observamos alteraciones significativas y en el electrocardiograma nos llama la atención la presencia de un eje desviado hacia la derecha acompañada de un bloqueo incompleto de rama derecha. No se observan alteraciones en la repolarización salvo onda T negativa de V1 a V2 (Figura 1). Ante todo esto nuestra primera sospecha es la presencia de una cardiopatía congénita, por lo que decidimos hacer una interconsulta a través de SELENE al servicio de cardiología, siguiendo para ello el protocolo del programa de intervención de cardiología en atención primaria (PICAP), instaurado en la mayoría de centros de salud de nuestra área. En dicha interconsulta adjuntamos el electrocardiograma del paciente y explicamos la clínica y los hallazgos en la exploración física. A los dos días de realizar la interconsulta nos contesta cardiología a través de SELENE indicándonos que se cita al paciente en su consulta en el plazo de una semana. El paciente acude a la consulta del cardiólogo donde se le realiza un ecocardiograma (Figura 2) que se informa como compatible con comunicación interauricular con dilatación de ventrículo derecho con presión arterial pulmonar normal. Una semana después se le realiza una ecocardiografía transesofágica donde se confirma la presencia de comunicación interauricular tipo ostium secundum con prácticamente inexistencia de reborde retroaórtico así como reborde muy móvil y que impresiona de poco robusto a nivel posterior, y también se realiza resonancia cardíaca donde no se identifican imágenes que sugieran drenaje venoso anómalo. En la visita mensual que realiza el cardiólogo asignado a nuestro centro de salud según el programa PICAP comentamos el caso clínico con el resto del equipo del centro e interactuamos con el cardiólogo explicándole la situación familiar del paciente, y estableciendo los siguientes pasos a seguir. Nos comenta que ya se ha realizado la interconsulta a cirugía cardiovascular para proponer tratamiento al paciente, informando al paciente y a su madre y nos indica la necesidad de realizar ecocardiograma a todos los familiares de primer grado del paciente dada la alta carga familiar de cardiopatía congénita. Posteriormente acude la familia a nuestra consulta y les explicamos lo que hemos hablado con el cardiólogo y les argumentamos la ne-

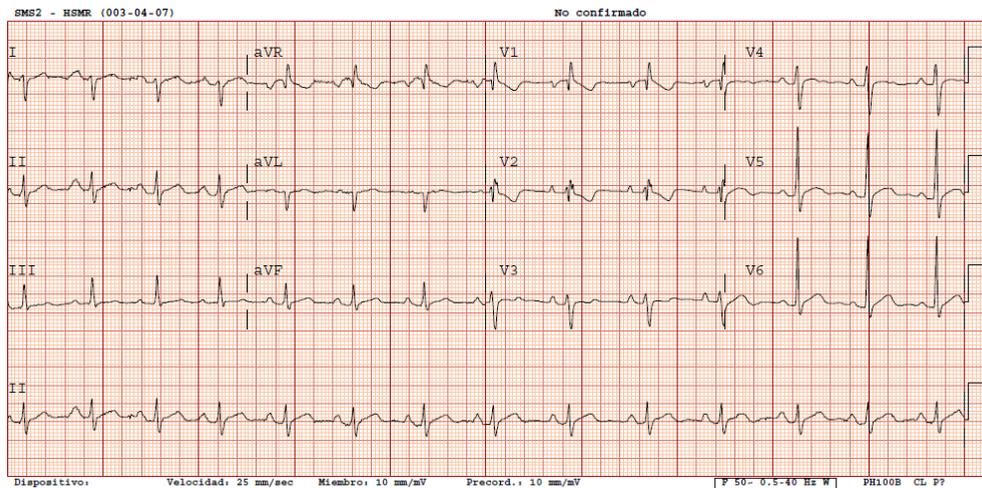


Figura 1. Imagen del electrocardiograma del paciente.

cesidad de realizar estudio cardiológico a los dos hermanos del paciente, citándolos en la consulta para realizarle una correcta exploración física y electrocardiograma, derivándolos posteriormente para la realización de un ecocardiograma. Al mes es valorado nuestro paciente por el servicio de cirugía cardiovascular, quien le propone la realización de un cierre quirúrgico de la comunicación interauricular, desechando la

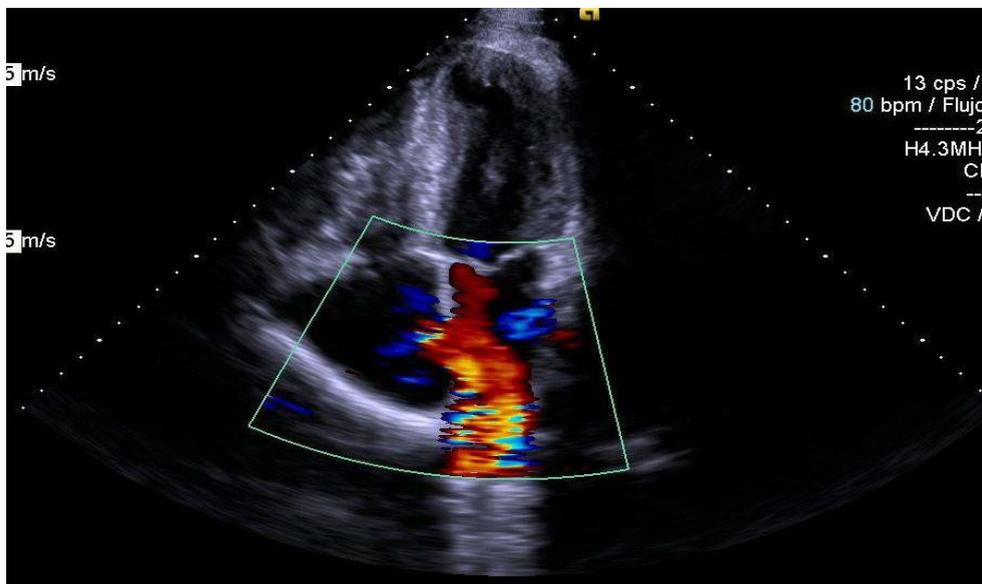


Figura 2. Imagen del ecocardiograma del paciente.

realización de un cierre percutáneo dado la prácticamente inexistencia de reborde retroaórtico y ser este poco robusto a nivel posterior. El paciente y su madre aceptan y se pone a éste en lista de espera para la intervención. Finalmente es intervenido de forma satisfactoria y realiza una vida completamente normal, pudiendo retomar su actividad física sin complicaciones.

## DISCUSIÓN

Hoy en día es muy difícil que se escape ningún niño del diagnóstico de comunicación interauricular (CIA), siendo la mayoría intervenidos antes de llegar a adulto (1). La CIA ostium secundum es la más frecuente y dependiendo de su tamaño, de su forma y del grosor de sus bordes se podrá proponer su cierre por vía percutánea o en caso contrario se optará por cerrarla por vía quirúrgica mediante sutura directa o parche (1).

La CIA es la cardiopatía congénita más frecuente en la edad adulta (2). La reparación quirúrgica de la CIA tipo ostium secundum antes de los 25 años puede ser considerada una cirugía curativa sin lesiones residuales significativas (2, 6). Sin embargo, el cierre de la CIA en el adulto, aún cuando presente un importante cortocircuito izquierda a derecha, puede no ser tan satisfactorio (6). Todos los estudios indican que el tratamiento quirúrgico es más efectivo que el tratamiento médico en pacientes con síntomas graves, pero los datos son discordantes en pacientes poco sintomáticos (2, 3). Cuando la intervención se realiza antes de los 25 años, el tamaño y la función del ventrículo derecho se normalizan, la hipertensión pulmonar regresa, no hay evidencia de disfunción ventricular izquierda o dilatación de la aurícula izquierda y la incidencia de insuficiencia tricúspide y arritmias auriculares persistentes permanece baja (6). Sin embargo, la evolución hemodinámica y electrofisiológica de los pacientes operados en edad adulta no está tan bien establecida.

Todo esto nos indica que se debería concentrar esfuerzos para tratar de cerrar todas las comunicaciones interauriculares hemodinámicamente significativas durante la edad pediátrica, o en todo caso antes de los 25 años, para evitar durante la edad adulta las consecuencias clínicas indeseables de las alteraciones hemodinámicas y electrofisiológicas persistentes (5, 6).

El cierre percutáneo de los defectos del tabique interauricular tipo ostium secundum es una alternativa segura y eficaz al cierre quirúrgico en casos seleccionados (4). Una complicación poco frecuente de esta técnica es la perforación cardiaca, que en caso de producirse suele observarse durante el procedimiento del implante (4). No obstante se han descrito casos de perforaciones cardíacas tardías, lo que hace nece-

sario una vigilancia estrecha de estos pacientes tras el procedimiento, con revisiones ecocardiográficas durante los primeros 6 meses y especialmente durante el primer mes tras la intervención (4).

## CONCLUSIÓN

Queremos resaltar con este caso clínico la importancia que tiene la realización de una correcta exploración física, ya que en este caso, gracias a la auscultación cardiaca y la realización de un ECG anómalo, hemos podido sospechar esta cardiopatía congénita en nuestro paciente. Esta exploración adecuada tiene más repercusión en edades tempranas de la vida, puesto que un adulto que haya tenido una comunicación interauricular sin detectar durante décadas puede tener una expectativa de vida más corta, de ahí la importancia de realizar de forma correcta las revisiones pediátricas para que no se nos escapen patologías importantes como ésta. También quiero destacar nuestra buena experiencia con el funcionamiento del programa de intervención cardiológica en atención primaria (PICAP) ya que nos permitió estudiar al paciente de una forma muy rápida sin necesidad de derivar al servicio de urgencias, pudiendo interactuar con el cardiólogo posteriormente en la sesión mensual que realizamos conjuntamente con él en nuestro centro de salud.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Gil-Jaurena JM, González-López M. Comunicación interauricular. Comunicación interventricular. Canal aurículo-ventricular y ventana aorto-pulmonar. *Circardiov.* 2014; 21(2): 86-89.
2. Attie F. Comunicación interauricular en pacientes mayores de 40 años. *RevEspCardiol.* 2002; 55(Supl 1): 33-6.
3. Bialkowski J, Kusa J, Szkutnik M, Kalarus Z, Banaszak P, Bermúdez-Cañete R, et al. Cierre percutáneo de la comunicación interauricular. Resultados a corto y medio plazo. *RevEspCardiol.* 2003; 56: 383-388.
4. Ruiz Lera M, de la Torre-Hernández JM, Zueco J, Nistal JF. Perforación cardiaca tardía tras cierre percutáneo de un defecto septal interauricular con dispositivo Amplatzer. *RevEspCardiol.* 2007; 60:451-3.
5. Prada F, Mortera C, Bartrons J, Rissech M, Jiménez L, Carretero J, et al. Tratamiento percutáneo de la comunicación interauricular, la comunicación interventricular

muscular y el ductus arterioso permeable en niños menores de un año. *RevEspCardiol.* 2009;62(09):1050-4.

6. Oliver JM, Gallego P, González AE, Benito F, Sanz E, Aroca A, et al. Cierre quirúrgico de la comunicación interauricular antes o después de los 25 años de edad. Comparación con la evolución natural en pacientes no operados. *RevEspCardiol.* 2002;55:953-61.

# 31

## Diabetes insípida y panhipopituitarismo secundarios a adenocarcinoma de pulmón

---

### AUTOR:

**Ana Laborda Segovia**

Oncología Radioterápica. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca.

### RESTO DE AUTORES:

**Antonio Lozano Martínez - Enrique Cárdenas Cánovas - Marta Sánchez Pérez  
Juan Antonio Encarnación Navarro - Silvia Patricia Rodríguez Sánchez**

### RESUMEN

Las metástasis hipofisarias del cáncer de pulmón son una entidad poco frecuente y una complicación inusual.

La mayoría de estas metástasis no suelen ser sintomáticas. En el caso de dar clínica, los pacientes debutan con diabetes insípida, parálisis de pares craneales o panhipopituitarismo, normalmente en estadios avanzados de la enfermedad, presentando metástasis concomitantes a distancia en otras localizaciones.

Con este caso, queremos reflejar la importancia de una sospecha precoz en pacientes con antecedentes oncológicos. Además queremos resaltar la importancia de la radioterapia estereotáxica hipofraccionada como opción de tratamiento local precoz. Dicho tratamiento proporciona un adecuado control local con aumento de supervivencia y de la calidad de vida.

**Palabras clave:** metástasis hipofisaria, diabetes insípida, radioterapia estereotáxica hipofraccionada, panhipopituitarismo.

## CASO CLÍNICO

Varón 56 años que acude al Servicio de Urgencias por diarrea y fiebre de ocho días de evolución.

Como antecedentes personales el paciente es ex•fumador de 40 paquetes/año desde 2015 y fue diagnosticado en 2016 de enfermedad pulmonar obstructiva crónica (EPOC), fenotipo enfisema con alteración severa de la difusión de monóxido de carbono.

En julio 2017 se interviene mediante lobectomía superior y linfadenectomía de-rechas, debido a un nódulo pulmonar de crecimiento progresivo y características de malignidad. El informe anatomopatológico mostró: adenocarcinoma de pulmón estadio pT1N1M0 (IIB). El paciente rechazó tratamiento adyuvante y se optó por seguimiento trimestral.

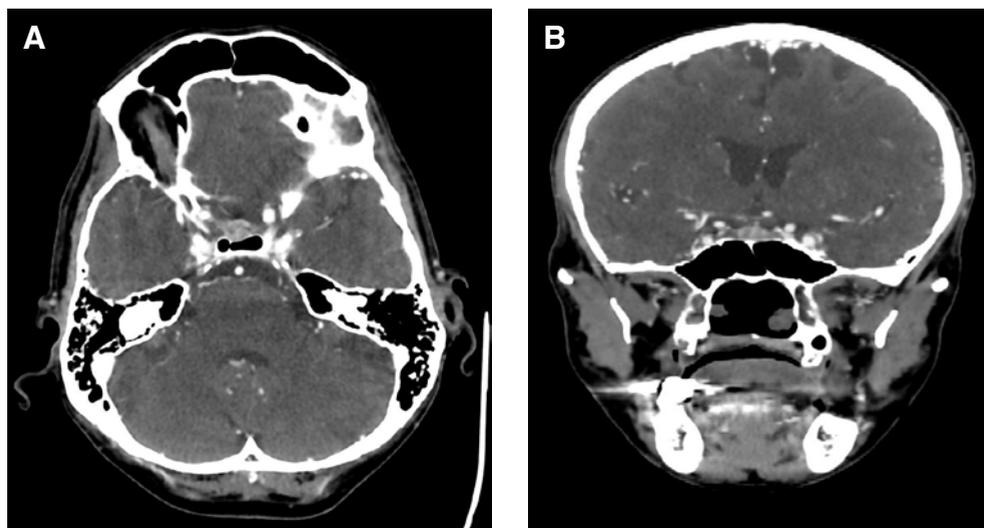
En noviembre de 2018 consultó a Urgencias por fiebre y diarrea (más de diez deposiciones al día) sin productos patológicos. La semana anterior había presentado tres episodios de vómitos autolimitados con cefalea y un pico febril de hasta 38 °C, que el paciente asoció a vacunación de gripe el día anterior. Ante la persistencia e incremento de número de deposiciones, hiporexia, poliuria y deterioro del estado general decidió acudir de nuevo a Urgencias.

A la exploración física presentaba buen estado general, normotenso, eupneico y afebril, con saturación de oxígeno del 98 %. Palidez cutánea y resto de la exploración se encontraba dentro de la normalidad.

Se decidió solicitar bioquímica y hemograma con el único hallazgo de aumento de la proteína C reactiva (17.54 mg/dl). Ante hallazgos clínicos, antecedentes personales, persistencia y mal control de la sintomatología, se decide ingreso en Medicina Interna para completar estudio.

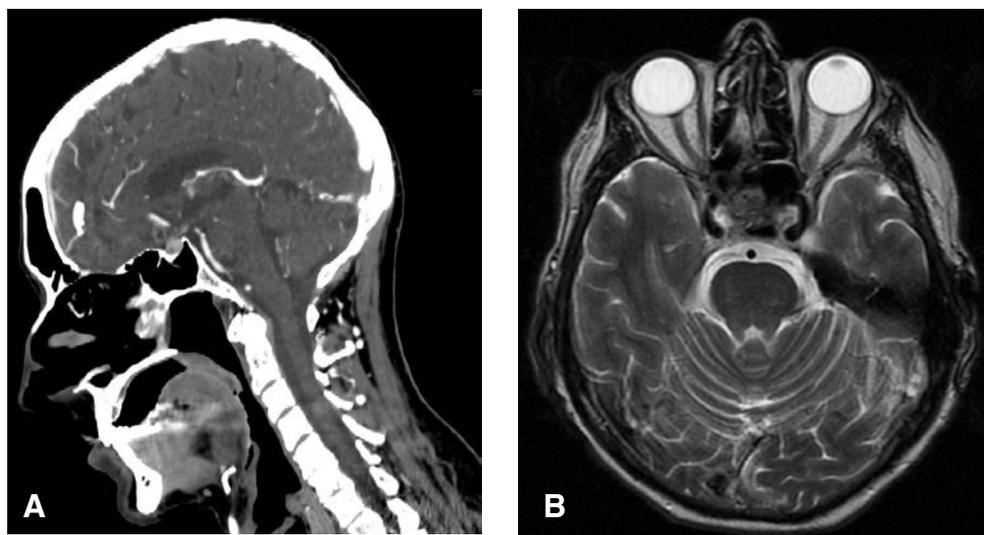
En planta se solicitaron nuevas analíticas con marcadores tumorales, donde destacó un aumento del Ca 19.9 (46.4 UI/ml). Gastroscoopia normal y colonoscopia con hallazgos de diverticulosis. Tomografía axial computarizada (TAC) de tórax con hallazgos compatibles con enfisema extenso ya conocido y micronódulos pulmonares estables.

Ante clínica predominante de náuseas, astenia, poliuria y polidipsia y la hiponatremia, se sospecha insuficiencia suprarrenal y se decide continuar el estudio. Se obtiene osmolaridad en orina 216 mOsm/kg y osmolaridad sérica 301 mOsm/kg. Además se realizó determinación hormonal, presentando testosterona < 0.1 ng/ml, prolactina 3.4 mUI/l, FSH < 0.3 mUI/ml, LH < 0.03 mUI/ml, TSH < 0.005 uUI/ml, T4 1.51 ng/dl, T3 pg/ml, cortisol 6.6 mcg/dl, ACTH 1.2 pg/ml y somatomedina C 33 ng/ml.

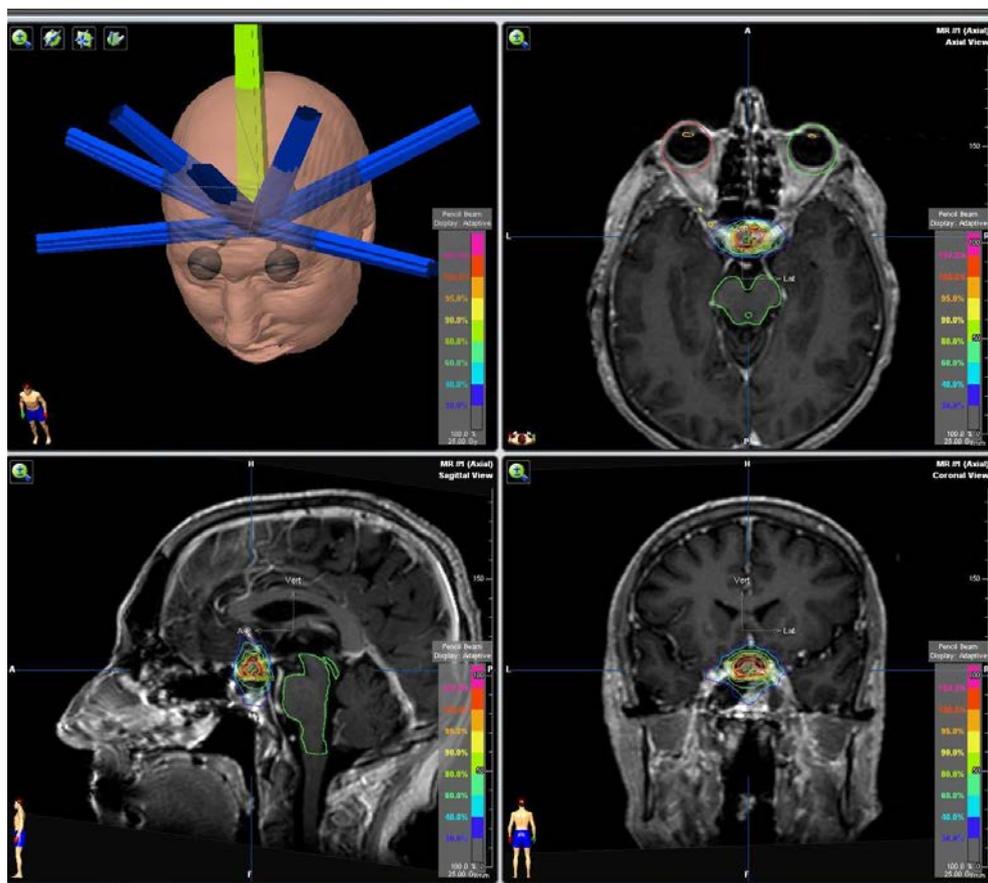


**Figura 1.** A) Corte axial TAC craneal donde se observa masa hipofisaria. B) Corte coronal TAC craneal donde observamos límites de masa hipofisaria.

Debido a estos hallazgos se realiza TAC cerebral (Figura 1) y resonancia magnética cerebral centrada en hipófisis con contraste (Figura 2), donde se observó una masa que parecía infiltrar hipófisis, a descartar metástasis por los antecedentes del paciente y otras entidades como hipofisitis o sarcoidosis.



**Figura 2.** A) Corte sagital de RM cerebral secuencia T2 donde se observamos masa que parece infiltrar la hipófisis. B) Corte axial RM cerebral secuencia T1 donde se observa masa ocupando la hipófisis.



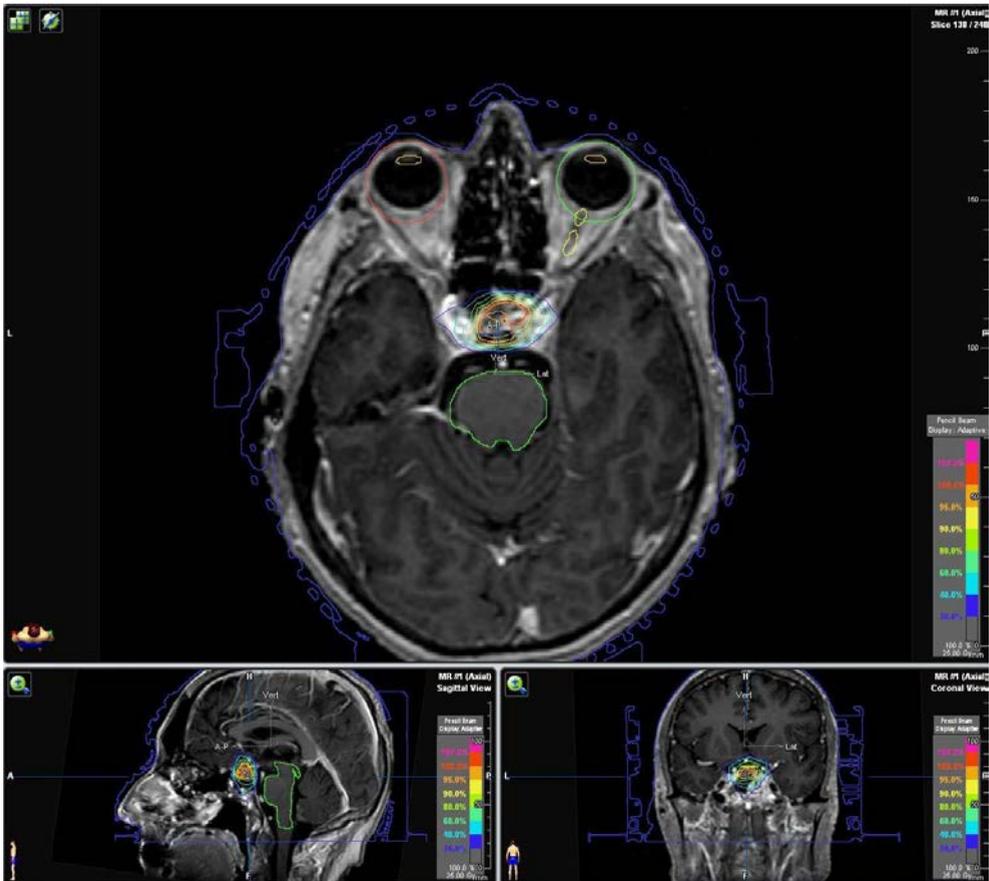
**Figura 3.** TAC de planificación con reconstrucción 3D, corte axial, sagital y coronal donde se observa contorneado de volumen de tratamiento y delimitación de órganos de riesgo.

En enero de 2019 se interviene de forma programada realizando apertura de suelo de silla turca mediante abordaje transesfenoidal, obteniendo muestra a presión de material blanquecino-necrótico que es remitida a anatomía patológica. El diagnóstico final fue metástasis de adenocarcinoma pulmonar TTF-1 negativo.

Se desestima tratamiento sistémico y tratamiento quirúrgico por imposibilidad de resección completa.

En febrero de 2019 el paciente es remitido a nuestro servicio para valorar tratamiento adyuvante local con radioterapia (RT), proponiéndole al paciente radioterapia estereotáxica hipofraccionada 25 Gy en 5 fracciones (Figuras 3 y 4) que finaliza el 15/03/2019 con buena tolerancia.

Se realizó PET-TC de control donde no se observó enfermedad maligna macroscópica ni recidiva en el campo de tratamiento en la actualidad.



**Figura 4.** TAC de planificación, cortes axial, sagital y coronal donde se observa la líneas de isodoses de tratamiento (metástasis hipofisaria).

## DISCUSIÓN

Las metástasis hipofisarias son una complicación inusual de los tumores malignos sistémicos, representando el 1 % de las lesiones hipofisarias (1,2,3,4). En las últimas décadas, debido al aumento de supervivencia en los pacientes oncológicos y a los avances en el manejo y en las técnicas diagnósticas de imagen, principalmente la RM cerebral, se ha observado un aumento de frecuencia de las metástasis hipofisarias (5).

Aunque la mayoría de las neoplasias malignas pueden metastatizar en la hipófisis, la más frecuente es el tumor de mama, seguida del pulmón, el tracto gastrointestinal y la próstata (3, 4, 6).

La localización más frecuente de las metástasis hipofisarias es el lóbulo posterior de la hipófisis. Esto es debido a la vascularización arterial directa de la zona (6). Por

ello, en la etapa inicial de este tipo de metástasis, la diabetes insípida (DI) representa el síntoma de presentación más frecuente (2), aunque la mayoría de los pacientes que desarrollan estas metástasis suelen permanecer asintomáticos (3). Además, el crecimiento de las metástasis hipofisarias incluye el panhipopituitarismo, alteraciones visuales y parálisis de pares craneales (2, 6, 7).

El tratamiento médico con desmopresina ofrece un buen control de los síntomas de la DI pero no tiene ningún efecto sobre la progresión del tumor (3). Actualmente el tratamiento se realiza mediante un enfoque multimodal que incluye cirugía, radioterapia o una combinación de ambas (4). No se ha publicado una comparación directa para estas diferentes modalidades de tratamiento, en parte debido a la rareza de la detección de esta entidad (3).

En la bibliografía disponible no se han encontrado diferencias estadísticamente significativas en la supervivencia de los pacientes sometidos a cirugía. Sin embargo, si existe un ligero aumento de supervivencia cuando se consigue mayor control local, bien sea, combinando cirugía transesfenoidal y RT o RT estereotáxica únicamente (3).

El papel de la cirugía generalmente se limita al diagnóstico anatomopatológico en casos de diagnósticos inciertos, ya que, habitualmente la resección quirúrgica como tratamiento único puede no ser suficiente para el control del tumor, además del riesgo que supone en pacientes con comorbilidades sobreañadidas (2).

La ubicación crítica de las metástasis hipofisarias con su intrínseca relación anatómica con el lóbulo anterior y adyacente la vía óptica y el hipotálamo plantea un gran desafío para un tratamiento óptimo (2). Por este motivo, a lo largo de los últimos años se ha optado por una alternativa a la radioterapia holocraneal y radioterapia convencional fraccionada.

En la actualidad la radioterapia estereotáxica hipofraccionada es la alternativa a estas técnicas convencionales en metástasis hipofisarias, ya que, delimita de forma precisa y submilimétrica el volumen tumoral permitiendo mayores dosis de radiación en el campo tumoral con menor dosis transmitida a tejidos vecinos adyacentes, principalmente la vía óptica (2, 4).

Existe escasa bibliografía del manejo de las metástasis hipofisarias con radioterapia estereotáxica fraccionada, aunque los resultados publicados coinciden en que con esta técnica, se consigue un aumento del control local del tumor en aproximadamente el 70 % de los pacientes, obteniendo una mayor tasa de respuesta parcial y de respuesta completa en determinados casos, con una mediana de supervivencia global entre 14-18 meses (2).

La dosis media administrada fue de 27 Gy, muy similar a la dosis empleada en nuestro paciente, manteniendo la dosis del nervio, tracto óptico y quiasma a menos de 8 Gy (3).

Además, los síntomas relacionados con la DI y la afectación del campo visual mejoraron a las semanas o meses posteriores de finalizar el tratamiento, a excepción del panhipopituitarismo que se mantuvo intacto en la mayor parte de los pacientes que debutaron con esta sintomatología (2).

Desde el punto de vista oncológico podemos observar que la radioterapia estereotáxica es actualmente una técnica preferible a la radioterapia convencional con una precisión, eficacia y seguridad probablemente superiores, realizando un plan dosimétrico optimizado en el hipofraccionamiento (2, 3).

Por tanto, la radioterapia esterotáxica es una técnica ambulatoria, mínimamente invasiva que proporciona un buen control local con menores efectos adversos relacionados con la irradiación de tejidos circundantes y mejoría de la calidad de vida en estos pacientes de pronóstico tan sombrío (2, 3, 4).

### CONCLUSIÓN

Teniendo en cuenta que más de la mitad de los pacientes que presentan metástasis hipofisarias en el momento del diagnóstico tienen metástasis sistémicas a distancia, sería conveniente plantear un tratamiento ambulatorio mínimamente invasivo que no empeore la calidad de vida de estos pacientes cuya supervivencia es muy limitada.

La RT estereotáxica cumple estos objetivos, ya que, proporciona un ligero aumento de la supervivencia libre de progresión, un aumento del control local de la enfermedad y, por tanto, una mejoría de la calidad de vida en estos pacientes. Estos resultados sugieren un papel prometedor de la RT esterotáxica hipofraccionada en términos de control tumoral y resultados funcionales, aunque son necesarios estudios aleatorizados y un mayor tiempo de seguimiento para obtener resultados concluyentes.

### BIBLIOGRAFÍA

1. Mao JF, Zhang JL, Nie M, Lu SH, Wu XY. Diabetes insipidus as the first symptom caused by lung cancer metastasis to the pituitary glands: Clinical presentations, diagnosis, and management. *J Postgrad Med* 2011; 57(1):302-306
2. Chon H, Yoon KJ, Kwon DH, Kim CJ, Kin SM, Cho YH. Hypofractionated stereotactic radiosurgery for pituitary metastases. *J Neurooncol* 2017; 132(1):127-133
3. Kano H, Niranjana A, Kondziolka D, Flickinger JC, Lunsford LD. Stereotactic radiosurgery for pituitary metastases. *Surg Neurol* 2009; 72(1): 248–255.

4. Turaka A, Parsons RB, Buypunouski MK. Radiation therapy for pituitary metastasis: report of four cases. *Tumori* 2012; 98(1): 1-6
5. Frago I, Fuentes C, Maldonado G, Puellas N, San Miguel S, Echeveste J et al. Metástasis hipofisarias en pacientes con antecedentes neoplásicos. *Endocrinol Nutr.* 2009; 56(5): 265-269
6. Azcona I, Boj D, Pérez L, Martínez M. Insipid diabetes as first sign of pituitary metastasis. *Rev chil endocrinol* 2017; 10(3): 100-102.
7. Maíllo A, Díaz P, Subhi-IssaAhmad L, Hernández J, Onzain, L, Morales F. Metástasis hipofisarias como primera manifestación de cáncer orgánico. *Dificultades diagnósticas. Neurocirugía* 1997; 8(1): 316-324.

# 32

## Endometriosis profunda y afectación ureteral. Manejo y soluciones para una entidad rara

---

### AUTOR:

**Inmaculada Gómez Carrascosa**

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

### RESTO DE AUTORES:

**Emilia Alfosea Marhuenda - Miguel Ángel Iniesta Albaladejo - Iryna Kozak**

**Judit Pérez Buendía - Pilar Marín Sánchez**

### RESUMEN

La endometriosis ureteral constituye entre el 0,1 %-0,4 % de la endometriosis del tracto genitourinario, por lo que constituye una entidad rara y poco frecuente, cuyo diagnóstico y manejo es difícil y controvertido. La protagonista de nuestro caso clínico es una mujer de 38 años con antecedentes de endometriosis ovárica en tratamiento hormonal sin adecuada respuesta, que experimenta empeoramiento de sintomatología. La ecografía ginecológica y la RMN nos muestran una sospecha de endometriosis profunda grave con extensión a nivel de ovario, ligamentos uterosacros y uréter izquierdo con repercusión renal (hidronefrosis grado 3). Ante estos hallazgos se realiza estudio renal mediante renograma que informa de anulación renal izquierda. Tras estos resultados y la clínica incapacitante de la paciente se decide de forma conjunta con Urología cirugía radical de endometriosis profunda (en paciente con deseos genésicos cumplidos) y nefrectomía izquierda.

El objetivo de este caso clínico es exponer nuestra experiencia en el manejo de esta rara entidad, así como describir qué dice la evidencia acerca de su diagnóstico y tratamiento.

**Palabras clave:** endometriosis, uréter, endometriosis profunda, manejo, laparoscopia, laparotomía.

## CASO CLÍNICO

Mujer de 38 años que acude a Consultas Externas de Ginecología (Unidad de Endometriosis) en diciembre de 2017 remitida desde Atención Primaria por dismenorrea y dolor constante en ambas fosas renales desde hace 2 meses.

Como antecedentes personales de interés la paciente no presenta alergias medicamentosas ni enfermedades de interés. Refiere diagnóstico hace 1 año de endometrioma ovárico izquierdo en ginecólogo privado que ha tratado con anticonceptivos cíclicos sin mejoría, con cambio hace 3 meses a 2 mg dienogest diario. Como antecedentes quirúrgicos, presentó una cirugía a los 3 años de edad de reimplante ureteral bilateral por reflujo crónico y pielonefritis de repetición. Paridad: G1P1.

A la anamnesis la paciente presenta dismenorrea 10/10, dolor pélvico crónico ocasional 7/10, dispareunia 4/10 sin disquecia ni disuria. Niega edemas en miembros inferiores u otra sintomatología. En la exploración se observa vulva normal, vagina amplia y elástica, sin sangrado ni leucorrea. Cérvix bien epitelizado, doloroso a la movilización con útero en retroversión, lateralizado hacia la izquierda, poco móvil, adenomiótico y doloroso. Parametrios libres y douglas ocupado por masa. Tabique rectovaginal sin lesiones palpables.

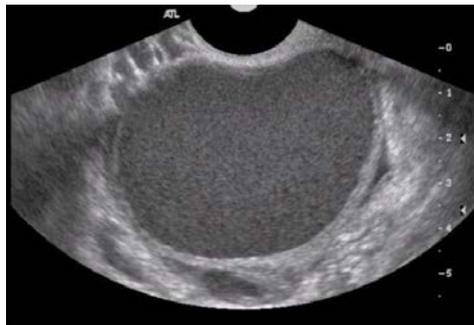
Ante sospecha de endometriosis profunda con clínica importante y múltiples consultas en urgencias se decide estudio de extensión de endometriosis mediante analítica completa con marcadores tumorales, ecografía ginecológica especializada y RMN pélvica:

**Analítica:** Hemograma, bioquímica (Creat 1.18) y coagulación normales. Presencia de marcadores tumorales levemente elevados con índice ROMA premenopáusico de alto riesgo. Ca 19.9 40 (VN 0-37), Ca 125 83 (VN <35), HE4 91 (VN 24-60.5), índice ROMA 27.06 % (> 11.4 % = alto riesgo).

**Ecografía ginecológica:** Cérvix normal. Cuerpo uterino en retroversión con grosor endometrial de 7.16 mm. Deslizamiento negativo. Ovario derecho normal. Ovario izquierdo con dificultades en su visualización. Hallazgos pélvicos: Nódulo endometriósico retrocervical derecho de 11 x 13 mm, asa de rectosigma íntimamente adherido a ese nódulo y desde el nódulo a la parte posterolateral izquierda se observa imagen de diagnóstico incierto, quística, unilocular de 58 x 53 mm, no vascularizada y con paredes hiperrefringentes que podría ser compatible con implante en este contexto (Figura 1). Hidronefrosis izquierda grado 3.

**RMN pélvica:** Endometrioma ovario izquierdo de 50 x 52 mm. Presencia de implante de aspecto endometriósico que infiltra el uréter izquierdo, parametrio y fascia mesorrectal izquierda. Sospecha endometriosis profunda.

Nos encontramos pues, con una sospecha de endometrioma ovárico izquierdo sin poder descartar un diagnóstico incierto ante los resultados de la ecografía ginecológica y marcadores tumorales. Además ante sospecha de afectación ureteral por posible implante endometriósico se realiza interconsulta a Urología y realización de renograma. En esta prueba se objetiva riñón izquierdo gammagráficamente nulo y riñón derecho con patrón funcional gammagráfico de dilatación sin obstrucción.



**Figura 1.** Ecografía transvaginal: se observa formación quística, unilocular de 58 x 53 mm, no vascularizada y con paredes hiperrefringentes que podría ser compatible con implante endometriósico.

Por tanto ante la situación clínica de dolor resistente a tratamiento médico en el contexto de paciente con sospecha de endometriosis profunda con infiltración ureteral izquierda y riñón izquierdo gammagráficamente nulo, sin poder descartar además malignidad, se decide cirugía. Se informa a la paciente y se programa cirugía de forma conjunta con Urología para histerectomía total + doble anexectomía (con biopsia intraoperatoria de tumoración quística) + exéresis de implantes de endometriosis + valoración por parte de Urología con posible nefrectomía por laparotomía.

En mayo del 2018 se realiza la cirugía de forma programada mediante laparotomía media infra y supraumbilical. Se observa útero con importante síndrome adherencial sobretudo en cara posterior uterina, que compromete rectosigma, anejo izquierdo y ligamento uterosacro izquierdo. Ovario izquierdo con imagen nacarada, irregular, de 5-6 cm, que podría corresponder con el endometrioma descrito previamente en ecografía. Anejo derecho normal. Pared anterior uterina sin adherencias. Se visualizan ambos uréteres, derecho sin dilatación e izquierdo tortuoso, aumentado de diámetro, que comunica con riñón ipsilateral totalmente deformado, quístico en su interior y aumentado de tamaño (Figura 2).

En un primer tiempo se realiza nefrectomía izquierda por parte de urología, sin incidencias, dejándose doble J en uréter derecho restante. En un segundo tiempo se realiza resección de tumoración izquierda que se envía para biopsia intraoperatoria, que informan de endometrioma benigno. Se realiza histerectomía con doble anexectomía reglada y liberación de importante síndrome adherencial asociado.

**Diagnóstico:** Endometriosis profunda (grado IV rASRM 56). ENZIAN A1 B2 C0 FU.

**Procedimiento quirúrgico:** Nefrectomía IZQUIERDA. HAT + DA + liberación de adherencias LPT supra e infraumbilical.



**Figura 2.** Pieza quirúrgica: se observa pieza de histerectomía total con doble anexectomía (ovario izquierdo con endometrioma previamente enviado para BIO intraoperatoria), uréter izquierdo tortuoso, aumentado de diámetro, que comunica con riñón ipsilateral totalmente deformado, quístico en su interior y aumentado de tamaño.

El postoperatorio cursa sin incidencias. Se mantuvo una semana con sondaje vesical y dos meses portando el catéter doble J en uréter derecho. En todo momento diuresis conservada y valores de Creatinina estables dentro de la normalidad (en seguimiento por Urología, último valor Creatinina 1.04). Los resultados de Anatomía Patológica confirmaron la sospecha de endometriosis, con riñón izquierdo atrófico y dilatación ureteral importante.

Actualmente la paciente continúa en seguimiento por unidad de endometriosis con clara mejoría de calidad de vida y cese de sintomatología.

**Tabla 1**

Clasificación Enzian. Nuestra paciente presentaba un Enzian de A1 B2 C0 FU

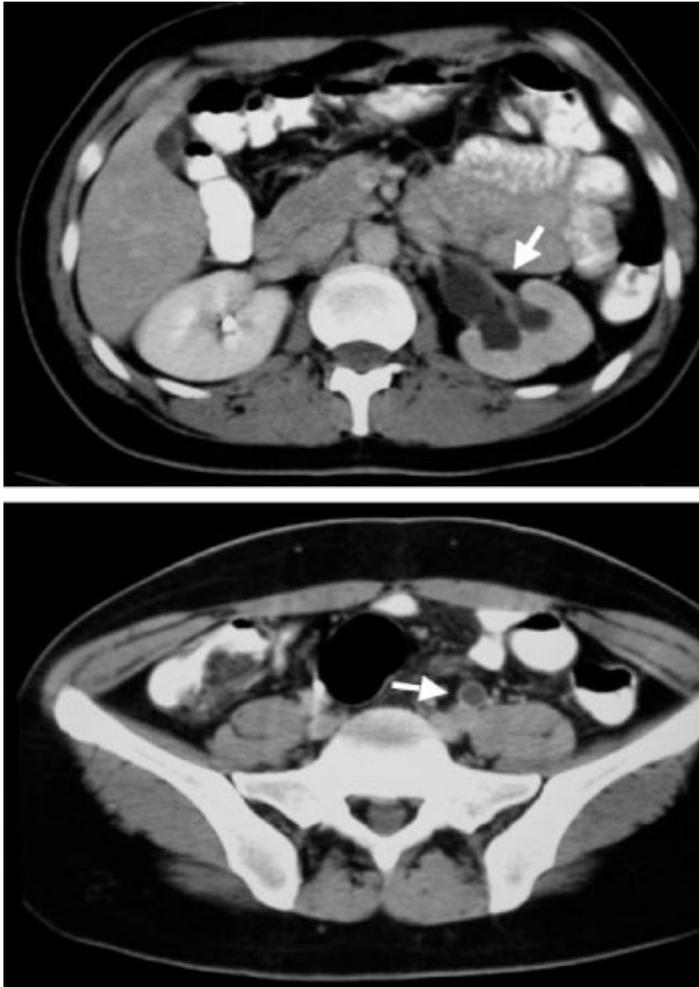
Compartment Grade	A	B	C	
	RECTOVAGINAL SEPTUM VAGINA	SACROUTERINE LIG. PELVIC WALL	BOWEL	
Grade 1 < 1 cm				FA 
Grade 2 1-3 cm				FB 
Grade 3 > 3 cm				FU 
				FI 
				FO 

Extraído de: Haas D, Shebl O, Shamiyeh A, Oppelt P. The rASRM score and the Enzian classification for endometriosis: their strengths and weaknesses. Acta Obstet Gynecol Scand 2013; 92:3-7.

## JUSTIFICACIÓN Y DISCUSIÓN

Existen en el mundo en torno a 176 millones de mujeres en edades comprendidas entre 15 y 49 años afectadas de endometriosis, que supone aproximadamente una incidencia de 10 % de las mujeres en edad fértil (1). Las zonas más comúnmente afectadas incluyen el peritoneo pélvico, los ovarios, los ligamentos uterosacos y el tabique rectovaginal. Otras afectaciones menos frecuentes a nivel extragenital pueden darse en rectosigma, vejiga, uréteres, a nivel umbilical, etc. (2).

La endometriosis se puede clasificar como endometriosis de infiltración ovárica, peritoneal o profunda, definiéndose esta última como la presencia de una lesión que infiltra  $\geq 5$  mm en el peritoneo. La Sociedad Americana de Endometriosis ha establecido otra clasificación basada en el número, el tamaño y la ubicación superficial y/o profunda de los implantes endometriales, placas, endometriomas y/o adherencias (clasificación rASRM, donde vemos que nuestra paciente se encuentra en el estadio más grave, nº IV). Otra clasificación más reciente es la ENZIAN donde identifica el compartimento afectado, la profundidad de las lesiones y un aspecto novedoso ya que identifica afectaciones atípicas de la endometriosis como la adenomiosis, afectación vesical, ureteral, etc., siendo muy útil para nuestro caso clínico (Tabla 1). Con



**Figura 3.** TAC mostrando ectasia pielocalicial, ureteral y retraso funcional renal izquierdos. Extraído de: J. Calvo Pulido, A. J. Márquez Moreno, E. Julve Villalta1, et al. Uropatía obstructiva secundaria a endometriosis vesicoureteral: características clínico-radiológicas y anatomopatológicas. Arch. Esp. Urol. vol.62 no.8 oct. 2009.

estas clasificaciones podemos hacer una aproximación de la extensión y gravedad de la endometriosis, útil tanto a nivel clínico como de investigación (3).

Nos encontramos por tanto en nuestro caso clínico con una paciente con endometriosis profunda incluyendo afectación ovárica, del compartimento rectovaginal, de ligamentos uterosacos y de uréter izquierdo, derivando esta extensa afectación en clínica incapacitante de dismenorrea, dispareunia y dolor pélvico crónico. Además, de forma secundaria a la uropatía obstructiva crónica izquierda la paciente tenía un

riñón nulo funcionalmente, sin afectación sintomática excepto el dolor (no hematuria ni insuficiencia renal franca).

La bibliografía sobre endometriosis ureteral es escasa. Fue descrita por primera vez por Cullen en 1917, y constituye entre el 0,1 %-0,4 % de la endometriosis del tracto genitourinario. Los uréteres son el segundo sitio más común del tracto urinario afectado por endometriosis con una proporción de vejiga/ uréter/ riñón/ endometriosis uretral de 40:5:1:1 (4). Sin embargo su incidencia se ha visto incrementada a lo largo de los años, probablemente debido al aumento diagnóstico. Por otro lado, el hecho de que la enfermedad también pueda desarrollarse de forma asintomática o silente puede llevar a una subestimación de la prevalencia de esta entidad clínica.

La endometriosis ureteral tal y como vemos en nuestro caso clínico presenta **un reto diagnóstico**. La mayoría de las pacientes presentan dismenorrea incapacitante, dispareunia, dolor pélvico, síntomas relacionados con la participación del tabique rectovaginal, ligamentos uterosacros y ovarios. Se ha demostrado que aquellas pacientes con afectación rectovaginal tienen una probabilidad 7 veces mayor de tener endometriosis ureteral, así como aquellas con endometriosis recto-sigmoide tienen una probabilidad 22 veces mayor (5). Esta es la razón por la cual se sugiere la evaluación del tracto urinario cuando se sospecha una endometriosis infiltrante profunda y, más particularmente, si el tabique rectovaginal está afectado por nódulos de > 3 cm.

Sin embargo también puede causar síntomas más específicos asociados con el tracto urinario, como dolor en el flanco o abdominal, cólico renal y hematuria. La hipertensión inexplicable y la insuficiencia renal silenciosa también pueden ocurrir, ya que la enfermedad puede ser asintomática durante mucho tiempo. El riesgo de insuficiencia renal en estos casos es alto, del 25 % al 50 %.

Respecto a **pruebas analíticas** los marcadores Ca-125 y Ca 19.9 son útiles para descartar endometriosis de grado IV en el preoperatorio ya que valores normales de ambos descartará endometriosis grave con una probabilidad del 97,7 % (6). La función renal debe evaluarse y la orina debe examinarse para detectar hematuria.

En relación al **diagnóstico de confirmación** no hay pruebas de diagnóstico específicas, y aunque el estudio de extensión de la enfermedad es fundamental, no existen pruebas que puedan estimarla con precisión previo a la cirugía. La **ecografía vaginal** es fundamental para el estudio de endometriomas ováricos y/o nódulos en el tabique rectovaginal. Además, en todas las pacientes con sospechas de endometriosis profunda, tal y como hemos comentado previamente, sería recomendable una **ecografía abdominal** para identificar la integridad del aparato urinario y descartar obstrucción del tracto urinario. Respecto al uso de pruebas de imagen más complejas disponemos en nuestro medio de la tomografía computarizada (TAC) y resonancia magnética nuclear (RMN). **El TAC** es una opción que puede dar el diagnóstico de di-

**Tabla 2**  
Endometriosis ureteral: Manejo terapéutico

Hormonal therapy	Endoscopic management	Ureterolysis	Ureteral resection with ureteral reconstruction (ureteral termino-terminal anastomosis or uretero neo cystostomy)
<p>Patients of childbearing age who desire pregnancy</p> <p>Postmenopausal women, under close follow-up</p> <p>Patients without significant fibrosis in combination with the suitable surgical intervention</p> <p>Contraindicated in the setting of ureteral obstruction and hydronephrosis</p>	<p>Patients with Intraluminal endometriosis</p>	<p>Extrinsic endometriosis</p> <p>Lesions &lt;3 cm</p> <p>No association with hydronephrosis</p> <p>Localization up to the iliac</p> <p>Laparoscopic or laparotomic approach</p>	<p>Intrinsic endometriosis with lesions &gt;3 cm</p> <p>Below the level of the Iliac vessels</p> <p>Hydronephrosis</p> <p>Terminoterminal anastomosis</p> <p>Ureteroneocystostomy either with ureteral reimplant with an antireflux technique or with psoas hitch technique</p>

Extraído de: Viktoria-Varvara Palla, \*Georgios Karaolanis, 1 Ioannis Katafigiotis, 2 and Ioannis Anastasiou. Ureteral endometriosis: A systematic literature review. Indian J Urol. 2017 Oct-Dec y 276–282., 33(4):.

latación ureteral y afectación renal (Figura 3), sin embargo debido al alto coste, la baja especificidad y la alta dosis de radiación se prefiere el uso de **RMN** (7). Ésta permite evaluar la extensión de la enfermedad endometriósica en la pelvis así como la participación ureteral, siendo actualmente considerada como la prueba de elección. Permite la evaluación de todas las ubicaciones endometriales y puede distinguir potencialmente la afectación ureteral intrínseca de la extrínseca y, por lo tanto, ayudar a decidir el abordaje quirúrgico.

Por último es importante la evaluación de la función renal cuando ya hay sospechas de endometriosis ureteral mediante un **renograma isotópico**, ya que casi el 30 % de los pacientes presentan una función renal reducida en el momento del diagnóstico.

Respecto al **manejo** de esta enfermedad, debido a su baja prevalencia y la falta de estudios aleatorizados prospectivos, no existen pautas claras para el tratamiento. Cada paciente debe tratarse individualmente después de un enfoque multidisciplinar, que incluye un ginecólogo, un urólogo y un cirujano colorrectal. Las opciones terapéuticas incluyen tanto una actitud conservadora como más agresiva (Tabla 2). La elección de una u otra dependerá del grado de afectación así como de la función

renal, sin olvidar que en muchas ocasiones se encuentra una endometriosis profunda grave asociada que también requerirá un manejo concreto. El tratamiento elegido deberá tener como objetivo fundamental el alivio de los síntomas, la preservación renal y la prevención de la recaída.

Como aspectos fundamentales en relación al tratamiento, el **manejo conservador** con terapia hormonal está contraindicado en el contexto de obstrucción ureteral e hidronefrosis, siendo más bien un tratamiento de tipo paliativo en situaciones concretas. El manejo ureteroscópico está indicado en pacientes con endometriosis intraluminal pudiéndose realizar ablación con láser y dilatación con balón para colocación de stent.

Respecto al **abordaje quirúrgico** la elección de la técnica adecuada se basa en el tipo de endometriosis ureteral (intrínseca frente a extrínseca) y la ubicación y extensión de la enfermedad. Las técnicas disponibles son ureterolisis (lesiones extrínsecas de <3cm sin hidronefrosis), resección ureteral con reconstrucción ureteral (en casos de endometriosis intrínseca, lesiones >3 cm e hidroureteronefrosis) y nefrectomía en casos de anulación renal. La vía, ya sea laparoscopia o laparotomía dependerá de la técnica elegida y de la experiencia del cirujano.

## CONCLUSIÓN

La endometriosis ureteral es una enfermedad desafiante que se presenta más comúnmente con síntomas y signos no típicos y, en consecuencia, puede conducir a una morbilidad significativa y a un deterioro de la función renal. El diagnóstico debe sospecharse cuando las mujeres en edad fértil aparecen con síntomas urológicos atípicos combinados con síntomas indicativos de endometriosis pélvica profunda. Las imágenes preoperatorias son útiles para la planificación del procedimiento quirúrgico. La cirugía depende del tipo, la extensión y la ubicación de la enfermedad, y se prefiere un abordaje laparoscópico siempre que sea posible. El manejo quirúrgico es eficaz para aliviar los síntomas y mejorar la fertilidad. Para obtener los mejores resultados es fundamental un enfoque multidisciplinario mediante el manejo de un ginecólogo experimentado, urólogo y cirujano general.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Taylor RN, Hummelshoj L, Stratton P et al. Pain and endometriosis: Etiology, impact and therapeutics. Middle East Fertil Soc J. 2012 y 221-5., 17.

2. Neil P. Johnson and Lone Hummelshoj. Consensus on current management of endometriosis. *Human Reproduction*, 2013. Vol.28, No.6 pp. 1552–1568.
3. Haas D, Shebl O, Shamiyeh A, Oppelt P. The rASRM score and the Enzian classification for endometriosis: their strengths and weaknesses. *Acta Obstet Gynecol Scand* 2013 y 92:3–7.
4. Viktoria-Varvara Palla, Georgios Karaolani, Ioannis Katafigiotis, and Ioannis Anastasiou. Ureteral endometriosis: A systematic literature review. *Indian J Urol*. 2017 Oct-Dec y 276–282., 33(4).
5. Westney OL, Amundsen CL, McGuire EJ. Bladder endometriosis: Conservative management. *J Urol*. 2000 y 163:1814–7.
6. S. Rogel G. Castillón, S. Sempere, J.A. López-Fernández, J.C. Martínez-Escoriza. Tumoral markers in endometriosis: relationship with disease severity-. *Prog Obstet Ginecol*. Enero 2004 Vol. 47. Núm. 4. pag 155-205.
7. Sillou S, Poirée S, Millischer AE, Chapron C, Hélénon O. Urinary endometriosis: MR imaging appearance with surgical and histological correlations. *Diagn Interv Imaging*. 2015 y 96:373–81.

# 33

## Abdomen agudo en paciente con síndrome de heterotaxia y poliesplenía

---

### AUTOR:

**Laura Abellán Garay**

Cirugía General y Digestivo. Hospital Universitario Santa Lucía.

### RESTO DE AUTORES:

**Elena Romera Barba - Nuria Torregrosa Pérez - Álvaro Martínez Manzano**

**Pablo Rodríguez García - José Luis Vázquez Rojas**

### RESUMEN

El síndrome de heterotaxia (SH) es una condición rara que se caracteriza por presentar diversas anomalías de la posición de órganos y de vasos respecto a la línea media. Se divide en dos subcategorías: heterotaxia con asplenia y heterotaxia asociada con poliesplenía.

Presentamos una paciente con antecedente de malrotación intestinal, que acude a urgencias por dolor abdominal siendo diagnosticada de torsión de bazo accesorio. Se realizó una esplenectomía laparoscópica y ante la sospecha de un síndrome de heterotaxia poliesplenía se solicitó un estudio cardiológico.

El síndrome de heterotaxia asocia múltiples cardiopatías congénitas que marcan el pronóstico a largo plazo de esta patología. Por ello, tras el diagnóstico de la misma es imprescindible un estudio cardiológico completo.

**Palabras clave:** síndrome de heterotaxia, poliesplenía, situs ambiguous, bazo accesorio, torsión esplénica.

## INTRODUCCIÓN

El síndrome de heterotaxia (SH) es una patología infrecuente que ocurre en aproximadamente 1 de cada 10,000 recién nacidos (1). Se caracteriza por presentar diversas anomalías en la posición de los órganos y de los vasos respecto a la línea media (situs ambiguous), distintas a la asimetría típica de la anatomía normal (situs solitus) o a su imagen especular completa (situs inversus) (2). Se asocia frecuentemente con malformaciones cardíacas mayores, estableciéndose el diagnóstico generalmente como consecuencia del hallazgo de una cardiopatía compleja en el cribado de un niño (3).

Presentamos el caso de una paciente con antecedente de malrotación intestinal y que a raíz de una torsión de bazo ectópico es diagnosticada de síndrome de heterotaxia y poliesplenía, enfatizando la importancia de incluir esta patología en el diagnóstico diferencial por la frecuente asociación de malformaciones cardíacas.

## MATERIAL Y MÉTODOS

Mujer de 13 años diagnosticada de malrotación intestinal a los 10 años tras realizar un tránsito digestivo por dolor abdominal intermitente, evidenciando una disposición del colon invertida con el ciego en fosa ílica izquierda. Se realizó una apendicectomía profiláctica abierta.

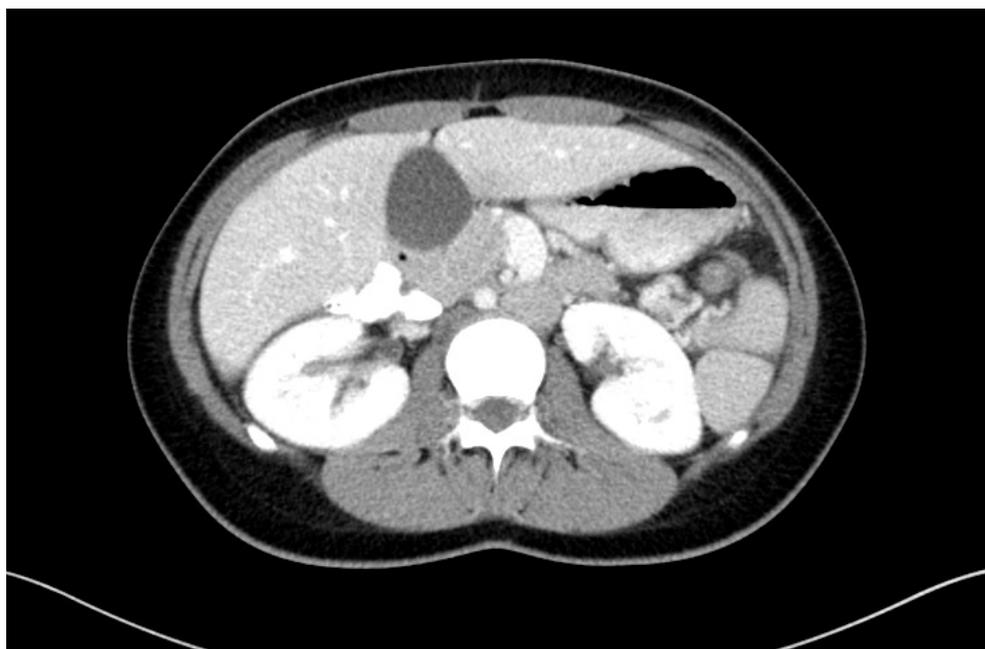
Posteriormente consultó por dolor abdominal de 1 semana de evolución localizado en flanco izquierdo. En la exploración presentaba dolor a la palpación en hemiabdomen izquierdo con sensación de masa a ese nivel. La analítica halló discreta leucocitosis con neutrofilia. Se realizó TC abdominal que informó de poliesplenía, observando el bazo más caudal, de aproximadamente 7,2 cm marcadamente hipodenso con realce capsular (Figura 1 - Figura 2) y torsión de su hilio, sospechando un infarto esplénico (Figura 3). Además, identificó la alteración en la posición del colon ya conocida, aorta a la derecha y cava a la izquierda, y hepatomegalia con crecimiento del LHI y del caudado.

## RESULTADOS

Se intervino mediante laparoscopia hallando un infarto del bazo ectópico en flanco izquierdo con 2 pedículos vasculares largos y torsionados. Se realizó esplenectomía mediante sección de los pedículos vasculares y extracción a través de la cicatriz de la apendicectomía previa (Figura 4). El postoperatorio fue satisfactorio, siendo alta



**Figura 1.** TC abdominal: Infarto de bazo accesorio.



**Figura 2.** TC abdominal: Bazo principal con realce normal y torsión de hilio esplénico de bazo accesorio.



**Figura 3.** TC abdominal: Torsión de hilio esplénico de bazo accesorio.

al tercer día. Con el nuevo diagnóstico de Síndrome de heterotaxia con poliesplenía se derivó a Cardiología para descartar patología cardíaca. Se realizó una ecocardiografía-Doppler que informó de anomalía en el drenaje venoso sistémico, con persistencia de la vena cava superior izquierda y anomalía en el drenaje de las venas suprahepáticas drenando dos de ellas en la vena cava inferior y la tercera directamente en la aurícula derecha además de una insuficiencia tricuspídea leve.

## CONCLUSIÓN

El síndrome de heterotaxia se caracteriza por una disposición anormal de los órganos y vasos en el eje izquierda-derecha. Esta disposición anatómica anómala conlleva alteraciones fisiológicas y hemodinámicas (1). Su origen se debe a la interrupción del desarrollo embriológico normal alrededor de la 5ª semana de gestación (4). El SH se divide en dos subcategorías: heterotaxia con asplenia o isomerismo derecho (ausencia congénita de bazo y duplicación de estructuras del lado derecho) y heterotaxia asociada con poliesplenía o isomerismo izquierdo (presencia de múltiples bazos accesorios y duplicación de estructuras del lado izquierdo) (5).



**Figura 4.** Pieza quirúrgica: Bazo accesorio.

Del 50-100 % de los pacientes con SH tienen malformaciones cardíacas significativas (6), tales como: defectos del colchón endocárdico, ventrículo derecho de doble salida, obstrucción del corazón izquierdo, defectos del septo interauricular, interventricular o auriculoventricular, retorno venoso anómalo tanto pulmonar como sistémico, vena cava superior doble, ausencia de seno coronario... Las malformaciones cardíacas mayores son más frecuentes en el SH con asplenia frente al SH poliesplenia en el que predominan las manifestaciones extracardíacas (4, 7). También encontramos defectos en la conducción siendo más comunes las taquiarritmias frente a las bradiarritmias (1).

Entre las manifestaciones extracardíacas de este síndrome se encuentran:

- A nivel torácico: isomerismo pulmonar, bronquial y de arterias bronquiales, siendo típico que los pulmones tengan el mismo número de lóbulos y disposición bronquial en ambos lados (6, 7).

— A nivel abdominal: el hígado suele estar centralizado (7). El bazo, según la subcategoría, está ausente o es múltiple pudiendo aparecer hasta 6 (4). Tanto la asplenia como la poliesplenia pueden tener consecuencias a nivel inmunitario por funcionamiento anormal del bazo o por su ausencia, predisponiendo al paciente a infecciones por bacterias capsuladas y protozoos (4, 7).

También asocia malrotación intestinal apareciendo con mayor frecuencia cuadros de obstrucción y vólvulo intestinal. Las alteraciones del intestino se asocian generalmente al SH poliesplenia (4). Otras manifestaciones son: páncreas anular, atresia de vía biliar, o hernia diafragmática (2, 4).

Con menor frecuencia asocian patologías como hipoplasia o agenesia renal, encefalocele, defectos del tubo neural, labio leporino, micrognatia,...(2).

El síndrome de heterotaxia poliesplenia, se caracteriza por la presencia de bazos accesorios. La torsión del bazo ectópico es la principal complicación de un bazo móvil, aunque es infrecuente, con una incidencia del 0,5 % (8). El incremento de la motilidad del bazo resulta de la ausencia o la laxitud de los ligamentos de soporte (ligamento gastroesplénico y esplenorrenal) que fijan el bazo a su posición normal (9). La mayoría de los pacientes con bazo ectópico permanecen asintomáticos y se diagnostican al palpar la tumoración abdominal o como hallazgo incidental en una prueba de imagen (10). La clínica aparece cuando se complica por torsión aguda o recurrente, que produce esplenomegalia y, al evolucionar, infarto o rotura. El tratamiento debe ser quirúrgico para prevenir o tratar las posibles complicaciones, descritas hasta en el 65 % de los casos no tratados (8). Aunque la torsión del bazo ectópico es rara, se debe reconocer como una causa de abdomen agudo (10).

El SH no se manifiesta de manera uniforme en todos los pacientes, expresando diversas patologías en cada uno, lo que dificulta enormemente su diagnóstico. A pesar de ello, las cardiopatías congénitas asociadas son las que marcan la gravedad de esta patología, siendo el determinante principal del pronóstico a largo plazo en estos pacientes (2). Como consecuencia, la mortalidad en los pacientes con SH con asplenia es mayor que en los diagnosticados de SH poliesplenia, ya que asocian un mayor porcentaje de malformaciones cardíacas mayores además de mayor predisposición a infecciones secundarias a la asplenia (7). Aun así, en ambos casos es imprescindible un estudio cardiológico completo.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Niu MC, Dickerson HA, Moore JA, de la Uz C, Valdés SO, Kim JJ, et al. Heterotaxy syndrome and associated arrhythmias in pediatric patients. *Hear Rhythm*. 2018 Apr;15(4):548–54. Pubmed PMID: 29154821

2. Gottschalk I, Stressig R, Ritgen J, Herberg U, Breuer J, Vorndamme A, et al. Extracardiac anomalies in prenatally diagnosed heterotaxy syndrome. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2016 Apr 1;47(4):443–9. doi: 10.1002/uog.14871
3. López Díaz M, Cano Novillo I, Tejedor Sánchez R, Fuentes Carretero S, Gómez Fraile A. Heterotaxy-polysplenia, approach to the esophageal hiatus for Nissen technique. *Cir Pediatr.* 2011 Oct;24(4):241–4. Pubmed PMID: 23155640
4. Mishra S. Cardiac and Non-Cardiac Abnormalities in Heterotaxy Syndrome. *Indian J Pediatr.* 2015 Dec 26;82(12):1135–46. doi: 10.1007/s12098-015-1925-x
5. Corral G G, Labra W A, Schiappacasse F G. Manifestaciones abdominales de las anomalías del Situs Ambiguus en el adulto: A propósito de cuatro casos. *Rev Chil Radiol.* 2013;19(1):38–43. doi: 10.4067/S0717-93082013000100007
6. Yoneyama H, Kondo C, Yamasaki A, Nakanishi T, Sakai S. Comparison of situs ambiguous patterns between heterotaxy syndromes with polysplenia and asplenia. *Eur J Radiol.* 2015;84(11):2301–6. doi: 10.1016/j.ejrad.2015.08.004
7. Burton EC, Olson M, Rooper L. Defects in Laterality with Emphasis on Heterotaxy Syndromes with Asplenia and Polysplenia: An Autopsy Case Series at a Single Institution. *Pediatr Dev Pathol.* 2014 Jul;17(4):250–64. doi: 10.2350/13-11-1406-OA.1
8. Prieto-Montaña J, Salazar W, Reyna-Villasmil E, Santos-Bolívar J. Torsión de bazo ectópico. *Cirugía Española.* 2009 Nov 1;86(5):324–5. doi: 10.1016/j.ciresp.2009.01.025
9. Ramos-Clemente Romero JI, Pérez Ramos MÁ, Benavente Fernández A, Maraver García A. Torsión esplénica en paciente con bazo ectópico. *Cirugía Española.* 2012 Feb 1;90(2):126–7. doi: 10.1016/j.ciresp.2010.10.015
10. Sojo Rodríguez V, Cañete Gómez J, Olivares C, Rosal JR, José J, Sampedro S, et al. Abdomen agudo secundario a torsión de bazo ectópico. Vol. 107, *Revista Española de Enfermedades Digestivas.* 2015.



# 34

## Parálisis flácida aguda por Enterovirus. ¿El fin de la era polio?

---

### AUTOR:

**Nekane Jiménez Játiva**

Pediatría. Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca.

### RESTO DE AUTORES:

**Ángel Cuélliga González - Antonio Navarro Baño - Raúl Morcillo Soriano**

**Amalia Pozuelo Monfort - Carmen Gracia Baena**

### RESUMEN

Preescolar de 3 años sin antecedentes de interés, con calendario vacunal reglado, que tras infección respiratoria de vías altas y cuadro febril en los días previos, comienza con cervicalgia y pérdida de fuerza en miembro superior derecho. A las pocas horas, desarrolla paresia de miembro contralateral, dificultad respiratoria y afectación bulbar, motivo por el que ingresa en unidad de cuidados intensivos. A las 24 horas se aísla mediante reacción en cadena de la polimerasa Enterovirus en una muestra nasofaríngea y en la resonancia magnética destacan signos de afectación medular compatibles con mielitis aguda, siendo diagnosticada de parálisis flácida aguda por enterovirus con afectación bulbar y mielitis transversa grave acompañada de tetraparesia arrefléxica. En los últimos años dos serotipos de enterovirus han cobrado especial interés por las graves complicaciones neurológicas que pueden provocar, siendo comparables en algunos aspectos a la gran temida poliomielitis, erradicada hoy día en nuestro país.

**Palabras clave:** enterovirus, parálisis flácida aguda (PFA), tetraparesia, bulbomielitis, electromiograma (EMG).

## CASO CLÍNICO

Preescolar de 3 años que acude al servicio de urgencias infantil del HUCA por presentar en las últimas 24 horas cervicalgia y en las últimas 3-4 horas torpeza motora al notar los padres dificultad para subirse a la cama y rechazo a coger objetos. Asocia cuadro catarral en los 4 días previos y fiebre de hasta 38'3º, refiriendo la familia astenia y decaimiento en las últimas 48 horas. Sin antecedente de ingesta de fármacos u otros tóxicos, salvo toma de antitérmicos. Como antecedentes personales destaca un periodo prenatal (embarazo controlado de curso normal, serologías maternas negativas, parto eutócico a término) y perinatal sin incidencias. Desarrollo psicomotor referido como normal (sedestación conseguida a los 6 meses, marcha autónoma a los 11 meses, inicio del lenguaje a los 12 meses).

En la exploración física presentaba un aceptable estado general con Tª de 38'6º, frecuencia cardíaca de 122 latidos por minuto, polipnea con respiración superficial (50 respiraciones por minuto), tensión arterial y saturación de oxígeno normal. En la auscultación pulmonar destacaba una hipoventilación en base pulmonar derecha y dolor a la palpación cervical. En la exploración neurológica destacaba una escala de Glasgow de 15/15, se mantenía activa y reactiva, colaboradora, con pupilas isocóricas y normorreactivas, pares craneales centrados y simétricos. A nivel motor presentó ausencia de control cefálico, con bamboleo en sedestación y dificultad en el giro de la cabeza hacia la izquierda, pérdida de fuerza de miembro superior derecho con imposibilidad para su elevación (fuerza distal conservada), reflejos osteotendinosos (ROT) bicipitales, tricipital y estilorradiar 2/4 en dicho miembro. En el miembro superior izquierdo y miembros inferiores la fuerza permanecía conservada, así como los ROT. Sensibilidad conservada en las 4 extremidades. Maniobras cerebelosas negativas. En la marcha destacaba bipedestación con ayuda de sostén cefálico.

En urgencias se realizó una analítica que fue normal, destacando solo leucocitosis (14310 con 12080 neutrófilos) y normalidad de los reactantes de fase. En radiografía de tórax se objetivó elevación de hemidiafragma derecho. En TAC craneal y cervical realizado de forma urgente fue informado como normal. En la punción lumbar solo se objetivó una cifra de leucocitos de 181, con 29 % de mononucleares, 71 % polimorfonucleares, glucosa 82, proteínas 45 y lactato 2'2 (líquido claro y transparente). Ante la sospecha clínica inicial de radiculomielitis de posible origen infeccioso se decidió ingreso en planta e inicio de tratamiento con Aciclovir.

A las pocas horas del ingreso, la paciente comenzó con dificultad respiratoria creciente y progresión de la debilidad motora, motivo por el que ingresó en la unidad de cuidados intensivos pediátricos. Se realizó una resonancia magnética a las pocas horas, en la que se objetivó afectación medular de C1 a C7 compatible con mieli-

tis aguda. Comenzó con tiraje global e hipoventilación marcada bilateral, voz débil y una taquipnea de hasta 60 rpm. Permanecía consciente y orientada, con debilidad en MSD (Proximal 2/5, distal 4/5) y aparición de pérdida de fuerza en MSI (4/5). Hiporreflexia en MSD. Ano y vejiga con continencia preservada. Durante su ingreso (un total de 2 meses y 20 días) presentó una insuficiencia respiratoria en contexto de parálisis flácida arrefléxica que precisó intubación a las 24 horas y una traqueostomía a las 3 semanas. A nivel neurológico la paciente sufrió un progreso de su deterioro motor hasta presentar una tetraparesia flácida arrefléxica, asociando parálisis facial derecha, alteración de la deglución y abolición del reflejo tusígeno.

Entre las pruebas complementarias realizadas, destaca una reacción en cadena de la polimerasa (PCR) en muestra nasofaríngea que resultó positiva para Enterovirus a las 24 horas. Por ello se enviaron nuevas muestras (coprocultivos) al centro de microbiología nacional en Majadahonda para filiar el serotipo de Enterovirus. Todas las muestras de heces remitidas fueron negativas, por lo que no se pudo el serotipo vírico.

A los 3 días de ingreso se realizó un electromiograma en el que se advertía una axonopatía con afectación exclusivamente motora, difusa y simétrica muy severa, congruente tanto con enfermedad difusa de motoneurona espinal como con polineuropatía motora axonal aguda (AMAN). Ante la clínica de mielitis aguda transversa bulbomedular de origen infeccioso/parainfeccioso, se decidió iniciar tratamiento con inmunoglobulinas intravenosas, pero la paciente no presentó ninguna mejoría, por lo que se decidió suspender y realizar prueba terapéutica con Fluoxetina, pero este tratamiento también resultó ineficaz. En los controles electromiográficos posteriores, se observó una pérdida de excitabilidad de fibras nerviosas motoras de miembros superiores, inferiores y en nervios frénicos. Persistía normalidad en las fibras sensitivas, y se consiguió estabilización de los hallazgos e incluso mejoría discreta de su progresión a los 20 días del ingreso. Debido a los hallazgos electromiográficos a nivel frénico, se



**Figura 1.** Reconstrucción sagital de RM potenciada en T2, en la que se observa leve ensanchamiento medular a nivel cervical (desde C1 hasta C7), con hiperseñal difusa de predominio central en el parénquima medular, sugestivo de mielitis aguda.

**Tabla 1**  
Clasificación de los enterovirus humanos

Clasificación
Poliovirus: tipos 1-3
Coxsackievirus A
Coxsackievirus B
Echovirus (Enteric Cytopathogenic Human Orphan)
Enterovirus tipos 68 y 71: previamente clasificados como Echovirus o Coxsackievirus

realizó ecografía torácica en la que se objetivaba una asimetría en los movimientos diafragmáticos, con muy escasa movilidad espontánea bilateral tras desconexión durante la prueba de la ventilación mecánica.

En el primer electroencefalograma realizado destacó una actividad bioeléctrica anormal, con sufrimiento cerebral difuso corticosubcortical, desapareciendo este hallazgo a los 20 días.

Entre las complicaciones surgidas durante los 2 meses y 20 días que pasó nuestra paciente en UCI, destaca la realización de una gastrostomía percutánea endoscópica, la aparición de una úlcera por decúbito en talón, escápula y occipucio. Al alta, la niña se encontraba consciente y orientada, interaccionaba y jugaba a la hora de ser explorada, expresándose mediante palabras y gestos. Reapareció el reflejo nauseoso e inició esfuerzo tusígeno aunque ineficaz, mejorando también la deglución. Persistía parálisis facial derecha, aunque ya conseguía cerrar el párpado (sin fuerza). Movilizaba parte distal de miembro superior izquierdo, manteniéndose parálisis del derecho.

**Tabla 2**  
Manifestaciones clínicas enterovirus

Serotipo	Manifestaciones clínicas
<b>Enterovirus 68 y 71</b>	Meningitis aséptica Síndrome Pseudo-polio Síndrome Boca-mano-pie Conjuntivitis epidémica
<b>Poliovirus</b>	Poliomielitis parálitica Meningitis aséptica Síndrome febril

A nivel autonómico, continuaban episodios de sudoración profusa, taquicardia y enrojecimiento facial en relación con la agitación.

En la actualidad, nuestra paciente mantiene traqueostomía, aunque solo precisa asistencia respiratoria 8 horas por la noche. A nivel neurológico, logra el sostén cefálico durante horas, se mantiene sentada y de pie sin apoyos y ya logra caminar sola sin apoyos, aunque precisa ayuda ortopédica (silla adaptada) y fisioterapia diaria. Consigue manipular objetos y escribir con la mano izquierda, pero con la derecha solo puede realizar maniobras de prensión. En la exploración presenta una tetraparesia con mayor afectación derecha, amiotrofia en la musculatura cervical, braquial derecha y proximal de cinturas pélvicas. Psiquismo normal, con lenguaje conservado. En último EMG de control no se objetivaban diferencias significativas en los potenciales motores de miembros superiores e inferiores.

## DISCUSIÓN

Los enterovirus (EV) son virus RNA de cadena sencilla pertenecientes a la familia *Picornaviridae*, que incluye más de 300 sero/genotipos agrupados en 28 especies y 12 géneros con grados variables de neurotropismo.

Estos virus pueden causar desde infecciones prácticamente inaparentes como cuadros respiratorios de vías altas, bronquitis o bronquiolitis hasta enfermedades graves del sistema nervioso central como la meningitis aséptica, encefalomielitis, ataxia cerebelosa, síndrome de Guillain-Barré, mielitis transversa y poliomielitis (1).

Los virus prototipo de los EV han sido considerados a lo largo de la historia de la medicina los poliovirus (PV), descritos en 1909 como causantes de la poliomielitis. Estos pueden causar desde síndromes gripales o meningitis hasta la famosa poliomielitis paralítica o parálisis flácida aguda (PFA), la forma más grave de este tipo de infección, que cursa con destrucción de las neuronas motoras de la médula espinal, siendo los principales afectados por esta entidad los menores de 5 años (2).

Pero también hay que tener en cuenta que dentro del género Enterovirus también existen los virus no-polio, causantes de otros cuadros con gravedad nada desdeñable. Tras varias epidemias por enterovirus en diferentes continentes, han saltado a la palestra dos serotipos causantes de manifestaciones neurológicas con importantes secuelas neurológicas y mortalidad: el EV-D68 y EV71, siendo citado este último por la bibliografía actual como "la polio del S. XXI". El EV-D68 fue identificado en 1962, y desde entonces las infecciones respiratorias asociadas a este serotipo están en aumento, asociándose a casos de parálisis flácida aguda en Estados Unidos y Canadá. En España ha habido 5 casos de afectación neurológica en España en los últimos 4 años por D-68

y más de 100 por EV-71, teniendo gran repercusión en los medios por su gravedad. El EV-71 se presenta como rombencefalitis con o sin mielitis o como parálisis flácida agua (mielitis pura), asociando también afectación de pares craneales (VI, VII) y afectación bulbar (disfagia, disartria). La mayoría fallece en las primeras 24 horas, por lo que es crucial realizar un diagnóstico precoz y medidas de soporte (3).

España se considera un país erradicado de polio desde 2002, siendo el Laboratorio Nacional de Poliovirus (LNP) del Centro Nacional de Microbiología (CNM) en Majadahonda el laboratorio de referencia para la vigilancia de PFA (declaración obligatoria) en menores de 15 años. En 5 de 43 casos de PFA notificados entre enero de 2015 y mayo 2016 se ha detectado un EV en heces, identificándose EV-D68 en 3 de ellos. Aun así, se cree que hay una gran infraestimación de casos de parálisis flácida aguda (hasta un 40 %). Según la OMS, un criterio de calidad consiste en la capacidad de detección de enterovirus no-polio en los casos de PFA (4).

El diagnóstico de infección por enterovirus puede realizarse de varias formas, siendo la técnica de referencia el cultivo en líneas celulares susceptibles, aunque es una técnica dificultosa y no siempre disponible en todos los centros. Por ello, la detección mediante

PCR aporta rapidez, aumento de sensibilidad y posibilidad de detección de todos los enterovirus. Ante sospecha de infección se deben enviar muestras de heces o de exudado faríngeo. También se puede aislar de fluidos como orina, exudado conjuntival y secreciones nasales. Se recomienda enviar al mismo tiempo muestras de LCR, exudado faríngeo y heces, ya que así aumentaríamos el porcentaje de aislamiento del virus (5).

En cuanto al tratamiento, cabe decir que no existe ninguno específico. Las gammaglobulinas intravenosas parecen tener cierto beneficio al contribuir a la formación de anticuerpos neutralizantes y disminuyendo la descarga del sistema simpático. La Fluoxetina se ha utilizado como uso compasivo, ya que en algunos ensayos clínicos ha demostrado efecto anti-enterovirus in vitro (6).

En el caso de nuestra paciente no se pudo identificar el serotipo de enterovirus porque las muestras remitidas al laboratorio nacional fueron negativas en dos ocasiones. Aun así, al haber aislado enterovirus mediante PCR en una muestra nasofaríngea, se estableció el diagnóstico de parálisis flácida con afectación bulbar por enterovirus. A pesar de la erradicación de la polio, el mensaje más importante que se quiere transmitir es que no bajemos la guardia ante este tipo de casos, ya que la sombra de la polio es alargada y se presentan ciertos desafíos en la actualidad, como la decisión por parte de ciertos padres de no vacunar a sus hijos y la aparición creciente de otras cepas de enterovirus capaces de provocar secuelas tan devastadoras como las descritas anteriormente.

## **BIBLIOGRAFÍA**

1. Macaya, A. Felipe-Rucián, A. Enterovirus and neurological complications. *An Pediatr* 2017; 86.
2. Calvo, C. Rodrigo, C. Cabrerizo, M. Casas, I. Infecciones por enterovirus. Revisión de la situación en España. Sociedad Española de Infectología Pediátrica; 2016.
3. Rojo-Rello, S, Sanz-Muñoz, I, Ortiz de Lejarazu-Leonardo, R. D68 enterovirus does exists in Spain. *Enferm Infecc Microbiol Clin*. 2016 Feb 2.
4. Comité Asesor de Vacunas de la AEP.
5. Lerma Sánchez, M. Farga Martí, A. Enterovirus, características y diagnóstico. Control de Calidad SEIMC.
6. Guerrero-Fernández, J. Cartón Sánchez, A. Barreda Bonías, A. Menéndez Suso, J. Ruiz Domínguez, J. Manual de diagnóstico y terapéutica en pediatría 6ª edición.



# 35

## Síndrome de desmielinización osmótica. Más allá del sodio y de la mielinólisis central pontina

---

### AUTOR:

**Davinia Gea Martos**

Radiodiagnóstico. Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca.

### RESTO DE AUTORES:

**Diego Paez Granda - María Ato González - Pilar Rey Segovia**

**María José Martínez Cutillas - Irene Sánchez Serrano**

### RESUMEN

El síndrome de desmielinización osmótica, anteriormente conocido como mielinólisis central pontina, es una complicación neurológica poco frecuente pero potencialmente grave. En un principio se describió en el contexto de pacientes alcohólicos y/o desnutridos en los que se realizaba una corrección rápida de la hiponatremia. No obstante, se ha asociado a múltiples alteraciones analíticas. La clínica cursa con un patrón bifásico: encefalopatía que mejora para posteriormente progresar al clásico síndrome de desmielinización, con cuadriparesia espástica, parálisis pseudobulbar, alteraciones en el nivel de conciencia, incluso coma y muerte. Para su manejo, es esencial realizar un diagnóstico temprano y la RM juega un papel clave. El hallazgo típico es una hiperseñal pontina central en secuencias T2 y difusión, con afectación de ganglios basales/tálamos en hasta el 50 % de los casos.

**Palabras clave:** síndrome de desmielinización osmótica, mielinólisis central pontina, hiponatremia.

## CASO CLÍNICO

Paciente varón de 41 años con antecedentes de enolismo moderado, que fue trasladado al Servicio de Urgencias de otro centro por traumatismo craneoencefálico no presenciado. A su llegada se encontraba afebril, con regular estado general y tendencia a la somnolencia. Estaba desorientado en tiempo y espacio y presentaba lenguaje disártrico. El resto de la exploración física fue normal. En la analítica destacaban las alteraciones electrolíticas: hiponatremia severa (104mEq/L) hiposmolar (224 mOsm/kg), hipopotasemia (2,9mEq/L) e hipocloremia (62mEq/L), así como leve elevación de la PCR y leucocitosis con desviación izquierda. Los tóxicos en orina resultaron negativos. Se realizó una tomografía computerizada (TC) craneal simple, que evidenció un hematoma subduralinterhemisférico, así como escasos focos de hemorragia subaracnoidea (HSA) en ambas convexidades (Figura 1).

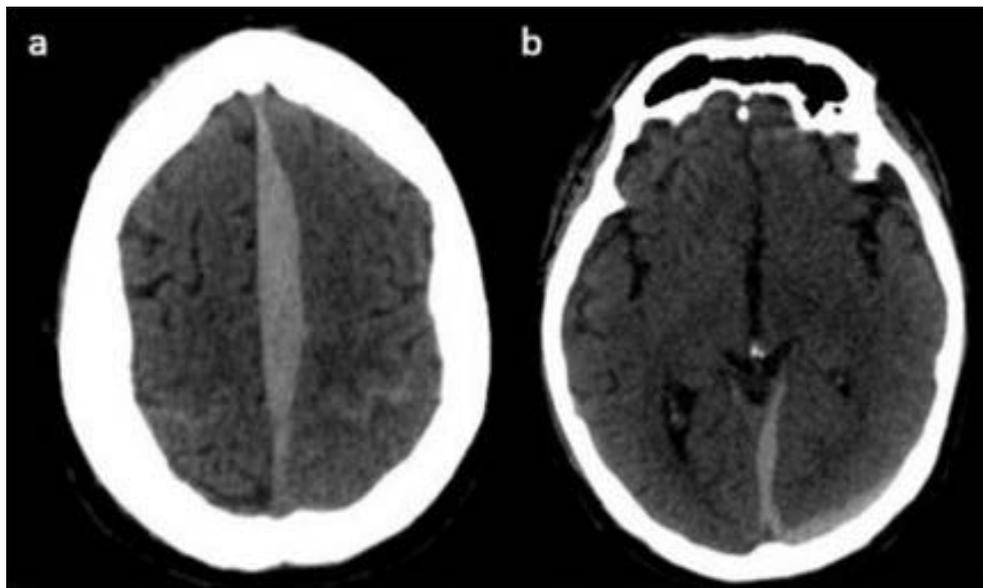
Ante las alteraciones analíticas descritas, se decidió iniciar perfusión con suero salino hipertónico y con cloruro potásico. Dados los hallazgos objetivados en TC, se derivó al paciente a nuestro centro, de referencia, donde se continuó la perfusión con cloruro potásico.

Al quinto día de ingreso, se objetivó una elevación en los niveles de sodio (Figura 2) y el paciente inició un deterioro clínico, hasta llegar a desconectar del medio, sin respuesta ni movilización ante estímulos externos. Se solicitó un nuevo TC craneal de forma urgente, sin cambios respecto a los previos.

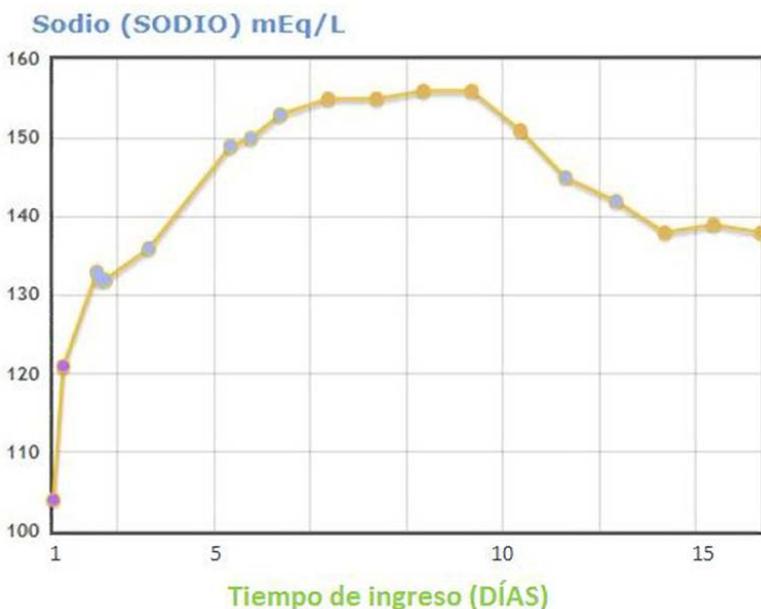
Tras haber descartado otras causas de deterioro y, teniendo en cuenta la corrección rápida de la hiponatremia, se realizó una Resonancia Magnética (RM) cerebral según secuencias habituales (T1 sagital, T1 axial, FLAIR axial, T2 axial, T2 coronal y secuencias de difusión). En ella, además de los hallazgos descritos en TC, se apreció una hiperseñal central difusa en la protuberancia y en el núcleo estriado de forma bilateral, en secuencias T2 FLAIR y difusión (Figura 3). Hallazgos atribuibles a síndrome de desmielinización osmótica con extensión extrapontina, probablemente evolucionado. El paciente finalmente falleció.

## DISCUSIÓN

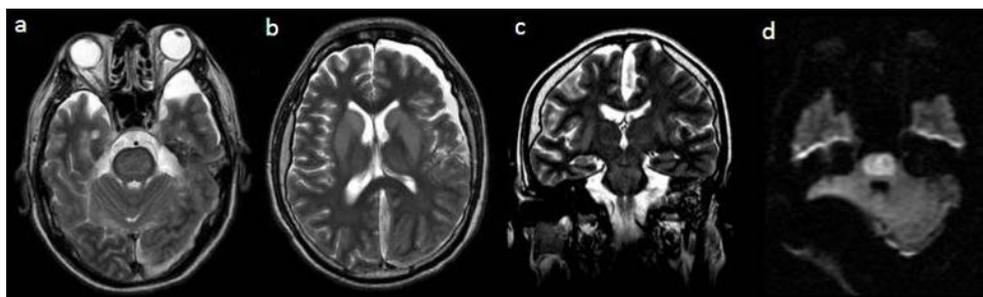
La mielinólisis central pontina es una complicación neurológica poco frecuente (2). Fue descrita por primera vez en 1959 por Adams et al. y ha sido clásicamente atribuida a la corrección rápida de la hiponatremia, particularmente en el contexto de alcoholismo -como este caso- y malnutrición (1, 2, 3). No obstante, conviene realizar varias puntualizaciones al respecto. Actualmente se prefiere emplear el término de



**Figura 1.** Cortes axiales de TC craneal simple (a y b) en Iso que se aprecia un hematoma subdural interhemisférico agudo (a y b) que se extiende a la lámina tentorial izquierda (b) así como escasos focos de HSA en ambas convexidades (a).



**Figura 2.** Gráfica que refleja la evolución de los niveles de natremia del paciente durante su ingreso.



**Figura 3.** Imágenes de RM cerebral: a) y b) T2 axial, c) T2 coronal y d) difusión. Hiperintensidad en secuencias potenciadas en T2 de localización pontina central y morfología redondeada (a y c) que restringe en difusión (d) y se acompaña de hiperintensidad bilateral y simétrica en núcleo estriado (b y c). Además, persiste el hematoma subdural interhemisférico (a, b y c) con extensión tentorial (c). Se aprecia un quiste aracnoideo en el polo temporal anterior izquierdo (a) y un fino higroma subdural fronto-parietal izquierdo (b), no presente en TC.

“síndrome de desmielinización osmótica”, puesto que también puede afectar a estructuras extrapontinas, como en el caso que nos ocupa. De hecho, según algunas publicaciones, lo hace hasta en el 50 % de los pacientes (2, 4). En cuanto a su etiología, se ha comprobado que puede deberse a otras alteraciones analíticas, como hipernatremia, hipopotasemia, alteraciones en el magnesio, tratamiento con litio y fluctuaciones de la glucemia (1, 3).

Su etiopatogenia no se conoce con exactitud, pero probablemente sea secundaria a los cambios en la osmolaridad extracelular (1, 2, 3, 4). Un incremento rápido de la osmolaridad en el compartimento intersticial deriva, por un lado, en una lesión endotelial, con el consiguiente aumento de la permeabilidad de la barrera hematoencefálica y, por otro, en una deshidratación celular, con liberación de factores mielinotóxicos y lesión axonal secundaria. Se afectan especialmente las áreas de interfase entre sustancia gris y blanca. De ahí que las regiones más frecuentemente implicadas sean la pontomesencefálica y ganglios basales/tálamos, según se trate de mielinólisis pontina o extrapontina, respectivamente (1).

Respecto a la clínica, sigue un curso bifásico. La primera fase, atribuible al inicio de las alteraciones electrolíticas y osmolares, se presenta en forma de encefalopatía. Después, el paciente experimenta una mejoría progresiva hasta iniciar el síndrome de desmielinización osmótica tras 48-72 horas. Éste se caracteriza por cuadriparesia, disartria, disfagia, alteraciones oculomotoras y variaciones en el nivel de conciencia, incluso coma y muerte, como en este caso (1, 2). No obstante, conviene destacar que en dos terceras partes de los casos la evolución es favorable, con recuperación completa o leves déficits, tras la corrección osmolar (1).

Se precisa de una elevada sospecha clínica para establecer el diagnóstico, que debe confirmarse por imagen. En TC puede apreciarse una hipodensidad central en la protuberancia; sin embargo, el artefacto de endurecimiento del haz dificulta el diagnóstico. La RM salva este obstáculo y es más sensible, por lo que es la prueba de imagen de elección (1, 2, 3, 4). El hallazgo típico en las formas agudas/subagudas es edema central pontino (con respeto de las fibras periféricas), que se evidencia como hiperintensidad en secuencias T2, y puede adoptar una morfología redondeada – como en este paciente- o en “tridente”. Restringe en difusión de forma precoz, con normalización en la primera semana, y no suele realzar tras de la administración de contraste intravenoso (1), aunque hay casos publicados (4). La afectación extrapontina se manifiesta como hiperseñal en secuencias T2 y difusión en ganglios basales/tálamos, pedúnculos cerebelosos medios, sustancia blanca supratentorial y, excepcionalmente, en la corteza. Los hallazgos descritos suelen normalizar a partir del mes, con gliosis residual o restos hemáticos en casos aislados (1).

Como ya se ha señalado la RM es esencial de cara al diagnóstico, no obstante, se ha comprobado que la extensión de las lesiones no se correlaciona con el pronóstico. Así mismo, de cara al manejo clínico, conviene señalar que la RM inicial puede ser normal por lo que, si persiste la sospecha, deben realizarse RM seriadas (2).

El diagnóstico diferencial en RM se realiza con entidades que cursan con hiperseñal pontina en secuencias T2 y difusión. A continuación, se detallan las principales, con las claves diagnósticas por imagen para distinguirlas (1):

- Lesiones isquémicas: localización paramediana anterior
- Esclerosis múltiple: las lesiones se localizan de forma periférica o periventricular
- Neoplasias de bajo grado: presentan realce variable tras la administración contraste y pico de colina en espectroscopia
- Rombencefalitis: suelen asociar lesiones en cerebelo y pedúnculos cerebrales (unilaterales en las causadas por *Listeria* y de predominio posterior en las ocasionadas por enterovirus). Si hay microabscesos se aprecian pequeños realces irregulares o en forma de anillo

El tratamiento suele ser de soporte. No obstante, algunos autores proponen una intervención activa con reinducción de hiponatremia, administración de corticoides y/o plasmaféresis (4, 5).

## CONCLUSIONES

El síndrome de desmielinización osmótica es una patología rara -más aún cuando asocia afectación extrapontina-, pero con una morbimortalidad considerable, por lo

que se debe tener siempre presente en el manejo de los pacientes con hiponatremia, de cara a prevenirlo. Una vez instaurado es esencial una sospecha clínica temprana, recordando que puede asociarse a múltiples alteraciones analíticas, no solo a hiponatremia. El diagnóstico pasa por la realización de una RM en busca del hallazgo típico, que permite diferenciarlo de otras entidades: hiperseñal central pontina en secuencias T2 y difusión, con afectación de ganglios basales/tálamos en los casos de mielinólisis extrapontina.

## **BIBLIOGRAFÍA**

1. Del Cura JL, Pedraza S, Gayete Á, Rovira Á. Radiología esencial. Vol 2. 2ª ed. Madrid: Editorial Médica Panamericana; 2018.
2. Graff-Radford J, Fugate JE, Kaufmann TJ, Mandrekar JN, Rabinstein AA. Clinical and radiologic correlations of central pontine myelinolysis syndrome. *Mayo Clin Proc.* 2011;86(11):1063–1067.
3. Matías-Guiu JA, Molino ÁM, Jorquera M, Jiménez R, Ruíz-Yaüe M. Mielinólisis pontina y extrapontina secundaria a fluctuaciones en la glucemia. *Neurol.* 2016; 31(5): 289-356.
4. Revedew DL. Is Central Pontine Myelinolysis Reversible? *WMJ.* 2016;115(6):326-8.
5. Abdul Halim S, Mohd Amin NA. Treatment response in osmotic demyelination syndrome presenting as severe parkinsonism, ptosis and gaze palsy. *BMJ. Case Reports*;2018:bcr-2018-225751.

# 36

## Fístula carótido-cavernosa traumática directa

---

### AUTOR:

**Pilar Rey Segovia**

Radiodiagnóstico. Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca.

### RESTO DE AUTORES:

**Diego Páez Granda - Davinia Gea Martos - María Ato González  
María José Martínez Cutillas - Irene Sánchez Serrano**

### RESUMEN

La fístula carótido-cavernosa (FCC) es una conexión anómala entre la arteria carótida o una de sus ramas con el seno cavernoso, según su origen pueden clasificarse en alto flujo o bajo flujo, directas o indirectas, traumáticas o espontáneas.

Entre las manifestaciones clínicas más frecuentes de esta entidad se incluyen exoftalmos pulsátil, quemosis y hemorragia subconjuntival, proptosis, pérdida visual progresiva y oftalmoplejia.

La TC y la RM pueden sugerir el diagnóstico y valorar la afectación ocular unilateral o bilateral (la ingurgitación de la vena oftálmica superior, el engrosamiento de los músculos extraoculares y la dilatación del seno cavernoso afectado).

La arteriografía cerebral sigue siendo el gold estándar para la evaluación de pacientes con FCC, permitiendo el tratamiento endovascular y la realización de controles periódicos, si no es posible el tratamiento percutáneo.

El tratamiento de elección de las fístulas de alto flujo actualmente es la oclusión transarterial con balón y/o coils.

**Palabras clave:** fístula carótido-cavernosa, traumatismo, oftalmoplejia.

## CASO CLÍNICO

Se presenta el caso de un varón de 19 años que es llevado al servicio de urgencias de su hospital comarcal tras sufrir un accidente de moto. No presentaba antecedentes personales de interés reseñables, factores de riesgo cardiovascular ni alergias medicamentosas conocidas.

A su llegada a urgencias el paciente se encontraba consciente y orientado, con una puntuación en escala de Glasgow de 15. Dolor controlado. No recordaba pérdida de consciencia ni detalles del accidente. Refería molestias en hemicara derecha, hombro izquierdo y cadera izquierda.

En la exploración física se objetivó pares craneales sin déficits y simétricos. Deformidad e inflamación facial sin hematomas periorbitarios. Palpación dolorosa de clavícula izquierda y dolor y deformidad en cadera izquierda.

En las radiografías realizadas se evidenció una fractura desplazada y algo conminuta del tercio medio de la clavícula izquierda y una luxación de cadera izquierda, por lo que se practicó una reducción de cadera bajo sedación.

En TC craneal se observó fractura multifragmentaria subcondilea derecha con desplazamiento medial de fragmentos así como fractura mandibular izquierda, sin lesiones hemorrágicas intracraneales.

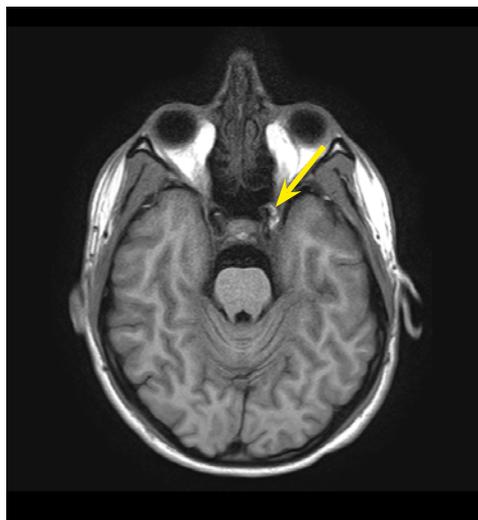
Dada la estabilidad hemodinámica del paciente se decidió traslado a nuestro centro para tratamiento definitivo de las fracturas.

Al rehistoriar al paciente refería presentar visión borrosa desde el accidente (binoocular, sin cambios con el uso de gafas) sin focalidad neurológica.

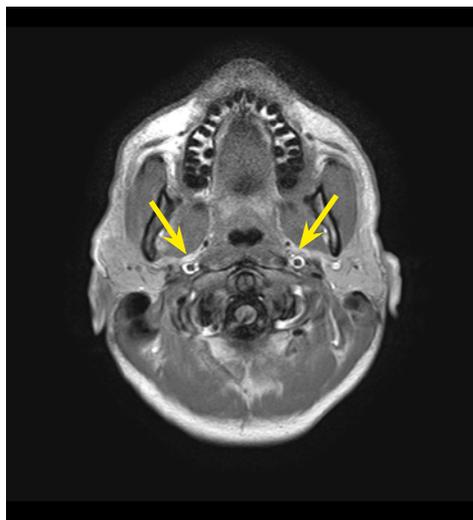
Se realizó interconsulta a oftalmólogo de guardia, que valoró al paciente en cama, obteniendo una exploración sin compromiso orbitario, a excepción de leve diplopía en reposo.

Se avisó de nuevo al oftalmólogo de guardia, cinco días después, ya que el paciente refería persistencia de visión de manchas en su ojo izquierdo desde el golpe.

En la exploración en camilla el paciente contaba dedos y percibía luz. Córnea transparente, hiposfagma temporal pupila centrada isocórica y normorreactiva. No proptosis ocular ni induración del globo. Motilidad ocular: limitación de la motilidad en todas la posiciones de la mirada, de nueva aparición. Tras dilatación de ojo izquierdo: fondo con buen reflejo foveal, papila de buena coloración, no signos de isquemia papilar. Se decidió completar estudio con TC de órbitas: no líneas de fractura en la cavidad orbitaria. No afectación ni compromiso de musculatura extraocular. Vena oftálmica inferior izquierda ligeramente dilatada con respecto a la contralateral (hallazgo inespecífico).

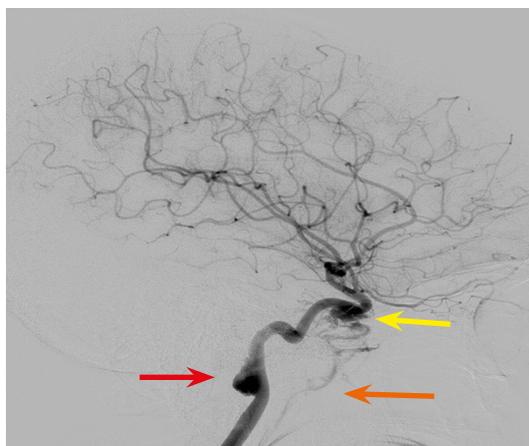
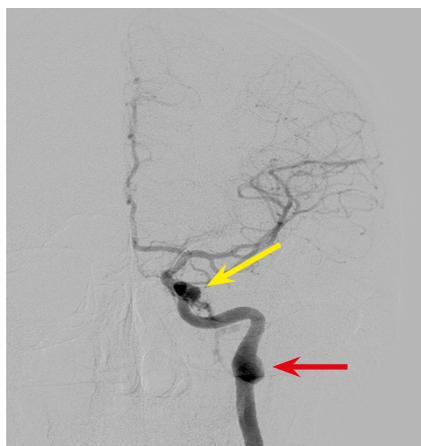


**Figura 1.** Corte axial de RM en secuencia T1 en el que se aprecia asimetría de senos cavernosos con foco hiperintenso adyacente a margen lateral de carótida izquierda.

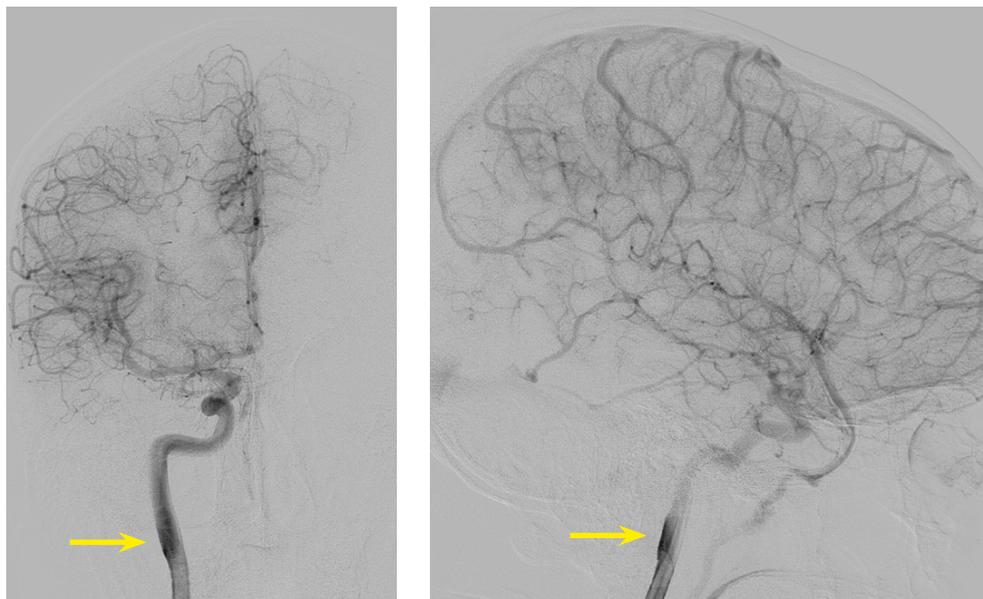


**Figura 2.** Corte axial de RM en secuencia T1 en el que se aprecia hiperintensidad circunferencial en ambas carótidas, en relación con pseudoaneurismas visualizados en arteriografía.

Fue valorado nuevamente por oftalmología al día siguiente y debido a la persistencia de los síntomas se decidió pedir prueba de imagen complementaria (resonancia magnética), en la cual, llamaba la atención una asimetría entre ambos senos cavernosos, con adelgazamiento de la luz de la carótida izquierda cavernosa, filiforme, y



**Figura 3.** Arteriografía de arteria carótida interna izquierda. a) proyección AP b) proyección lateral. Se identifica fístula carótido cavernosa (flechas amarillas) con drenaje venoso a través de venas emisarias al plexo pterigoideo (flecha naranja). Imagen compatible con pseudoaneurisma en cara posterolateral de ACI cervical (flechas rojas).



**Figura 4.** Figura 4. Arteriografía de arteria carótida interna derecha. a): proyección AP b) proyección lateral. Se identifica irregularidad parietal posterior en ACI derecha prepetrosa (flechas amarillas) compatible con pequeña disección.

con una imagen hiperintensa en secuencias T1 lateral a la carótida que en el contexto traumático podría sugerir hematoma. Se comentó el caso con los neuroradiólogos intervencionistas y se consideró indicada la realización de una arteriografía cerebral. No se observó proptosis radiológica, asimetrías morfológicas ni dilatación de venas oftálmicas (Figuras 1 y 2).

Al día siguiente se realizó arteriografía cerebral en la cual se objetivó fístula carótido-cavernosa izquierda directa con drenaje venoso preferencial a través de venas emisarias al plexo pterigoideo. También se encontraron imágenes compatibles con pseudoaneurisma en ACII cervical prepetrosa y pequeña disección no estenosante en ACID cervical prepetrosa (Figuras 3 y 4).

## DISCUSIÓN

Las fístulas carótido-cavernosas (FCC) son comunicaciones anómalas entre el sistema arterial carotídeo y el sistema venoso del seno cavernoso. Estas comunicaciones van a unir un sistema de alto flujo (arterial) con otro de bajo (venoso), generando un trastorno hemodinámico que puede afectar a todo el territorio orbitario.

Las FCC pueden clasificarse de acuerdo con cuatro criterios: etiopatogénico (traumáticas y espontáneas), anatómico (directas e indirectas), hemodinámico (alto y bajo flujo) y angiográfico (tipos A, B, C y D) (1).

Se distinguen 2 causas fundamentales: traumáticas (correspondiendo con traumatismos craneoencefálicos (tras impactos de alta energía) y espontáneas (25 %). Dentro de las posibles causas espontáneas se postulan varios orígenes: anomalías congénitas arterio-venosas (sintomáticas al asociarse a alteraciones vasculares adquiridas como la HTA), recanalización de un seno cavernoso trombosado, y debilitamiento local de la pared

Si atendemos a su localización encontramos FCC directas (comunicación arterio-venosa entre la carótida interna y el seno cavernoso) o indirectas durales (comunicación de arteria dural con seno cavernoso).

Según sus características hemodinámicas se distinguen FCC de alto flujo (que se manifiesta tras un traumatismo craneo-encefálico, como un cuadro orbitario congestivo agudo) y FCC de bajo flujo (manifestado de forma insidiosa con exacerbaciones ocasionales con una congestión orbitaria leve-moderada).

Por último, en función de la exploración angiográfica (clasificación de Barrow) se distinguen 4 grupos: A (comunicación arteriovenosa directa entre la carótida interna y el seno cavernoso), B (comunicación entre las ramas meníngeas de la arteria carótida interna y el seno cavernoso), C (comunicación entre las ramas meníngeas de la arteria carótida externa y el seno cavernoso) y D (comunicación entre las ramas meníngeas de las arterias carótidas interna y externa y el seno cavernoso). Se acepta como norma general que la mayoría de las FCC de alto flujo son traumáticas, directas y de tipo A; mientras que las de bajo flujo son espontáneas, indirectas y de tipo B-D arterial susceptible de ruptura ante mínimos traumatismos (2).

Las manifestaciones clínicas se producen como consecuencia del aumento de presión venosa en el seno cavernoso, que genera dificultad de retorno venoso e inversión del flujo. Esta situación se manifestará en diversos territorios como la órbita (aparece en forma de exoftalmía pulsátil), párpados (edema palpebral y ptosis), conjuntiva (dando lugar a una ingurgitación de vasos venosos superficiales responsable del aspecto en «caput medusae»), vasos episclerales (originando una hipertensión ocular), fondo de ojo (ocasionado ingurgitación venosa, hemorragias e incluso obstrucción de la vena central de la retina) y alteraciones de III, IV, V y VI pares craneales. Las alteraciones de la motilidad son frecuentes, apareciendo diplopía en 70 % de los casos. La lesión más frecuente es la parálisis del VI par, seguido por el III y IV par craneal. Esta oftalmoparesia se debe a la compresión de los pares craneales a nivel del seno cavernoso o a la restricción mecánica por éstasis venoso y edema orbitario con engrosamiento de los músculos oculares (3).

La angioTC es generalmente la prueba inicial en el estudio de las FCC. Los hallazgos que podemos observar en estos estudios y que nos permiten establecer el diagnóstico de FCC son fundamentalmente una protrusión focal, agrandamiento difuso o irregularidad de la pared lateral del seno cavernoso (que realiza asimétrica y precozmente), así como dilatación de las venas de drenaje, en particular de la vena oftálmica superior. También permite valorar los signos orbitarios como la proptosis y el engrosamiento de la musculatura extraocular, y en los casos de FCC directas, de etiología traumática, permite identificar los trazos de fractura en la base de cráneo.

La angioRM, al igual que la TC, no identifica la comunicación fistulosa como tal, sino que muestra los signos de afectación orbitaria, como la proptosis y el engrosamiento de la musculatura extraocular, así como, los vacíos de señal que se producen debido al flujo rápido de la sangre, particularmente en la vena oftálmica superior y el seno cavernoso.

La arteriografía carotídea es la técnica diagnóstica de elección, no sólo para identificar la alteración vascular y clasificarla, sino también para planificar el tratamiento endovascular. La angiografía permite valorar los vasos tributarios de la fístula, el tamaño y localización de la fístula, detectar aneurismas carotídeos asociados, clasificar la fístula como directa o indirecta, identificar la vía de drenaje del seno cavernoso, detectar alteraciones hemodinámicas de alto riesgo como drenaje venoso cortical, pseudoaneurismas o varicosidades del seno cavernoso, e identificar otras lesiones vasculares asociadas en casos post-traumáticos (4).

El objetivo del tratamiento es bloquear la fístula, con lo que disminuye la presión venosa y se obtiene alivio de los síntomas, el grado de recuperación de la agudeza visual es variable.

Las indicaciones más establecidas de tratamiento son: diplopía, glaucoma, dolor intratable y proptosis marcada (5).

En los casos de fístulas de bajo flujo, las medidas conservadoras deben ser el primer paso del tratamiento. Se pueden utilizar medidas como la aplicación de presión continua sobre el globo ocular afecto con el objetivo de aumentar la presión venosa, dificultar el flujo por la FCC y facilitar la trombosis. Además, las FCC indirectas, de bajo flujo, pueden sufrir un cierre espontáneo, especialmente después de una angiografía diagnóstica.

El tratamiento de elección de las fístulas de alto flujo actualmente es la oclusión transarterial de la FCC con balón y/o coils. Se trata de un procedimiento mínimamente invasivo y con un rápido tiempo de recuperación post-procedimiento que consigue un 80-90 % de éxitos terapéuticos respetando la permeabilidad carotídea en el 80 % de los casos. En los casos en que no puede realizarse un tratamiento transarterial por

estenosis carotídea, tortuosidad de los vasos u oclusión traumática, puede realizarse la embolización por vía venosa (6).

Recientemente se ha descrito el tratamiento de FCC con la colocación de stents diversores de flujos, lo que promete ser una nueva alternativa terapéutica en determinados casos (7).

### CONCLUSIÓN

Presentamos el caso de una fístula carótido-cavernosa directa de origen traumático, que a pesar de ser una entidad poco común, se trata de una complicación conocida después de un traumatismo craneoencefálico. El conocimiento de la fisiopatología y las características de imagen relevantes ayudan en el reconocimiento, diagnóstico y tratamiento oportunos de esta patología.

### BIBLIOGRAFÍA

1. Miller NR. Dural carotid-cavernous fistulas: epidemiology, clinical presentation, and management. *Neurosurg Clin N Am.* 2012;23(1):179-92.
2. Batún-Garrido JAJ, Hernández-Núñez E. Fístula carótido-cavernosa. *Med Int Méx* 2014;30:607-612.
3. Rodríguez Gil R, Hernández Marrero D, Afonso Rodríguez A, Acosta Acosta B, Solé González L, Delgado Miranda JL. Manifestaciones oftalmológicas de la fístula carótido-cavernosa: a propósito de 3 casos. *Arch. Soc. Canar. Oftal.*, 2014; 25: 104-109.
4. Shownkeen H, Bova D, Origitano TC, Petruzzelli GJ, Leonetti JP. Carotid-cavernous fistulas: pathogenesis and routes of approach to endovascular treatment. *Skull Base.* 2001;11(3):207-18.
5. Chaudhry IA, Elkhamry SM, Al-Rashed W, Bosley TM. Carotid cavernous fistula: ophthalmological implications. *Middle East Afr J Ophthalmol.* 2009;16(2):57-63.
6. Ellis JA, Goldstein H, Connolly ES Jr, Meyers PM. Carotid-cavernous fistulas. *Neurosurg Focus.* 2012;32(5):E9.
7. Iancu D, Lum C, Ahmed M. Flow diversion in the treatment of carotid injury and carotid-cavernous fistula after transsphenoidal surgery. *Interv Neuroradiol.* 2015; 21(3): 346-350.



# 37

## Parasitosis cerebral: las enfermedades tropicales en nuestro medio

---

AUTOR:

**Luna Fuentes Rumí**

Neurología. Hospital Clínico Virgen de la Arrixaca.

RESTO DE AUTORES:

José María Cabrera Maqueda - Gabriel Valero López - Ana Esther Baidez Guerrero  
María Teresa Alba Isasi - Rocío Hernández Clares

### RESUMEN

Mujer de 49 años, de origen boliviano, con antecedente de parasitosis intestinal no tratada, que presentó un cuadro subagudo de instauración progresiva de síndrome sensitivo-motor izquierdo con afectación de pares craneales. La neuroimagen demostró lesiones hemisféricas y en troncoencéfalo en diferentes estadios evolutivos, compatibles con parasitosis cerebral. El estudio sistémico apoyó el diagnóstico de cisticercosis con afectación del Sistema Nervioso Central y excluyó otras patologías. El tratamiento con antiparasitarios llevó a la resolución del cuadro. La neurocisticercosis es una parasitosis muy frecuente en países endémicos, que es cada vez más diagnosticada en nuestro medio debido a los movimientos migratorios de las últimas décadas.

**Palabras clave:** neurocisticercosis, tenia intestinal, parasitosis.

## CASO CLÍNICO

### Anamnesis

Mujer de 49 años, natural de Bolivia, que lleva 23 años viviendo en Murcia y trabaja en un almacén de uva. Como antecedentes tenía una enfermedad de Chagas, no tratada, sin repercusión sistémica, que estuvo en seguimiento por Medicina Tropical y había sido estudiada por Medicina del Aparato Digestivo por dispepsia y anemia, con hallazgo en la cápsula endoscópica de una imagen compatible con parasitosis intestinal, con estudio de parásitos en heces negativo, sin tratamiento. Hacía un año del último viaje a su país natal.

Es atendida por el Servicio de Neurología por cuadro progresivo de adormecimiento y debilidad de extremidades izquierdas desde hace 6 meses, con empeoramiento en los días previos al ingreso.

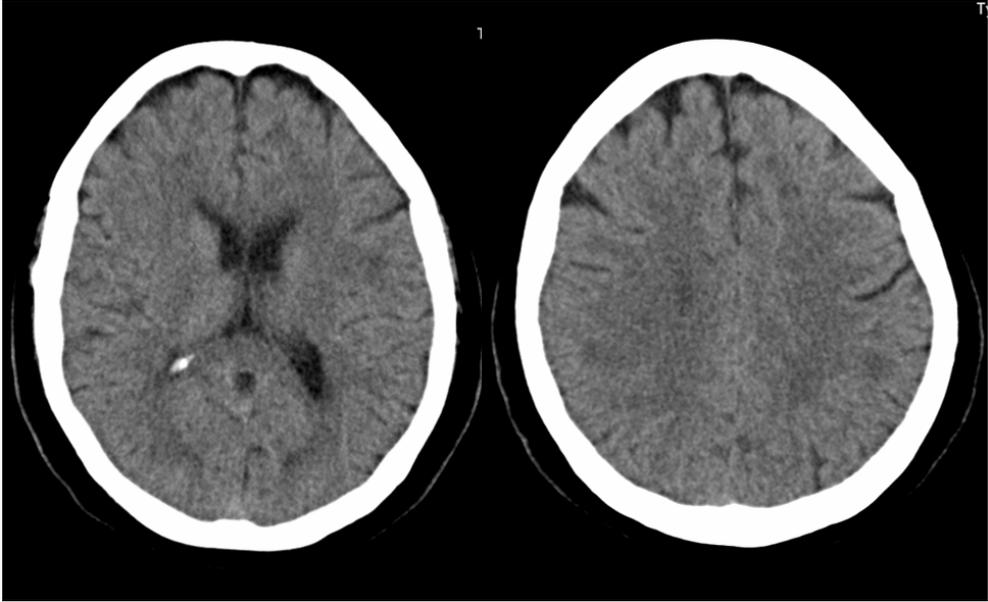
Hace 3 meses, presentó desviación de la comisura bucal a la derecha, de instauración brusca, catalogada como parálisis facial periférica izquierda y tratada con corticoides, con mejoría parcial. Además, desde hace 1 mes, presenta alteración visual difícil de definir, con visión doble binocular fluctuante. Niega fiebre, ni cuadro constitucional.

### Exploración física y neurológica

La exploración general está dentro de la normalidad y en la exploración neurológica encontramos una imposibilidad para la abducción del ojo derecho, sin diplopía, una paresia facial inferior izquierda con componente superior, una debilidad proporcionada en hemicuerpo izquierdo grado 4/5, con reflejos vivos ipsilaterales y cutaneoplantares en flexión. Hipoestesia tactoalgésica braquial izquierda. Marcha pareto-espástica. El fondo de ojo es normal y no hay alteraciones de la coordinación.

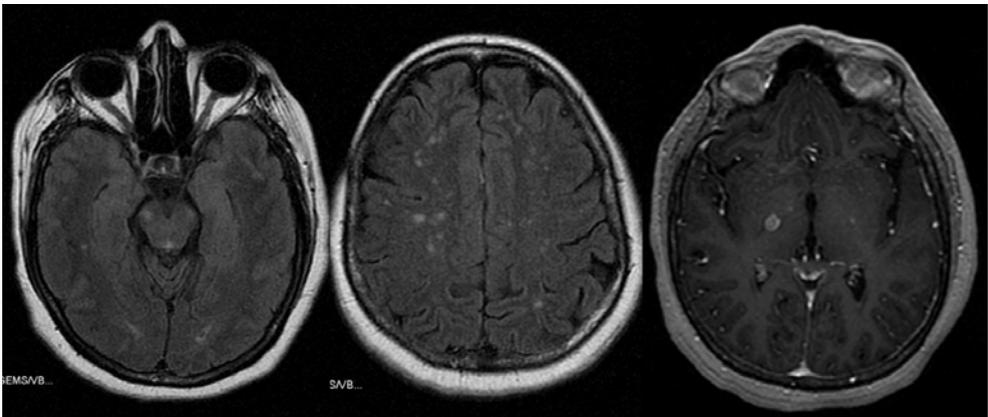
### Pruebas complementarias

- Análítica general: Normal, excepto anemia leve normocrómica normocítica y trombocitosis leve. Autoinmunidad negativa.
- Serología: Negativa, incluidos anticuerpos frente a *Taenia Solium* y *Trypanosoma cruzi*.
- Líquido Cefalorraquídeo (LCR): Citobioquímica y estudio microbiológico normal.
- Tomografía Computarizada (TC) craneal simple: Varias lesiones hipodensas subcorticales bilaterales, sin efecto de masa (Figura 1).



**Figura 1.** TC craneal sin contraste: Lesiones hipodensas subcorticales frontoparietotemporales bilaterales.

- Resonancia Magnética (RM) cerebral: Múltiples lesiones de morfología nodular, hiperintensas en T2 con distribución periventricular y sustancia blanca subcortical de ambos hemisferios cerebrales, la mayoría sin realce de contraste, salvo una lesión



**Figura 2.** RM cerebral: A & B: Secuencia FLAIR, corte axial: Lesiones hiperintensas en mesencéfalo y en sustancia blanca periventricular y subcortical frontotemporoparietales bilaterales. C: Secuencia 3D T1 con contraste, corte axial: Lesión nodular capsulotalámica derecha con realce periférico de contraste (estadio coloidal).



**Figura 3.** Radiografía de partes blandas: Lesiones calcificadas ovoideas en regiones subaxilar derecha, medial al cóndilo femoral izquierdo y subglútea izquierda, compatibles con cisticercos en músculo.

de 9 mm capsulotalámica derecha que se extiende hasta mesencéfalo, con halo de edema circundante, que muestra realce periférico tras la administración de contraste y restricción en la difusión, así como dos focos pequeños de realce nodular puntiformes en capsula interna izquierda y circunvolución prerrolándica derecha (Figura 2).

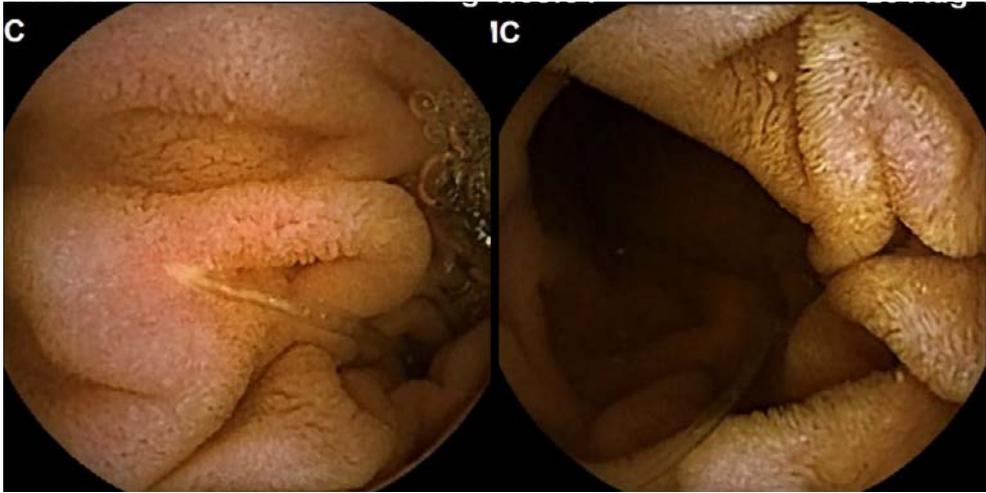
- Ecocardiograma Transtorácico: Normal
- Valoración Oftalmológica: Sin hallazgos patológicos.
- Radiografía de partes blandas: Calcificaciones ovoideas de partes blandas subaxilar derecha, subglútea izquierda y medial al cóndilo femoral izquierdo (Figura 3).
- Imágenes del estudio con cápsula endoscópica previo: Formación tubular, fina y alargada, de coloración clara, que parece anclada a la pared por uno de sus extremos, produciendo una reacción inflamatoria a nivel de la primera rodilla duodenal, compatible con parasitosis intestinal (Figura 4).

## Diagnóstico

Teniasis intestinal y cisticercosis sistémica con afectación del sistema nervioso central (SNC). Neurocisticercosis.

## Evolución y tratamiento

Se trata de una mujer de origen boliviano, con antecedente de parasitosis intestinal no tratada, que consulta por cuadro de instauración subaguda de un síndrome



**Figura 4.** Imágenes de cápsula endoscópica: Imagen tubular alargada, anclada a la pared del bulbo por un extremo, con reacción inflamatoria asociada, compatible con tenia intestinal. Pueden apreciarse los anillos, conocidos como proglótidos.

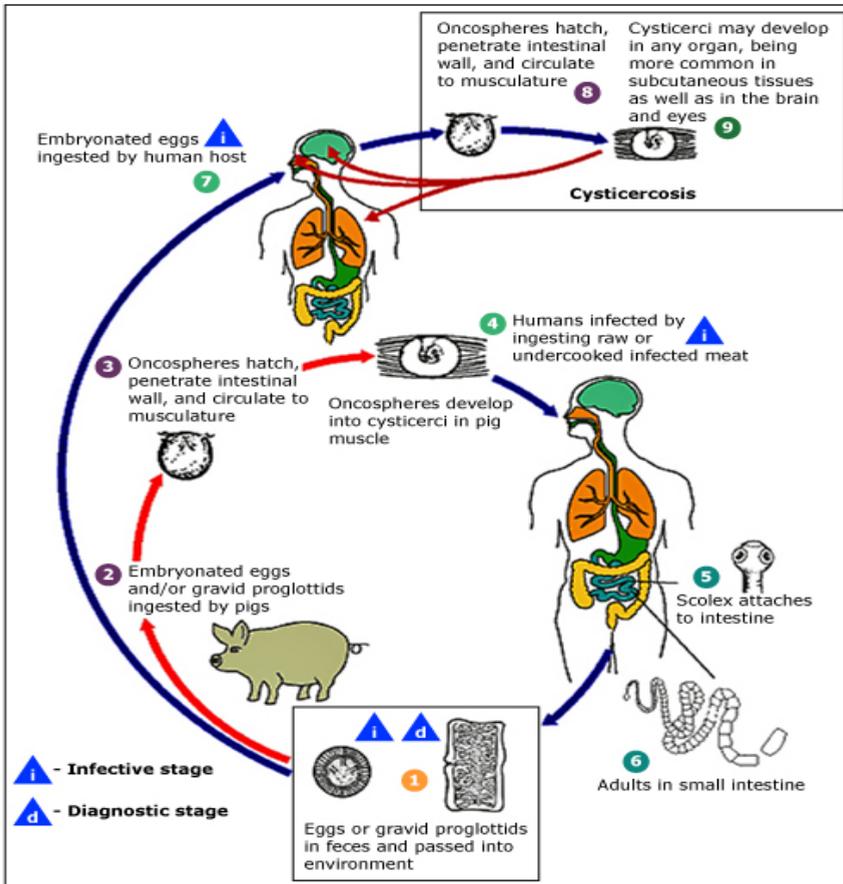
sensitivo-motor izquierdo y una paresia del VI nervio craneal derecho. El estudio de autoinmunidad, microbiológico y de LCR es normal. En neuroimagen, se evidencian lesiones cerebrales supra e infratentoriales en diferentes estadios evolutivos que, junto con el hallazgo de una tenia intestinal, es compatible con neurocisticercosis. El estudio sistémico revela así mismo, cisticercos en músculos.

Se inicia tratamiento con albendazol (400 miligramos cada 12 horas) y corticoides (prednisona, 60 miligramos al día, con pauta descendente posterior) durante 2 semanas y una dosis única de praziquantel (600 miligramos) para el tratamiento de la tenia. Además, inicia de manera simultánea, tratamiento rehabilitador, mejorando del déficit motor, con persistencia de la paresia del VI nervio craneal. La evolución radiológica es igualmente favorable, con la práctica resolución de las lesiones en RM a los 6 meses.

## JUSTIFICACIÓN Y DISCUSIÓN

La neurocisticercosis es la parasitosis más frecuente del SNC. Es muy prevalente en países de Sudamérica, Centroamérica, India, China y África subsahariana y su prevalencia en zonas endémicas se ha estimado entre el 8 % y el 25 %. Sin embargo, con los movimientos migratorios de la última década, la cisticercosis es una enfermedad que actualmente observamos en países occidentales (1).

**Tabla 1**  
Ciclo vital del cestodo



Es una patología causada por las larvas del cestodo *Taenia Solium*. El ser humano, como huésped definitivo, alberga la tenia adulta y elimina huevos por las heces. Los huevos son ingeridos por el cerdo, que es el huésped intermedio. El ser humano puede infectarse con la ingesta de cisticercos en carne de cerdo poco cocinada o con la ingesta de huevos a través de aguas residuales o alimentos frescos contaminados. Al consumir carne de cerdo infectada por las larvas, estas se adhieren a la pared del intestino delgado a través del escólex (la forma intestinal se denomina teniasis) y posteriormente madura, evolucionando a formas invasivas, que pueden atravesar la pared intestinal y diseminar por órganos y tejidos conformando la cisticercosis: en sistema músculo-esquelético, piel, sistema ocular y SNC (Neurocisticercosis) (2). Los quistes de

cisticercos pasan por 4 etapas evolutivas: Vesicular, coloidal, granulo-nodular y una fase final de calcificación (Tabla 1).

La afectación nerviosa dependerá de la localización de los cisticercos, que pueden ser parenquimatosos o extraparenquimatosos (intraventricular, subaracnoideo, intraocular o espinal) (3). La principal manifestación clínica son crisis epilépticas (4). De hecho, se considera la causa de epilepsia tratable más frecuente en la población mundial. Otras manifestaciones incluyen cefalea, déficits neurológicos focales, deterioro cognitivo, hipertensión intracraneal e hidrocefalia (5). No suelen estar presentes fiebre, pérdida de peso, adenopatías y su presencia debe llevar a plantearse otros diagnósticos (6). Es habitual encontrar distintos cisticercos en diferentes estadios evolutivos.

En la piel y el sistema musculo-esquelético, los cisticercos pueden manifestarse como nódulos subcutáneos, aunque suelen ser asintomáticos y detectarse de forma incidental como calcificaciones en forma de cigarro en la radiografía.

El diagnóstico se basa en los antecedentes epidemiológicos, la serología y los hallazgos en neuroimagen. El TC craneal es más sensible para detectar lesiones calcificadas mientras que la RM cerebral detecta con mayor precisión las lesiones pequeñas, intraventriculares o subaracnoideas y permite caracterizar los distintos estadios a través de la visualización del escólex o el realce de contraste. El Inmunoblot para la detección de anticuerpos anti *T. Solium* es la técnica de elección, aunque presenta baja sensibilidad cuando hay quistes únicos del SNC o los cisticercos se encuentran en estadio calcificado. El LCR puede presentar pleocitosis linfocitaria, con hiperproteínorraquia y glucosa normal.

En 2017, los criterios diagnósticos iniciales de *Del Brutto* de 2001 fueron revisados y se incorporaron criterios de exposición y la presencia de cisticercosis fuera del SNC (7) (Tabla 2).

El tratamiento se realiza con albendazol (15mg/kg día cada 12 horas hasta 1200mg al día durante 1-2 semanas) junto con corticoides (1mg/kg día de prednisona) que deben iniciarse un día antes del inicio del albendazol para disminuir el edema. Este tratamiento ha demostrado disminuir el número de lesiones activas en neuroimagen y la frecuencia de crisis epilépticas a largo plazo (Nivel de evidencia B) (8). Se recomienda una terapia combinada de albendazol y praziquantel, junto con corticoides, en aquellos pacientes con 2 o más lesiones en SNC. El hallazgo de lesiones calcificadas no es una indicación de tratamiento y para el abordaje de la teniasis debe emplearse praziquantel en dosis única (9).

Nuestra paciente presentó un cuadro subagudo de afectación cerebral hemisférica y mesencefálica, con lesiones multifocales en RM de origen infeccioso, compatible con parasitosis cerebral. Pese a la negatividad de la serología para el cestodo, la paciente

**Tabla 2**  
**Criterios diagnósticos de neurocisticercosis revisados de Del Brutto (2017)**

Criterios absolutos		<ul style="list-style-type: none"> <li>– Demostración histológica del parásito en una biopsia del cerebro o médula espinal</li> <li>– Visualización de cisticercos subretinales</li> <li>– Demostración concluyente del escólex en una lesión quística en estudios de neuroimagen</li> </ul>
Criterios de neuroimagen	Criterios mayores de neuroimagen	<ul style="list-style-type: none"> <li>– Lesiones quísticas sin un escólex discernible</li> <li>– Lesiones con realce de contraste</li> <li>– Lesiones quísticas multilobuladas en el espacio subaracnoideo</li> <li>– Calcificaciones parenquimatosas cerebrales típicas</li> </ul>
	Criterios de confirmación en neuroimagen	<ul style="list-style-type: none"> <li>– Resolución de las lesiones quísticas tras terapia antiparasitaria</li> <li>– Resolución espontánea de pequeñas lesiones con realce de contraste</li> <li>– Migración de los quistes ventriculares documentada en posteriores estudios de neuroimagen</li> </ul>
	Criterios menores de neuroimagen	<ul style="list-style-type: none"> <li>– Hidrocefalia obstructiva (simétrica o asimétrica) o realce anómalo de las leptomeninges basales</li> </ul>
Criterios clínicos/de exposición	Criterios clínicos/de exposición mayores	<ul style="list-style-type: none"> <li>– Detección de anticuerpos anticisticercos específicos o antígenos de cisticercosis según los tests de inmunodiagnóstico estandarizados</li> <li>– Cisticercosis fuera del SNC</li> <li>– Evidencia de contacto doméstico con un infectado por <i>T. Solium</i></li> </ul>
	Criterios clínicos/de exposición menores	<ul style="list-style-type: none"> <li>– Manifestaciones clínicas sugestivas de neurocisticercosis</li> <li>– Individuos provenientes o que viven en áreas donde la cisticercosis es endémica</li> </ul>

contaba con el antecedente epidemiológico de proceder de áreas endémicas, presentaba una clínica y neuroimagen compatibles y se demostró la presencia de cisticercos fuera del SNC (intestinal y en músculo), con lo que cumplía criterios para el diagnóstico definitivo de neurocisticercosis (1 criterio mayor de neuroimagen, 1 criterio clínico mayor y 2 criterios menores clínico y de exposición). Además, la resolución del cuadro con el tratamiento antiparasitario constituye un criterio de confirmación (10).

La neurocisticercosis es una entidad muy prevalente en Sudamérica, Asia y África subsahariana, constituyendo la primera causa de epilepsia a nivel mundial. Los cri-

terios actuales permiten llegar a un diagnóstico definitivo de la enfermedad sin la necesidad de confirmación histológica. Actualmente, es una patología cada vez más frecuente en nuestro medio y debemos incluirla en el diagnóstico diferencial de pacientes con síntomas neurológicos, sobre todo, si proceden de zonas endémicas.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Coyle CM, Mahanty S, Zunt JR, Wallin MT, Cantey PT, White AC, et al. Neurocysticercosis: Neglected but Not Forgotten. *PLoS Negl Trop Dis* [Internet]. 2012 May 29;6(5). Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3362619/>
2. Lescano AG, Garcia HH, Gilman RH, Gavidia CM, Tsang VCW, Rodriguez S, et al. *Taenia solium* cysticercosis hotspots surrounding tapeworm carriers: clustering on human seroprevalence but not on seizures. *PLoS Negl Trop Dis*. 2009;3(1):e371.
3. Del Brutto OH, Campos X. Massive Neurocysticercosis: Encephalitic versus Non-encephalitic. *Am J Trop Med Hyg*. 2012 Sep 5;87(3):381.
4. Ndimubanzi PC, Carabin H, Budke CM, Nguyen H, Qian Y-J, Rainwater E, et al. A systematic review of the frequency of neurocysticercosis with a focus on people with epilepsy. *PLoS Negl Trop Dis*. 2010 Nov 2;4(11):e870.
5. Garcia HH, Nash TE, Del Brutto OH. Clinical symptoms, diagnosis, and treatment of neurocysticercosis. *Lancet Neurol*. 2014 Dec;13(12):1202–15.
6. Zammarchi L, Angheben A, Gobbi F, Zavarise G, Requena-Mendez A, Marchese V, et al. Profile of adult and pediatric neurocysticercosis cases observed in five Southern European centers. *Neurol Sci Off J Ital Neurol Soc Ital Soc Clin Neurophysiol*. 2016 Aug;37(8):1349–55.
7. Del Brutto OH, Nash TE, White AC, Rajsheshkar V, Wilkins PP, Singh G, et al. Revised diagnostic criteria for neurocysticercosis. *J Neurol Sci*. 2017 Jan 15;372:202–10.
8. Sethi NK. Evidence-based guideline: Treatment of parenchymal neurocysticercosis: report of the Guideline Development Subcommittee of the American Academy of Neurology. *Neurology*. 2013 Oct 15;81(16):1475–6.
9. Webb CM, White AC. Update on the Diagnosis and Management of Neurocysticercosis. *Curr Infect Dis Rep*. 2016 Dec;18(12):44.
10. Singhi P, Suthar R, Deo B, Malhi P, Khandelwal NK. Long-term Clinical and Radiologic Outcome in 500 Children With Parenchymal Neurocysticercosis. *Pediatr Infect Dis J*. 2017;36(6):549–55.



# 38

## Aproximación diagnóstica y terapéutica del carcinoma renal de células claras metastásico

---

### AUTOR:

**Lucía García Tomás**

Hematología y Hemoterapia. Hospital General Universitario Morales Meseguer.

### RESTO DE AUTORES:

**Cristina Antón Maldonado - Miguel Ángel Moya Hernández**

**Alejandro Pérez Fernández - Isabel Rodenas Quiñero**

### RESUMEN

Varón de 59 años con antecedentes de HTA, gammapatía monoclonal IgM-K sin evidencia de enfermedad, que es trasladado desde el Hospital de Alzira donde fue intervenido de urgencia tras un accidente de tráfico de una fractura subtrocantérea de fémur con una lesión lítica subyacente. Tras ello, se realiza TAC toraco-abdomino pélvico donde se observa una masa renal sugestiva de tumor primario, confirmado mediante biopsia de la lesión ósea de carcinoma renal de células pequeñas, que con los estudios de extensión realizados se clasifica como un estadio IV con un SCORE pronóstico IMDC de mal pronóstico y alteraciones analíticas de la función hepática sin evidencia de extensión metastásica a ese nivel. Tras todos los hallazgos, se decide inicio de tratamiento de primera línea con Cabozantinib.

**Palabras clave:** carcinoma renal de células claras metastásico, fractura patológica, síndrome de Stauffer, IMDC score, estudio CABOSUN.

Varón de 59 años alérgico a B-lactámicos. Entre sus antecedentes destacan ser fumador de 80 paquetes/año, hipertenso de 10 años de evolución con buen control en tratamiento con bisoprolol y valsartan y se encuentra en seguimiento por el servicio de Hematología por una gammopatía monoclonal IgM-K, sin evidencia de enfermedad en la actualidad. Previamente al ingreso llevaba una vida activa e independiente. Sin antecedentes familiares de interés.

El paciente ingresa el pasado mes de enero de 2019 en el Hospital de Alzira tras un accidente de tráfico. En la radiografía realizada en urgencias se evidencia una fractura subtrocantérea de fémur derecho asociada a una lesión lítica de la zona. Precisa cirugía ortopédica de urgencia con colocación de un clavo endomedular y toma de biopsia durante la intervención.

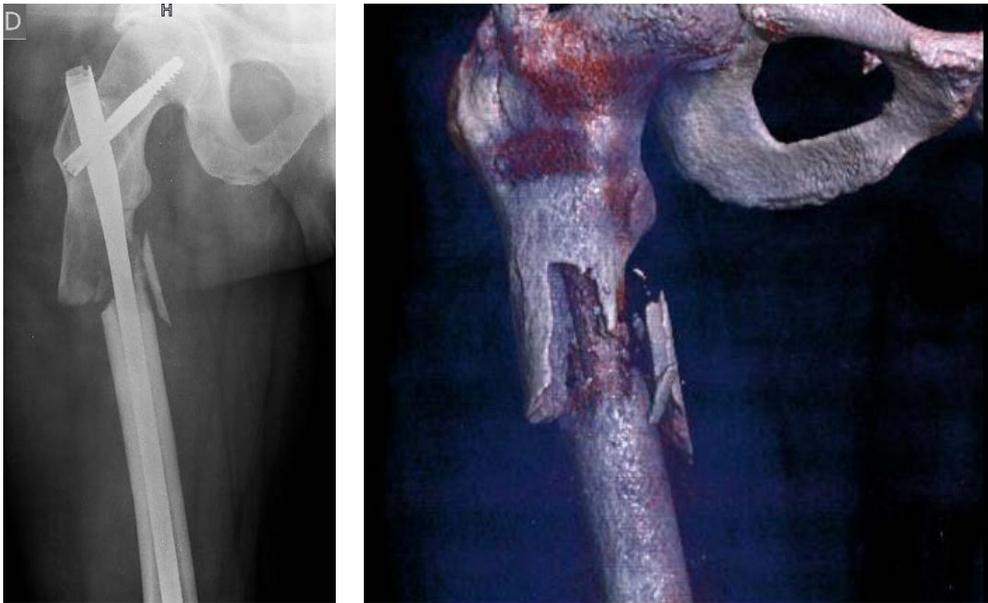
Ante el hallazgo de fractura patológica se solicita un TAC toraco-abdomino-pélvico donde se evidencia en el polo inferior del riñón derecho una masa nodular, heterogénea, predominantemente sólida de 51 x 47 x 42 mm y con crecimiento exófitico hacia la grasa perirrenal posterior que contacta con la fascia renal posterior en correspondencia con el psoas, pero sin evidencia de infiltración de la misma (probable T3). Estos hallazgos son compatibles con una neoplasia renal primaria. Se aprecia una adenopatía retrocava de 17 mm (N1).

Tras la intervención y con la sospecha de un probable carcinoma renal de células claras es derivado a nuestro hospital para completar estadificación y valorar opciones de tratamiento. En biopsia ósea realizada durante la intervención se confirma el diagnóstico de carcinoma renal de células claras.

A su llegada a nuestro hospital el paciente refería un dolor en la pierna derecha de un mes y medio de evolución, sin asociar síndrome constitucional u otra sintomatología. A la exploración física presenta edema en miembro inferior derecho, en región crural, doloroso a la palpación sin posibilidad de movilidad activa.

En la analítica solicitada al ingreso destaca una alteración de la función hepática no conocida previamente: GOT 96 U/L, GPT 124 U/L, GGT 300 U/L, fosfatasa alcalina 329 UI/L, LDH 713 U/L, no evidenciándose lesiones hepáticas en las pruebas de imagen. También destaca una hemoglobina de 8,9 g/L (en analítica previa de un mes era de 15), leucocitosis de 18000/L, trombocitosis 575000/L.

El paciente presenta mal control del dolor a nivel de la zona de la intervención precisando tratamiento analgésico con cloruro mórfico a dosis de 40 mg/día. Se solicita un TAC de fémur derecho para valorar la existencia de complicaciones en el que se evidencia: osteosíntesis con clavo gamma largo en fractura patológica subtrocantérea, con tumoración osteolítica que insufla, adelgaza y destruye la cortical que se extiende al compartimento anterior del muslo y más dudosamente al compartimento



**Figura 1.** Radiografía y reconstrucción tridimensional de TAC de fémur donde se aprecia la fractura subtrocantérea de fémur derecho con clavo endomedular.

posterior. Se deriva al Instituto Oncológico del Sureste para radioterapia antialgica de curso corto.

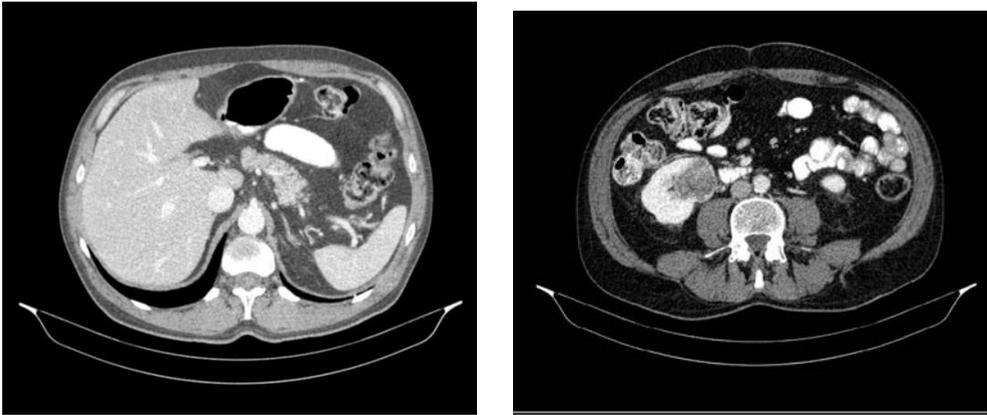
Se realiza un angio-TAC de arterias pulmonares por episodio autolimitado de insuficiencia respiratoria que descarta tromboembolismo pulmonar pero que evidencia la existencia de adenopatías mediastínicas patológicas.

Se solicita una gammagrafía para completar estadificación en la que no se evidencia otras captaciones óseas metastásicas de enfermedad a parte de la ya conocida.

Se comenta el caso con Traumatología para opciones de cirugía ortopédica oncológica (megaprotesis), pero se decide empezar con tratamiento sistémico dada la agresividad de la enfermedad, diciéndose en comité iniciar primera línea con Cabozantinib 40 mg/día.

## DISCURSIÓN

Los tumores renales constituyen aproximadamente el 3 % de los tumores malignos. No obstante, su incidencia ha aumentado en todo el mundo, debido probablemente al desarrollo de técnicas de imagen, que se han asociado a un incremento de los tumores incidentales en pacientes asintomáticos (1).



**Figura 2.** Cortes axiales de TAC con contraste intravenoso en el que se evidencia a la derecha la masa renal derecha compatible tumoración renal y a la izquierda corte a nivel hepático donde no se aprecia la existencia de lesiones.

El caso de nuestro paciente se trata de un cáncer renal (carcinoma renal de células claras) estadio IV (metástasis óseas en fémur con masa de partes blandas asociada y enfermedad ganglionar mediastínica) con SCORE pronóstico IMDC de alto riesgo (Heng Score de 4 en anexo 2) (2).

A su vez, nuestro paciente presenta una alteración de la función hepática. La afectación de las enzimas hepáticas puede estar en relación con la infiltración metastásica del hígado o bien también por una disfunción no metastásica de naturaleza paraneoplásica que fue descrita por primera vez por Stauffer en 1961, también llamado «síndrome de disfunción hepatonefrogénica no metastásica» (3). El síndrome de Stauffer acontece entre el 10 % y el 15 % de los casos con tumor renal. Entre sus características incluye elevación de las transaminasas y de la fosfatasa alcalina o hipoprotrombemia y la reversibilidad con el tratamiento del tumor (4).

Al tratarse de un carcinoma renal metastásico de alto riesgo, nuestro paciente no era subsidiario a cirugía radical ni a citorrreductora, por lo que tras comentar en el caso en comité se decide iniciar tratamiento con cabozantinib (inhibidor de la tirosina cinasa de administración oral que actúa sobre los receptores MET, AXL y VEGF) dados los resultados de fase II del estudio Cabosun, en el que muestra superioridad a Sunitinib (inhibidor multicinasa VEGFR-1, VEGFR-2, PDGFR, c-Kit): en comparación con sunitinib, el tratamiento con cabozantinib aumentó significativamente la mediana de progresión libre de enfermedad (8,2 vs 5,6 meses) y se asoció con una reducción del 34 % en la tasa de progresión o muerte (ajustada Hazard ratio, 0,66; 95 % IC, 0,46 a 0,95; unilateral P = .012). La respuesta al tratamiento fue del 20 % (95 % CI 12.0-30.8) para cabozantinib versus 9 % (95 % CI 3.7-17.6) para sunitinib. Con un seguimiento medio

**Tabla 1**  
Score pronóstico IMDC

Menos de 1 año entre el diagnóstico y el inicio de terapia sistémica.	<b>0 Riesgo favorable:</b> Mediana de supervivencia 43 meses  <b>1-2: Riesgo intermedio:</b> Mediana de supervivencia 23 meses.  <b>3-6: Riesgo alto:</b> Mediana de supervivencia 8 meses.
Karnosky < 80 %	
<b>Hemoglobina &lt; 12 G/L</b>	
Calcio > 10,2 mg/dl	
Neutrófilos > 7000/L	
Plaquetas > 400000/L	

de 34,5 meses, la mediana de supervivencia global fue de 26,6 meses (95 % IC 14,6-no estimable) con cabozantinib y 21,2 meses (95 % IC 16.3-27.4) con sunitinib (HR 0,80 [95 % CI 0,53-1.21] (5, 6).

En la actualidad, tras un mes de tratamiento el paciente ha normalizado la función hepática y mantiene enfermedad estable.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Santos Arrontes, Daniel et al. Carcinoma renal de células claras: Análisis de incidencia y supervivencia en un área sanitaria de 90,000 habitantes. Arch. Esp. Urol. vol.59 no. 3 abr. 2006
2. Ko JJ, Xie W, Kroeger N et al. The International Metastatic Renal Cell Carcinoma Database Consortium model as a prognostic tool in patients with metastatic renal cell carcinoma previously treated with first-line targeted therapy: a population-based study. Lancet Oncol. 2015 Mar;16(3):293-300.
3. Fernández R, Rovai BG, Rapado A, et al. Síndrome de Stauffer o hiperfosfatemia como síndrome paraneoplásico del hipernefoma. REEMO, Vol. 10. Núm 4, julio-agosto 2001.
4. Fontes Sousa M, Magalhães H, et al. Stauffer's syndrome: A comprehensive review and proposed updated diagnostic criteria. Urol Oncol. 2018 Jul;36(7):321-326.
5. Choueiri TK, Hessel C, Halabi S, et al. Cabozantinib Versus Sunitinib As Initial Targeted Therapy for Patients With Metastatic Renal Cell Carcinoma of Poor or Intermediate Risk: The Alliance A031203 CABOSUN Trial. J Clin Oncol. 2017 Feb 20;35(6):591-597.

6. Choueiri TK, Hessel C, Halabi S, et al.: Cabozantinib versus sunitinib as initial therapy for metastatic renal cell carcinoma of intermediate or poor risk (Alliance A031203 CABOSUN randomised trial): Progression-free survival by independent review and overall survival update. *Eur J Cancer* 94: 115-125, 2018.

# 39

## Adecuación del esfuerzo terapéutico en un caso de carcinoma de origen desconocido

---

AUTOR:

**María Dolores Victoria Rodenas**

Medicina Intensiva. Hospital General Universitario Virgen de la Arrixaca.

RESTO DE AUTORES:

**Ana María Gómez del Pulgar Villanueva - Ana Beatriz Pérez Pérez  
Eva Cabrera Romero - Silvia Sánchez Cámara - José Higinio de Gea**

### RESUMEN

Los cuidados al final de la vida son un área de la medicina que se enfrentan a múltiples dificultades y para la que los médicos a menudo no se encuentran suficientemente formados. Es cierto, que cada vez nos acercamos más a un modelo que favorece la autonomía del paciente, abandonando el enfoque paternalista de antaño. La adecuación del esfuerzo terapéutico (AET) implica el ajuste del tratamiento a la situación clínica del paciente que fomenta que se abandonen actitudes como la obstinación terapéutica. Se trata de una práctica cada vez más frecuente en las Unidades de Cuidados Intensivos de nuestro país y que en algunos estudios se estima que es una decisión que precede hasta en un 34 % las muertes en los servicios de Medicina Intensiva.

**Palabras clave:** adecuación esfuerzo terapéutico, futilidad, limitación terapéutica, medicina intensiva, bioética.

## INTRODUCCIÓN

La adecuación del esfuerzo terapéutico (AET) puede definirse como el ajuste de los tratamientos a la situación clínica del paciente. Nos encontramos ante un caso de difícil diagnóstico por lo infrecuente tanto de la patología, como de la presentación clínica de la entidad, cuyos signos y síntomas precipitaron que la sospecha diagnóstica inicial fuera otra etiología muy diferente y potencialmente reversible. El desenlace de los acontecimientos y el retraso del diagnóstico final, hicieron que el equipo médico tuviera que tomar una difícil decisión. El médico tiene la responsabilidad de reconocer cuándo una medida terapéutica ha alcanzado su límite, se ha convertido en fútil, o ha dejado de ser eficaz.

## CASO CLÍNICO

Presentamos el caso clínico de un varón de 54 años previamente sano que como únicos antecedente de interés presentaba un hipotiroidismo subclínico estudiado en consultas externas de Endocrinología y una gastritis crónica antral diagnosticada mediante gastroscopia en 2011 sin tratamiento crónico. Inicialmente el paciente presenta cuadro pseudogripal de dos semanas de evolución consistente en tos con expectoración mucosa abundante y fiebre, por lo que había acudido en varias ocasiones a su médico de familia que había iniciado tratamiento antibiótico empírico con Cefuroxima oral sin mejoría del cuadro, teniendo incluso que cambiar pauta antibiótica posteriormente por Azitromicina oral de forma también inefectiva.

El día 26 de enero acude al servicio de Urgencias hospitalarias de su hospital de referencia por disnea. A su llegada el paciente se encuentra taquipneico con saturación de oxígeno en torno al 80 % y presenta una exploración clínica compatible con broncoespasmo. Se inicia tratamiento con corticoterapia intravenosa y broncodilatadores nebulizados, además de añadir antibioterapia empírica con Piperacilina-Tazobactam y tratamiento con Oseltamivir por sospecha de infección gripal. En la radiografía de tórax se observa un patrón alveolointerstitial bilateral difuso. En la analítica de sangre destaca una procalcitonina de 0,5 y una PCR 19, con el resto de parámetros dentro de la normalidad. La gasometría arterial muestra los siguientes valores: pH 7,44; pCO<sub>2</sub> 36 mmHg; pO<sub>2</sub> 63 mmHg; HCO<sub>3</sub> 26 mEq/L y lactato 2 mmol/L. Se realiza test rápido de gripe que resulta negativo. Ante la no mejoría respiratoria se inicia ventilación mecánica no invasiva y se decide ingreso en la Unidad de Cuidados Intensivos (UCI) de su hospital de referencia. En las horas posteriores el paciente presenta empeoramiento respiratorio, por lo que se decide intubación orotraqueal. Al tratamiento antibiótico

prescrito se añade Linezolid intravenoso. A los 4 días de ingreso en UCI el paciente presenta mejoría radiológica con desaparición de los infiltrados pulmonares, permanece afebril, los cultivos tomados son negativos y no hay elevación de reactantes de fase aguda en analítica, por lo que se procede a descender sedación para intentar avanzar en el destete respiratorio.

El día 3 de febrero el paciente comienza de nuevo con fiebre mantenida, tendencia a la hipoxemia y se observan de nuevo infiltrados bilaterales difusos. Se toman nuevos cultivos y se suspende tratamiento con Piperacilina-Tazobactam sustituyéndose por Meropenem y añadiendo posteriormente Vancomicina, Amikacina y Anidulafungina. El día 12 de febrero, dada el progreso desfavorable del paciente, se realiza de forma programada traqueotomía percutánea. En los siguientes días presenta mala evolución respiratoria con necesidades crecientes de  $\text{FiO}_2$ , intolerancia a aumento de presión espiratoria al final de la espiración (PEEP), compliance en progresivo descenso, presiones pico elevadas, hipercapnia persistente e hipoxemia refractaria tras varios intentos de reclutamiento alveolar. Se decide realizar maniobras de prono, sin respuesta durante las siguientes 72 horas, con valores de PaFi menores de 60 y saturaciones de oxígeno que no superan el 90 % con  $\text{FiO}_2$  del 100 %.

Dada la mala evolución del paciente, con el diagnóstico de Síndrome de Distrés Respiratorio del Adulto con hipoxemia refractaria, se comenta con centro terciario de referencia para implante de membrana de oxigenación extracorpórea (ECMO) veno-venosa, aceptándose el traslado. El día 13 de febrero se implanta ECMO veno-venoso yugulo-femoral derecho sin incidencias. El paciente se encuentra muy desadaptado del respirador pese a sedación profunda y analgesia con opiáceos a dosis altas, y precisa inicio de bloqueo neuromuscular. Se realiza ventana antibiótica y se toman nuevos cultivos dados los resultados microbiológicos negativos anteriores.

Tras el implante de ECMO el paciente apenas experimenta mejoría del intercambio gaseoso, sin presentar en ningún momento durante el ingreso en UCI mejoría respiratoria. Fue preciso mantener dosis altas de sedación e incluso mantener bloqueo neuromuscular para intentar que el paciente permaneciese adaptado al respirador y optimizar el intercambio gaseoso. Los resultados de los cultivos fueron todos negativos. El día 15 de febrero se realiza broncoscopia con lavado broncoalveolar (BAL) en la que no se observan lesiones endobronquiales ni secreciones abundantes, hallándose tapones mucosos hemáticos. En citología de BAL se encuentra hallazgo de un bloque celular con escasos grupos de células de hábito escamoso, con núcleo atípico, compatibles con carcinoma no queratinizante, tipo orofaríngeo o cavum. En los días siguientes se intentó filiar el origen del tumor primario sin éxito. Se realizó valoración por parte de Otorrinolaringología con fibroscopio sin llegar a visualizar cavum y sin poder descartar lesión neoplásica en esta localización. En espera de realización de

Tomografía Computorizada (TC) cervico-toraco-abdominal para diagnosticar tumor primario, el paciente comienza a inestabilizarse con necesidades crecientes de drogas vasoactivas, hipoxia refractaria persistente y fracaso renal agudo anúrico. Ante la situación de fallo multiorgánico, el pronóstico infausto del paciente y el probable diagnóstico desfavorable de la patología que motivó el ingreso, el equipo médico (de acuerdo con el equipo de enfermería y una vez explicada la difícil situación clínica a la familia y la futilidad del tratamiento) decide realizar adecuación del esfuerzo terapéutico y retirar medidas de soporte vital. El paciente fue exitus el día 28 de febrero. Se solicitó autorización familiar para realizar autopsia clínica a la que la familia accedió y todavía se encuentra pendiente de resultados.

## DISCUSIÓN

El caso clínico que presentamos es el de un varón de mediana edad sin antecedentes previos de interés que presenta fiebre e infiltrados pulmonares bilaterales difusos y posteriormente desarrolla un SDRA grave que precisa asistencia respiratoria. Las características del cuadro (que apuntaban hacia una etiología diferente) y la naturaleza tan infrecuente y única de la patología subyacente, dificultaron el diagnóstico precoz de la enfermedad y supusieron un reto para el equipo médico que trató al paciente. La primera sospecha diagnóstica, teniendo en cuenta los antecedentes personales del paciente, la enfermedad actual y encontrándonos en plena temporada de gripe estacional, fue un cuadro infeccioso como origen de los síntomas. El carcinoma de origen desconocido (COD) es una entidad infrecuente que representa según las series entre un 5 y un 10 % de los tumores sólidos (1) Se trata de un diagnóstico de exclusión que se establece una vez que se detecta una enfermedad tumoral metastásica, sin poder determinar la localización del tumor primario. Clínicamente se caracteriza por la aparición temprana de enfermedad metastásica con localización atípica, siendo las localizaciones más frecuentemente afectadas ganglios linfáticos, hígado, pulmón y hueso. La localización del tumor primario solo se detecta en un 15-10 % de los casos, aunque con el estudio autopsico se alcanzan porcentajes de hasta el 70-80 % (2). El carcinoma escamoso representa un 5 % de los COD, que por regla general es una entidad de mal pronóstico, presentando según algunas series una supervivencia media que oscila entre los 9 y los 11 meses.

La linfangitis carcinomatosa es una forma poco frecuente de diseminación metastásica pulmonar que habitualmente conlleva asociado un mal pronóstico con una expectativa de vida tras su diagnóstico de unos 3 meses (2). Los tumores primarios que con más frecuencia originan esta patología son: cáncer de mama, pulmón, estómago,

próstata y páncreas. Como en nuestro caso, la linfangitis carcinomatosa a menudo se presenta con dificultad respiratoria y tos, y el inicio de los síntomas puede preceder al diagnóstico del tumor primario.

Los tumores representan un 9-20 % del total de las causas de fiebre de origen desconocido (FOD), y en la actualidad, se consideran la primera causa de FOD en el adulto, seguido por los procesos infecciosos (3). Muchos procesos patológicos pueden presentarse como infiltrados pulmonares difusos en la radiografía de tórax. Estos procesos incluyen infecciones, edema pulmonar, hemorragia, enfermedades profesionales y ambientales, enfermedad pulmonar inducida por fármacos, neumonía por aspiración, diferentes formas de enfermedad pulmonar intersticial difusa, neoplasias y otras. Estos hechos dificultaron el correcto diagnóstico de la patología subyacente de nuestro paciente.

Los cuidados al final de la vida y la atención a las necesidades de sus familiares en esos momentos difíciles se encuentra con muchas trabas en su aplicación aún hoy en día por diversos motivos: el tabú que todavía rodea al proceso de la muerte, la dificultad de predecir el momento exacto en que ocurrirá, la fragmentación a menudo del tratamiento entre diferentes especialistas y una insuficiente formación en medicina paliativa, incluyendo habilidades de comunicación. La adecuación del esfuerzo terapéutico (AET) ha de considerarse en casos en los que haya una escasa posibilidad de respuesta a los tratamientos e implica la valoración de un cambio en la estrategia terapéutica que supone la retirada o no instauración de algún tratamiento (4). La denominación utilizada en ocasiones "limitación de esfuerzo terapéutico" no se considera válida o adecuada actualmente, ya que no se limita el esfuerzo, sino que se cambian los objetivos terapéuticos. La atención al final de la vida exige del médico una sólida formación médica y ética, rectitud moral y ser experto en humanidad. Las posibles formas de AET que se han definido han sido tres: limitación del ingreso en UCI, limitación del inicio de determinadas medidas de soporte vital y, como en nuestro caso, la retirada de estas medidas de soporte una vez iniciadas. Según Gómez Rubí estas medidas son los procedimientos para prolongar la vida artificialmente y "ganar tiempo" para resolver la situación con otras medidas terapéuticas o la evolución espontánea.

Hemos experimentando un cambio de paradigma de un modelo "paternalista" que se ha abandonado en favor de uno que promueve la autonomía. Existe un cambio de comportamiento de los médicos en lo referente al proceso de muerte y cuidados al final de la vida de sus pacientes. En estudios observacionales europeos a un 6-13 % de todos los pacientes ingresados en UCI se les aplica AET, suponiendo entre el 35-93 % de los pacientes fallecidos en UCI.

Como podemos observar en este caso, los médicos que atienden a pacientes críticos deben ser competentes en los aspectos prácticos y éticos de retirar o mantener

las distintas modalidades de tratamiento de soporte vital. El marco bioético para la AET exige tener en cuenta los cuatro principios básicos de la bioética (autonomía, no maleficencia, beneficencia y justicia), que nos sirven para dar un valor metodológico en la toma de decisiones. Es necesario que el médico sepa distinguir entre soporte vital ordinario y proporcionado, del desproporcionado a la expectativa de vida con calidad del paciente, sin caer en la obstinación terapéutica y preservando la dignidad del paciente, que tiene derecho a una "buena muerte", definida por el Instituto de Medicina como una muerte "libre de estrés y sufrimiento evitables para el paciente, la familia y sus cuidadores; de acuerdo con los deseos del paciente y la familia y de forma razonablemente consistente con los estándares éticos, culturales y clínicos".

Una vez que un paciente ingresa en una UCI, las decisiones de no iniciar soporte vital o retirarlo son complejas y difíciles para todos los integrantes del equipo sanitario. Estas decisiones en ocasiones se interpretan como un fracaso profesional e implican un gran impacto emocional, ya que habitualmente van seguidas del fallecimiento del paciente. Esto se ha mostrado en algunos estudios observacionales en los que se ha visto que a los profesionales les resulta más difícil interrumpir que no iniciar (5).

## CONCLUSIÓN

La prolongación de la vida sin tener en cuenta su calidad puede no servir al mejor interés del paciente, y la lucha por prolongarla con medios artificiales puede llegar a ser una acción degradante que va en contra de los principios éticos y es incompatible, por tanto, con el respeto a la dignidad humana. La AET es una práctica cada vez más extendida dentro de las unidades de cuidados intensivos que exige mucho del facultativo y requiere que el médico esté formado tanto en bioética como en habilidades comunicativas que le permitan ofrecer unos cuidados al final de la vida de alta calidad tanto a sus pacientes como a sus familiares.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Toscas Vigara JI, Verdaguer Fransoy E, Caro Gallarín M, Fernández Ibiza J, Casado Meléndez A, Conill Llobet C. Carcinoma de origen desconocido. *Med Integral* 2002; 39 (9):391-398.
2. Henao Carrasco F, Grueso López A, de la Cruz Merino L, García Escudero A. Linfangitis carcinomatosa como presentación de un adenocarcinoma gástrico. *RAPD Online*. 2010; 33 (3).

3. Molina Garrido MJ, Mora Rufete A, Guillén Ponce C, Martínez y Sevilla C, Carrato A. Fiebre de origen desconocido como presentación inicial de dos casos de carcinoma epidermoide de cérvix. *An. Med. Interna.* 2006; 23 (8): 387-388.
4. Pérez Pérez FM. Adecuación del esfuerzo terapéutico, una estrategia al final de la vida. *Semergen.* 2016; 42 (8): 566-574.
5. Cabré Pericas L, Solsona Durán JF y grupo de trabajo de bioética de la SEMICYUC. Limitación del esfuerzo terapéutico en medicina intensiva. *Med Intensiva.* 2002; 26 (6):304-311.



# 40

## Lo que la hipertensión oculta

---

### AUTOR:

**Jaime López Díez**

Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud Isaac Peral, Cartagena.

### RESTO DE AUTORES:

**Julián López Marín - Daniel Martínez Antequera - Luis Martínez Antequera  
Montserrat Sánchez Alaminos - Carmen Celada Roldán**

### RESUMEN

Varón de 52 años que consulta a su Médico de Familia por cifras de tensión arterial (TA) superiores a 140/90 mm Hg, de escaso tiempo de evolución. Tras confirmar el diagnóstico de hipertensión arterial (HTA) se inicia tratamiento antihipertensivo, con evolución tórpida, presentando episodios de amnesia aislados concomitantes. Durante dicho periodo, presenta un síndrome confusional agudo autolimitado, acudiendo a Urgencias e ingresando a cargo de Neurología con sospecha de accidente isquémico transitorio (AIT). Tras realización de TC craneal se objetiva una dilatación difusa de la vascularización cerebral posterior, estableciendo el diagnóstico de dolicoectasia intracraneal, decidiendo mantener una actitud terapéutica expectante y seguimiento por parte de Neurología. Se presenta este caso clínico, con la intención de destacar la relevancia de la historia clínica, así como la atención continuada del paciente, debiendo insistir en el estudio ante casos con sintomatología persistente y consultas repetidas.

**Palabras clave:** hipertensión arterial, dolicoectasia intracraneal, diagnóstico.

## INTRODUCCIÓN

En cuanto a su etiología, la HTA esencial supone el 90 % de los casos. Dentro del diagnóstico diferencial debemos incluir inicialmente todas aquellas causas de HTA secundaria o refractaria al tratamiento (1, 2).

1. **Causas vasculares:** enfermedad renal poliquística, enfermedad renal crónica, tumores productores de renina, el síndrome de Liddle, estenosis de la arteria renal.
2. **Causas endocrinas:** hiperaldosteronismo primario, el síndrome de Cushing, feocromocitoma, hiperplasia suprarrenal congénita.
3. **Causas neurogénicas:** tumores cerebrales, poliomielitis bulbar, hipertensión intracraneal.
4. **Otras:** alcohol, cocaína, ciclosporina, tacrolimus, fármacos antiinflamatorios no esteroides, eritropoyetina, medicaciones adrenérgicas, descongestionantes que contienen efedrina, remedios a base de hierbas que contienen regaliz, nicotina.

## CASO CLÍNICO

Varón de 52 años, fumador de 10 cigarrillos diarios, sin otros antecedentes de interés, que acude a consulta de Atención Primaria por cifras de tensión arterial (TA) superiores a 140/90 mm Hg desde hace un mes, objetivadas en domicilio.

Dada la sospecha de HTA se inicia despistaje con triple toma en consulta, obteniendo una media de TAS 174 mmHg y TAD 97 mmHg, el cual la confirma. Se inicia tratamiento antihipertensivo y se recomiendan cambios en estilo de vida, con evolución tórpida a pesar de intensificar el tratamiento en varias ocasiones, motivo por el que se inicia despistaje de HTA secundaria.

Inciendo en la anamnesis en una consulta, la mujer del paciente informa de que presenta episodios de amnesia aislados, en relación a situaciones cotidianas desde meses previos a evidenciarse la HTA, que son corroborados por el paciente.

Previo a la realización del estudio de HTA secundaria el paciente presenta un episodio de desorientación y desconexión del medio autolimitados, por lo que acude a Urgencias, siendo ingresado en el servicio de Neurología con sospecha de accidente isquémico transitorio (AIT).

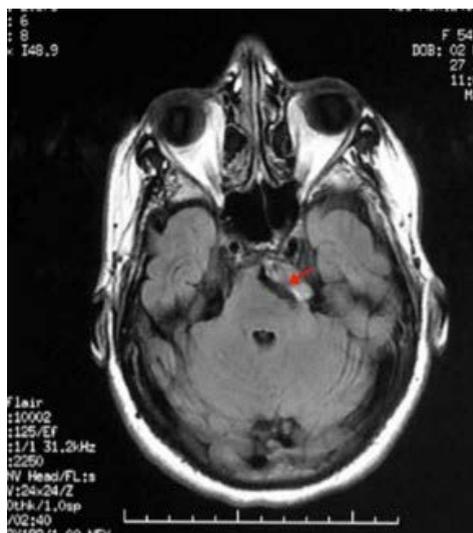
A la exploración, se encuentra consciente, orientado, normohidratado, normocoloreado, afebril, eupneico en reposo. TA en consulta 170/90 mmHg. Auscultación cardiopulmonar: tonos rítmicos, sin soplos. Murmullo vesicular conservado, sin ruidos añadidos. Abdomen: blando y depresible, sin tumoraciones ni organomegalias, no puntos dolorosos, no soplos abdominales. Murphy negativo. Auscultación y percusión sin al-

teraciones. MMII: pulsos pedios bilaterales presentes y simétricos. No edemas.

Exploración neurológica: sin focalidad evidente.

Se efectúa analítica, radiografía de tórax, electrocardiograma y ecocardiograma, con resultado anodino. En el TC craneal destaca una dilatación difusa de las arterias vertebrales, basilar y arterias carótidas internas, sin datos de sangrado agudo, confirmándose dichos hallazgos en la RMN.

Se establece el diagnóstico de HTA refractaria de causa intracraneal (dolicoectasia de territorio vértebro-basilar). El paciente fue dado de alta con actitud terapéutica expectante y seguimiento por parte de Neurología.



**Figura 1.** Dolicoectasia vértebro-basilar en la RMN.

## DISCUSIÓN

La dolicoectasia intracraneal se define como la elongación, dilatación y tortuosidad de las arterias de la circulación cerebral posterior. Las manifestaciones clínicas dependen del territorio vascular afectado, tamaño del aneurisma y compresión de las estructuras adyacentes. Además, se manifiesta habitualmente por cuadros isquémicos focales del territorio posterior, con neuralgia del trigémino, hidrocefalia, ictus isquémico transitorio o permanente y déficit motor, entre otros. El tratamiento es controvertido ya que algunos recurren a la microcirugía mientras que en otros casos se les da un manejo más conservador (3).

Con este caso clínico destaca la relevancia de la historia clínica, así como la atención continuada del paciente, debiendo insistir en el estudio ante casos con sintomatología persistente y consultas repetidas.

## BIBLIOGRAFÍA

1. JR Moliner de la Puente, C Castiñeira Pérez, M Domínguez Sardiña, MT Rios Rey, L Chayán Zas, J Gil Teijeiro. Guía clínica de Hipertensión arterial. Fistera.com: 2017

[Acceso 16 junio 2017]. [online]. Disponible en: <http://www.fisterra.com/guias-clinicas/hipertension-arterial>

2. JR Moliner de la Puente, C Castiñeira Pérez, L Chayán Zas, M Domínguez Sardiña, J Gil Teijeiro, C González Paradela. Guía clínica de Hipertensión arterial secundaria. Fisterra. com: 2017 [Acceso 16 junio 2017]. [online]. Disponible en: <http://www.fisterra.com/guias-clinicas/hipertension-arterial-secundaria>
3. Passero SG, Rossi S. Natural history of vertebrobasilar dolichoectasia. Neurology. 2008 Jan 1;70(1):66-72.

# 41

## Isquemia aguda: cuando una etiología no es suficiente

---

### AUTOR:

**Carlos Báguena Pérez-Crespo**

Medicina Interna. Hospital General Universitario Reina Sofía de Murcia.

### RESTO DE AUTORES:

**Gabriel Puche Palao - Ignacio Iniesta-Pino Alcázar**

**Francisco Javier Hernández Felices**

### RESUMEN

Según la Real Academia Española (RAE), la isquemia es la disminución transitoria o permanente del riego sanguíneo de una parte del cuerpo, producida por una alteración normal o patológica de la arteria o arterias aferentes a ella. Cuando diagnosticamos una isquemia arterial las etiologías pueden englobar un amplio abanico de opciones, es por eso que es muy importante prestar atención a las posibles causas ya que el manejo puede ser totalmente distinto. Presentamos un varón de 46 años con dos episodios sucesivos de isquemia arterial, aunque de diferente etiología, lo que mostró la importancia de la sospecha clínica para guiar el diagnóstico.

**Palabras clave:** isquemia arterial aguda, fibrilación auricular, trombosis, vasoespasm.

## CASO CLÍNICO

Varón de 46 años, fumador y consumidor ocasional de cocaína, del que destaca como único antecedente de interés una miocardiopatía hipertrófica obstructiva diagnosticada 8 años atrás, sin seguimiento ni tratamiento crónico (el paciente se negó a someterse a controles así como a iniciar ningún tipo de medicación). Niega antecedentes quirúrgicos y presenta una situación basal adecuada a su edad.

El sujeto consulta en Urgencias a principios de 2019 por parestesias de varios días de evolución en ambos miembros inferiores, que se acentúan al caminar, y que son más acusadas en la pierna izquierda. Además se acompañan de dolor lumbar sin relación con esfuerzos y dos episodios de fatiga brusca que le han despertado por la noche.

A su llegada a urgencias presentaba buen aspecto general, eupneico y estable hemodinámicamente. La exploración física fue completamente normal, salvo por una auscultación cardíaca arrítmica y taquicárdica, sin claros soplos audibles, y un miembro inferior izquierdo de aspecto pálido y frío, con pulsos pedios ausentes y resto de pulsos arteriales normales. Entre las exploraciones complementarias que se realizaron destacamos un electrocardiograma que muestra una fibrilación auricular a 160 latidos por minuto, junto a hipertrofia ventricular izquierda con signos de sobrecarga sistólica así como signos de isquemia y marcadas alteraciones de la repolarización.; una radiografía de tórax con una cardiomegalia manifiesta sin signos de derrame pleural; y una bioquímica con determinaciones seriadas de Troponina I y CPK en marcado ascenso (siendo las primeras Troponinas de 0.115 y las cuartas ya de 0.305 y con una CPK inicial de 227 y una última de 1008). En cuanto a la ecografía Doppler arterial de miembro inferior izquierdo no apreciaba signos concluyentes de trombosis aguda, aunque el espectro Doppler arterial mostraba un flujo más débil en tercio medio-distal de dicha extremidad. Por último, el análisis de tóxicos confirmaba el positivo en consumo de cocaína.

Tras iniciar tratamiento antiarrítmico y anticoagulante el paciente presentó mejoría clínica por lo que se le ingresó en planta. Se le realizó una ecocardiografía que confirmó la miocardiopatía hipertrófica obstructiva con una disfunción sistólica severa (FEVI del 30 %) junto a una dilatación biauricular severa y un TC de cráneo que no mostraba hallazgos de interés.

Tras una semana de ingreso el paciente presentó una mejoría clínica progresiva, persistiendo pulsos tibiales posteriores presentes pero ausencia de pulsos pedios, y desaparición del dolor. Se decidió el alta con el diagnóstico de miocardiopatía hipertrófica obstructiva con disfunción sistólica severa junto a elevación de troponinas en el contexto de FA rápida y consumo de tóxicos y una probable isquemia arterial de

miembro inferior izquierdo relacionada con embolismo/consumo de tóxicos. Como tratamiento al alta se prescribió: Torasemida 5 mg cada 24 horas, Sacubitrilo/Valsartán 24/26 mg cada 12 horas, Bisoprolol 2.5 mg cada 12 horas, Apixabán 20 mg por la noche y abandonar los hábitos tóxicos. Además se solicitaron una ecocardiografía y un Holter de control para la revisión en consultas dos meses después.

La misma noche del alta volvió a acudir al servicio de Urgencias tras haber notado estando en reposo un dolor de gran intensidad en ambos miembros inferiores, junto a parestesias y rigidez de los mismos. A la exploración se objetivó un miembro inferior derecho de aspecto pálido y con frialdad evidente donde se palpó pulso poplíteo, no así tibial posterior ni pedio, y con sensibilidad y movilidad disminuidas; y un miembro inferior izquierdo con pulso poplíteo palpable, pedio no palpable y frialdad (aunque menor que el contralateral), sin alteraciones de la sensibilidad ni la movilidad.

Ante la sospecha de nuevo episodio de isquemia arterial aguda se realizó ecografía Doppler de urgencias, donde se objetivó una extensa ateromatosis en ambos miembros inferiores junto a trombosis arterial aguda poplíteica derecha y trombosis arterial aguda suboclusiva poplíteica izquierda (en la realizada en el ingreso recordamos que no se apreciaban signos de trombosis).

Se inició perfusión continua de heparina sódica y control del dolor, pero dado que el paciente permanecía muy sintomática se decidió traslado a hospital de referencia, donde se le realizó arteriografía selectiva de troncos distales, con mejoría radiológica y resolución de ambas trombosis. Tras ello se mantuvo al paciente con perfusión de heparina sódica, con recuperación de aspecto y coloración de los miembros así como desaparición del dolor en los días posteriores.

## DISCUSIÓN

La isquemia arterial aguda es un cuadro clínico muy característico y de esencial conocimiento por parte del clínico ya que es una urgencia cuyo desenlace puede ser nefasto si no se actúa con rapidez, con series que describen hasta un 18 % de mortalidad (1 y 2).

Se define como una disminución brusca de la perfusión arterial de menos de 2 semanas de duración, que ocasiona una repercusión en el miembro afecto.

Entre las principales etiologías hay una división entre causas extrínsecas (traumatismo y tumores principalmente) e intrínsecas (embolismo y trombosis). Conviene centrarse en estas últimas (Tabla 1), pues son las que originan la mayoría de los casos.

**Tabla 1**  
Etiología de la isquemia arterial aguda

Embolismo	Trombosis in situ
Cardiaco (FA, cardiopatía isquémica, válvulas protésicas, endocarditis...)	Enfermedad arterioesclerótica (obstructiva, aneurismática)
Paradójico (desde circulación sistémica o pulmonar a través de comunicaciones cardíacas) (3)	Aneurisma disecante
Aneurismas arteriales	Arteritis
Lesiones arterioscleróticas no aneurismáticas	Enfermedad quística de la arteria poplítea. Atrapamiento poplíteo.
	Drogas (ergóticos, heroína)
	Hematológicas (policitemia, CID, trombocitosis)

El diagnóstico de la isquemia arterial aguda es fundamentalmente clínico(4), y se basa en la presencia de una serie de manifestaciones (conocidas como las "6 p"): dolor (pain), palidez, parálisis, parestesias, ausencia de pulsos y poiquiloterмия. Estas manifestaciones pueden variar según sea el curso de la obstrucción y la localización de la misma.

Por tanto, es fundamental una buena anamnesis combinada con una adecuada exploración física para llegar al diagnóstico de sospecha de la isquemia arterial aguda. Una vez obtenido dicho diagnóstico de sospecha debemos realizar una serie de pruebas complementarias como el electrocardiograma y la analítica básica con hemograma, bioquímica (incluyendo CPK y LDH) y coagulación (donde es fundamental determinar el TTPA control para el futuro tratamiento). Además, la eco-Doppler vascular es una prueba fundamental, pues determinará en primera instancia y de manera rápida y efectiva una valoración del sector arterial afectado, pudiendo también realizarse un angio-TC.

La prueba definitiva será la arteriografía, pues cumple con una doble función, siendo la que mejor localiza la obstrucción y pudiendo diferenciar si la causa es embolia o trombosis, además de poder ser terapéutica en la misma instancia.

El resultado de la combinación de la clínica junto a los hallazgos en las pruebas complementarias permite clasificar (5) la isquemia arterial aguda en diferentes categorías (Tabla 2).

**Tabla 2**  
Clasificación de la isquemia arterial aguda

	<b>Viable (I)</b>	<b>Amenazado marginalmente (IIa)</b>	<b>Amenazado inmediatamente (IIb)</b>	<b>Irreversible (III)</b>
<b>Dolor</b>	Moderado	Moderado	Grave	Variable
<b>Relleno capilar</b>	Intacto	Retrasado	Retrasado	Ausente
<b>Déficit motor</b>	No	No	Parcial	Completo
<b>Déficit sensitivo</b>	No	No/mínimo	Moderado	Completo
<b>Doppler arterial</b>	Audible	Inaudible	Inaudible	Inaudible
<b>Doppler venoso</b>	Audible	Audible	Audible	Inaudible
<b>Tratamiento</b>	Evaluación urgente	Revascularización urgente	Revascularización urgente	Amputación

El tratamiento es quirúrgico(6) y debe realizarse con la mayor brevedad posible (siempre que las condiciones del paciente lo permitan) pues con el paso de las horas la viabilidad de las zonas afectadas comienza a decaer rápidamente. Hay distintas modalidades quirúrgicas, que dependerán de la etiología (embolia/trombosis), el tiempo de isquemia, así como de las comorbilidades del paciente.

Algo fundamental en estos pacientes una vez se ha sospechado de la presencia de la patología es iniciar el tratamiento anticoagulante con heparina no fraccionada con la mayor brevedad posible, así como administración de analgesia adecuada (pudiendo llegar a ser necesario utilizar opiáceos).

En definitiva, la importancia de este caso clínico es la de identificar un cuadro grave, en el que la capacidad de sospecha clínica del médico es fundamental, y que diagnosticado a tiempo tiene una alta tasa de resolución.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Davies B, Braithwaite BD, Birch PA, Poskitt KR, Heather BP, Earnshaw JJ. Acute leg ischaemia in Gloucestershire. Br J Surg 1997;84:504-508.2.
2. Bergqvist D, Troeng T, Elfstrom J, et al. Auditing surgical outcome: ten years with the Swedish Vascular Registry Swed-vasc. The Steering Committee of Swedvasc. Eur J Surg Suppl 1998;581:3-8.

3. Miller S, Causey MW, Schachter D, et al. A case of limb ischemia secondary to paradoxical embolism. *Vasc Endovascular Surg* 2010; 44:604.
4. Creager MA, Kaufman JA, Conte MS. Clinical practice. Acute limb ischemia. *N Engl J Med* 2012; 366:2198.
5. Rutherford RB, Baker JD, Ernst C, et al. Recommended standards for reports dealing with lower extremity ischemia: revised version. *J Vasc Surg* 1997; 26:517.
6. Hynes BG, Margey RJ, Ruggiero N 2nd, et al. Endovascular management of acute limb ischemia. *Ann Vasc Surg* 2012; 26:110.

# 42

## No fue solo una infección del tracto urinario gracias a la exploración abdominal

---

### AUTOR:

**Julián López Marín**

Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud Barrio Peral.  
Hospital General Universitario Santa Lucía, Cartagena.

### RESTO DE AUTORES:

**Daniel Martínez Antequera - Luis Martínez Antequera - Montserrat Sánchez Alaminos  
Vanessa Cascales Sáez - Jaime López Díez**

### RESUMEN

Se presenta el caso de una mujer de 50 años que acude a Urgencias por fiebre y dolor abdominal en hipogastrio de 10 días de evolución. Tras realizar anamnesis, la orientación primaria del diagnóstico es hacia una posible infección del tracto urinario (ITU), pero tras la exploración física, se realiza analítica que muestra elevación de reactantes de fase aguda y de glutamato piruvato transaminasa (GPT), por lo que se solicita ecografía abdominal, en la que se observan imágenes compatibles con posibles abscesos hepáticos, sin descartar metástasis. Dados los resultados de las pruebas complementarias, se ingresa a la paciente para continuar estudio, diagnosticándose finalmente de un adenocarcinoma de recto superior abscesificado, realizándose tratamiento quirúrgico y quimioterápico. Este caso clínico pretende destacar que nunca se debe olvidar la relevancia de la exploración física, pues fue la base sobre la que apoyarse para orientar el diagnóstico final.

**Palabras clave:** neoplasias del recto, adenocarcinoma, metástasis

## INTRODUCCIÓN

El cáncer colorrectal (CCR) es el tercer tipo de cáncer más frecuente en varones y el segundo en mujeres después del cáncer de mama, constituyendo en global la primera causa de cáncer a nivel mundial. En cuanto a la distribución geográfica la incidencia es mayor en países industrializados (Australia, Nueva Zelanda, Europa y Norte América) (1,2).

En los últimos años se ha observado un aumento en la supervivencia gracias al mayor uso de la colonoscopia con polipectomía, así como a la modificación de los hábitos dietéticos, estilo de vida y el uso de agente quimioterápicos (1,2).

La mayoría de los tumores de colon son adenocarcinomas, que se originan a partir de la mucosa y se localizan principalmente en el colon izquierdo y distal, aunque se está produciendo un aumento de la incidencia de tumores de colon derecho (1,2).

A continuación, se presenta el caso clínico de una paciente que acudió al servicio de Urgencias de nuestro hospital, que ingresó con sospecha de infección del tracto urinario (ITU) y de proceso tumoral gracias a la exploración física y posteriormente a las pruebas complementarias realizadas.

## CASO CLÍNICO

Mujer de 50 años que acude a urgencias por fiebre y dolor abdominal. Como antecedentes personales, presentaba alergia a tegretol y metamizol (aplasia medular de serie roja). No hábitos tóxicos. No HTA, No DM, DLP. Trastorno de personalidad distímico de larga evolución. Aplasia de serie roja en 1995 de etiología desconocida. Fractura de meseta tibial derecha y de dos vértebras tras accidente de tráfico. Anemia macrocítica y déficit de b12 desde 2012. En tratamiento crónico con: bromazepan, lorazepam, venlafaxina, quetiapina, mirtazapina, fenofibrato, cianocobalamina.

La paciente acude a urgencias refiriendo fiebre diaria vespertina de 39-40 °C de unos diez días de evolución que se asocia a dolor abdominal en hipogastrio. Refiere disminución de apetito. No refiere cuadro constitucional. No alteraciones del ritmo intestinal. Polaquiuria sin disuria ni tenesmo vesical. Refiere su familiar ictericia mucocutánea en la mañana del ingreso. A la exploración física presentaba regular estado general, con febrícula de 37.4 °C, TA 132/80, FC: 115 LPM, satO2: 97 %. Consciente y orientada en las tres esferas, palidez cutánea, normohidratada. Eupneica en reposo. Cabeza y cuello: anodino, no se palpan adenopatías. Auscultación cardiopulmonar: rítmica sin soplos con MVC. Abdomen: globuloso, blando y depresible sin palpar masas ni megalias, doloroso a la palpación profunda en hipogastrio e hipocondrio dere-



**Figura 1.** Metástasis hepáticas en ecografía.



**Figura 2.** Neoplasia abscesificada en TC.

cho. Blumberg y Murphy negativos. No peritonismo. MMII: sin edemas, pulsos distales presentes y simétricos. Electrocardiograma, radiografía de tórax, de abdomen, gasometría venosa sin alteraciones significativas. Analítica: PCR 21, GPT 72, resto hemograma, bioquímica y coagulación normales. Orina: nitritos ++, leucocitos + (28 leucocitos por campo).

Dados los resultados analíticos se decide solicitar una ecografía abdominal que informa de lesiones focales hepáticas (Figura 1), de hasta 3.8 cm aproximadamente que podrían corresponderse con abscesos hepáticos, no obstante, sería necesario descartar que se tratase de lesiones metastásicas.

Dados los resultados de las pruebas complementarias, se decide ingreso hospitalario de la paciente para continuar estudio, realizándose TC torácico-abdomino-pélvico que informa de neoplasia (7.5 cm) perforada con absceso a nivel de sigma (Figura 2). Múltiples lesiones focales hepáticas (Figura 3), bilobares, hipodensas, mal definidas, sugestivas de metástasis, mucho menos probable que sean abscesos. Tras los resultados, la paciente es intervenida quirúrgicamente, hallándose metástasis hepáticas bilobares irresecables y tumoración a nivel de tercio superior de recto, perforada y con absceso presacro. Se realiza resección anterior baja de recto, quedando colostomía terminal en fosa iliaca izquierda. El urocultivo fue negativo. El diagnóstico final una vez obtenidos los resultados de la anatomía patológica fue



**Figura 3.** Metástasis hepáticas en TC.

el de adenocarcinoma de recto superior de bajo grado, con focos de alto grado, perforado y abscesificado, pT4N2M1, estadio IV, K-RAS mutado. Actualmente la paciente sigue tratamiento quimioterápico con esquema FOLFOX (Fluorouracilo, leucovorin y oxaliplatino) más bevacizumab.

## DISCUSIÓN

Como se ha comentado anteriormente, el cáncer de colon es un problema de salud pública. ¿Cuándo debemos sospecharlo? ¿Cuáles son sus signos y síntomas de alarma?

La rectorragia y el cambio del ritmo intestinal (frecuencia aumentada y/o menor consistencia) son los síntomas clínicos de sospecha más frecuentes de adenomas y cáncer colorrectal. El valor predictivo positivo para el cáncer colorrectal del síntoma rectorragia en la consulta de atención primaria es del 5-15 %, y aumenta con la edad (> 50 años), presencia de una historia personal o familiar de adenomas o cáncer colorrectal, alteraciones del ritmo intestinal y sangre roja oscura o mezclada con las heces, generalmente sin síntomas anales. También son frecuentes los cuadros de obstrucción intestinal, masas abdominales o rectales, tenesmo rectal y anemia (3).

No obstante, los síntomas dependen de la localización y del estadio tumoral. En colon proximal las manifestaciones clínicas derivan de una pérdida de sangre crónica que no modifica el aspecto de las heces. Suelen presentar síntomas de anemia como: fatiga, disnea, palpitaciones o ángor. Toda anemia ferropénica en un paciente adulto de causa no explicada, obliga a realizar un estudio de tracto digestivo inferior. No son frecuentes a este nivel melenas, hematoquecia, ni dolor abdominal. A nivel de colon distal tienden a estenotar la luz intestinal y suelen producir síntomas de obstrucción intestinal con alternancia de diarrea estreñimiento o dolor abdominal cólico. Las neoplasias colorectales producen tenesmo, rectorragia y hematoquecia, así como disminución del calibre de las heces por obstrucción (1,2).

Otros síntomas pueden ser los de un síndrome constitucional, la aparición de metástasis, pues en el momento del diagnóstico existen metástasis en torno a un 15-20 % de casos. La localización más frecuente es el hígado, pudiendo producir ictericia, hepatomegalia y ascitis. Además podemos encontrar bacteriemia por estreptococo bovis, sepsis por clostridium difficile, fiebre de origen desconocido y síndromes paraneoplásicos: acantosis nigricans y dermatomiositis. La tercera parte de los adenomas son asintomáticos (1,2).

Con respecto a la exploración física, el tumor puede ser detectable a la palpación abdominal en los casos en los que está muy desarrollado, y alcanza mayor volumen

en el ciego. El examen rectal puede incrementar o disminuir la probabilidad de CCR en caso de encontrar patología anal que explique los síntomas (4).

Atendiendo al cribado del CCR, Los individuos menores de 50 años, sin factores de riesgo adicionales, presentan un riesgo bajo para CCR, y no se consideran candidatos a cribado para esta patología. Los pacientes considerados de riesgo medio tienen más de 50 años, están asintomáticos y no presentan antecedentes personales de enfermedad inflamatoria intestinal ni antecedentes personales o familiares de CCR o pólipos adenomatosos. En estos pacientes, debe recomendarse el cribado anual o bienal mediante la detección de sangre oculta en heces y/o sigmoidoscopia cada 5 años, o colonoscopia cada 10 años. Se consideran de riesgo elevado aquellos individuos con factores de riesgo personal y/o familiar para el desarrollo de CCR (antecedentes personales de enfermedad inflamatoria intestinal, pólipos adenomatosos o antecedentes familiares de primer grado de CCR, poliposis adenomatosa familiar o de cáncer de colon hereditario sin poliposis; son subsidiarios de programas de cribado o vigilancia específicos. En estos pacientes, la evidencia científica recomienda una búsqueda activa, ofrecerles el cribado con endoscopia, y evaluar la conveniencia de realizar análisis genéticos en unidades especializadas (5, 6). En este caso la paciente tenía un abuelo materno (2º grado) con diagnóstico de CCR a los 80 años, por lo que el inicio del cribado debía ser a los 50 años, exactamente la edad actual de la paciente.

## CONCLUSIÓN

El CCR es un verdadero problema de salud pública. Desde las consultas de Atención Primaria y/o desde Urgencias, es necesario estar alerta ante la clínica sugestiva del mismo y no olvidar los algoritmos de cribado de que disponemos. Este caso clínico pretende mostrar la relevancia de la exploración física detallada, que cobra vital importancia en el medio extrahospitalario, pero también a nivel intrahospitalario, pues es la que en un gran porcentaje de las ocasiones, nos va a orientar a la hora de solicitar las pertinentes pruebas complementarias.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Fernández Calvo O, Charlín Pato G, Lamelo Alfonsín F. Cáncer de colon. Fisterra. 2012. Disponible en: <https://www.fisterra.com/guias-clinicas/cancer-colon/>
2. Finlay A Macrae, Johanna Bendell. Clinical presentation, diagnosis, and staging of colorectal cancer. Kenneth K Tanabe. Uptodate 2018. Disponible en: <https://www.uptodate.com/contents/clinical-presentation-diagnosis-and-staging-of-colorectal-cancer>

[uptodate.com/contents/clinical-presentation-diagnosis-and-staging-of-colorectal-cancer](https://www.uptodate.com/contents/clinical-presentation-diagnosis-and-staging-of-colorectal-cancer)

3. Molero García JM, Calvin García E. Cáncer colorrectal. AMF 2006;2(4):207-211
4. Abenza Campuzano J, Martínez Belló RE. ¿Tiene un cáncer colorrectal? AMF 2016;12(1):26-30
5. López Torres J, Hernández Carmona A. Cribado del cáncer colorrectal. AMF 2010;6(6):338-345.
6. Chyke Doubeni. Screening for colorectal cancer: Strategies in patients at average risk. Judith A Melin. Uptodate 2018. Disponible en: <https://www.uptodate.com/contents/screening-for-colorectal-cancer-strategies-in-patients-at-average-risk>

# 43

## Histiocitoma fibroso maligno mesentérico como causa de obstrucción intestinal. Un raro tumor de localización infrecuente

---

### AUTOR:

**Pedro Vicente Fernández Fernández**

Cirugía General y del Aparato Digestivo. Hospital General Universitario Reina Sofía.

### RESTO DE AUTORES:

**Antonio José Fernández López - Clara Giménez Francés**

**Esther Medina Manuel - Delia María Luján Martínez**

**Antonio Albarracín Marín-Blázquez**

### RESUMEN

Mujer de 78 años con clínica compatible con obstrucción intestinal asociada a síndrome constitucional y masa palpable en hipogastrio. Se le solicita tomografía computarizada que objetiva masa de gran tamaño en fosa iliaca derecha que impresionada por ovario. Se interviene de manera urgente hallando tumor en mesenterio de intestino delgado, no adherido a este, sin infiltración de estructuras adyacentes, que condiciona obstrucción intestinal, se realiza resección en bloque. La anatomía patológica revela el diagnóstico definitivo: histiocitoma fibroso maligno. Un tumor muy infrecuente cuya localización en el mesenterio intestinal es extremadamente infrecuente, con elevada capacidad metastásica, así como de recidiva local. Actualmente, la paciente sigue revisiones sin signos de recidiva de la enfermedad.

**Palabras clave:** histiocitoma fibroso maligno, sarcoma pleomórfico indiferenciado, mesenterio, cierre intestinal, cirugía, resección en bloque, marcador CD68.

## INTRODUCCIÓN

El histiocitoma fibroso maligno (HFM), también conocido como sarcoma pleomórfico indiferenciado, se informó por primera vez en 1964 por O'Brien y Stout (1). Es considerado como un tumor mesenquimático primitivo altamente maligno con diferenciación parcial fibroblástica e histiocítica (2).

Pertenece a un grupo de sarcomas pleomórficos que carecen de una línea específica de diferenciación (3). Existen cuatro variantes principales de MFH reconocidas en la actualidad: estoriforme-pleomórficas (la más común), mixoides, células gigantes e inflamatorias (4).

Actualmente existen dos hipótesis sobre la etiología del HFM. La primera, conocida como la "teoría de la desdiferenciación", sugiere que estos tumores no representan en realidad un tipo de cáncer, sino un "patrón morfológico" común compartido por muchas neoplasias. Este patrón morfológico común es probable que sea el destino de una vía de progresión maligna en la que los tumores se vuelven progresivamente más indiferenciados. Por lo tanto, la HFM puede originarse no solo de sarcomas sino también de carcinomas. La segunda hipótesis, menos común, plantea que los sarcomas no diferenciados se originan a partir de la transformación maligna de las células madre mesenquimáticas que no expresan marcadores de diferenciación desde el principio (5,6).

Se caracteriza histológicamente por su alta celularidad, marcado pleomorfismo nuclear, abundante actividad mitótica (incluidas las mitosis atípicas) y áreas con una morfología de células fusiformes. La necrosis es una característica común de las lesiones de alto grado. La inmunotinción a menudo no es reveladora. Aunque los marcadores histiocíticos no tienen ningún papel en su diagnóstico simplemente porque este tumor no muestra una diferenciación histiocítica verdadera, las células del HFM expresan a menudo CD68. Sin embargo, el CD68 puede interpretarse como positivo debido al número relativamente alto de histiocitos infiltrantes de tumores en la HFM. Como tal, HFM es un diagnóstico de exclusión (3).

## CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de una mujer de 78 años sin antecedentes médicos de interés ni cirugías previas que consultó a su médico de familia por presentar dolor abdominal difuso, náuseas sin vómitos, astenia, hiporexia y pérdida de 20 kg de peso, de 4 meses de evolución. Además, contaba historia de cierre intestinal completo a gases y heces de 3 días de evolución asociando distensión abdominal.



**Figura 1.** Corte sagital de TC previa intervención, en la que se aprecia la masa de densidad heterogénea de 11,7 x 12x11,6 cm (TxCCxAP).



**Figura 2.** Corte axial de TC previa intervención, en la que se objetiva la masa en fosa ilíaca derecha, sin infiltración de estructuras adyacentes, que impresiona depender de ovario derecho.

destacaba una importante distensión que no impedía palpar una masa en hipogastrio, presentaba molestias difusas, sin defensa ni irritación peritoneal.

Se le solicitó estudio analítico y estudio de imagen con tomografía computarizada (TC). La analítica mostró anemia microcítica con leucocitos y neutrofilia. La tomografía computarizada (Figuras 1 y 2) informó de una masa en fosa iliaca derecha de 11,7 x 12 x 11,6 cm (TxCCxAP) de densidad heterogénea con áreas de grasa macroscópica y áreas sólidas que desplazaba asas intestinales sin infiltración, de probable dependencia del ovario derecho, condicionando un cambio de calibre a nivel de asas de yeyuno que sugería obstrucción intestinal con leve cantidad de líquido libre asociada. No se identificaron hallazgos sospechosos de enfermedad tumoral diseminada.

Ante estos hallazgos se decidió cirugía de urgencias. Al realizar la laparotomía se identificó un tumor en mesenterio de intestino delgado (Figura 3), de 16cm de tamaño, de consistencia blanda, no adherida a otras estructuras (Figura 4), que condicionaba por compresión extrínseca de las asas de intestino más cercanas un cambio de calibre con distensión de asas proximal al mismo. Se revisó toda la cavidad abdominal sin evidenciar otros hallazgos, y se realizó la resección en bloque del intestino delgado con la tumoración en el meso, englobando por plano libre macroscópico toda la tumoración del mesenterio y anastomosis de ambos extremos.



**Figura 3 (izquierda).** Tumor en mesenterio de intestino delgado, no adherido a otras estructuras.

**Figura 4 (arriba):** Resección en bloque de intestino delgado englobando a su meso con la tumoración, al palparla se aprecia la consistencia blanda.

El postoperatorio transcurrió sin incidencias, por lo que tras el alta de hospitalización se derivó a la paciente a consultas externas de oncología. Se completó el estudio de extensión con una TC de tórax que no identificó enfermedad a distancia. También con una analítica con marcadores tumores que mostró valores normales.

La anatomía patológica del tumor informó de tumor mesentérico de histiocitoma fibroso maligno pleomórfico de 15 cm de diámetro con extensa infiltración de partes blandas adyacentes, adherido a pared de intestino delgado no infiltrado. Marcadores positivos CD68 y vimentina.

En la valoración por oncología se desestimó tratamiento adyuvante. Actualmente, tras 6 meses desde la cirugía la paciente refiere recuperación de su estado funcional previo y no presenta signos de recidiva en las pruebas de imagen realizadas.

## DISCUSIÓN

El hallazgo de sarcomas intraabdominales es extremadamente infrecuente (3), lo que dificulta enormemente su diagnóstico, atribuyéndose con frecuencia un origen distinto, tal y como ocurre en nuestro caso, que se presentó como un cuadro de obstrucción intestinal, por lo que el diagnóstico definitivo se suele obtener tras la exéresis quirúrgica.

El HFM es el tipo más común de sarcoma de tejidos blandos en la edad adulta media y tardía, ya que representa del 36 al 40 % de todos los sarcomas de tejidos blandos (4, 7). La mediana de edad en el momento del diagnóstico es de 65 años, con una incidencia máxima de 60 a 69 años (4). Es más frecuente en hombres que en mujeres, surge con mayor frecuencia en los tejidos profundos de las extremidades inferiores (51 %), seguido de las extremidades superiores (24 %), tronco (16 %) y retroperitoneo (9 %) (3, 4).

Carece de síntomas o signos patognomónicos, así como ausencia de marcadores analíticos, por lo que debemos sospecharla ante un paciente adulto maduro (4), con clínica de molestias abdominales difusas, de larga evolución, con frecuencia asociando síndrome constitucional, tal y como ocurre en nuestro caso. En la exploración es posible apreciar, al igual que en nuestra paciente, una masa bien definida, de importante tamaño.

El HFM presenta un comportamiento agresivo, un corto tiempo de supervivencia para el paciente, una alta propensión a la recidiva local. La tasa de recurrencia local para MFH es de 28 a 51 % dependiendo de si se usó radioterapia adyuvante (4).

El diagnóstico diferencial debe incluir especialmente a los carcinomas sarcomatoides, leiomiomas, tumores de células epitelioides perivasculares. El diagnóstico diferencial histológico incluye al sarcoma indiferenciado (embrionario) o el neoplasma dendrítico histiocítico (3).

Entre el 30 y el 40 % de los pacientes con HFM desarrollan metástasis a distancia, y el sitio más común es el pulmón (63-91 %). La enfermedad metastásica en ausencia de metástasis pulmonares es altamente inusual. Podemos encontrar metástasis también en ganglios linfáticos (10 %) o los huesos (3-8 %). Los factores que se cree que influyen favorablemente en las tasas de recurrencia y metástasis en el HFM incluyen: tamaño pequeño, mayor proporción de componente mixoide y bajo grado (4). Debido a su tendencia a metastatizar a pulmón (3), además de las pruebas de imagen para el estudio de la enfermedad localizada, se debe solicitar estudio de extensión torácico para un correcto manejo terapéutico.

La resección quirúrgica es el tratamiento de elección para el control local. Estos sarcomas muestran con frecuencia un crecimiento infiltrativo en el tejido blando normal adyacente. Incluso cuando la masa parece muy bien circunscrita, con frecuencia se encuentran extensiones microscópicas (2). La resección amplia con un margen quirúrgico negativo es el objetivo principal de la cirugía, ya que reduce de manera importante la tasa de recurrencia local. Sin embargo, el patrón de crecimiento infiltrativo del HFM dificulta la obtención de un margen quirúrgico negativo (2). Los beneficios de la quimioterapia o la radioterapia como métodos de tratamiento primario o adyuvante para la MFH no están claros.

Actualmente, el único tratamiento curativo es el quirúrgico (2). Intraoperatoriamente, al igual que ocurre en nuestro caso, se debe tener presente que aunque macroscópicamente nos parezca que se trata de una masa bien definida, tiene una alta tendencia a la infiltración local (2), por lo que los márgenes de resección amplios son clave para conseguir una resección R0. Después del tratamiento, las tasas de recurrencia local oscilan entre el 19 y el 31 %, con una tasa metastásica de 31 a 35 % y una tasa de supervivencia a 5 años de 65 a 70 % (3).

Durante el seguimiento de estos pacientes, hay que considerar de manera importante, la recidiva local, pues es muy elevada en el diagnóstico de HFM. A pesar de todo ello, la evolución suele ser tórpida con una corta esperanza de vida.

## BIBLIOGRAFÍA

1. O'Brien J. E., Stout A. P. Malignant fibrous xanthomas. *Cancer*. 1964;14:1445–1455.
2. Song B., Lee K., Lee C., Moon K.C. Prognostic significance of microscopic tumor extension in local recurrence of myxofibrosarcoma and undifferentiated pleomorphic sarcoma. *Pathology International*. 2018. <https://doi.org/10.1111/pin.12709>
3. Goldblum J. R., Weiss S. W. *Enzinger and Weiss's Soft Tissue Tumors*. 6th. Elsevier; 2014.
4. Rawal G., Zaheer S., Yadav A. K., Dhawan Metachronous Malignant Fibrous Histiocytoma A Rare Case Report. *Iran J Pathol*. 2018 Fall; 13(4): 474–478.
5. Dei Tos A. P. Classification of pleomorphic sarcomas: where are we now? *Histopathology*. 2006;48(1):51–62. doi: 10.1111/j.13652559.2005.02289.x. [[PubMed](#)] [[Cross Ref](#)]
6. Matushansky I., Charytonowicz E., Mills J., Siddiqi S., Hricik T., Cordon-Cardo C. MFH classification: differentiating undifferentiated pleomorphic sarcoma in the 21st century. *Expert Review of Anticancer Therapy*. 2009;9(8):1135–1144. doi: 10.1586/era.09.76. [[PMC free article](#)] [[PubMed](#)] [[Cross Ref](#)]
7. Gutierrez J. C., Perez E. A., Franceschi D., Moffat F. L., Livingstone A. S., Koniaris L. G. Outcomes for soft-tissue sarcoma in 8249 cases from a large state cancer registry. *Journal of Surgical Research*. 2007;141(1):105–114. doi: 10.1016/j.jss.2007.02.026. [[PubMed](#)] [[Cross Ref](#)]

# 44

## Sorprendentes resultados de una angina de Ludwig

---

### AUTOR:

**Laura Baños López**

Pediatría. Hospital Universitario Rafael Méndez.

### RESTO DE AUTORES:

**Patricia Juárez Marruecos - Marta Balaguer Martín de Oliva**

**Ana Lilia Hernández Pérez de Alejo - María Isabel Martínez Lorente**

**Ana Teresa Serrano Antón**

### RESUMEN

Lactante de 15 meses que consulta por tumefacción laterocervical bilateral progresiva, rechazo de la ingesta y sialorrea. Cursa cuadro catarral con fiebre desde hace una semana, siendo diagnosticado de gingivostomatitis aguda dos días antes de la consulta. Clínicamente, presentaba regular estado general, labios edematosos, gingivitis y múltiples aftas orales. Herida sangrante en labio. Edema laterocervical bilateral, adenopatías bilaterales con signos inflamatorios locales y extensión a región mandibular derecha. Tendencia a mantener la boca abierta. Analítica con elevación de reactantes de fase aguda, leucocitosis y neutrofilia. Valoración otorrinolaringológica con sospecha de angina de Ludwig, sin compromiso de vía aérea. Ecografía y TC cervical con adenitis cervical bilateral y celulitis submandibular, parotídea y retroauricular izquierda, sin colecciones organizadas. Se mantiene actitud conservadora con antibioterapia intravenosa empírica y corticoterapia intravenosa. Buena evolución con disminución progresiva de la inflamación y aumento de tolerancia oral. Crecimiento de *Staphylococcus aureus* en cultivo de exudado de herida.

**Palabras clave:** celulitis submandibular, progresión rápida, angina de Ludwig.

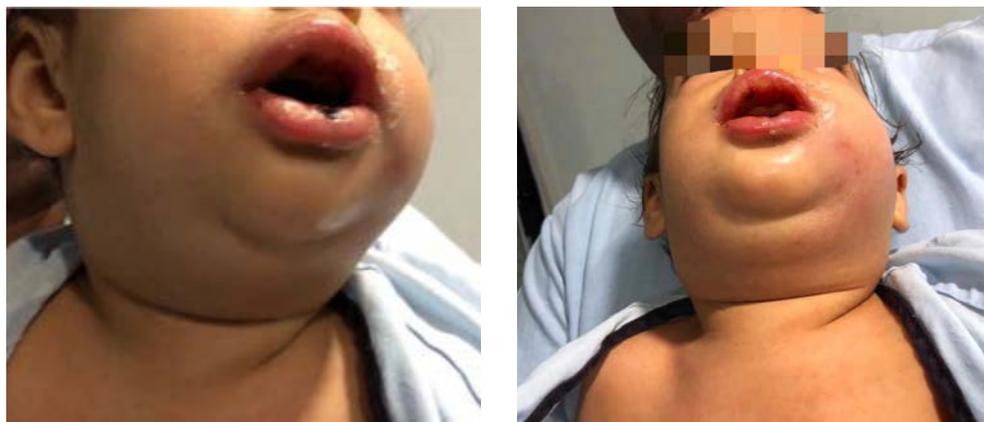
## CASO CLÍNICO

Lactante de 15 meses que consulta en urgencias por rechazo de la ingesta, inflamación laterocervical y sialorrea. Desde hace una semana cursa cuadro catarral con tos, mucosidad y fiebre de hasta 40 °C, con picos febriles frecuentes. En las 48 horas previas había sido valorado por su pediatra de atención primaria, siendo diagnosticado de gingivostomatitis aguda, pautando tratamiento sintomático con abundante hidratación oral y antiinflamatorios. Ante la no mejoría, asociando en las últimas horas tumefacción laterocervical bilateral progresiva, rechazo de la ingesta y sialorrea, deciden consultar en urgencias.

Como antecedentes personales, fue fruto de un embarazo conseguido de forma natural, controlado y sin incidencias. Parto a término, mediante cesárea por riesgo de pérdida de bienestar fetal, sin precisar reanimación neonatal. Otoemisiones acústicas y cribado metabólico neonatal normales. Desarrollo psicomotor referido como normal (sedestación 8 meses, deambulación 12 meses). Calendario vacunal reglado (incluida vacuna antineumocócica). No ingresos previos ni otras enfermedades de interés.

Con respecto a los antecedentes familiares: padres jóvenes y sanos. Hermano de 3 años y medio, sano. Origen marroquí, con último viaje a su país hace siete meses.

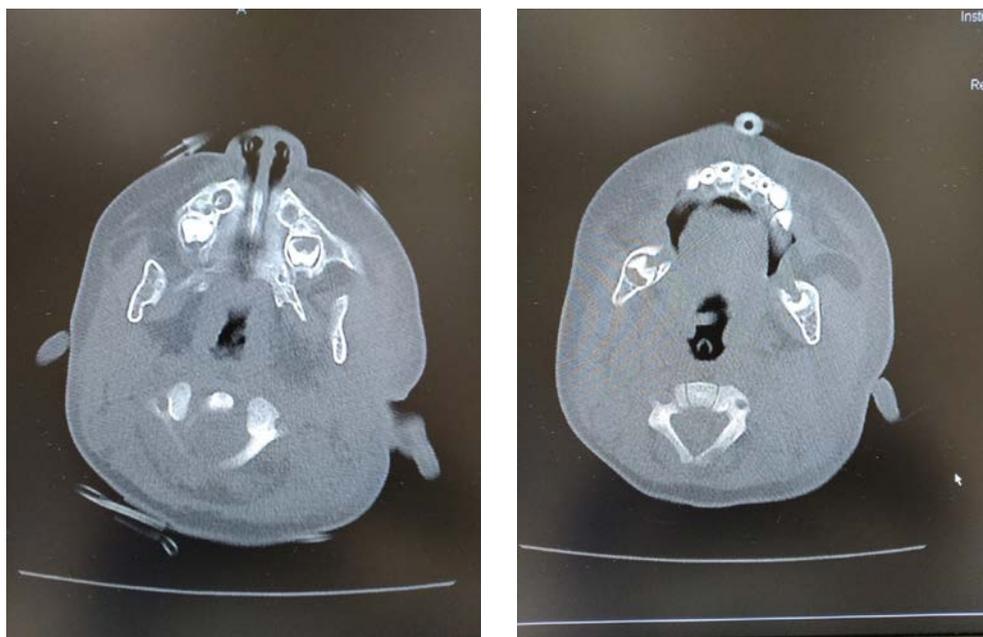
En cuanto a la exploración física a su ingreso: triángulo de evaluación pediátrica (TEP) estable. Frecuencia cardíaca 152 latidos/minuto, tensión arterial sistólica en percentil (p) 67, tensión arterial diastólica en p 62, saturación de oxígeno 99 %. Afebril. Regular estado general. Adecuada coloración y nutrición. Relleno capilar menor de 2 segundos. Pulsos centrales y periféricos palpables. Tórax: eupneico, sin signos de distress respiratorio. Auscultación pulmonar con abundantes ruidos transmitidos de vías aéreas superiores. Auscultación cardíaca normal. Abdomen blando y depresible, sin masas ni organomegalias. A nivel otorrinolaringológico (ORL) destacaban unos labios secos y edematosos con encías inflamadas y múltiples aftas en mucosa yugal, pilares anteriores y labios; una de las aftas del labio inferior, la de mayor tamaño, asociaba costra sangrante. Sialorrea. Abundante mucosidad clara en cavum. Edema e induración laterocervical bilateral de predominio izquierdo, con adenopatías bilaterales, una derecha de 4x4 centímetros con signos inflamatorios locales con extensión a región mandibular derecha. Tendencia a mantener la boca abierta. Exploración neurológica: irritabilidad que calma en brazos maternos, adecuada reactividad a estímulos, tono conservado, fontanela anterior normotensa. Piel: exantema micropapuloso eritematoso, localizado en tronco, que blanquea con la digitopresión; no petequias. (Figuras 1 y 2).



**Figuras 1 y 2.** Podemos apreciar el aspecto de nuestro paciente. Presenta labios secos y edematosos. En el labio inferior podemos observar una herida costrosa sangrante. Además, llama la atención el edema e induración laterocervical bilateral de predominio izquierdo, con extensión a región mandibular derecha. Tendencia a mantener la boca abierta.

Se realizan pruebas complementarias:

- Análítica sanguínea: Bioquímica: glucosa 92 mg/dL, urea 20 mg/dL, creatinina 0.13 mg/dL, calcio 8.5 mg/dL, sodio 133 mEq/L, potasio 4.4 mEq/L, cloro 98 mEq/L, GOT 71 U/L, GPT 40 U/L, proteína C reactiva 15 mg/dL, procalcitonina 2 ng/mL. Hemograma: hemoglobina 10 g/dL, hematocrito 31 %, plaquetas 112.000, leucocitos 16.540 (neutrófilos 11.908-72 %, linfocitos 2.811- 17 %).
- Ecografía cervical de partes blandas: marcado engrosamiento cutáneo y de la grasa subcutánea de la región mandibular y submandibular bilateral (de hasta unos 9 milímetros), que en el lado izquierdo se observa aumentada de ecogenicidad, sugestivo de proceso inflamatorio agudo generalizado. Se observan múltiples ganglios submandibulares, retroauriculares y en región superior de cadenas espinales posteriores y yugulares, ovalados, de pequeño tamaño, de aspecto reactivo-inflamatorio, sin evidencia de adenopatías patológicas ni abscesificadas.
- Se extrae hemocultivo y cultivo de exudado de la herida.
- Interconsulta ORL: edema de labios, tumefacción del suelo de la boca. Tumefacción cervical bilateral en áreas I y II de predominio izquierdo, sin palpase áreas fluctuantes. Pequeñas adenopatías bilaterales de aspecto reactivo. Nasofibroscofia: se logra visualizar hipofaringe observándose epiglotis normal, senos piriformes libres, aritenoides normales, cuerdas vocales de aspecto y movilidad normal, buena luz glótica. Juicio clínico: posible angina de Ludwig, vía aérea preservada en el momento actual.



**Figuras 3 y 4.** TC cervical. Celulitis submandibular, parotídea y retroauricular izquierda, sin colecciones organizadas.

Dados los hallazgos clínicos y ecográficos, se solicita TC cervical informado como cambios inflamatorios con adenitis cervical bilateral y celulitis en región submandibular, parotídea y retroauricular izquierda. No afectación de espacios parafaríngeos ni efecto de masa sobre la vía aérea. No colecciones organizadas. Vasos cervicales permeables. Senos maxilares ocupados por material mucoso. (Figuras 3 y 4).

Ante la sospecha de angina de Ludwig, se canaliza vía periférica y se inicia antibioterapia intravenosa empírica con cefotaxima (150 mg/kg/día) y clindamicina (40 mg/kg/día), así como corticoterapia intravenosa (metilprednisolona a 2 mg/kg/día). Se deja a dieta absoluta con fluidoterapia intravenosa a necesidades basales. Puesto que no se observan áreas susceptibles de drenaje y dada la estabilidad hemodinámica y de la vía aérea, se mantiene inicialmente tratamiento conservador.

Presenta evolución clínica favorable con disminución progresiva de la inflamación y aumentando lentamente la tolerancia oral. Se produce caída espontánea de las costras labiales, con buen lecho de herida. Se realizan controles ecográficos seriados que muestran mejoría y ausencia de áreas susceptibles de drenaje. Se mantiene tratamiento antibiótico intravenoso pautado inicialmente durante una semana, hasta la obtención de cultivo de exudado de la herida positivo a *Staphylococcus aureus* y antibiograma (sensible a oxacilina, resistente a clindamicina), cambiando a amoxicili-

na-clavulánico, mantenido durante 21 días. Es dado de alta a los 21 días de su ingreso, afebril, con buen estado general y tolerancia oral completa, persistiendo aún áreas induradas submandibulares.

Posteriormente, se realiza seguimiento del paciente en consultas externas. En ecografías seriadas, se aprecia a los 9 meses del proceso, resolución de los cambios inflamatorios con pequeñas adenopatías reactivas, sin otros hallazgos. Se realiza, además, estudio de inmunidad (función fagocítica/oxidativa, poblaciones linfocitarias e inmunoglobulinas) con resultado normal.

## DISCUSIÓN

La angina de Ludwig es una infección de los tejidos blandos del cuello y suelo de la boca, con compromiso sublingual y del espacio submentoniano (sin afectación de los ganglios linfáticos), localizada en el espacio submandibular. Implica una progresión rápida y silenciosa de la celulitis que afecta a estos tejidos, siendo la infección de esta zona que con más frecuencia produce compromiso de la vía aérea. Es una entidad descrita principalmente en niños, sin embargo, en las últimas décadas ha habido una notable disminución de la incidencia, gracias tanto a la vacunación como a la aparición de los antibióticos. En la gran mayoría de los casos (70-80 %) existe una infección odontogénica subyacente, siendo los agentes patógenos más frecuentes los streptococcus, staphylococcus y bacteroides.

El TC cervical constituye la prueba de imagen de elección, con el fin de evaluar la extensión en los espacios de cuello. Permite valorar precozmente el compromiso de la vía aérea, antes de la aparición de síntomas así como dirigir el tratamiento quirúrgico en caso de ser necesario. Además, permite una valoración más objetiva, dado que en la mayoría de los casos, más de un espacio está involucrado y el examen clínico subestima la extensión de la patología infecciosa cervical. En determinados casos puede ser útil realizar una radiografía de tórax, para valorar la presencia de complicaciones extra cervicales como derrame pleural o, incluso, mediastinitis.

Las infecciones del cuello constituyen patologías potencialmente fatales dada la continuidad y vecindad con estructuras como el mediastino, la vaina carotídea y la vía aérea, siendo el compromiso de esta última la principal causa de muerte. Por todo ello es fundamental la sospecha clínica para realizar un diagnóstico precoz.

El manejo inicial incluye medidas generales con especial énfasis en la vía aérea, así como ingreso en una unidad de cuidados intensivos (en los casos oportunos). Es preciso mantener una adecuada hidratación, pues el exceso de líquidos puede empeorar el edema local y favorecer el compromiso respiratorio. El manejo del dolor es otro

aspecto fundamental a tener en cuenta, especialmente en la edad pediátrica, donde la irritabilidad y el llanto pueden ser contraproducentes. Las medidas específicas se basan fundamentalmente en el inicio precoz de antibioterapia de amplio espectro con administración intravenosa, así como determinar la necesidad de cirugía. Está descrito el uso de corticoterapia intravenosa así como adrenalina nebulizada; sin embargo estas medidas no disponen, por el momento, de suficiente evidencia científica.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Escribano Ceruelo E, Peña Chamorro P, Sanz Santaefemia FJ. Infección bucodental (v.2/2015). Guía-ABE. Infecciones en Pediatría. Guía rápida para la selección del tratamiento antimicrobiano empírico [en línea] [actualizado el 01-feb- 2015; consultado el 31-03-2019]. Disponible en <http://www.guia-abe.es/>
2. Medina Domínguez, R., Medina Robainas, R., Robainas Fiallo, I., Moreno Kim, S. and Infante Arguelles, R. (2019). Angina de Ludwing. A propósito de un caso clínico en niño. [online] Scielo.sld.cu. Available at: [http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1684-18242013000500009](http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1684-18242013000500009) [Accessed 31 Mar. 2019].
3. Bvs.sld.cu. (2019). Angina de Ludwing. Presentación de caso clínico. [online] Available at: [http://bvs.sld.cu/revistas/mie/vol7\\_3\\_08/mie03308.htm](http://bvs.sld.cu/revistas/mie/vol7_3_08/mie03308.htm) [Accessed 31 Mar. 2019].
- 4.. Binasss.sa.cr. (2019). [online] Available at: <http://www.binasss.sa.cr/revistas/rmcc/592/art17.pdf> [Accessed 31 Mar. 2019].

# 45

## La respuesta estaba en la piel

---

### AUTOR:

**Juan Francisco Sánchez Martínez**

Medicina Interna. Hospital General Universitario Morales Meseguer.

### RESTO DE AUTORES:

**Isabel Orea Soler - Begoña Márquez Argente del Castillo - Lorena Bernal José  
Marta Moreno Hernández - María del Mar Cutillas Pérez**

### RESUMEN

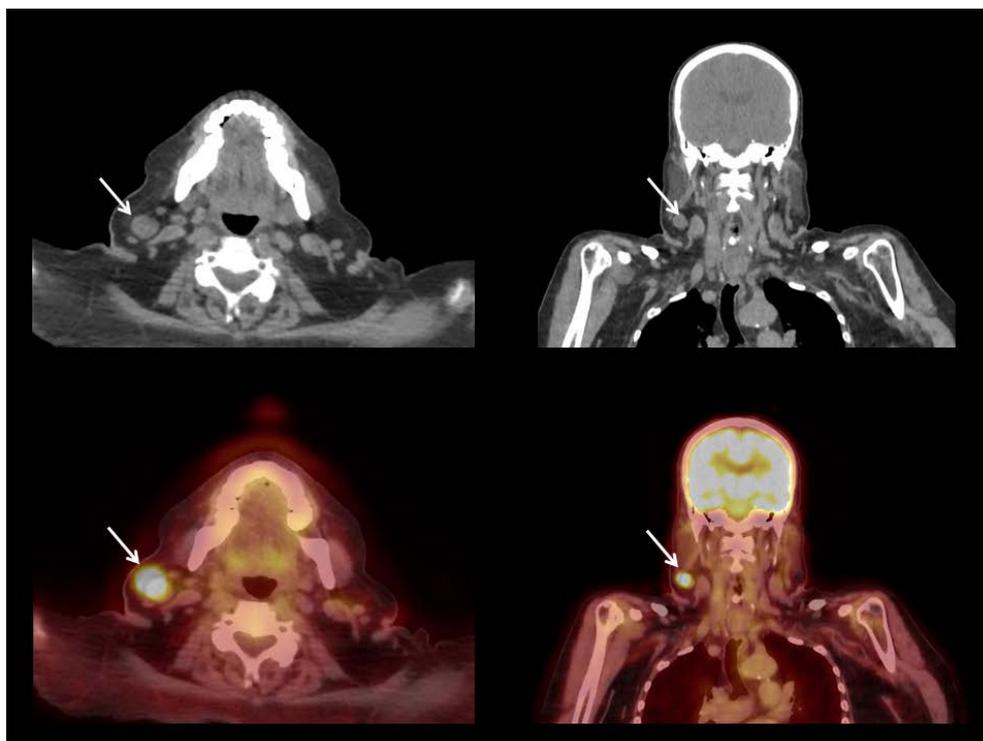
Presentamos el caso de una mujer de 77 años que presenta episodios recurrentes de exantema eritematoso autolimitados (flushing) e hipotensión arterial postquirúrgicos, con sospecha inicial de shock anafiláctico pero que ante la recurrencia de los episodios se decidió ampliar el estudio de otras causas, siendo diagnosticada finalmente de un síndrome carcinoide. Tras la búsqueda etiológica del síndrome, en nuestro caso es secundario a un carcinoma de células de Merkel, un tumor neuroendocrino cutáneo de baja incidencia. Se evidencia así que no siempre es posible sospechar enfermedades poco frecuentes en una primera instancia, sino que en ocasiones es necesario que muestren su evolución característica en el tiempo.

**Palabras clave:** flushing, síndrome carcinoide, carcinoma de Merkel.

## DESCRIPCIÓN DEL CASO

Mujer de 77 años de edad con antecedentes de hipertensión arterial bien controlada con olmesartán 40 mg y nevigolol 5 mg cada 24 horas, herniorrafia umbilical, gonartrosis grave bilateral sometida a artroplastia total de rodilla bilateral el 13 de noviembre de 2018, con buena situación basal y cognitivo conservado. La paciente requirió reintervención de la prótesis de rodilla izquierda el 14 de diciembre de 2018 por dehiscencia de sutura, presentando aproximadamente 2 horas tras la administración de gentamicina un exantema eritematoso generalizado con hipotensión arterial que remontó tras la administración de corticoterapia intravenosa, antihistamínicos y sueroterapia. La paciente estaba siendo además tratada con tramadol, dexketoprofeno y amoxicilina-clavulánico intravenosa, y como anestésicos se usó fentanilo y mepivacaina intravenosa. Tras este episodio la paciente fue diagnosticada de probable shock anafiláctico farmacológico secundario a gentamicina como primera opción, quedando pendiente de evaluación por Alergología la etiología del cuadro clínico y pruebas de provocación, por lo que la paciente tenía prohibido recibir tratamiento con aminoglucósidos, penicilinas y AINES. Durante su ingreso en la exploración únicamente se objetivó como patológico una tumoración nodular eritematosa de centro ulcerado supraciliar derecha de 3 meses de evolución, motivo por el cual el 11 de enero de 2019 se realizó exéresis completa de la lesión, resultando como diagnóstico de carcinoma de células de Merkel el 23 de enero de 2019. El mismo día de la consulta en Dermatología se objetivó a la palpación una adenopatía laterocervical derecha adherida a planos profundos de 2 cm aproximadamente, por lo que se solicitó un PET-TC con 18-FDG urgente para valorar la extensión y una PAAF guiada por ecografía.

La paciente posteriormente a la consulta en Dermatología tuvo que ser intervenida de una rotura del aparato extensor de la rodilla derecha el 30 de enero de 2019, consultándose a Medicina Interna por hipotensión y erupción cutánea en el postoperatorio en la cara, brazos, cuello y parte superior del tórax. Ante el nuevo episodio se decidió ampliar ambulatoriamente el estudio etiológico de los episodios de flushing recurrente, siendo positivos los niveles de cromogranina A plasmáticos (9 nM/L, valores normales 0,4-6 nM/L) y los niveles en orina de 24 horas de 3-metoxitiramina (400 ug/24 horas, niveles normales 100-300 ug/24 h), ácido vanilmandélico (12,8 mg/24 horas, niveles normales 1-10 mg/24 h) y 5-hidroxiindolacético (19,2 mg/24 horas, niveles normales 0-7 mg/24 h), mientras que fueron normales los niveles de metanefrinas en orina, C3, C4, C1q, C1 inhibidor, CH50, triptasa, histamina y VIP, por lo que la paciente fue diagnosticada de síndrome carcinoide. Mientras estaban pendientes los resultados analíticos se informó el PET-TC el 6 de febrero de 2019 (figura 1), mostrando un incremento metabólico de características malignas en una adenopatía la-



**Figura 1.** PET-TC con 18-FDG. Se muestran imágenes axiales (izquierda) y reconstrucciones coronales (derecha) a nivel cervical de TC simple (arriba) y PET-TC con 18-FDG (abajo). Se observa captación patológica del trazador en adenopatía laterocervical derecha (flecha) caudal a la glándula parótida de 1,2 cm (SUV máx 16,8), sugestiva de lesión maligna, sin evidencia de enfermedad maligna macroscópica en otras localizaciones.

terocervical derecha, no evidenciándose enfermedad maligna macroscópica en otras localizaciones. Ante estos hallazgos se solicitó PAAF de la adenopatía, informándose el 14 de febrero de 2019 de hallazgos compatibles con metástasis de por carcinoma de células de Merkel, por lo que fue diagnosticada de carcinoma de Merkel estadio III, quedando pendiente de linfadenectomía regional y radioterapia adyuvante locorreional como tratamiento.

Ante el diagnóstico de síndrome carcinoide Anestesiología indicó realizar profilaxis con somatostatina previo y hasta 24 horas posterior a la linfadenectomía regional que se llevó a cabo el 6 de marzo de 2019. Tras suspender la perfusión con somatostatina la paciente comenzó con un nuevo episodio de flushing e hipotensión arterial, motivo por el cual se consultó a Endocrinología, indicando tratamiento con lanreótida 120 mg cada 4 semanas subcutáneo, solicitó un ecocardiograma para valorar afectación cardíaca por el síndrome, la cual fue normal, y un TC cervicotoracoabdominopélvico

con contraste para filiar el origen del síndrome, en el que no se encontraron datos de patología tumoral, por lo que se diagnosticó a la paciente de síndrome carcinoide paraneoplásico secundario a carcinoma de células de Merkel desencadenado por inducción anestésica, ya que el carcinoma de Merkel se trata de un tumor neuroendocrino cutáneo y no se ha demostrado otro origen plausible que justifique el diagnóstico. Tras el tratamiento recibido la paciente actualmente se encuentra asintomática, estando pendiente de recibir tratamiento con radioterapia locoregional y valoración por parte de Alergología.

## DISCUSIÓN

Se denomina síndrome carcinoide al conjunto de manifestaciones clínicas derivadas de la acción de moléculas secretadas por tumores neuroendocrinos, siendo principalmente la serotonina la sustancia implicada, destacando entre otras la histamina o las prostaglandinas. En el 80 % de las ocasiones el síndrome es causado por un tumor intestinal neuroendocrino con metástasis hepáticas, ya que el hígado sirve como filtro para la acción de las sustancias liberadas por este tipo de tumores, por lo que en el caso de que no existan metástasis en la mayoría de las ocasiones el tumor se localiza en tramos anatómicos que no drenan su vascularización por vía portal, como lo son los tumores carcinoides bronquiales o los tumores neuroendocrinos de recto (1).

El síndrome carcinoide cursa en el 85 % de las ocasiones con episodios de flushing (enrojecimiento autolimitado asociado a sensación de calor). El típico flushing secundario a tumores procedentes del intestino medio (yeyuno, íleon, apéndice y colon ascendente) es espontáneo, dura aproximadamente entre 30 segundos-30 minutos y se localiza en la cara, el cuello y la parte superior del tórax. En el caso de tumores no procedentes del intestino medio a veces ocasionan síntomas atípicos como flushing prolongados en días o parcheados asociados a prurito. En caso de crisis graves se puede acompañar de hipotensión arterial y además se han descrito casos de flushing desencadenado por la ingesta de comida o alcohol, manipulación tumoral o anestesia, pudiendo minimizarse pretratando a los pacientes con octreótido, un análogo de la somatostatina (en nuestro caso se hizo profilaxis del síndrome con una perfusión de somatostatina) (1). La diarrea acuosa ocurre en el 80 % de los pacientes, en el 40 % se produce afectación valvular cardíaca derecha por fibrosis y es menos frecuente la presencia de broncoespasmo, hallazgos no presentes en nuestra paciente.

Entre las causas más frecuentes de flushing encontramos la fiebre, la menopausia, la ingesta de alcohol, enfermedades neurológicas con alteración del sistema nervioso autónomo y emociones intensas, todas ellas descartadas inicialmente en nuestra

paciente, por lo que el siguiente paso a seguir fue plantear otras etiologías menos frecuentes como la anafilaxia, el síndrome carcinoide, la mastocitosis sistémica, el vipoma, el feocromocitoma, el carcinoma medular de tiroides y el carcinoma renal (2). En el caso que nos acontece se ha descartado la presencia de mastocitosis pues la paciente presenta niveles normales de triptasa e histamina, los niveles de VIP y metanefrinas en orina son normales, lo que descarta el vipoma y el feocromocitoma, el carcinoma medular de tiroides y el carcinoma renal no han sido objetivados en el PET-TC ni el TC cervicotoracoabdominal. Por otro lado la anafilaxia no es descartable como causa del primer episodio de rash e hipotensión ya que aunque la triptasa, los niveles de C1 inhibidor y el CH50 sean normales, es necesario la evaluación por parte de Alergología de la necesidad de evaluar esta posibilidad con pruebas de provocación, pero este cuadro no justificaría los episodios recurrentes de flushing en el postoperatorio, pues se han evitado las familias de los fármacos que pudieran haber provocado el primer episodio, motivo por el cual se ha planteado que pudiera tratarse de un síndrome carcinoide.

El abordaje del diagnóstico de síndrome carcinoide incluye inicialmente una serie de pruebas analíticas y posteriormente pruebas de imagen localizadoras del tumor causante. La prueba más útil para el diagnóstico bioquímico son niveles elevados de 5-hidroxiindolacético en orina de 24 horas, metabolito de degradación de la serotonina, pues es la molécula más frecuentemente producida por los tumores neuroendocrinos. Los niveles de este suelen ser normales en tumores que no procedan del intestino medio, lo que dificulta su diagnóstico. Existe otra molécula, la cromogranina A, útil también como screening diagnóstico de tumores neuroendocrinos, pero su mayor utilidad está en la monitorización en el seguimiento tras el tratamiento para valorar la recidiva tumoral (3). En nuestra paciente resultaron positivos ambos, por lo que la paciente fue diagnosticada de síndrome carcinoide.

Como prueba de localización la mayoría de autores optan por la realización de un TC abdominopélvico con contraste, pues la mayoría de pacientes presentan un tumor intestinal con metástasis hepáticas. Sin embargo, algunos autores prefieren utilizar la RM con contraste por su mayor sensibilidad para el diagnóstico de las metástasis hepáticas. En el caso de no encontrar patología tumoral que justifique el síndrome, se podría optar por un PET-TC con Ga-68, pues presenta mayor sensibilidad que el OctreoScan para el diagnóstico de localización. Incluso en presencia de metástasis hepáticas desconocidas secundarias a un tumor neuroendocrino se debería plantear realizar una gastrocolonoscopia (3). En el caso de nuestra paciente se solicitó un TC cervicotoracoabdominopélvico, no encontrando patología tumoral subyacente, por lo que la paciente fue diagnosticada de síndrome carcinoide secundario al carcinoma de células de Merkel, un tumor neuroendocrino cutáneo de baja incidencia, que suele

presentarse como un nódulo de rápido crecimiento, indoloro, rojizo, de localización en cabeza o cuello, el cual afecta principalmente a adultos mayores de 50 años y tiene propensión a la recidiva local y las metástasis linfáticas regionales, como es el caso de nuestra paciente (4).

En cuanto al tratamiento del síndrome carcinoide es poco frecuente que el tratamiento quirúrgico tumoral sea curativo, ya que en la mayoría de casos existen metástasis a distancia. El tratamiento se basa en el uso de análogos de somatostatina, como el octreótido LAR 20 o 30 mg mensuales o la lanreótida 120 mg mensuales. En caso de metástasis hepáticas puede ser necesaria la cirugía o la embolización en caso de irrecesibilidad como tratamiento paliativo (5).

## CONCLUSIÓN

En medicina ante cualquier cuadro clínico inicialmente hay que pensar en las causas más frecuentes y en el caso de gravedad además en aquellas etiologías que suponen un riesgo vital. Este caso demuestra que en ocasiones hay que esperar a que una enfermedad muestre su evolución característica en el tiempo, no siendo siempre posible sospechar enfermedades poco frecuentes en una primera instancia. Ante episodios recurrentes de flushing es necesario descartar la presencia de un síndrome carcinoide provocado por un tumor neuroendocrino. En nuestra paciente finalmente tras descartar las etiologías más probables de síndrome carcinoide hemos establecido que el síndrome es secundario a la presencia de un carcinoma de células de Merkel.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Strosberg JR, Tanabe KK, Whitcomb DC. Clinical features of the carcinoid syndrome. UpToDate. [Internet]. [Actualización junio 2017; consultado 26 marzo 2019]. Disponible en: [https://www-uptodate-com.publicaciones.umh.es/contents/clinical-features-of-the-carcinoid-syndrome?search=carcinoid&source=search\\_result&selectedTitle=2~150&usage\\_type=default&display\\_rank=2](https://www-uptodate-com.publicaciones.umh.es/contents/clinical-features-of-the-carcinoid-syndrome?search=carcinoid&source=search_result&selectedTitle=2~150&usage_type=default&display_rank=2)
2. Fazio SB, Aronson MD, Kunis L. Approach to flushing in adults. UpToDate. [Internet]. [Actualización marzo 2018; consultado 26 marzo 2019]. Disponible en [https://www-uptodate-com.publicaciones.umh.es/contents/approach-to-flushing-in-adults?search=flushing&source=search\\_result&selectedTitle=1~150&usage\\_type=default&display\\_rank=1](https://www-uptodate-com.publicaciones.umh.es/contents/approach-to-flushing-in-adults?search=flushing&source=search_result&selectedTitle=1~150&usage_type=default&display_rank=1)

3. Strosberg JR, Tanabe KK, Whitcomb DC. Diagnosis of the carcinoid syndrome and tumor localization. UpToDate. [Internet]. [Actualización mayo 2017; consultado 26 marzo 2019]. Disponible en: [https://www-uptodate-com.publicaciones.umh.es/contents/diagnosis-of-the-carcinoid-syndrome-and-tumor-localization?search=carcinoid&topicRef=2614&source=see\\_link](https://www-uptodate-com.publicaciones.umh.es/contents/diagnosis-of-the-carcinoid-syndrome-and-tumor-localization?search=carcinoid&topicRef=2614&source=see_link)
4. Tai P, Nghiem PT, Park SY, Stern RS, Robinson JK. Pathogenesis, clinical features, and diagnosis of Merkel cell (neuroendocrine) carcinoma. UpToDate. [Internet]. [Actualización febrero 2019; consultado 27 marzo 2019]. Disponible en: [https://www-uptodate-com.publicaciones.umh.es/contents/pathogenesis-clinical-features-and-diagnosis-of-merkel-cell-neuroendocrine-carcinoma?search=merkel&source=search\\_result&selectedTitle=2~50&usage\\_type=default&display\\_rank=2](https://www-uptodate-com.publicaciones.umh.es/contents/pathogenesis-clinical-features-and-diagnosis-of-merkel-cell-neuroendocrine-carcinoma?search=merkel&source=search_result&selectedTitle=2~50&usage_type=default&display_rank=2)
5. Strosberg JR, Tanabe KK, Whitcomb DC. Treatment of the carcinoid syndrome. UpToDate. [Internet]. [Actualización febrero 2019; consultado 27 marzo 2019]. Disponible en: [https://www-uptodate-com.publicaciones.umh.es/contents/treatment-of-the-carcinoid-syndrome?search=carcinoid&source=search\\_result&selectedTitle=3~150&usage\\_type=default&display\\_rank=3](https://www-uptodate-com.publicaciones.umh.es/contents/treatment-of-the-carcinoid-syndrome?search=carcinoid&source=search_result&selectedTitle=3~150&usage_type=default&display_rank=3)



# 46

## Estenosis rectal por linfogranuloma venéreo imitando enfermedad inflamatoria intestinal

---

AUTOR:

**Delia María Luján Martínez**

Cirugía General y Aparato Digestivo. Hospital General Universitario Reina Sofía.

RESTO DE AUTORES:

**Jorge Alejandro Benavides Buleje - Emilio Peña Ros - Clara Giménez Francés**

**Pedro López Morales - Antonio Albarracín Marín-Blázquez**

### RESUMEN

El linfogranuloma venéreo es una enfermedad de transmisión sexual provocada por la infección de *Chlamydia trachomatis*. Suele afectar al recto con diferentes grado de manifestación, cursando desde una forma asintomática hasta la estenosis rectal. Tras el tratamiento médico con doxiciclina durante 3 semanas los pacientes presentan mejoría.

Presentamos un varón diagnosticado de colitis ulcerosa con resistencia al tratamiento médico que desarrolló una importante estenosis rectal, que tras un estudio minucioso se descubrió que presentaba en realidad un linfogranuloma venéreo.

**Palabras clave:** linfogranuloma venéreo, chlamydia trachomatis, estenosis rectal, enfermedad transmisión sexual.

## INTRODUCCIÓN

El linfogranuloma venéreo (LGV) es una enfermedad emergente en España (1) de transmisión sexual en hombres que tienen sexo con hombres (HSH). Suele afectar al recto con diferentes grado de manifestación, cursando desde una forma asintomática hasta la estenosis rectal (2). Presentamos un caso de un varón HSH diagnosticado de colitis ulcerosa con resistencia al tratamiento médico que desarrolló una importante estenosis rectal, que tras un estudio minucioso se descubrió que presentaba en realidad un linfogranuloma venéreo.

## CASO CLÍNICO

Paciente de 29 años, HSH, diagnosticado de colitis ulcerosa hace 4 años en otro hospital. Se realizó colonoscopia completa que describe íleon terminal sin alteraciones, afectación rectal con mucosa edematosa y aspecto “adenomatoso” compatible con enfermedad inflamatoria intestinal sugestiva de proctitis ulcerosa. Biopsias de íleon sin alteraciones histológicas significativas. Se inició tratamiento con mesalazina oral con respuesta variable y poca adherencia al tratamiento.

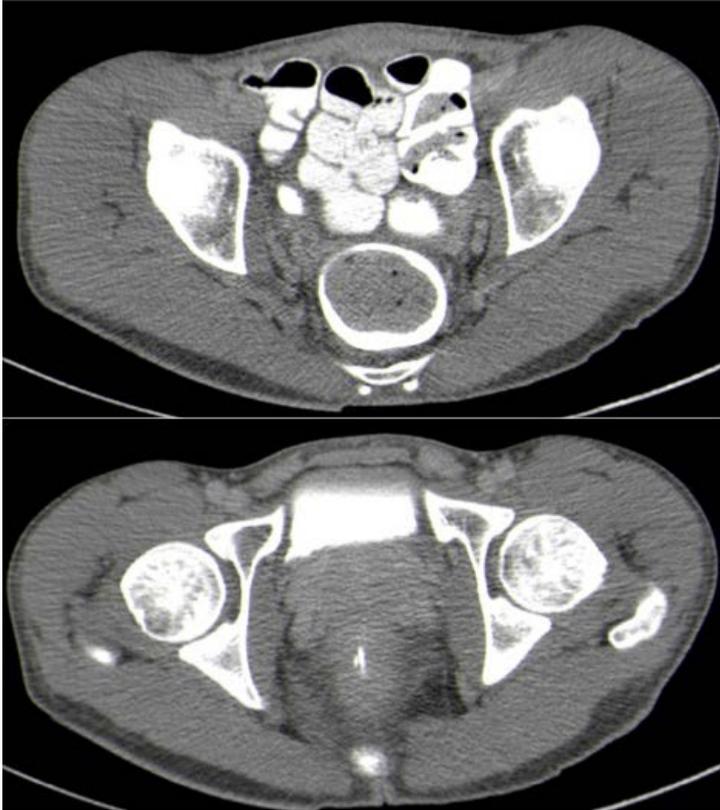
Estable durante 4 años hasta que consultó en nuestro hospital por tenesmo y urgencia defecatoria. Se aumentó dosis de mesalazina oral y se añadió mesalazina tópica. Un mes después comenzó con dolor abdominal continuo y distensión abdominal asociado a estreñimiento. Sin náuseas, vómitos ni fiebre.

En la exploración física presentaba abdomen blando y depresible no doloroso a la palpación profunda sin signos de irritación peritoneal generalizada. Tacto rectal, canal anal sin lesiones, con unión anorrectal sin lesiones y a 1.5-2 cm de la unión anorrectal estenosis rectal, infranqueable, que no permite el paso del dedo meñique y que insinúa paso puntiforme, con leve dolor. Dedo de guante con restos de sangre.

Se realiza analítica sanguínea sin hallazgos relevantes. Se solicitó estudio con serología VIH, VHC, VHB y sífilis negativas. La radiografía abdomen simple sin alteraciones, con aire en colon y heces en ampolla rectal. Se decidió ingreso con diagnóstico de estenosis rectal, en el contexto de enfermedad inflamatoria intestinal tipo colitis ulcerosa.

Se realizó TC abdominal (Figura 1) que informó de engrosamiento parietal concéntrico con estenosis del canal anal y tercio inferior del recto, de 5.5 cm de longitud que condiciona retención abundante de heces en sigma y recto.

Se completó el estudio con una RM (Figura 2) que objetivó engrosamiento concéntrico de la pared del recto bajo con una longitud de 5.6 cm, extremo caudal a nivel



**Figura 1.** TC abdominal con corte transversal que visualiza engrosamiento concéntrico del recto que provoca estenosis rectal.

del músculo puborrectal sin invasión del canal anal. Con afectación de la submucosa y sin infiltración de la capa muscular ni grasa perirrectal. No adenopatías mesorrectales.

Dados los hallazgos, se decidió intervención quirúrgica, hallando estenosis ano-rectal franca, realizándose dilatación progresiva de la estenosis y toma de múltiples biopsias. La anatomía patológica informó de tejido de granulación con fibrosis, restos de fibrina y con parcial cubierta epidérmica en posible relación con proceso reparativo. La PCR de las muestras para *Chlamydia trachomatis* fue positiva.

Dado el diagnóstico de LGV se decidió suspender el tratamiento para colitis ulcerosa e iniciar doxiciclina 100mg cada 12 horas oral durante 3 semanas.

Se reintervino a la 5ª semana de iniciar el tratamiento, hallando estenosis rectal a 1 cm del músculo puborrectal, concéntrica de 1.5-2 cm de longitud, por encima de la cual se evidencia mucosa de aspecto normal, con desaparición del proceso inflamatorio-mamelonado previo. Se realizó resección de la estenosis concéntrica por encima



**Figura 2.** RM corte sagital objetivando engrosamiento del recto de 5,5 cm sin invasión del músculo puborrectal.

de la línea pectínea hasta tejido sano con sutura anorrectal monoplano a puntos sueltos. Evolucionó de forma favorable siendo alta al 3º día postoperatorio. Actualmente asintomático.

## DISCUSIÓN

El LGV es una enfermedad emergente y significativa para la salud pública en Europa Occidental. Es una enfermedad de transmisión sexual (ETS) causada por los serotipos L1,L2 y L3 de *Chlamydia trachomatis*.

Puede transmitirse por contacto sexual vaginal, anal u oral sin protección. Es la causa más común de ETS tanto en varones como en mujeres, pero se comunica más frecuentemente en varones, ya que las manifestaciones clínicas tempranas son más

evidentes. Las mujeres tienden a desarrollar complicaciones en la edad más avanzada. La incidencia de LGV entre HSH está en aumento, la mayoría de los casos sucede en VIH positivos (1).

Las manifestaciones clínicas se desarrollan en varias etapas sucesivas. La primera fase consiste en una úlcera indolora en el lugar de la inoculación. Estas lesiones suelen pasar desapercibidas y se curan normalmente en 1 semana. La principal manifestación de infección después del contacto directo en HSH es la proctitis hemorrágica (2).

La segunda etapa ocurre de 2 a 6 semanas después del contacto y consiste en diseminación a los ganglios linfáticos regionales. Cuando la inoculación primaria es en el pene o en la vagina, se desarrolla una adenitis inguinal con importante componente inflamatorio. Sin embargo, en aquellos con compromiso primario del recto pueden tener una afectación profunda de los ganglios iliacos, sin adenopatías inguinales asociadas (3). En esta fase la proctitis es ulcerativa y exudativa que aumenta la posibilidad de transmisión y adquisición de VIH y otras ETS (2, 3).

Sin tratamiento, la enfermedad evoluciona a una tercera fase que implica destrucción del tejido circundante, produciendo una inflamación crónica. Apareciendo complicaciones como abscesos rectales, fístulas colorrectales o estenosis rectal, como en nuestro caso (1, 2).

El LGV puede simular una enfermedad inflamatoria intestinal (EII) (3,4), como en nuestro caso, o una neoplastia rectal (5). El diagnóstico histológico mediante biopsias por colonoscopia, no es posible, ya que las características de la colitis ulcerosa presentan inflamación con distorsión de la arquitectura y formación de granulomas, que también se observa en la infección por LGV (3).

El diagnóstico de LGV rectal se basa en la alta sospecha clínica asociado a los factores de riesgo, HSH con historia sexual que sugiera una ETS. Las pruebas de laboratorio para LGV incluye la amplificación de ácidos nucleicos y cultivo, seguido del genotipo a través de análisis de polimorfismo basados en la reacción en cadena de la polimerasa y pruebas serológicas (4).

Algunos pacientes han sido sometidos a resección anterior baja de recto, por una presunta lesión maligna, solo para tener el diagnóstico de LGV tras el examen de la pieza quirúrgica (6). En el caso ideal, se debería realizar el diagnóstico antes de iniciar un tratamiento específico. Sin embargo, en algunas circunstancias, el inicio del tratamiento antibiótico basado en la sospecha clínica puede ser apropiado. La pauta antibiótica es doxiciclina dos veces al día durante 21 días (7). Esta recomendación se basa en la eficacia del tratamiento reportada en numerosas series de casos junto con el perfil farmacocinético favorable, toxicidad mínima y la dosis conveniente. Se requiere una duración de 3 semanas, porque las infecciones causadas por LGV son más invasi-

vas y más difíciles de erradicar que las infecciones no complicadas del tracto genital, que generalmente responden a una semana de tratamiento (1,3,7).

Los pacientes deben ser seguidos hasta la resolución de los síntomas. Además se recomienda que todas las parejas sexuales en los últimos 6 meses sean advertidos sobre una posible infección. Las personas que han estado en contacto sexual con el paciente dentro de las 4 semanas posteriores al inicio de los síntomas o los últimos 3 meses si el paciente estaba asintomático cuando se detectó el LGV, deben someterse a pruebas diagnósticas e iniciarse el tratamiento (3).

## CONCLUSIONES

En los últimos años, el LGV se ha convertido en un problema de salud pública emergente en España, sobre todo en HSH. Detectar los casos y el estudio de los posibles contactos, para prevenir que se propague esta enfermedad, es un reto para todos los profesionales médicos.

Es una enfermedad que se puede confundir clínica, endoscópica e histológicamente con EII, por tanto, se trata de manera inapropiada, y el diagnóstico solo se pone de manifiesto tras fracaso del tratamiento. Para evitar retrasos en el diagnóstico y tratamiento, es importante mantener un alto índice de sospecha en pacientes HSH con proctitis que asocien factores de riesgo. Nuestro caso demuestra que con un tratamiento adecuado con doxiciclina puede resultar una mejoría importante en la resolución de la estenosis.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Diaz A, Ruiz-Alguero M, Hernando V. Linfogranuloma venéreo en España, 2005-2015: revisión de la bibliografía. *Med Clin (Barc)* 2018;151:412-7.
2. Harrison T, Som M, Stroup J. Lymphogranuloma venereum proctitis. *Proc (Bayl Univ Med Cent)* 2016;29:418-9.
3. Gallegos M, Bradley D, Jakate S, Keshavarzian A. Lymphogranuloma venereum proctosigmoiditis is a mimicker of inflammatory bowel disease. *World J Gastroenterol* 2012;18:3317-21.
4. Lee KJ, Kim J, Shin DH, Jung JO, Koh S, Kim KY, Lee JM. Chlamydial Proctitis in a Young Man Who Has Sex with Men: Misdiagnosed as Inflammatory Bowel Disease. *Chonnam Med J* 2015;51:139-41.

5. Bancil AS, Alexakis C, Pollok R. Delayed diagnosis of lymphogranuloma venereum-associated colitis in a man first suspected to have rectal cancer. *JRSM Open* 2016 Dec 1;8:2054270416660933.
6. Pinsk I, Saloojee N, Friedlich M. Lymphogranuloma venereum as a cause of rectal stricture. *Can J Surg* 2007;50: E31-2.
7. Stoner BP, Cohen SE. Lymphogranuloma Venereum 2015: Clinical Presentation, Diagnosis, and Treatment. *Clin Infect Dis* 2015;61 Suppl 8:S865-73.



# 47

## Una forma infrecuente de pancreatitis

---

### AUTOR:

**María José Martínez Cutillas**

Radiodiagnóstico. Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca.

### RESTO DE AUTORES:

**Andrés Francisco Jiménez Sánchez - Irene Sánchez Serrano  
Pilar Rey Segovia - Davinia Gea Martos - María Ato González**

### RESUMEN

Mujer de 41 años que consulta por tumoración submaxilar izquierda de 2 años de evolución. Se evidencia aumento de tamaño e hiperemia de la glándula submaxilar izquierda en ecografía y el resultado de la PAAF realizada es sugestivo de tejido linfático hiperplásico. Meses después, es ingresada por dolor abdominal siendo diagnosticada y tratada de pancreatitis aguda alitiásica. Dada la ausencia de mejoría clínica se realiza TC de abdomen visualizando hallazgos sugestivos de pancreatitis de origen autoinmune que se confirma con la elevación de cifras de IgG<sub>4</sub> sérica y presenta muy buena respuesta a corticoterapia.

La pancreatitis autoinmune es una forma infrecuente de pancreatitis crónica caracterizada por mostrar un infiltrado linfoplasmocitario y fibrosis. Es muy importante reconocerla, ya que no requiere cirugía y responde bien al tratamiento con corticoesteroides. Los hallazgos en imagen y serología son claves para el diagnóstico.

**Palabras clave:** pancreatitis autoinmune, sialoadenitis, IgG<sub>4</sub>.

## PRESENTACIÓN DEL CASO

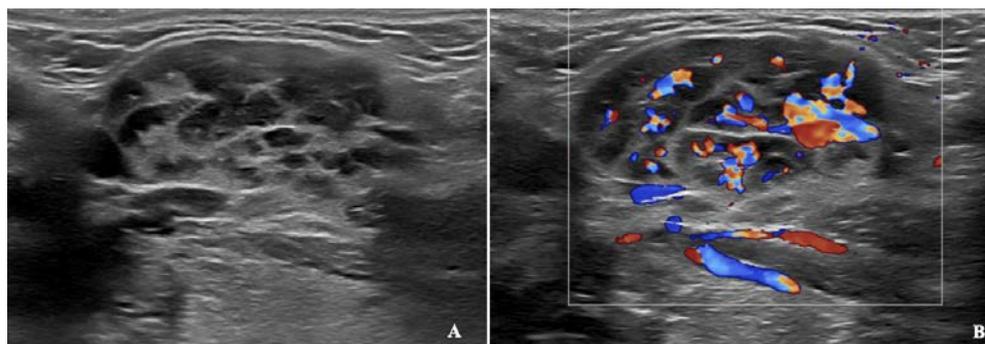
Es remitida a la consulta de otorrinolaringología (ORL) una paciente de 41 años que consulta a su médico de zona por aumento de tamaño progresivo de las glándulas submaxilares desde hace aproximadamente 2 años. El crecimiento se ha acentuado en los últimos 3 meses, sobre todo en la glándula submaxilar izquierda. No refiere dolor, solo sensación de presión.

Como antecedentes personales, la paciente presenta enfermedad celíaca diagnosticada en la infancia y episodios de dolor abdominal de repetición que aumentan con la ingesta y que atribuye a dicha enfermedad. No ha sido sometida a intervenciones odontológicas de manera reciente, niega hábitos tóxicos y no presenta enfermedades crónicas. Tampoco sigue ningún tratamiento de forma habitual.

En la exploración física por parte de ORL, destaca la presencia de una tumoración a nivel de la glándula submaxilar izquierda, que se presenta redondeada, homogénea, no dolorosa a la palpación y móvil, no está adherida a planos profundos. No se palpan adenopatías cervicales ni otras alteraciones.

Ante la historia clínica y exploración física, se solicita una ecografía cervical (Figura 1) que evidencia aumento de tamaño de la glándula submaxilar izquierda que presenta ecoestructura heterogénea difusa y aumento de flujo Doppler en su interior. Así mismo, se identifican adenopatías regionales de aspecto reactivo con tamaño de hasta 15mm de eje corto. No se observan imágenes de litiasis. Estos hallazgos son sugestivos de sialoadenitis, probablemente crónica por la evolución del cuadro, por lo que se recomienda realización de PAAF de la tumoración palpable, siendo el resultado histológico de tejido linfático hiperplásico.

Dos meses después, la paciente acude a urgencias con mal estado general y dolor abdominal de 1 mes de evolución que en la última semana se centra en epigastrio



**Figura 1.** Ecografía cervical. A: modo B; B: Doppler color. Aumento de tamaño de tamaño de la glándula submaxilar izquierda con aumento del flujo Doppler asociado.

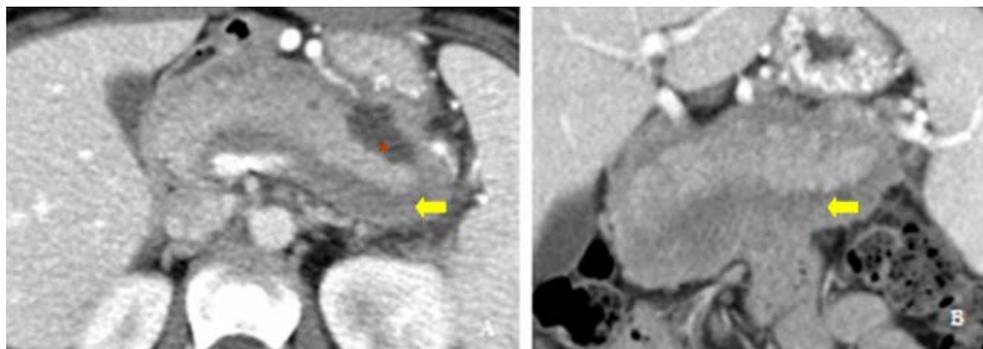


**Figura 2.** Ecografía de abdomen con sonda en posición transversal localizada en epigastrio. Corte longitudinal del páncreas que se identifica aumentado de tamaño y completamente anecoico, signo de infiltración difusa.

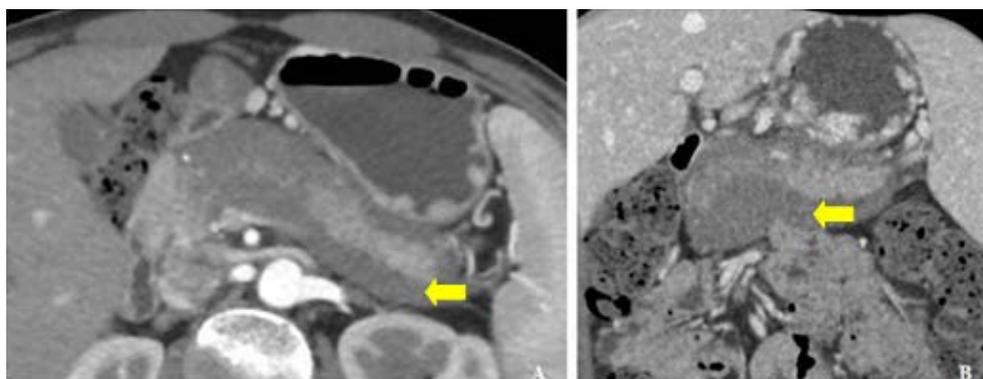
y se manifiesta de manera más intensa. En la analítica, la amilasa está ligeramente incrementada en suero (193 U/L) y también en orina (2184 U/L). No existen alteraciones significativas en las cifras del hemograma ni de las enzimas hepáticas. La paciente ingresa por parte del servicio de Digestivo con diagnóstico clínico de pancreatitis aguda y durante su estancia en el hospital, es sometida a tratamiento sintomático con sueroterapia, dieta absoluta y pauta de analgesia. Es necesario hasta el empleo de opioides débiles, pero la sintomatología no cede y el estado general de la paciente no mejora en las primeras 72 horas, por lo que se decide realización de una ecografía y una TC de abdomen con contraste intravenoso para valorar posibles complicaciones.

En la ecografía el páncreas aparece aumentado de tamaño y completamente anecoico, signo de infiltración (Figura 2).

En la TC abdominal (Figura 3) se describe aumento difuso del tamaño del páncreas que presenta pérdida de su lobulación característica dándole un aspecto en *salchicha*. También, rodeando al páncreas se observa un halo hipodenso periférico y un área de densidad líquida en la cola atribuible a necrosis. No se identifican calcificaciones parenquimatosas. Así mismo, se observa una posible trombosis de la vena renal esplénica. Estos hallazgos hacen necesario descartar una pancreatitis autoinmune como desencadenante del cuadro.



**Figura 3.** TCMD de abdomen con contraste i.v. Corte axial (A) y reconstrucción MPR coronal (B) centrado en páncreas. Aumento difuso del páncreas que presenta pérdida de su lobulación característica dándole un aspecto en *salchicha*. Así mismo, rodeando al páncreas se observa un halo hipodenso periférico (flecha amarilla) y un área de densidad líquida en la cola atribuible a necrosis (asterisco rojo).



**Figura 4.** TCMD de abdomen con contraste i.v. Corte axial (A) y reconstrucción MPR coronal (B) centrado en páncreas. Mejoría radiológica con disminución de tamaño del páncreas y recuperación de la lobulación característica. Persistencia de halo hipodenso periférico (flecha amarilla) y resolución de área de necrosis.

Dada la ausencia de respuesta al tratamiento sintomático y los hallazgos de imagen se decide ampliar el estudio con ANOES e inmunoglobulina G4. Se solicita también una ecoendoscopia para toma de biopsias. Así mismo, se inicia tratamiento con prednisolona con mejoría clínica casi inmediata. La paciente está anticoagulada con acenocumarol y presenta cifras de INR superiores a 1,5 por lo que no se puede realizar la biopsia pancreática. Las cifras de inmunoglobulina G en suero están elevadas (1602 mg/dl) y específicamente la subclase IgG<sub>4</sub> sérica presenta cifras de 1380 mg/dl (normal entre 1-135). Dada la buena respuesta clínica, la paciente es dada de alta con

**Tabla 1**  
Etiología de las pancreatitis crónicas

Etiología de PC (1-2)	
Abuso de alcohol	Causa más frecuente Existe susceptibilidad individual
Obstrucción ductal	Secundaria a calcificaciones, tumores o traumatismos.
Fármacos	IECAs, estatinas, azatioprina, esteroides, lamivudina, hidroclorotiazida, interferón, ácido valproico, anticonceptivos orales.
Autoinmune	
Hereditaria	AD Riesgo elevado de padecer cáncer de páncreas
Tropical	Causa más frecuente en zonas tropicales Etiología desconocida
Secundaria a procesos sistémicos	Fibrosis quística, lupus eritematoso sistémico, hipertrigliceridemia, hipercalcemia...
Idiopática	

pauta descendente de corticoides y controles periódicos por su Digestivo de zona. En la última revisión, aporta una TC (Figura 4) en el que se evidencia una clara mejoría radiológica con disminución del tamaño del páncreas que ha recuperado la lobulación característica y de el halo hipodenso que lo rodea. La paciente sigue con azatioprina como tratamiento de mantenimiento permaneciendo estable sin nuevos episodios de dolor abdominal.

## DISCUSIÓN

La pancreatitis crónica (PC) es el resultado de un proceso progresivo de inflamación, fibrosis y alteraciones morfológicas de la glándula pancreática que provoca en ella un daño estructural permanente, lo que se traduce en un deterioro progresivo de sus funciones exocrina y endocrina (1-2).

El abuso de alcohol es la causa más frecuente en los países desarrollados, aunque existen muchas otras causas por las que se puede desarrollar esta enfermedad (Tabla 1).

El síntoma más frecuente es el dolor abdominal, que es a la vez el que más afecta a la calidad de vida de los pacientes. Suele cursar inicialmente en brotes y posteriormente se hace continuo con episodios de exacerbación. Los pacientes describen un dolor epigástrico que se irradia a la espalda a 'modo de cinturón' y que empeora con la ingesta (1-2). Cuando hay una pérdida de la función exocrina del páncreas >90 % se produce la malabsorción. En primer lugar, no se absorbe la grasa con la consiguiente esteatorrea y posteriormente puede haber una malabsorción de vitaminas liposolubles (ADEK), vitamina B12 y oligoelementos.

Con la pérdida de la función endocrina del páncreas aparece la Diabetes Mellitus tipo 3c que se da con más frecuencia en pacientes con formas evolucionadas y calcificantes de PC.

Para el diagnóstico se combinan datos clínicos, analíticos, pruebas de imagen y test funcionales (2). La combinación de dolor abdominal, calcificaciones pancreáticas, esteatorrea y diabetes es típica de esta enfermedad, pero solo aparece en fases avanzadas.

En general, el tratamiento de la PC es sintomático y deben descartarse complicaciones tratables que causen los síntomas y evitar o controlar los factores etiológicos (3-4). Para el control del dolor se emplea principalmente una dieta pobre en grasa y enzimas pancreáticas que hagan disminuir la estimulación de la secreción pancreática; analgesia con paracetamol, AINES o metamizol y progresando a opioides débiles como tramadol en caso de mal control; antioxidantes que reducen el estrés oxidativo que participa en la patogénesis de la PC; el tratamiento endoscópico, intervencionista y el quirúrgico se reserva para casos seleccionados. La aparición de complicaciones tales como: esteatorrea, DM, pseudoquistes, fístulas, compresiones...requiere tratamiento específico. En la forma hereditaria de PC, es necesario prevenir la aparición de cáncer de páncreas ya que su incidencia aumenta en estos pacientes.

Aunque las características clínicas, funcionales y morfológicas suelen ser similares en todos los pacientes con PC, existen ciertos criterios clínicos, radiológicos e histológicos que permiten establecer una clasificación diferenciando las siguientes entidades (2, 4):

- PC calcificante.
- PC obstructiva.
- Pancreatitis del surco.
- PC autoinmune.

La pancreatitis autoinmune se caracteriza por mostrar un infiltrado linfoplasmocitario y fibrosis pancreática, así como un aspecto característico en las pruebas de imagen (5). Ante la sospecha clínica de pancreatitis, los radiólogos tenemos que sugerir la autoinmunidad como probable causa cuando se identifica el páncreas aumentado de

**Tabla 2**  
Tipos de pancreatitis autoinmune y sus principales diferencias.

	<b>TIPO 1 o esclerosante linfoplasmocitaria</b>	<b>TIPO 2 o idiopática ductocéntrica</b>
Prevalencia	Más frecuente en Asia	Más frecuente en UE y EEUU
Edad	Mayores	Jóvenes
Sexo	Hombres > Mujeres	Hombres = Mujeres
Ictericia obstructiva	Frecuente	Ocasional
Dolor abdominal	Rara	Frecuente
Páncreas aumentado	Frecuente	Frecuente
Serología	IgG alta y autoanticuerpos IgG <sub>4</sub> +	IgG normal y autoanticuerpos IgG <sub>4</sub> -
<b>Enfermedades extrapancreáticas asociadas</b>		
Sialoadenitis esclerosante	Sí	No
Colangitis esclerosante	Sí	No
Colitis ulcerosa	Rara	Frecuente
Fibrosis retroperitoneales	Sí	No
Respuesta a esteroides	Sí	Sí
Recaída	Alta tasa	Rara

tamaño de forma focal o difusa y con pérdida de lobulaciones características dándole un aspecto típico *en salchicha*. Puede mostrar realce arterial atenuado y es característico el realce en fase tardía. No suelen hacer calcificaciones y puede visualizarse un halo hipodenso periférico a la glándula atribuible a infiltrado linfoplasmocitario (5, 6).

Es característica la elevación de IgG y presencia de autoanticuerpos IgG<sub>4</sub>, aunque no aparece en todos los casos. Y pueden aparecer enfermedades extrapancreáticas asociadas. Existen dos subtipos de pancreatitis autoinmune, la tipo 1 o forma esclerosante linfoplasmocítica y la tipo 2 también denominada idiopática ductocéntrica. Sus principales diferencias se recogen en la tabla 2 (5).

En el diagnóstico diferencial se debe incluir la infiltración pancreática por linfoma, por cáncer de páncreas difuso o por metástasis.

Es muy importante reconocer el cuadro ya que tiene muy buena respuesta a corticoides y no es necesario tratamiento quirúrgico (3, 4). Durante los episodios de exa-

cerbación se administran 30mg diarios de prednisolona durante 2 semanas. Posteriormente, se reduce la dosis de 5 en 5mg cada 1-2 semanas hasta llegar a los 15mg. Por último, se 2,5-5 mg cada 2-8 semanas hasta suspender el tratamiento. La azatioprina, se emplea para el tratamiento de mantenimiento a dosis de 2mg/kg/día, debiéndose comprobar previamente una concentración adecuada de tiopurina metiltransferasa (TPMT) para intentar de evitar al máximo aparición de mielotoxicidad.

## CONCLUSIÓN

La pancreatitis autoinmune es una forma infrecuente de pancreatitis crónica caracterizada por mostrar un infiltrado linfoplasmocitario y fibrosis. Clínicamente puede ser indistinguible de otras formas de pancreatitis por lo que la sospecha radiológica es imprescindible para su correcto diagnóstico. Los niveles de IgG<sub>4</sub> pueden estar elevados y enfermedades sistémicas como la sialoadenitis esclerosante pueden aparecer asociadas. Es muy importante saber reconocer este cuadro, ya que no requiere cirugía y responde bien al tratamiento con corticoesteroides.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Conwell DL, Lee LS, Yadav D, Longnecker DS et al. American Pancreatic Association Practice Guidelines in Chronic Pancreatitis: evidence-based report on diagnostic guidelines. *Pancreas*. 2014 Nov;43(8):1143-62.
2. Martínez J, Abad-González A, Aparicio JR, Aparisi L et al. The Spanish Pancreatic Club recommendations for the diagnosis and treatment of chronic pancreatitis: part 1 (diagnosis). *Pancreatology*. 2013 Jan-Feb;13(1):8-17.
3. de-Madaria E, Abad-González A, Aparicio JR, Aparisi L et al. The Spanish Pancreatic Club's recommendations for the diagnosis and treatment of chronic pancreatitis: part 2 (treatment). *Pancreatology*. 2013 Jan-Feb;13(1):18-28.
4. Forsmark CE. Management of chronic pancreatitis. *Gastroenterology*. 2013;144:1282-1291.
5. Shimosegawa T, Chari ST, Frulloni L, Kamisawa T et al. International Association of Pancreatology. International consensus diagnostic criteria for autoimmune pancreatitis: guidelines of the International Association of Pancreatology. *Pancreas*. 2011 Apr;40(3):352-8.
6. Perez-Johnston R, Sainani NI, Sahani DV. Imaging of chronic pancreatitis (including groove and autoimmune pancreatitis) *Radiol Clin North Am*. 2012;50:447-466.

# 48

## La importancia de la lectura sistemática y los conocimientos anatómicos en las pruebas de imagen iniciales: claves diagnóstica que no siempre necesitan de tecnologías avanzadas

---

AUTOR:

**Begoña Márquez Argente del Castillo**  
Radiodiagnóstico. Hospital Morales Meseguer.

RESTO DE AUTORES:

**Silvia Torres del Río - Carlos Vázquez Olmos - Juan Francisco Sánchez Martínez**  
**Irene Cases Susarte - Marina del Pilar Lozano Ros**

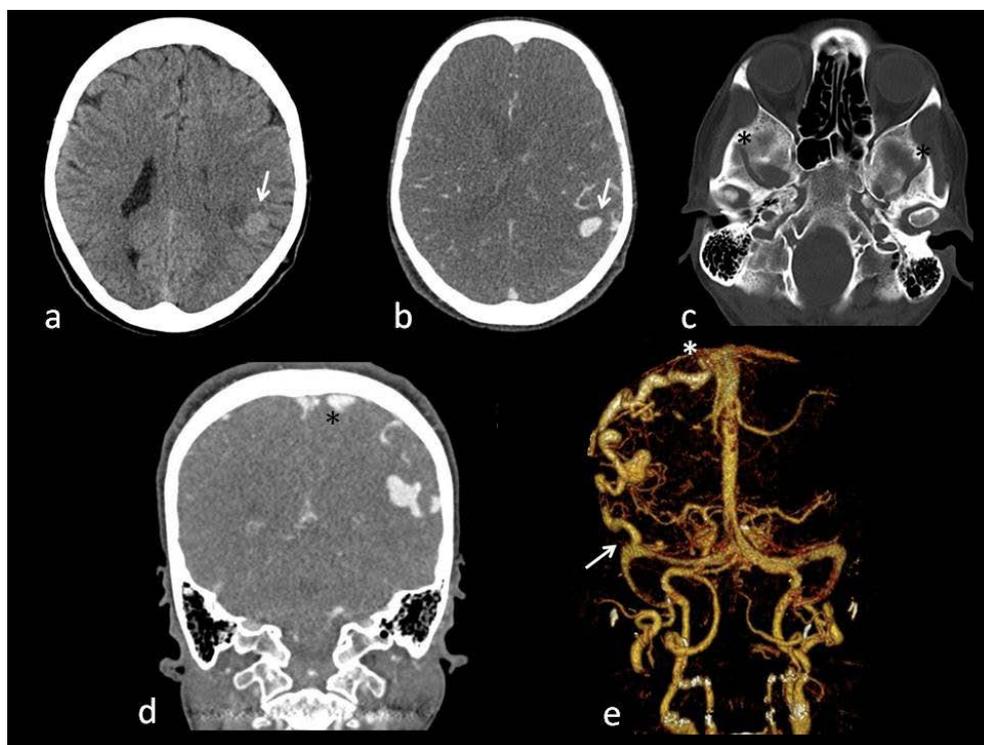
### RESUMEN

Presentamos el caso de una mujer de 70 años con cefalea de inicio brusco. Ante la sospecha de hemorragia subaracnoidea se realiza TC de cráneo simple que no evidenció sangrado intracraneal pero sí una lesión que motivó completar el estudio con un angio-TC, confirmándose la presencia de un vaso tortuoso en la convexidad izquierda. Ante la sospecha de malformación vascular cerebral, la angiografía es considerada la prueba diagnóstica y generalmente terapéutica. Sin embargo, un hallazgo en la ventana ósea de la TC permitía una aproximación diagnóstica inicial: un aumento de las improntas vasculares de las arterias meníngeas medias. En una malformación vascular, este hallazgo restringió el diagnóstico a las lesiones con comunicación arteriovenosa, y, junto al resto de características, fue posible establecer el diagnóstico: una fístula arterio-venosa dural. Es importante recordar, entre los avances tecnológicos actuales, que la clave puede estar en la lectura sistemática y los conocimientos anatómicos básicos.

## CASO CLÍNICO

Se presenta el caso de una mujer de 70 años sin antecedentes médicos de interés que acude a Urgencias del Hospital Morales Meseguer (HMM) por cefalea intensa de inicio brusco sobre las 4 de la madrugada mientras dormía, acompañada de náuseas y vómitos de contenido biliar con vómitos y cortejo vegetativo asociado. A la exploración el único hallazgo fue que el dolor aumentaba con las maniobras de Valsalva. Con la intención de descartar una hemorragia subaracnoidea se realizó una TC craneal simple urgente (Figura 1).

La TC no mostró hemorragias agudas intra ni extraaxiales evidentes pero sí una imagen hiperdensa tubular de aspecto tortuoso a nivel frontoparietal izquierdo, que



**Figura 1.** Las imágenes superiores muestran cortes axiales de TC, en los que se observa la lesión hiperdensa con el halo hipodenso adyacente en el punto en el que produce la dilatación aneurismática (flecha) en TC simple (a) y en la AngioTC (b). La ventana ósea (c) evidencia las improntas vasculares de las arterias meníngeas medias en ambos esfenoides (asteriscos). En la reconstrucción coronal (d) y Volume Rendering (e) de la Angio-TC se puede apreciar la vena cortical tortuosa saliendo desde el seno sagital (asteriscos) hasta el seno trasverso (flecha).

impresionaba encontrarse en el fondo de un surco, siendo dudosa la afectación del parénquima cerebral, ya que en su tramo más inferior estaba circundada por una hipodensidad del parénquima adyacente que podría estar traduciendo afectación del mismo (bien por un fenómeno de gliosis, bien edema secundario). Además, el ventrículo ipsilateral estaba levemente colapsado, probablemente por efecto masa de la lesión. Debido al aspecto tubular, la localización de la lesión y su hiperdensidad, la sospecha inicial era de lesión vascular, por lo que se completó estudio con una AngioTC craneal. En este último, la lesión aparecía replecionada por el contraste con una densidad semejante a las arterias cerebrales, confirmando que la lesión era de origen vascular y que transcurría desde el seno sagital superior hasta el seno transversal izquierdo, con una dilatación aneurismática pero sin claros nidos. Con estos hallazgos, el diagnóstico diferencial que debe tenerse en cuenta es el de las malformaciones vasculares cerebrales.

Pero estos no eran los únicos hallazgos. En la ventana ósea, la cual es importante revisar aunque no tengamos sospecha de patologías relacionadas con el hueso o estamos buscando fracturas craneales, se apreciaba un hallazgo más sutil y que daría una pista importante en el diagnóstico diferencial. Desde el ala mayor del esfenoides llamaba la atención, de forma bilateral, una impronta vascular de significación mayor de la habitual, que nacía del agujero espinoso, recorría el ala mayor del esfenoides, continuaba por el hueso temporal y frontal hasta aproximadamente la línea media. La entrada a través del agujero espinoso y el recorrido son los correspondientes a la arteria meníngea media, y el aumento de este suco traduce un aumento de calibre de ambas arterias de forma bilateral y simétrica.

Para descartar la presencia de hemorragia subaracnoidea se realizó una punción lumbar en urgencias sin presencia de hematíes.

## DISCUSIÓN Y DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Existen múltiples clasificaciones para establecer el diagnóstico diferencial de las malformaciones arterio-venosas, basadas en distintos aspectos de las mismas. Para este caso se utilizará la seguida por Osborn (1), basada en la presencia o ausencia de comunicación arterio-venosa en la lesión (tabla 1), por dos motivos. El primero es que a efectos de tratamiento el primer grupo es susceptible de tratamiento endovascular mientras que el segundo requiere cirugía o bien una actitud expectante. El segundo es que resulta útil en este caso gracias al hallazgo en la ventana ósea de la dilatación de arterias aferentes. La existencia de una lesión que parece comunicar el seno sagital con el transversal (por tanto un vaso venoso) junto a un aumento de calibre de las ar-

**Tabla 1**  
Clasificación de las malformaciones vasculares cerebrales

Con comunicación AV	Sin comunicación AV
MAV	Anomalía del desarrollo venoso
Malformación de la vena de Galeno	Seno pericraneal
Fístula AV	Telangiectasia capilar
↓	↓
<b>ENDOVASCULAR</b>	<b>CIRUGÍA / EXPECTANTE</b>

terias menígeas medias, solo podría ser justificada porque nuestra lesión presentase una comunicación entre el sistema arterial y venoso. Por lo que podemos descartar de entrada las malformaciones sin comunicación arterio-venosa.

Dentro de las lesiones con comunicación arterio-venosa destacan por su frecuencia las malformaciones arteriovenosas (2, 3), consistentes en un ovillo de vasos con una arteria nutricia y una vena de drenaje. A pesar de que, igual que nuestro caso, estas lesiones pueden presentar en un 50 % aneurismas en el seno del ovillo y producir gliosis periférica, es posible descartarlas como opción por la ausencia de un claro ovillo en las imágenes y por tratarse de una lesión extraaxial (aunque pueden existir malformaciones arterio-venosas piales, la gran mayoría son intraparenquimatosas).

La segunda de las entidades, la malformación de la vena de Galeno (4), está causada por una fístula entre arterias coroideas profundas y la vena precursora de la vena de Galeno. En la imagen aparecería como una formación quística en la línea media, posterior al tercer ventrículo, nada que ver por tanto con nuestro caso.

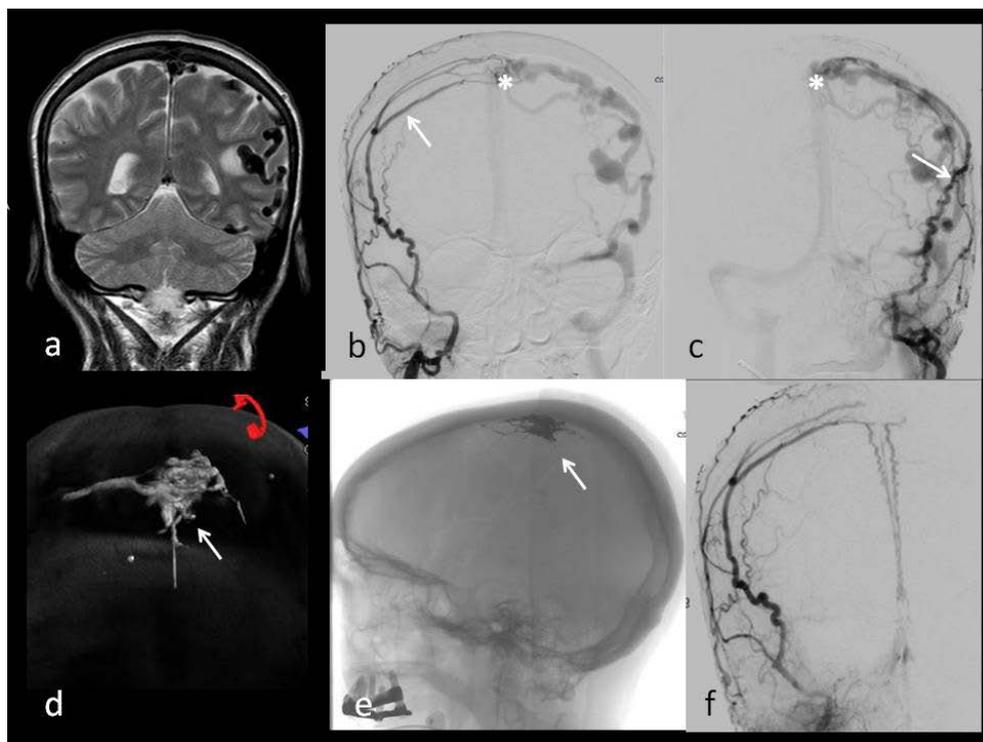
Por último encontramos las fístulas arterio-venosas (FAV). Esta entidad se caracteriza por la comunicación entre una vena y una arteria. Se subdividen en FAV piales y dures en función del origen de la arteria aferente (5, 6). Para ello es importante recordar que las arterias piales son ramas de las arterias cerebrales media, anterior o posterior (ramas por tanto de arteria carótida interna y vertebrales) y transcurren sobre la superficie cerebral o dentro de ella. Mientras que las arterias dures transcurren entre la bóveda craneal y la duramadre y son ramas de la arteria carótida externa. Teniendo en cuenta este dato y recordando el aumento del surco vascular de las arterias menígeas medias (7), podemos llegar al diagnóstico de sospecha del caso como una fístula arterio-venosa dural, aunque la

**Tabla 2**  
Clasificación de las fistulas arterio-venosas según Borden y Cognard

Clasificación de Borden		
<i>Tipo</i>	<i>Sitio de drenaje</i>	<i>Drenaje venoso cortical</i>
<b>Benignas</b>		
I	Seno dural	No
<b>Agresivas</b>		
II	Seno dural	Sí
III	Vena cortical	Sí

Clasificación de Cognard			
<i>Tipo</i>	<i>Sitio de drenaje</i>	<i>Patrón de flujo</i>	<i>DVC</i>
<b>Benignas</b>			
I	Seno dural	Anterógrado	No
Ila	Seno dural	Retrógrado	No
<b>Agresivas</b>			
IIb	Seno dural	Anterógrado	Sí
Ila + b	Seno dural	Retrógrado	Sí
III	Vena cortical		Sí
IV	Vena cortical		Sí + ectasia venosa
V	Vena cortical + drenaje perimedular espinal		Sí

arteriografía sea la prueba de confirmación. El dato que puede resultar dudoso es la bilateralidad y simetría en la dilatación de las arterias menígeas medias, y esta duda la resuelve la arteriografía. La paciente fue derivada al Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca (HUVA), donde se realizó una resonancia magnética y una arteriografía (figura 2). Esta última confirmó la presencia de una fístula arterio-venosa dural nutrida por ambas arterias menígeas medias y la arteria anterior de la hoz cerebral, con drenaje a una vena cortical de la convexidad izquierda y con varias dilataciones aneurismáticas en su longitud. La resonancia magnética con-



**Figura 2.** Las imágenes superiores muestran la lesión antes del tratamiento en una imagen coronal de RM potenciada en T2 (a) y en la angiografía cerebral (b y c). Al introducir contraste a través de la carótida externa de la izquierda (b) y de la derecha (c), se aprecia paso (asterisco) del mismo a través de las arterias meníngicas medias (flechas) a la lesión. Las imágenes inferiores corresponden a la angiografía tras embolización. El cierre de la fístula se realizó mediante la introducción de material de embolización a través de los distintos aferentes. La reconstrucción volumétrica (d) y la radiografía lateral (e) muestran el material introducido (flechas); y la angiografía de control, la ausencia de llegada de contraste a la lesión a través de la meníngica media (e).

firmó el edema o gliosis perilesional en torno a uno de los aneurismas de flujo al mostrar una hiperintensidad en secuencias T2 que coincidía con la hipodensidad visible en la TC.

Las fístulas arteriovenosas dures (5) son una entidad diez veces menos frecuente que las malformaciones arteriovenosas. Su origen suele ser idiopático aunque está descrita la asociación con el antecedente de trombosis sinusal. Los senos transversos, sigmoide y cavernoso son su localización más frecuente y clínicamente suelen aparecer en pacientes de 40-60 años como hallazgo casual o con síntomas tales como acúfenos (cuando involucran transversos o sigmoideos), proptosis (senos cavernosos) y, en las conocidas como malignas, como crisis comiciales, demencia o con focalidad

neurológica. En la imagen, son lesiones superficiales a la corteza cerebral que suelen producir dilatación de los senos o venas a las cuales drenan e incluso producir dilatación de los conductos vasculares transóseos. Característicamente, se diferencian de las malformaciones arteriovenosas por la ausencia del nido típico y el sangrado de estas lesiones es infrecuente.

De entre las clasificaciones más utilizadas para las FAV destacan las de Borden y Cognard (tabla 2). Borden (8) las clasificó en función del lugar de drenaje y la presencia o ausencia de drenaje venoso cortical. Cognard (9) añadió la dirección del flujo y las características de la arquitectura del flujo venoso eferente (ectasia de venas corticales, venas ectásicas perimedulares...). En la tabla 2 se puede ver la correspondencia entre ambas clasificaciones y podemos ver que nuestro caso corresponde a una malformación arteriovenosa con drenaje en una vena cortical tipo III de Borden y IV de Cognard.

Como se comentó previamente, esta patología es susceptible a tratamiento endovascular (10). A la paciente se le realizó embolización de los distintos pedículos arteriales que nutrían la fístula, comprobándose en controles posteriores la ausencia de comunicación arterio-venosa (figura 2).

## CONCLUSIÓN

El caso presentado es un ejemplo de la importancia de los conocimientos anatómicos y de la realización de una lectura sistemática en los estudios radiológicos. La arteriografía es considerada el gold-standar para el diagnóstico y posible tratamiento de las fístulas arteriovenosas. Sin embargo, en el caso expuesto, la TC, gracias al conocimiento de la anatomía vascular cerebral y la realización de una lectura completa y sistemática permite el diagnóstico de forma no invasiva.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Osborn AG. Malformaciones Vasculares. En: El encéfalo: Diagnóstico por imagen, patología y anatomía. España: Editorial Médica Panamericana; 2018. p.135- 168.
2. Garg A. Vascular Brain Pathologies. Neuroimag Clin N Am. 2011; 21: 897–926.
3. Geibprasert S, Pongpech S, Jiarakongmun P, Shroff MM, Armstrong DC, Krings T. Radiologic Assessment of Brain Arteriovenous Malformations: What Clinicians Need to Know. RadioGraphics. 2010; 30: 483–501.
4. Álvarez H, García R, Rodesch G, Sachet M, Krings T, Lasjaunias P. Vein of Galen Aneurysmal Malformations. Neuroimag Clin N Am. 2007; 17:189–206.

5. Gandhi D, Chen J, Pearl M, Huang J, Gemmete JJ, Kathuria S. Intracranial Dural Arteriovenous Fistulas: Classification, Imaging Findings, and Treatment. *AJNR Am J Neuroradiol.* 2012; 33 (6): 1007-1013.
6. Yu J, Shi L, Xianli L, Wu Z, Yang H. Intracranial non-galenic pial arteriovenous fistula: A review of the literature. *Interventional Radiology.* 2016; 22(5): 557-568.
7. Yu J, Guo Y, Xu B, Xu K. Clinical importance of the middle meningeal artery: A review of the literature. *Int. J. Med. Sci.* 2016; 13(10): 790-799.
8. Cognard C, Gobin P, Pierot A, Bailly AL, Houdart E, Casasco A et al. Cerebral Dural Arteriovenous Fistulas: Clinical and Angiographic Correlation with a Revised Classification of Venous Drainage. *Radiology.* 1995; 194: 671-680.
9. Borden JA, Wu KA, Shucart WA. A proposed classification for spinal and cranial dural arteriovenous fistulous malformations and implications for treatment. *J Neurosurg.* 1995; 82: 166-179.
10. Jabbour P, Tjoumakaris S, Chalouhi N, Randazzo C, González FL, Dumont A, Rosenwasser R. Endovascular Treatment of Cerebral Dural and Pial Arteriovenous Fistulas. *Neuroimag Clin N Am.* 2013; 23: 625-636.

# 49

## Prótesis de rodilla dolorosa: ¿siempre estuvo presente la infección?

---

### AUTOR:

**AbdalaAziz Lanagrán Torres**

Cirugía Ortopédica y Traumatología. Hospital General Universitario Reina Sofía.

### RESTO DE AUTORES:

**Patricio Martínez Sáez - Iván Morales González - Marina Sánchez Robles  
Raúl Valverde Sarabia - José Fernando Moreno Sánchez**

### RESUMEN

Presentamos el caso de un paciente portador de una prótesis de rodilla que consulta reiteradamente en el servicio de Urgencias por gonalgia con exploración, analíticas y radiografías repetidas normales. Posteriormente, comienza con lumbalgia de rápida evolución, incapacitante y refractaria a analgesia detectándose soplo cardíaco por lo que ingresa siendo diagnosticado de endocarditis, artritis séptica de rodilla y espondilodiscitis con aislamiento bacteriano y fúngico. Fue sometido a cirugía, retirándose la prótesis y colocando temporalmente un espaciador de cemento con antibiótico. Se inició tratamiento antibiótico y antifúngico intravenosos y, ante la ausencia de mejoría clínica lumbar, precisó de discectomía y corpectomía a nivel L2-L3 así como fijación con injerto de peroné estructural con posterior sustitución por caja intersomática. Ante la normalización mantenida de parámetros analíticos y clínicos tras suspensión de antibioterapia y antifúngicos se implantó una prótesis de rodilla definitiva.

**Palabras clave:** gonalgia, PTR dolorosa, artritis séptica, lumbalgia, espondilodiscitis.

## CASO CLÍNICO

Varón de 64 años con antecedentes de hipertensión arterial mal controlada, esteatosis hepática, nefropatía con enfermedad renal crónica estadio 3, síndrome ansioso-depresivo y adenocarcinoma de próstata intervenido. Es sometido a intervención quirúrgica por gonartrosis izquierda realizándose artroplastia total de dicha rodilla.

A las dos semanas de la cirugía, comienza con dolor por lo que acude en múltiples ocasiones al servicio de Urgencias siendo catalogado de prótesis total de rodilla (PTR) dolorosa con exploración física anodina, así como analíticas, incluyendo hemograma y reactantes de fase aguda, y radiografías simples sin alteraciones significativas. Ante la persistencia de la clínica finalmente acaba ingresando a cargo de Traumatología para controlar el dolor y completar estudio.

Se plantea el caso en sesión clínica y se decide la realización de una punción-aspiración articular en quirófano con el objetivo de llevar a cabo el test de alfa defensina que descartara una infección subyacente. Sin embargo, dicha prueba no es concluyente debido a la existencia de un hematoma intraarticular franco. Se decide entonces realizar una artroscopia exploratoria y de limpieza articular en la que se aprecia tejido sinovial compatible con la normalidad además de un hematoma en fase de organización que se desbrida. Ante la mejoría parcial de la clínica, es dado de alta hospitalaria volviendo a consultar a las dos semanas de nuevo en Urgencias por el mismo cuadro, decidiéndose continuar seguimiento de forma ambulatoria.

Cinco meses después, comienza con lumbalgia de rápida instauración, incapacitante y refractaria a analgesia habitual, consultando de nuevo y quedando ingresado. En planta de hospitalización, se encuentra hemodinámicamente estable, afebril y a la exploración se detecta un soplo aórtico de nueva aparición. Analíticamente destaca una discreta leucocitosis con neutrofilia así como elevación de los reactantes de fase aguda. Se realizan posteriormente hemocultivos, ecocardiograma transtorácico y transesofágico, artrocentesis de rodilla izquierda y resonancia magnética (RM) de columna lumbar llegando al diagnóstico de bacteriemia, fungemia, artritis séptica y endocarditis por *Streptococo agalactiae* y *Candida albicans*, y espondilodiscitis L3-L4 (Figura 1).

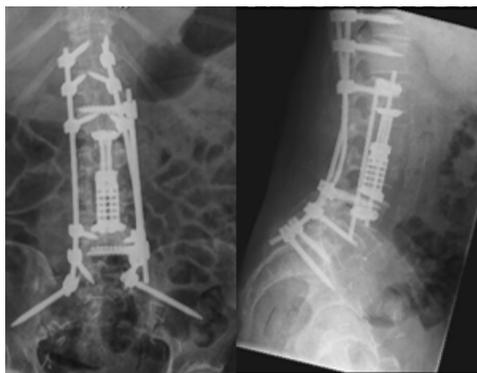
Se aborda quirúrgicamente al paciente mediante dos cirugías de primer tiempo en su rodilla izquierda retirando la PTR, realizando lavado articular y colocando espaciador de cemento con antibiótico (vancomicina y gentamicina). Dada la ausencia de mejoría clínica del dolor lumbar con antibioterapia y antifúngicos intravenosos así como la persistencia de marcadores inflamatorios elevados (PCR y VSG) se acaban llevando a cabo tres cirugías de columna en las que se procede a laminectomía y discectomía L2-L3, posterior corpectomía L2-L3, fijación con placa lateral e injerto es-



**Figura 1.**

estructural de peroné y finalmente sustitución del injerto de peroné por caja intersomática y fijación posterior con tornillos pediculares (Figura 2). Se mantuvo antibioterapia con linezolid, rifampicina y piperacilina-tazobactam, y antifúngicos, anidulafungina, durante dos meses con mejoría de los parámetros analíticos. Tras mantenerse posteriormente afebril, sin leucocitosis ni elevación de reactantes de fase aguda, se realizó el segundo tiempo quirúrgico retirando el espaciador de cemento e implantando una PTR nueva (Figura 3).

En la actualidad el paciente se encuentra asintomático desde el punto de vista infeccioso, sin dolor, aunque como secuela presenta un síndrome de cauda equina con incontinencia esfinteriana.



**Figura 2.**



**Figura 3.**

## DISCUSIÓN

La gonartrosis o artrosis de rodilla es una patología frecuente e invalidante en nuestro medio que afecta a más del 50 % de la población mayor de 64 años. Entre las causas predisponentes se encuentra la edad, el sexo, la obesidad, traumatismos previos y lesiones que afecten al cartílago articular. Entre los tratamientos establecidos contamos desde las medidas más conservadoras, como pueden ser analgésicos, rehabilitación, pérdida de peso, modificación del estilo de vida, infiltraciones con corticoides, viscosuplementación, hasta cirugías no protésicas y protésicas para reemplazar las superficies articulares en los casos evolucionados. En el caso de nuestro paciente se realizó una artroplastia total de rodilla sustituyendo tanto la superficie articular tibial como femoral debido a un proceso artrósico evolucionado de su rodilla.

El dolor tras la implantación de una prótesis de rodilla es una observación bastante frecuente. Ocurre aproximadamente en el 20 % de los pacientes operados y asocia una alta tasa de cirugías de revisión en los cinco primeros años en las que se recambian los componentes definitivos. Existen causas evidentes que pueden explicar ese dolor y que se ponen de manifiesto tanto en la exploración física como radiológica como pueden ser tendinopatías, inestabilidad, desgaste y aflojamiento de los componentes o que la causa radique en otras localizaciones como la cadera o la columna. En el caso de nuestro paciente no encontramos ninguna causa evidente que lo justificara.

Existen otras causas de dolor no tan evidentes y son estos casos los que siguen siendo un desafío en nuestra especialidad, pudiendo demorarse el diagnóstico incluso más de un año. Entre estas causas no explicadas destacan las infecciones. Puede existir una infección protésica subyacente y no existir clínica alguna, siendo normales incluso los parámetros analíticos. El diagnóstico tardío de las infecciones protésicas da como resultado la formación del biofilm por parte de los microorganismos (1). Este biofilm recubre toda la superficie del implante haciendo que los microorganismos sean resistentes al tratamiento antibiótico, por lo que requerirá la extracción de todo el implante para poder erradicar la infección. Su formación se establece en las primeras dos semanas del inicio de la sintomatología y será éste el punto crítico que nos condicionará el tratamiento a realizar. Si la infección se detecta en las dos primeras semanas podremos realizar una cirugía con conservación de implantes fijos y recambiar los móviles; por el contrario si el tiempo de evolución supera estas dos semanas daremos por establecido el biofilm y habrá que retirar los componentes fijos. Esta cirugía, una vez establecido, se puede realizar en uno o dos tiempos en función del momento en el que se decidan implantar los componentes definitivos: si en la misma cirugía en la que se retiran los componentes se implantan los definitivos será en un recambio en un

único tiempo; si se retiran los componentes y se coloca un espaciador de cemento con antibióticos y, una vez curada la infección, se implantan los componentes definitivos se tratará de un recambio en dos tiempos. En nuestro paciente realizamos un recambio en dos tiempos.

En los últimos años vienen diseñándose estrategias y algoritmos diagnósticos para poder detectar aquellos casos de infecciones protésicas subclínicas. Para ello se ha descrito la utilidad de pruebas como el test de la alfa defensina (2, 3), consistente en un inmunoensayo que mide la concentración del péptido antimicrobiano  $\alpha$ -defensina en el líquido sinovial que secretan las células ante un patógeno, las tiras reactivas de esterasa leucocitaria que, aunque fueron diseñadas originariamente para análisis de orina actualmente se utilizan para el diagnóstico de infecciones protésicas, además de biomarcadores, reactantes de fase aguda, etc. En nuestro paciente realizamos el test de la alfa defensina que, sin embargo, no se pudo llevar a cabo debido a que la muestra obtenida estaba formada mayoritariamente por hematoma y no existía suficiente líquido sinovial.

### CONCLUSIÓN

La artroplastia total de rodilla es un procedimiento quirúrgico que se realiza con relativa frecuencia y habitualmente con buenos resultados clínicos desde el punto de vista del dolor y de la funcionalidad. Como todo procedimiento quirúrgico, no está exento de riesgos y existe la posibilidad de que aparezcan complicaciones. Por tanto, ante todo paciente intervenido que presente dolor y en el que no exista una causa evidente que lo justifique, como pueden ser problemas mecánicos, aflojamientos de los componentes, tendinopatías..., debemos sospechar una infección subyacente incluso cuando las pruebas complementarias habituales no muestren alteraciones significativas. Esto es debido a que existe un alto porcentaje de pacientes con prótesis de rodilla dolorosa que son debidos a una infección subclínica y en los que el diagnóstico puede retrasarse hasta incluso 12 meses. Además, si no conocemos la causa, no debemos indicar un recambio protésico ya que estaríamos realizando un procedimiento sin resolver el verdadero problema.

### BIBLIOGRAFÍA

1. Beaulé P, Shea B, Abedlbari H et al. A protocol for a systematic review of the diagnostic accuracy of blood markers, synovial fluid, and tissue testing in periprosthetic joint infections (PJI). *Systematic Reviews*. 2015;4:148.

2. Deirmengian C, Kardos K, Kilmartin P et al. The Alpha-defensin Test for Periprosthetic Joint Infection Outperforms the Leukocyte Esterase Test Strip. *Clin Orthop Relat Res.* 2015; 473(1):198–203.
3. Djahani O, Rainer S, Pietsch M, Hofmann S. Systematic Analysis of Painful Total Knee Prosthesis, a Diagnostic Algorithm. *Arch Bone Jt Surg.* 2013; 1 (2): 48-52.

# 50

## Ortopedia funcional prequirúrgica en el paciente fisurado

---

### AUTOR:

**Ana Isabel Soriano Arroyo**

Cirugía Oral y Maxilofacial. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca.

### RESTO DE AUTORES:

**Cortez Ledo, M. G. - Caballero Illanes, V. - Camacho Luna, A.  
Teruel Hernández, E. - Rodríguez González, M. A.**

### RESUMEN

La fisura labiopalatina es la malformación orofacial más frecuente y se debe a la unión incompleta de los procesos que forman las estructuras faciales. En su etiología, hay factores genéticos y factores externos pero principalmente se considera que es multifactorial.

Además de las repercusiones estéticas tiene consecuencias a nivel funcional con repercusión en la deglución, la fonación y la respiración nasal.

El tratamiento es multidisciplinar y la presencia de un ortodoncista en el equipo permite llevar a cabo un tratamiento ortopédico funcional prequirúrgico que va a remodelar y desarrollar los segmentos del maxilar superior así como de los tejidos blandos, facilitando las intervenciones quirúrgicas posteriores al conseguir disminuir el tamaño de la fisura.

**Palabras clave:** ortopedia funcional, fisurado, ortopedia pre-quirúrgica.

## INTRODUCCIÓN

La fisura labio-palatina es la malformación orofacial congénita más frecuente, con una prevalencia variable según la fuente bibliográfica, se estima que se encuentra aproximadamente entre 1,8 casos por cada mil nacidos (1). De etiología multifactorial, con una importante base genética y actuación de factores exógenos, que van a impedir un desarrollo facial completo. Se produce un fallo en la fusión de los procesos que van a formar la cara a nivel de la línea media (1, 2).

Esta malformación, se caracteriza por presentar todas las estructuras normales en la región facial (labio, maxilar, nariz...) pero se encuentran desplazadas e hipoplásicas. Además del defecto estético, las fisuras generan alteraciones en la alimentación, en la fonación-audición, la respiración nasal e incluso en el normal desarrollo óseo y muscular perioral y perinasal (2, 3).

Debido a la repercusión de distintas funciones, su tratamiento debe ser multidisciplinario (3) (cirujanos maxilofaciales, otorrinolaringólogos, psicólogos, logopedas, genetistas, odontopediatras, ortodontistas) para ofrecer los cuidados óptimos de manera coordinada. El tratamiento del cierre de las fisuras hasta hace unos años era principalmente quirúrgico pero la aparición de la ortopedia funcional prequirúrgica ha supuesto un gran avance en el tratamiento de estos pacientes (4).

### Terapia ortopédica funcional pre-quirúrgica

El concepto de ortopedia pre-quirúrgica se inició en 1950 por con Mc Neil con unas placas seriadas en el paladar y fue Grayson et al (5) en 1993, quien conformaron una placa de ortodoncia a la que se añadió una extensión nasal para crear un moldeador nasopalveolar (NAM) fijado firmemente. Estas placas han sufrido modificaciones, las más relevantes las aportadas por la Dra. Teresita Pannaci (6), que emplea la ortopedia funcional pre-quirúrgica en los pacientes fisurados.

Se define como ortopedia funcional maxilar (OFM) el conjunto de medidas terapéuticas que se aprovechan de las fuerzas y movimientos habituales de funciones fisiológicas tales como la masticación, la deglución, la respiración, etc. para dirigir el crecimiento del macizo facial. De esta manera actúan fuerzas leves e intermitentes que van a permitir una normofunción del sistema estomatognático (7).

La Dra. Pannaci aplicó sobre las placas de ortopedia una serie de estrías paralelas y transversales que originan un cambio de textura para provocar un mayor estímulo con la lengua.



**Figura 1.** Fisura labiopalatina izquierda completa al nacimiento: A) Molde en arcilla; B) Se observa gran dimensión de la fisura y la afectación nasal del lado fisurado.

El estímulo de la OFM remodela el maxilar superior y cierra parcial y progresivamente la fisura, generando un mayor soporte en los tejidos y facilitando la reconstrucción del labio, el paladar y la nariz.

## CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de una paciente diagnosticada en la ecografía de la semana 20 de fisura labiopalatina unilateral izquierda, sin otras anomalías asociadas. Parto a término, natural, sin incidencias, exploración normal a excepción de la fisura; peso de 4.320 g y longitud de 53 cm.



**Figura 2.** Placa de silicona de la Ortopedia funcional. Sobre esta se podría añadir el NAM.



**Figura 3.** Fisura labial y palatina reducida de tamaño y con mejor soporte de los tejidos, previa a la queiloplastia.

**Tabla 1**

Características anatómicas que se observan en el área oral y nasal en los pacientes fisurados

Rotación externa de la premaxila.

Cartílago alar en el lado fisurado estrecho con rotación inferolateral.

Domo deprimido.

Orificio nasal más ancho en el lado fisurado.

Columnela corta y distorsionada.

Músculo orbicular a lo largo de la fisura contraído generando una prutuberancia.

A su nacimiento fue valorada por el servicio de cirugía maxilofacial donde se visualizó una fisura labiopalatina unilateral izquierda completa de grandes dimensiones y compresión ligera en la región del paladar (Figura 1). Siguiendo el protocolo de tratamiento de los pacientes fisurados y debido a la envergadura de la fisura se colocó de manera inmediata la OF (Figura 2) durante su estancia en maternidad. De manera mensual, se examinó a la paciente y se fue remodelando y adaptando la placa al crecimiento del maxilar superior.

A la semana de colocar la placa, la madre apreció que la ingesta era mayor y mes a mes en los moldes tomados se podía observar como el fragmento de maxilar hipoplásico aumentaba de tamaño y avanzaba anteriormente, reduciéndose de este modo la fisura (Figura 3). A los 6 meses se intervino de la fisura labial mediante queilorrinoplastia según la técnica de Millard II con modificaciones de Mulliken y a 11 meses de la fisura palatina mediante estafilorrafia con prolongación de San Venero Roselli. La reconstrucción del labio y del paladar se vieron favorecidas por el cierre parcial de la fisura y a unas estructuras anatómicas con mayor madurez debido a la estimulación diaria del NAM. La paciente continúa con la OFM hasta que se realice el cierre del paladar duro en un segundo tiempo quirúrgico.

## DISCUSIÓN

La fisura labiopalatina por tratarse de una de las deformidades orofaciales más frecuentes ha sido objeto de muchas investigaciones para establecer el tratamiento multidisciplinario que mejores resultados estéticos y funcionales consiga. Anatómicamente presenta unas características comunes a la gran mayoría de pacientes (Tabla 1).

**Tabla 2**

**Beneficios de la ortopedia funcional más el NAM sobre el paciente fisurado a corto y largo plazo**

A corto plazo	A largo plazo
Reduce la severidad de la fisura. Mejora el resultado estético. Disminuye las áreas cicatriciales. Optimiza la alimentación. Mayor simetría Aumento de peso y talla.	Mejor alineación dental. Menor necesidad de ortodoncia interceptiva. Menos agenesias dentales. Evita la constricción maxilar. Reducción del número de intervenciones. Técnica sencilla y reproducible. Menor incidencia de insuficiencia velofaríngea.

Muchas son las técnicas quirúrgicas que han ido surgiendo para la corrección de esta malformación y corregir la funcionalidad de las estructuras afectadas pero la idea de mejorar estéticamente a estos pacientes fue lo que desarrolló el concepto de ortopedia pre-quirúrgica (5). Se fundamenta en el concepto de Matsuo et al. por el cual durante los primeros 6 meses de vida, los altos niveles de estrógenos en sangre generan una mayor producción de ácido hialurónico componente que altera el cartílago y el tejido conectivo, permitiendo su remodelación. Por tanto, para que el tratamiento sea eficaz debe iniciarse la OFM desde la primera semana de vida y durante prácticamente las 24 horas del día. Si se retrasa el tratamiento la placa seguirá generando modificaciones beneficiosas pero menos evidentes (8). La OFM debe revisarse y retocarse mensualmente, será necesario tomar impresiones con alginato o silicona del maxilar superior y tras la obtención de los modelos en escayola, se moldea la placa en acrílico (6). Una vez ajustada la placa en boca, se puede añadir el moldeador nasolabial, que será bilobulado. Cuando se realiza la cirugía de cierre del paladar blando y hasta el cierre del paladar duro, momento que se retira el OFM, los ajustes de la placa se espacian en el tiempo (6-8 semanas).

Los objetivos de la terapia ortopédica funcional pre-quirúrgica es moldear y reposicionar los cartílagos nasales y los procesos alveolares, estimular el crecimiento del maxilar superior para reducir la fisura, colocación de los segmentos del labio en una posición más anatómica que facilite la corrección labial y reducir la necesidad de injertos óseos alveolares secundarios (6). La ortopedia pre-quirúrgica pasiva conseguía aproximar los segmentos óseos pero no un crecimiento activo del maxilar como se obtiene con la OFM. Además de los beneficios a largo plazo de su empleo, desde su colocación la placa va a impedir la comunicación oronasal, impide la interposición lingual en la fisura y favorece la succión y deglución, dando tranquilidad a los padres (6) (Tabla 2).

Los estudios sobre la OFM en pacientes fisurados son prácticamente nulos por ser una terapia innovadora en esta patología, se basa principalmente en los estudios de la OFM en maloclusiones dentales y óseas donde se han logrado buenos resultados (9-10) ; y en la experiencia y la práctica clínica, pero todavía queda realizar estudios y con volumen de pacientes.

## CONCLUSIÓN

La OF mediante una estimulación continúa consigue un crecimiento en los tres ejes del espacio de los tejidos, obteniendo como resultado la reducción de las dimensiones de la fisura y con ello una cirugía más sencilla, con menor tensión en los tejidos y con mejores resultados estéticos.

Se genera una remodelación supervisada más fisiológica de las estructuras afectadas, disminuyendo el número de recaídas y la necesidad de segundas cirugías.

Por todo ello, la OF se ha integrado en los protocolos de tratamiento del paciente fisurado de manera complementaria al tratamiento quirúrgica en la reconstrucción del labio y el paladar.

## BIBLIOGRAFÍA

1. López Davis A, Martín-Granizo, R. Cirugía oral y Maxilofacial. 3ªEdición. Madrid: Editorial médica Panamericana; 2012.
2. Monasterio L, Ford A, Tastets MA. Fisuras labiopalatinas. Tratamiento multidisciplinario. Rev Med Clin Condes.2016;27(1):14-21.
3. España-López AJ, Martínez-Plaza A, Fernández-Valadés R, Guerrero-López C, Cortés-Sánchez R, García-Medina B. Tratamiento ortopédico con moldeador nasolabial prequirúrgico en la fisura labiopalatina unilateral. Rev Esp Cir Oral Maxilofac.2012;34(4):166-171.
4. Murthy PS, Deshmukh S, Bhagyalakshmi A, Srilatha KT. Pre Surgical Nasoalveolar Molding: Changing Paradigms in Early Cleft Lip and Palate Rehabilitation. J Int Oral Health. 2013 Apr; 5(2):70-80.
5. Grayson BH, Santiago PE, Brecht LE, Cutting CB. Presurgical nasoalveolar molding in infants with cleft lip and palate. Cleft Palate Craniofac J. 1999;36(6):468-498.
6. Teresita Pannaci. [Internet]. N.d.TeresitaPannaci. [Consultado 25,marzo,2019 ].Disponible en: <http://www.teresitapannaci.com/#inicio-2>

7. Herrera Navarrete IS, Torres Jiménez, A. Ortopedia funcional de los maxilares en el tratamiento temprano de maloclusiones clase II por retrusión mandibular: reporte de caso clínico. *Revista Mexicana de Ortodoncia*. 2017;5(3):170-175.
8. Shetty V, Vyas HJ, Sharma SM, Sailer HF. A Comparison of results using nasoalveolar molding in cleft infants treated within 1 month of life versus those treated after this period: development of new protocol. *Int J Oral Maxillofac Surg*. 2012;41(1):28–36.
9. Orrego H. Efectos Clínicos en ortopedia funcional de los maxilares. *Rev Estomatol Herediana*. 2004;14(1-2):70-73.
10. D'Anto V, Bucci R, Franchi L, Rongo R, Michelotti A. Class II functional orthopaedic treatment: a systematic review of systematic reviews. *J Oral Rehabil*. 2015 Aug;42(8):624-42.



# 51

## Adenocarcinoma de uraco

---

### AUTOR:

**María Isabel Ortuño Moreno**

Anatomía Patológica. Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca.

### RESTO DE AUTORES:

**Laura Barona García - Alejandro Salazar Nicolás**

**Albert Caballero Illanes - María Isabel Oviedo Ramírez**

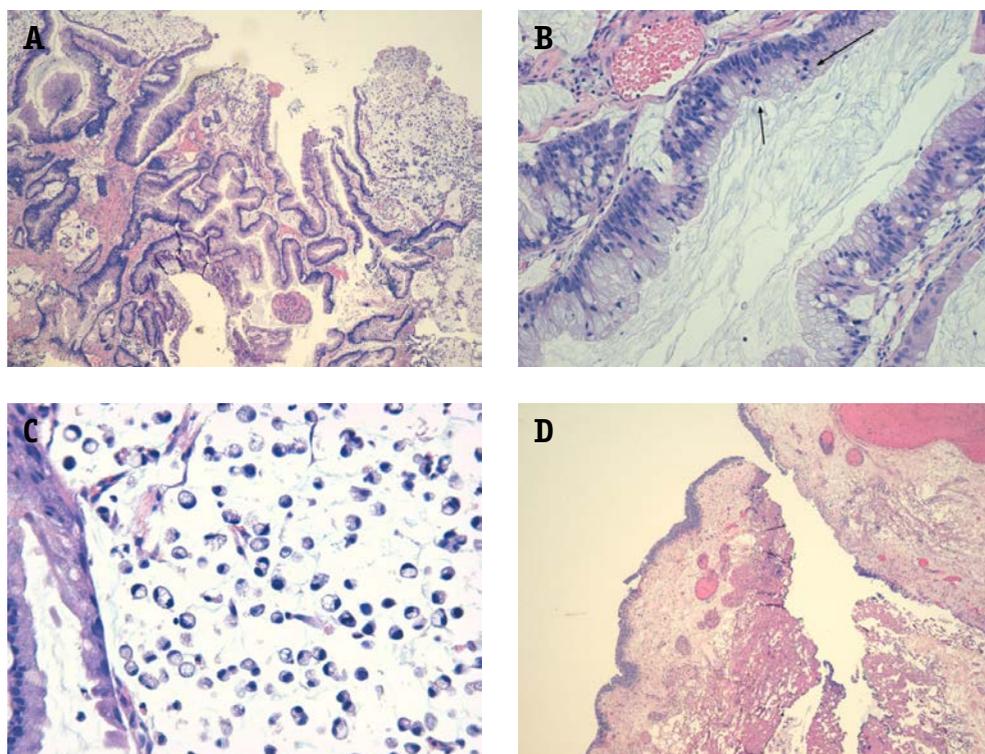
### RESUMEN

Presentamos el caso de un varón de 36 años exfumador que presenta una tumoración localizada en cúpula vesical de la cual se realiza RTU y posterior cistectomía parcial, identificándose histológicamente un adenocarcinoma mucinoso adyacente a restos uracales. Una vez descartado un origen metastásico de la entidad, y dada la presencia de remanentes uracales acompañando al tumor, el diagnóstico es el de adenocarcinoma mucinoso de origen uracal. Es poco frecuente, y su diagnóstico es de exclusión y siguiendo unos criterios estrictos. El tratamiento es quirúrgico, y tiene recurrencias en un porcentaje entre el 25 y el 60 %.

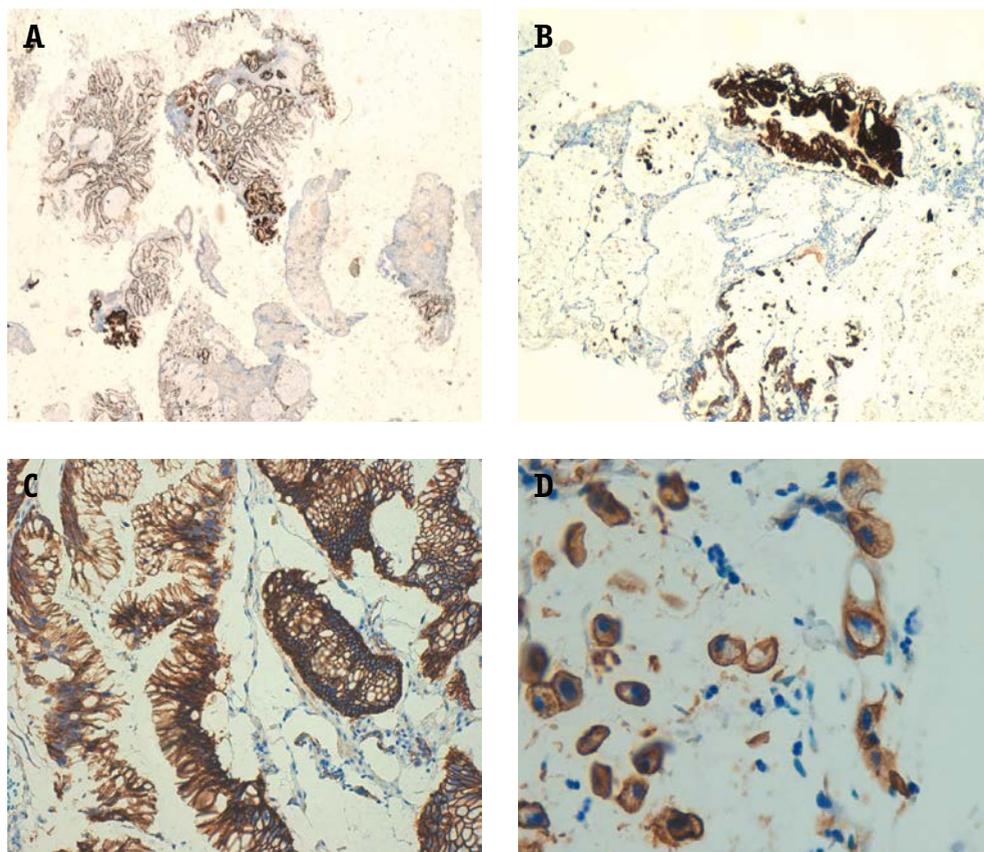
**Palabras clave:** adenocarcinoma, uraco.

Presentamos el caso de un varón de 36 años exfumador que presenta hematuria con expulsión de filamentos mucosos. Se realiza ecografía vesical, visualizándose una lesión de 2 cm en cúpula vesical, por lo que se realiza RTU.

En los múltiples fragmentos remitidos a anatomía patológica procedentes de la RTU, se visualiza una proliferación glandular mucinosa, con tres componentes. Por un lado se ven zonas con células en anillo de sello que expresan CKAE1/AE3. Por otro lado zonas de nidos pequeños de células localizadas en lagos de mucina, y finalmente la imagen predominante, que muestra glándulas con abundante moco, con núcleos de tamaño pequeño o medio, de aparente bajo grado, pero asociadas a numerosas mitosis. No se visualiza necrosis. El componente muscular de la muestra no es escaso, pero es difícil apreciar si se trata de invasión de la muscular propia o no. (Figura 1).



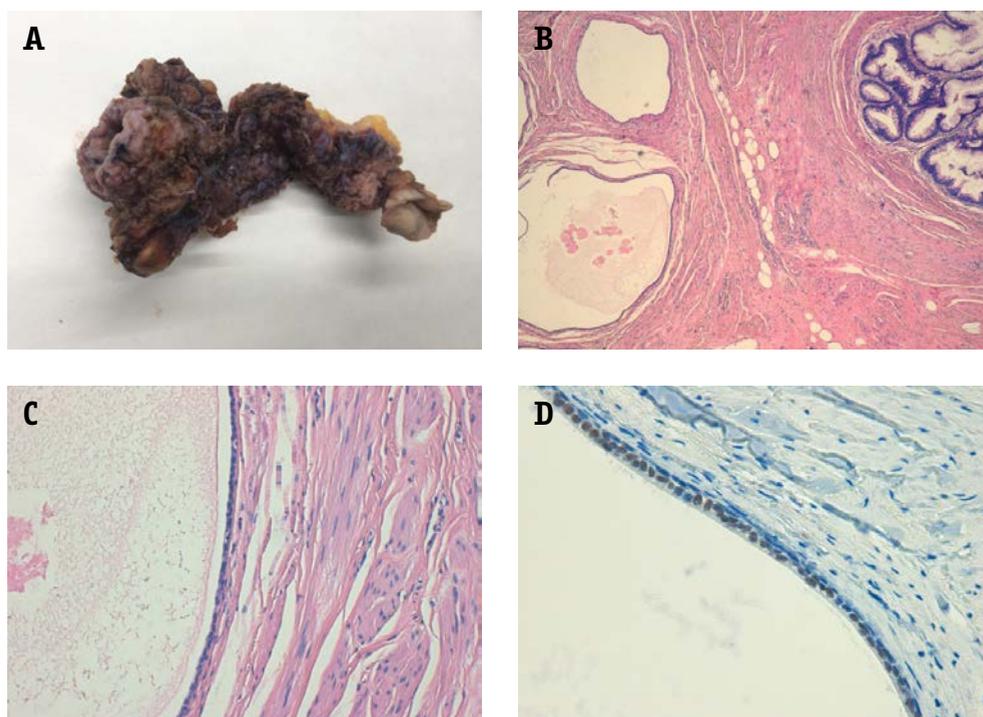
**Figura 1.** A) Adenocarcinoma mucinoso que muestra tres componentes: glandular, lagos de mucina con células sueltas en su interior y células en anillo de sello (H-E. 100). B) Mayor detalle del epitelio de las glándulas, de tipo cilíndrico y de bajo grado, aunque con presencia de algunas mitosis (flechas) (H-E. 200). C) Detalle del componente compuesto por células en anillo de sello (H-E. 400). D) Urotelio sin displasia (H-E. 40).



**Figura 2.** A) Imagen del adenocarcinoma con expresión inmunohistoquímica de CDX2. (CDX2. 40). B) Expresión inmunohistoquímica de CK20 (CK20. 100). C) Expresión inmunohistoquímica de beta catenina en las células neoplásicas, con tinción de membrana y citoplasmática, manteniéndose el núcleo negativo (Beta-catenina. 200). D) Las células en anillo de sello también expresan beta catenina citoplasmática y de membrana, con núcleo negativo (Beta-catenina. 400).

Las técnicas inmunohistoquímicas realizadas revelan positividad para CK20 y CDX2, positividad intensa parcheada para CK7, y beta catenina negativa en los núcleos pero positiva en la membrana y citoplasma de las células tumorales. (Figura 2).

El caso representa una adenocarcinoma mucinoso que, dada su ubicación en la cúpula vesical, apoya en primer lugar un posible origen en restos del uraco, así como la expresión de CK7 y de negatividad a beta catenina en los núcleos (la técnica de la beta catenina suele ser negativa en los núcleos del adenocarcinoma del uraco y positiva en el de colon. Pero algunos adenocarcinomas del uraco también expresan beta catenina nuclear, por lo que esta técnica tiene sus limitaciones).



**Figura 3.** A) Pieza de cistectomía parcial, que incluye piel de ombligo, trayecto del uraco y cúpula vesical. Tiene una longitud total de 11 cm. B) Restos microscópicos de adenocarcinoma mucinoso (a la derecha) adyacentes a cavidades quísticas que se corresponden con remanentes de uraco (a la izquierda) (H-E. 100) C) Remanentes uracales revestidos por epitelio cúbico de una o dos capas de células (H-E. 200). D) El epitelio del uraco muestra positividad nuclear para GATA-3 (GATA-3. 400).

Otros diagnósticos diferenciales que se plantean es la metástasis de adenocarcinoma de colon, así como el adenocarcinoma mucinoso primario de la vejiga, que es una entidad agresiva que requiere un tratamiento diferente al del adenocarcinoma del uraco.

Con estos datos, el diagnóstico final es el de adenocarcinoma mucinoso beta catenina nuclear negativo, teniendo en cuenta las consideraciones antes mencionadas.

Ante este diagnóstico, se decide realizar cistectomía parcial de la cúpula vesical + uraco + ombligo + linfadenectomía bilateral. La pieza quirúrgica que se remite a anatomía patológica consta en un extremo de ombligo, y en el otro de segmento de cúpula vesical, teniendo una longitud de 11 cm y un diámetro mayor de 3 cm. Tras múltiples cortes del tercio medio de la pieza se observa un área fibrosa que podría corresponder a restos de uraco. Y en la zona correspondiente a cúpula vesical se observa un área irregular blanquecina con una zona quística y contenido mucinoso que mide aproximadamente 7 x 6 mm. (Figura 3).

**Tabla 1**  
Síntomas asociados y frecuencia de aparición

SÍNTOMA	FRECUENCIA DE APARICIÓN
Hematuria	71 %
Dolor	42 %
Síntomas irritativos	40 %
Mucosuria (pensar en adenocarcinoma mucinoso de uraco)	25 %
Secreción umbilical	2 %

En las secciones efectuadas se observa, microscópicamente, foco residual de adenocarcinoma mucinoso de 1 mm. También se identifican restos uracales de aspecto quístico que miden 1 mm y que están revestidos por epitelio cúbico en dos capas, que expresa GATA3 y CK7, y es negativo a CK20. No se observa componente de células en anillo de sello. (Figura 3).

El estudio de los ganglios linfáticos muestra ausencia de metástasis en todos ellos.

La presencia de restos uracales adyacentes a restos de adenocarcinoma sustenta el origen uracal como primera opción diagnóstica.

Así pues, el diagnóstico final del caso es el de adenocarcinoma mucinoso de origen uracal.

El uraco es un remanente embrionario de la alantoides, membrana extraembrionaria de la cual también deriva la vejiga, y que en el adulto conforma una estructura tubular en la línea media que conecta la parte anterior de la cúpula vesical con el ombligo. Éste suele involucionar después del nacimiento, en los primeros años de vida, obliterándose su luz y formando el ligamento umbilical medio (1).

Pueden persistir remanentes uracales en el 32 % de los adultos (2). Histológicamente presenta un epitelio de tipo urotelial o columnar. A partir de él se pueden originar neoplasias benignas o malignas (1).

Así pues, el carcinoma de uraco es un carcinoma primario derivado de remanentes uracales. La mayoría de los carcinomas de uraco son adenocarcinomas, siendo menos frecuente el carcinoma urotelial, escamoso y otros (3).

Este tumor es mucho menos frecuente que el adenocarcinoma no uracal de la vejiga, y ocurre entre la quinta y sexta década de la vida, estando la edad media a los 50 años (10 años menos que el adenocarcinoma de vejiga). La relación entre hombres y mujeres es de 1,8/1 (3).

**Tabla 2**

Sistema de estadiaje propuesto por Sheldon et al. para el carcinoma de uraco

I. Confinado a la mucosa uracal
II. Invasivo pero confinado al uraco
III. Extensión local a: A. Pared vesical B. Pared abdominal C. Peritoneo D. Otras vísceras
IV. Metástasis a: A. Ganglios linfáticos regionales B. Sitios distantes

Los remanentes uracales se localizan con mayor frecuencia en la cúpula de la pared anterior de la vejiga, menos frecuente en la pared posterior, y se extiende hasta el ombligo (3).

La clínica que suelen presentar la podemos ver en la tabla 1.

Macroscópicamente afecta normalmente a la pared muscular de la cúpula vesical, y puede o no destruir la mucosa de recubrimiento. La masa puede ser discreta, pero puede afectar la "ruta" de los remanentes uracales, formando una masa relativamente grande que invada el espacio de Retzius y alcance la pared abdominal anterior. Las lesiones mucinosas tienden a calcificarse y pueden verse con rayos X. La mucosa de la pared vesical no se destruye en estadios iniciales, aunque puede ulcerarse. La superficie de corte del tumor es brillante por el contenido mucinoso (3).

Aunque el adenocarcinoma uracal se ha estadiado usando el TNM del cáncer de vejiga, no es fácil de hacer porque la mayoría afectan la pared muscular. Por ese motivo, Sheldon et al. (4) han propuesto un sistema de estadiaje específico para esta entidad, que es el que podemos ver en la tabla 2.

En cuanto a la histopatología, los adenocarcinomas son los más comunes, y se subdividen en: mucinoso, entérico, NOS, células en anillo de sello y mixto. En un estudio de 24 casos de carcinoma uracal, 12 (50 %) eran mucinosos, 7 (29 %) eran entéricos, 4 (17 %) eran mixtos y 1 (4 %) era de células en anillo de sello. El mucinoso se caracteriza por presentar lagos de mucina extracelular con células sueltas o nidos de células columnares o en anillo de sello flotando en ellos. El entérico se parece mucho al adenocarcinoma de colon y es difícil diferenciarlo. El de células en anillo de sello puro es raro, siendo más frecuente encontrar células en anillo de sello en el subtipo mucinoso (5).

En el año 1954, Wheeler y Hill (6) propusieron los siguientes criterios para diagnosticar un tumor uracal:

1. Localización en la cúpula de la vejiga.
2. Ausencia de cistitis glandular y quística.
3. Invasión del músculo o de estructuras más profundas, junto con epitelio intacto o ulcerado.
4. Presencia de remanentes uracales.
5. Presencia de masa suprapúbica.
6. Separación abrupta entre el tumor y el epitelio de superficie normal.
7. Crecimiento tumoral en la pared vesical, extendiéndose al espacio de Retzius.

Como estos criterios son demasiado restrictivos, actualmente los criterios que se utilizan son los siguientes (Johnson et al.)<sup>5</sup>:

1. Tumor localizado en la vejiga (cúpula).
2. Diferenciación abrupta entre el tumor y la superficie epitelial.
3. Exclusión de adenocarcinoma primario de cualquier otra localización que se haya extendido a la vejiga.

Aunque la patogénesis de esta entidad es desconocida, se cree que el factor predisponente es la metaplasia intestinal del epitelio del uraco. También puede originarse de un adenoma vellosos de uraco (7).

El tratamiento consiste en erradicar de manera completa el tumor con cirugía. Para ello hay que hacer cistectomía parcial o radical, incluyendo resección del ombligo. Aun así, las recurrencias son comunes, sobre todo en la cirugía parcial (7). La supervivencia a los cinco años oscila entre 25 y 61% (8).

## BIBLIOGRAFÍA

1. Wang D, Sule M. Mucinous Cystadenoma of the Urachus and Review of Current Classification of Urachal Mucinous Cystic Neoplasms. Arch Pathol Lab Med. 2019;143(2):258-263
2. Schubert GE, Pavkovic MB, Bethke-Bedurftig BA. Tubular urachal remnants in adult bladders. J Urol. 1982; 127(1):40-42.
3. Paner GP, Lopez-Beltran A, Sirohi D, Amin MB. Updates in the pathologic diagnosis and classification of epithelial neoplasms of urachal origin. Adv Anat Pathol. 2016; 23(2):71-83.
4. Sheldon CA, Clayman RV, Gonzalez R, et al. Malignant urachal lesions. J Urol. 1984; 131:1-8.

5. Johnson DE, Hodge GB, Abdul-Karim FW, et al. Urachal carcinoma. *Urology*. 1985; 26:218–221.
6. Wheeler JD, Hill WT. Adenocarcinoma involving the urinary bladder. *Cancer* 1954; 7: 119-135.
7. Gopalan A, Sharp DS, Fine SW, Tickoo SK, Herr HW, Reuter VE et al. Urachal carcinoma: a clinicopathologic analysis of 24 cases with outcome correlation. *Am J Surg Pathol*. 2009 May;33(5):659-68
8. Molina JR, Quevedo JF, Furth AF, et al. Predictors of survival from urachal cancer: a Mayo Clinic study of 49 cases. *Cancer*. 2007; 110:2434–2440.

# 52

## "Growing teratoma" gigante. A proposito de un caso

---

### AUTOR:

**Álvaro Navarro Barrios**

Cirugía General y del Aparato Digestivo. Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca.

### RESTO DE AUTORES:

Juan Ángel Fernández Hernández - Miquel Torres Costa - Gloria Torres Salmerón G  
M<sup>a</sup> Dolores Frutos Bernal MD - Teresa Soria Cogollos

### RESUMEN

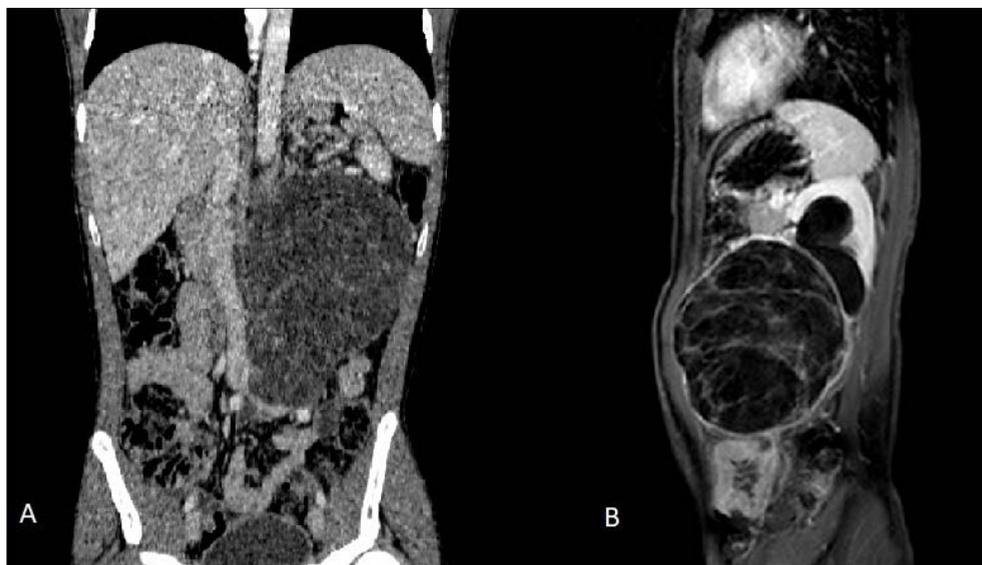
El cáncer testicular representa el 1 % de los tumores en el hombre, siendo los tumores germinales los más frecuentes. Los tumores germinales pueden clasificarse en dos tipos básicos, los seminomatosos y los no-seminomatosos, como este caso. La cirugía retroperitoneal está indicada si tras quimioterapia persiste enfermedad residual  $\geq 1$ cm. Presentamos el caso de un varón de 18 años diagnosticado de un tumor testicular de células germinales no seminomatoso izquierdo con afectación metastásica retroperitoneal que tras varios ciclos de tratamiento desarrolla un "growing teratoma" retroperitoneal gigante, asociado a enfermedad diseminada en pulmón y a nivel supraclavicular.

**Palabras clave:** tumor testicular germinal, linfadenectomía retroperitoneal, growing teratoma.

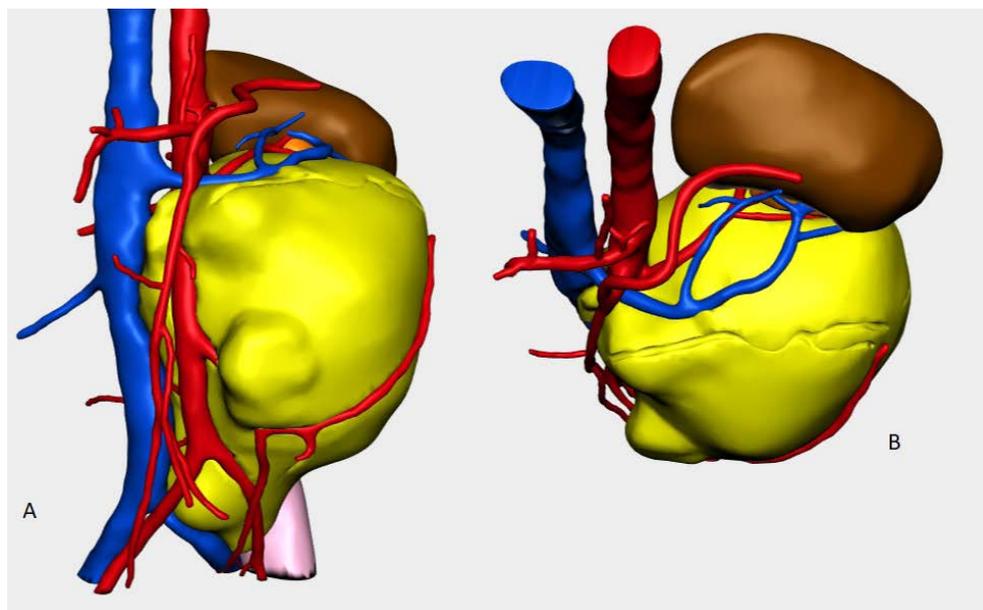
## CASO CLÍNICO

Varón de 18 años sin antecedentes médicos de interés, que tras la realización de una ecografía por un traumatismo testicular se diagnosticó una lesión de 8,8 x 4,8 cm en el testículo izquierdo. Se completó estudio con una TC que identifica masa adenopática retroperitoneal de 4,6 x 4 cm. Los marcadores tumorales fueron  $\beta$ -HCG:3299; y  $\alpha$ -FP: 120 con una LDH:305. Estadio IIB, se efectuó orquiectomía izquierda más quimioterapia con esquema BEP. El estudio patológico informó de tumor germinal mixto (carcinoma embrionario 55 % + teratoma maduro/inmaduro 45 %). Tras 2 ciclos de tratamiento se evidenció crecimiento de la masa retroperitoneal con descenso de los marcadores tumorales así como un nódulo pulmonar solitario y masas adenopáticas a nivel supraclavicular. Se asoció ifosfamida durante dos ciclos más, sin respuesta alguna; para pasar a una 3ª línea con cisplatino, ifosfamida y paclitaxel, de nuevo sin respuesta y crecimiento progresivo de la masa.

Ante la sospecha de teratoma maduro retroperitoneal "growing teratoma" (aumento de la masa con marcadores tumorales negativos) fue derivado a nuestro centro para valoración de cirugía. A la exploración física, el paciente estaba consciente y orientado con buen estado general y afebril. El abdomen era blando y depresible no doloroso, palpándose una masa abdominal de 20 x 15 cm localizado en flanco izquierdo e hipocondrio izquierdo.



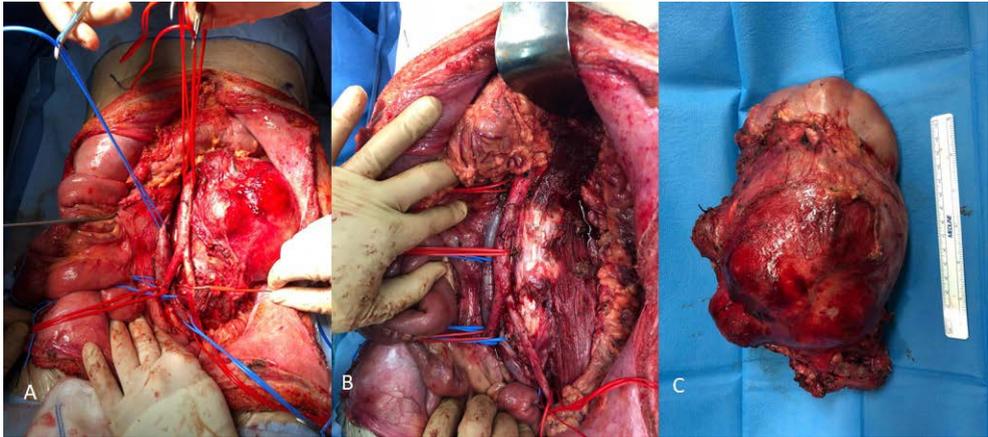
**Figura 1.** A: TC en fase venosa donde se observa la vena ilíaca común izquierda estenosada (flecha). B: Reconstrucción sagital de RM, muestra hidronefrosis y riñón izquierdo (flecha).



**Figura 2.** A: Reconstrucción 3D (visión frontal): arteria aorta y vena cava con estenosis de la vena iliaca común izquierda (flecha). B: Visión craneal: se observa la arteria y vena renales izquierdas (flecha).

Los marcadores fueron negativos. Se realizó el estudio de extensión con una TC y una RM que informaban de una extensa masa quística multilobulada retroperitoneal izquierda con límites bien definidos de 10,8 x 11,5 x 17,8 cm (TxAPxL) condicionando un marcado efecto masa con desplazamiento anterior de la arteria aortay de la arteria iliaca común izquierda estando la arteria mesentérica inferior englobada, estenosis de la vena iliaca común izquierda y desplazamiento craneal y posterior del riñón izquierdo produciendo hidronefrosis grado III (Figura 1). Se completó el estudio con una reconstrucción 3D (Figura 2). Además, presentaba un nódulo pulmonar solitario en lóbulo inferior derecho (LID) e imágenes compatibles con adenopatías supraclaviculares, todo ello sugestivo de enfermedad metastásica con origen en tumor testicular.

Ante estos hallazgos, se indicó cirugía programada mediante abordaje por laparotomía media xifopúbica y laparotomía subcostal bilateral. Se realizó disección de la vena cava y de la arteria aorta, se identificó la arteria y vena renales izquierdas que se ligaron. Se consiguió realizar una resección completa, en bloque, de la masa asociada a una nefrectomía izquierda, una hemicolectomía izquierda y resección parcial de músculo psoas izquierdo (Figura 3). Se reconstruyó el tránsito con anastomosis colo-rectal latero-lateral. El paciente presentó una evolución satisfactoria.



**Figura 3.** A: Campo quirúrgico, se referencia la arteria aorta (cinta roja) y la vena cava (cinta azul). B: Imagen tras la exéresis de la masa. C: Pieza de resección con riñón izquierdo (flecha).

Un mes tras la primera intervención, se sometió al paciente a una segunda intervención quirúrgica. En ella, se realizó una segunda resección de masas residuales, en este caso pulmonar y adenopáticas axilares y supraclaviculares. Se realizó toracotomía posterolateral derecha extraserrática y resección en cuña de nódulo bilobulado en segmento anterior de pirámide basal derecha (Imagen 4). Se accedió mediante nueva incisión supraclavicular izquierda, hallando paquete adenopático supraclavicular que se extiende a nivel cervical con 3 adenopatías de gran tamaño: cervical y 2 retroclaviculares (Figura 4).

Actualmente se encuentra libre de enfermedad en los controles postoperatorios y con el diagnóstico de teratoma maduro en todas las piezas de anatomía patológica remitidas.

## DISCUSIÓN

El cáncer testicular representa el 1 % de todos los tumores en el hombre, aunque es la neoplasia maligna sólida más común que afecta a los varones entre 15 y 35 años, siendo los tumores de células germinales el 95 % de los cánceres testiculares (1). En las últimas décadas esta enfermedad ha experimentado un aumento en la supervivencia y en la curación gracias a los avances en tratamiento quimioterápicos y quirúrgicos (1).

Las mejoras en tratamientos sistémicos en los tumores de células germinales avanzados han relegado a la cirugía al tratamiento de rescate tras la quimioterapia



**Figura 4.** A: Nódulo pulmonar en LID. B. Adenopatías laterocervicales y supraclaviculares resecadas mediante incisión laterocervical.

pia en enfermedad residual o recaída ya sea retroperitoneal o en otras localizaciones (2). El objetivo de la cirugía es resecar de forma completa las células tumorales viables residuales, por lo que pueden ser procedimientos quirúrgicos de alta complejidad en los que requieren la participación por diferentes especialidades quirúrgicas (2,3).

En la enfermedad retroperitoneal, se indica la intervención post-quimioterapia en tumores primarios no seminomatosos en los pacientes con masas  $\geq 1$  cm y marcadores tumorales negativos (2,4,5). En cambio, en los tumores primarios seminomatosos se indica resección en masas  $\geq 3$  cm y PET-TAC positivo (2,5) Los nódulos que se localizan fuera del retroperitoneo deben researse todos(2), a excepción de la localización pulmonar bilateral cuando la histología del la resección de la primera masa muestra necrosis, por lo que se recomienda seguimiento de la segunda masa (6).

En el estudio histológico de las masas residuales se han descrito 3 diferentes hallazgos: tumor viable, fibrosis/necrosis y finalmente, se ha descrito la transformación de estos tumores en teratomas que inherentemente son quimio y radioresistentes (7). En caso de no realizarse la resección de las mismas, éstas se convierten en “santuarios” de células tumorales, permitiendo el avance o la persistencia de la enfermedad. Es por ello que la resección completa de dichas lesiones, de pronóstico infausto en caso de no ser resecadas, se convierte en el único tratamiento eficaz.

## CONCLUSIÓN

Los tumores celulares germinales avanzados muestran buena respuesta a tratamiento con quimioterapia pero, en caso de transformación a teratomas, se pueden convertir en lesiones radio y quimiorresistentes. En estos pacientes la indicación quirúrgica está establecida con el objetivo de conseguir resecciones completas. La complejidad de dichas resecciones suele ser elevada, debido a la localización de la masa y la relación con estructuras vasculares y otros órganos. Es por ello por lo que la planificación preoperatoria mediante técnicas de imagen, la implicación de un equipo multidisciplinar y una resección radical de las masas residuales se hacen imprescindibles para conseguir mejorar el pronóstico de estos enfermos.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Siegel RL, Miller KD, Jemal A. Cancer statistics, 2018. *CA: a cancer journal for clinicians*. 2018;68(1):7-30.
2. Riggs SB, Burgess EF, Gaston KE, Merwarth CA, Raghavan D. Postchemotherapy surgery for germ cell tumors--what have we learned in 35 years? *The oncologist*. 2014;19(5):498-506.
3. Heidenreich A, Paffenholz P, Nestler T, Pfister D. Primary and Postchemotherapy Retroperitoneal Lymphadenectomy for Testicular Cancer. *Oncology research and treatment*. 2018;41(6):370-8.
4. Oldenburg J, Alfsen GC, Lien HH, Aass N, Waehre H, Fossa SD. Postchemotherapy retroperitoneal surgery remains necessary in patients with nonseminomatous testicular cancer and minimal residual tumor masses. *Journal of clinical oncology: official journal of the American Society of Clinical Oncology*. 2003;21(17):3310-7.
5. Puc HS, Heelan R, Mazumdar M, Herr H, Scheinfeld J, Vlamis V, et al. Management of residual mass in advanced seminoma: results and recommendations from the Memorial Sloan-Kettering Cancer Center. *Journal of clinical oncology : official journal of the American Society of Clinical Oncology*. 1996;14(2):454-60.
6. Besse B, Grunenwald D, Flechon A, Caty A, Chevreau C, Culine S, et al. Nonseminomatous germ cell tumors: assessing the need for postchemotherapy contralateral pulmonary resection in patients with ipsilateral complete necrosis. *The Journal of thoracic and cardiovascular surgery*. 2009;137(2):448-52.
7. Hong WK, Wittes RE, Hajdu ST, Cvitkovic E, Whitmore WF, Golbey RB. The evolution of mature teratoma from malignant testicular tumors. *Cancer*. 1977;40(6):2987-92.

# 53

## El gigante dormido. Un caso enfermedad exostosante familiar

---

AUTOR:

**Inés Moreno Sánchez**

Cirugía Ortopédica y Traumatología. Hospital General Universitario Morales Meseguer.

RESTO DE AUTORES:

Javier Narbona Cárceles - Paloma Cervera Bravo - Ángel Villa García

### RESUMEN

Presentamos el caso de una mujer de 7 años de edad que presenta múltiples bultos óseos indoloros que se habían desarrollado insidiosamente en los últimos años. Presentaba deformidad en ambos antebrazos con desviación cubital distal y acortamiento. Así mismo, presenta dismetría de los miembros inferiores, con miembro izquierdo algo más largo, que condiciona una desviación a la derecha de la columna. Sin embargo, el motivo por el que consulta es el osteocondroma de húmero izquierdo, que ha presentado un incremento reciente de tamaño con limitación funcional y dolor. Informó de que varios de los miembros de su familia presentaban osteocondromas similares pero no habían sido investigados radiológicamente. Las pruebas de laboratorio eran normales. Las radiografías mostraron una gran masa en húmero proximal. Se planificó una cirugía por doble abordaje. Al año la paciente presenta remisión de la clínica sin signos de recurrencia.

**Palabras clave:** enfermedad exostosante familiar, osteocondromatosis múltiple, osteocondroma, Bessel-Hagen, condrosarcoma secundario periférico.

## INTRODUCCIÓN

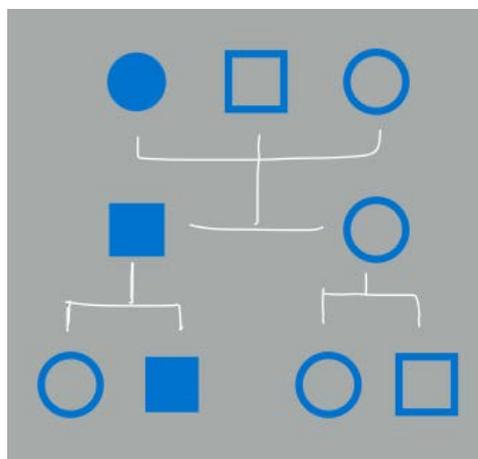
La enfermedad exostosante múltiple, también llamada enfermedad de Bessel-Hagen se caracteriza por ser una discondroplasia hereditaria o aclasia metafisaria. Es una enfermedad hereditaria, con un patrón autosómico dominante, con alta penetrancia y expresividad variable. Normalmente se suelen describir varios casos dentro de la misma familia. Produce exóstosis (tumorações que suelen ser benignas) en las metáfisis de los huesos largos. Patogénicamente las excrecciones osteocartilaginosas parecen producirse por una proliferación anormal del cartílago metafisario. Nuestro objetivo es aportar un caso de esta enfermedad que nos permita revisar la literatura y las indicaciones de tratamiento actuales (1)(2).

## CASO CLÍNICO

Analizamos el caso de una mujer de 7 años que consultó por primera vez en Santander, de donde es originaria. Allí fue intervenida de algunos osteocondromas en el antebrazo. Presenta un peso y alturas normales para su edad. Acude a nuestra consulta para valoración de una masa que ha presentado durante algún tiempo en la zona proximal del húmero, pero que ha aumentado de tamaño recientemente. La acompañan sus padres, refiriendo como antecedentes familiares, la misma patología

en el padre y el abuelo paterno (figura 1). Sus padres son jóvenes y sanos, sin antecedentes de consanguinidad. Desde la edad de dos años presenta tumoraciones en los antebrazos, que condicionan una desviación a cubital de éstos, que fueron aumentando de volumen hasta que fue intervenida. Esa fue la razón de que se realizase la exéresis quirúrgica.

La paciente acude a consulta por dolor e incremento del tamaño de la tumoración humeral que le está provocando una deformidad en abducción del brazo derecho, y que condiciona que le sea imposible realizar la aducción (Figura 2). No



**Figura 1.** Árbol genealógico de nuestra paciente. Es la tercera de tres hermanos sanos, con un padre y un abuelo paterno afectados por la enfermedad.



**Figura 2.** Imágenes diagnósticas radiográficas (las dos de la izquierda) y de TC (las cuatro de la derecha) de la tumoración del húmero proximal.

se evidencian otras alteraciones de tipo sensitivo o motor en miembro superior derecho.

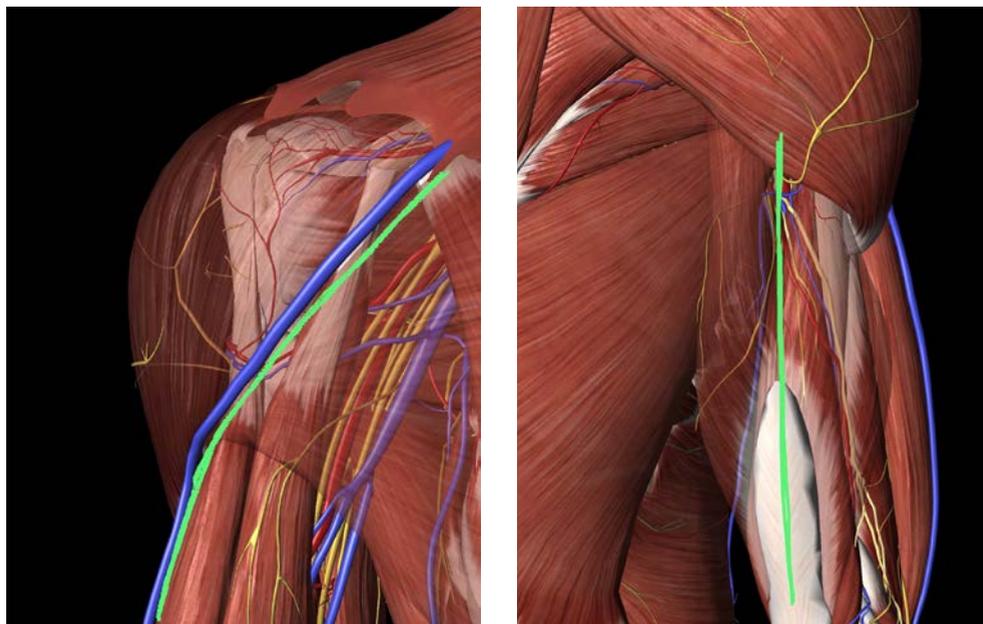
Se decide intervenir el osteocondroma humeral, para lo que solicitamos una tomografía computerizada para la planificación de la cirugía, tanto de cara al abordaje quirúrgico, como a la posibilidad de resección en bloque y posible necesidad de reconstrucción ósea.

En la TC, se evidencian: en cara humeral posterior una masa de aproximadamente unos 77 mm x 44 mm x 83 mm, rodeada por una cápsula cartilaginosa de unos 9 mm de grosor. En la cara anterior humeral se evidencia una masa pediculada de menor tamaño, unos 17 mm de diámetro, rodeada de un cartílago de 5 mm. No se apreciaron signos de complicaciones asociadas como fracturas o higromas. La masa posterior condiciona una compresión del deltoides, tríceps braquial y paquete vasculonervioso medial, provocando, además, un desplazamiento anterior del nervio mediano (Figura 2).

A la luz de los datos aportados por la TC, se decide intervención quirúrgica por un doble abordaje:

1. Abordaje longitudinal posterior del hombro
2. Abordaje anterior deltopectoral ampliado

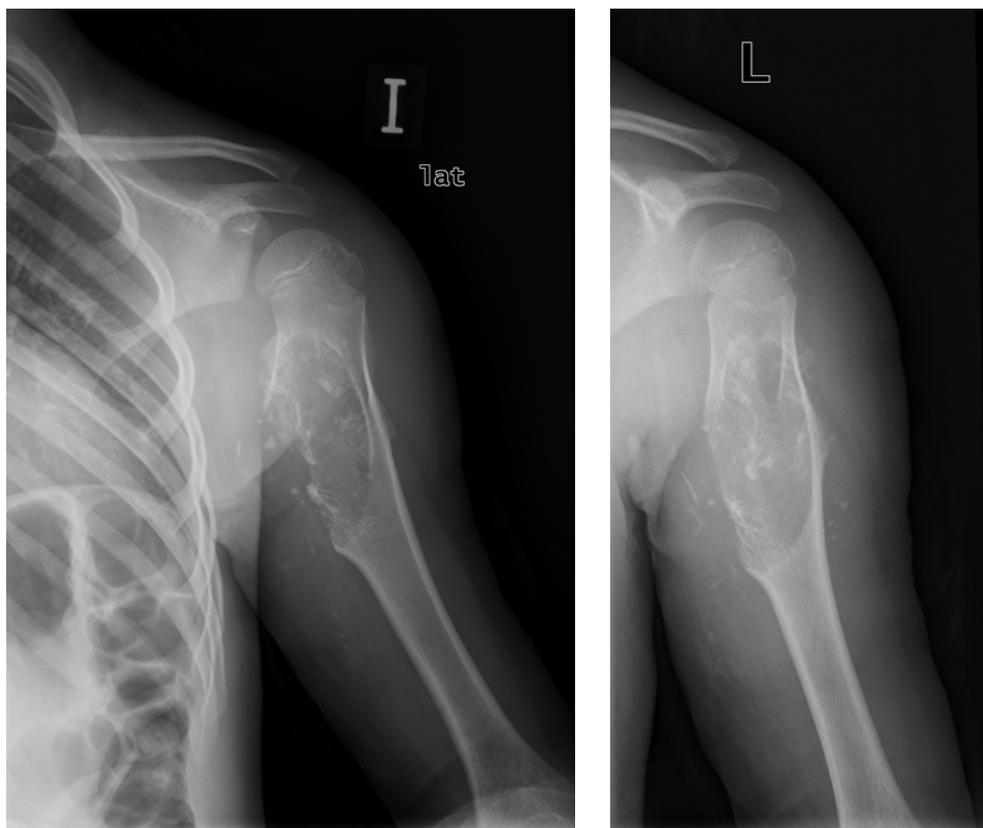
Teniendo en cuenta las variaciones anatómicas evidenciadas en la TC.



**Figura 3.** A la izquierda se expone el abordaje anterior de hombro (deltopectoral). Se muestran difuminados el músculo deltoides y el pectoral mayor. Abordaje (línea verde) en el surco deltopectoral. Se evidencian las estructuras en riesgo en esta vía: la vena cefálica (en primer plano) y el paquete compuesto por arteria y vena humeral circunfleja anteriores y posteriores y el nervio axilar.

A la derecha el abordaje posterior del húmero. Se muestra la línea del abordaje posterior (en verde). Se difuminado el tríceps braquial, se evidencian los peligros de este abordaje: de proximal a distal los nervios axilar y radial, así como las arteria y vena braquiales profundas. Imágenes obtenidas y editadas en Essential Anatomy 5 de 3D4Medical, en su edición para iOS (6).

Así, con la paciente en decúbito supino, se realiza en primer lugar el abordaje longitudinal posterior del húmero. Tras sobrepasar el tejido celular subcutáneo se identifican las dos cabezas del tríceps. En este momento es posible palpar la tumoración posterior debajo de las masas musculares. Se realiza una disección cuidadosa y coagulación de los pequeños vasos entre las dos cabezas del tríceps. Se aísla la parte posterior de la tumoración. La disección cuidadosa de sus bordes nos permite localizar el nervio radial en la parte más distal de la tumoración, en íntimo contacto con ella y desplazado respecto a su localización anatómica. A continuación, se realiza la resección de la masa posterior con escoplo y una regularización de los bordes con la gubia. Tras abundantes lavados con suero se procede a la cobertura de la zona ósea restante con cera (Figura 3).



**Figura 4.** Radiografía de control postquirúrgico.

Tras esto, se procede al abordaje deltopectoral ampliado, con bisturí sobre el borde inferior palpable del deltoides. Tras superar el tejido celular subcutáneo y realizar la correspondiente hemostasia, se realiza una dirección del espacio entre el pectoral mayor y el deltoides. La vena cefálica se rechaza hacia la zona superior. Se requiere, en la zona más distal, la desinserción del pectoral mayor. Tras esto, se evidencia el paquete vasculonervioso interno, que se encuentra desparramado sobre la zona tumoral, que respeta todas sus ramas. En la disección de la parte distal de la tumoración se localiza el paquete axilar, que circunvala la parte inferior de la masa. Se separa el paquete vasculonervioso respetando el capuchón cartilaginoso y se procede a la exéresis de la masa (Figura 4).

Se colocan dos redones de calibre 10 y se procede a la reinserción del pectoral, La fascia se cierra con una sutura de vicryl de 2/0 y el tejido subcutáneo con una de 3/0. Para la piel se emplea una sutura de monocryl 5/0 en ambos abordajes.

El postoperatorio cursa sin incidencias, y cuatro días después, la paciente es dada de alta con un cabestrillo, ante el riesgo de fractura de húmero proximal tras la reti-

rada de las dos tumoraciones de gran tamaño. Un mes más tarde se realiza una electromiografía del brazo derecho que evidencia que los nervios axilar, musculocutáneo, radial, cubital y mediano son neurológicamente activos.

A los dos meses de la intervención, la anatomía patológica de las piezas extraídas muestra una enfermedad exostósante familiar con entre un 5 y un 25 % de transformación maligna; histológicamente se identifican cambios que distorsionan la arquitectura normal columnar de las zonas de osificación encondral, y que podría sugerir transformación maligna de esta lesión sin cumplir criterios histológicos de condrosarcoma secundario periférico.

## DISCUSIÓN

La enfermedad de Bassel-Hagen es un trastorno de la proliferación del cartílago metafisario de origen genético. Como en el caso que aportamos, los niños suelen ser llevados a la consulta porque los propios padres están afectados. El diagnóstico se hace rara vez antes de los dos años de edad, a partir de lo cual, la proliferación cartilaginosa se hace más acusada y provoca deformidades. En la evolución de la exóstosis aparecen zonas de calcificación que en un primer momento ocupan la periferia, para después abarcar toda la exóstosis. Se puede afectar cualquier hueso, pero están afectados con más gravedad los huesos de las extremidades.

Suelen existir repercusiones sobre el crecimiento de estos pacientes, al afectarse el cúbito y peroné con gran frecuencia y producirse acortamientos en relación al radio y la tibia que producen un acortamiento de las extremidades en relación al tronco. No es raro que se produzca una incurvación del radio que ocasiona una deformidad de la muñeca semejante a la enfermedad de Madelung y en ocasiones la luxación de la cabeza radial. La degeneración maligna de la exóstosis múltiple presenta una frecuencia que oscila entre el 10 y el 25 % (3).

El tratamiento de la exóstosis múltiple es quirúrgico. Como conclusión diremos que la cirugía está indicada en cuatro supuestos principales:

1. Cuando sospechemos malignización, especialmente en las afectaciones de huesos planos, como la pelvis o las costillas.
2. En casos de afectación articular, en los que se provoque restricción del movimiento, luxaciones o artrosis precoz.
3. En los casos que se afecten huesos "pares" (radio-cúbito o tibia-peroné) en los que provocarán dismetrías y alteraciones en el eje.
4. En caso de complicaciones nerviosas o vasculares.

El momento de la exeresis se debe posponer, si es posible, hasta la finalización del crecimiento, dado que en este momento desaparece la posibilidad de la aparición de nuevas exóstosis al cerrarse los cartílagos de crecimiento (4)(5).

La cirugía en estos pacientes es una prueba para la habilidad del cirujano. Exige un dominio eficiente de numerosas vías de abordaje quirúrgico, además del reto que supone una anatomía completamente distorsionada, especialmente en lo concerniente a las estructuras nobles vasculares y nerviosas.

### AGRADECIMIENTOS

A los compañeros de Traumatología Infantil por ese amor que me han hecho sentir por mi especialidad y en particular por los pacientes niños, que por ser los más vulnerables, nos han inspirado un trato desde el corazón.

### BIBLIOGRAFÍA

1. Ryckx A, Somers JFA, Allaert L. Hereditary multiple exostosis. *Acta Orthop Belg.* 2013 Dec;79(6):597–607.
2. Mandell GA, Harcke HT, Kumar SJ. Chondroid lesions of the extremities. *Top Magn Reson Imaging.* 1991 Dec;4(1):56–65.
3. Scarborough MT, Moreau G. Benign cartilage tumors. *Orthop Clin North Am.* 1996 Jul;27(3):583–9.
4. Wood VE, Sausser D, Mudge D. The treatment of hereditary multiple exostosis of the upper extremity. *J Hand Surg Am.* 1985 Jul;10(4):505–13.
5. Fresno DJ, M<sup>a</sup> GJ, Carpintero P. Complicaciones de los Osteocondromas. Vol. 237, *Revista Española de Cirugía Osteoarticular.* N.º. 2009.
6. 3D4Medical. Essential Anatomy 5 [Internet]. 2017. Available from: <https://3d4medical.com/apps/essential-anatomy-5>



## Hiperandrogenismo post-menopáusico: sospecha de tumor ovárico virilizante sobre hiperplasia suprarrenal congénita

---

### AUTOR:

**Marta Pérez Andreu**

Endocrinología, Metabolismo y Nutrición.  
Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca.

### RESTO DE AUTORES:

**Muñoz Ruiz, M. C. - Marín Talavera, M. S. - De Paco Tudela, G. D.  
Campillo Espallardo, M. A. - Hernández Martínez, A. M.**

### RESUMEN

El hiperandrogenismo en la mujer post-menopáusica es una entidad infrecuente. Debe diferenciarse el hiperandrogenismo de causa suprarrenal del hiperandrogenismo de causa ovárica; y dentro de este último, la presencia de tumores ováricos virilizantes o hipertecosis ovárica. Para realizar el diagnóstico diferencial que nos permita conocer la etiología y, con ello realizar el tratamiento más adecuado, es preciso realizar una historia clínica minuciosa (prestando especial importancia a la gravedad y rapidez de los signos de hiperandrogenismo), un perfil hormonal completo (que incluya hormonas suprarrenales y ováricas), y pruebas de imagen de imagen (TAC/RMN abdominal y ultrasonografía- Doppler ovárico). Otras pruebas como el cateterismo venoso suprarrenal-ovárico, se reserva para casos determinados y no es usado en la práctica clínica habitual. A continuación, se presenta un caso clínico que ilustra este proceso diagnóstico, donde se detalla la necesidad realizar dicha prueba.

**Palabras clave:** hiperandrogenismo post-menopáusico, tumor ovárico virilizante, cateterización venosa suprarrenal y ovárica.

## PRESENTACIÓN

*Motivo de consulta:* Hirsutismo.

*Antecedentes personales:* Sin alergias medicamentosas conocidas. FRCV: DLP. No DM ni HTA. Colon irritable. Pendiente de realización de colonoscopia.

*Antecedentes quirúrgicos:* Apendicectomizada, cesárea. G3A1V2.

*Tratamiento crónico:* Bromuro de otilonio a demanda, Rosuvastatina 5mg; Ketazolam 15; Nebivolol.

*Evolución:*

17/12/2018: Mujer de 60 años remitida desde Ginecología para valoración de hiperandrogenismo. Menopausia a los 50 años. Refiere desde hace **1 año hirsutismo** (Sobre todo en barbilla y areolas) **y alopecia frontotemporal**. En octubre es valorada en Ginecología, donde realizan ecografía ovárica con **ovarios atróficos acordes con menopausia**. Aporta analítica de noviembre con: **Testosterona 4.54**; Androstendiona 2.3; DHEA 62; Cortisol 19.8; **17 alfa- hidroxiprogesterona 3.3**; TSH 2.88.

Ante la presencia de hiperandrogenismo clínico y bioquímico, se repiten determinaciones analíticas y se solicita TAC abdominal y nueva ecografía ovárica.

18/01/2019:

— TAC abdomen 28/12/2018: Hígado de tamaño y morfología normal, con pequeño quiste simple milimétrico en LHD. Porta permeable. Vía biliar no dilatada. Bazo, páncreas, vesícula y riñones sin alteraciones. **Nódulo suprarrenal derecho de 15mm** que podría corresponder con adenoma aunque se requiere RMN o TAC sin contraste para su confirmación. Discreto **engrosamiento suprarrenal izquierdo**. No adenopatías retroperitoneales, mesentéricas ni inguinales. No líquido libre intraperitoneal.

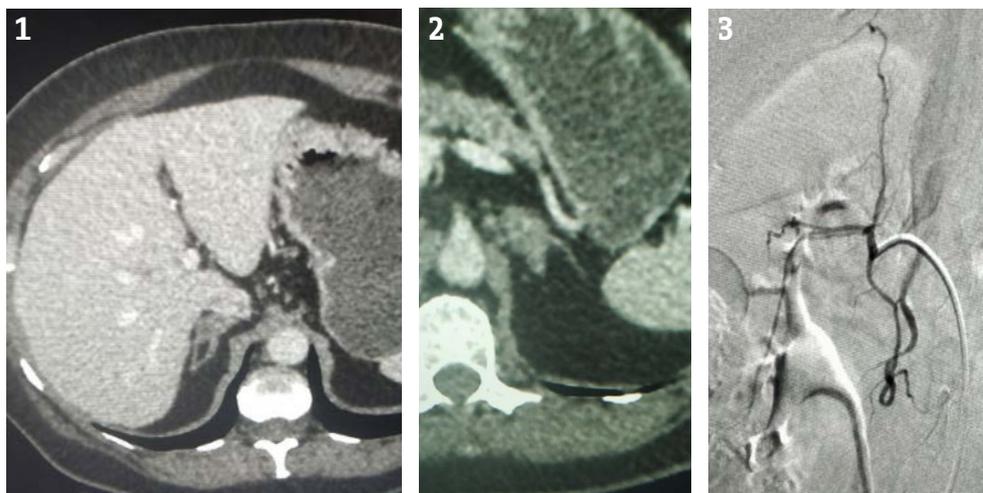
— Ecografía ovarios:

Derecho: Homogéneo. Volumen 2.5 cm<sup>3</sup>. Longitud 18 mm. Anchura 13 mm. No capta Doppler.

Izquierdo: Homogéneo. Volumen 2.5 cm<sup>3</sup>. Longitud 21 mm. Anchura 13 mm. No capta Doppler.

— Analítica: **Testosterona 4.16** (0.2-3.2); Androstendiona 2.8 (0.5-4.7); S-DHEA 48 (32-204); Cortisol 19.8 (9.3- 26.1); **17 alfa- hidroxiprogesterona 4.3** (0.2-3.9); estradiol 37 (<8); FSH 38.4 (25-139); LH 25 (7-65); ACTH 64; cortisol 5.8 (9.3-26.1).

Ante los hallazgos analíticos de hiperandrogenismo grave a expensas de testosterona, con androstendiona y SDHEA normales, con morfología ovárica atrófica acorde a menopausia y morfología suprarrenal anormal (Nódulo e hiperplasia), se solicita **cateterismo suprarrenal y ovárico** para ayudar a esclarecer el origen.



**Figura 1.** Adenoma suprarrenal derec

**Figura 2.** Hiperplasia suprarrenal izquierda.

**Figura 3.** Cateterización de vena suprarrenal derecha, que comunica con vena frénica y venas lumbares. Visualización de leve teñido de glándula suprarrenal.

La paciente ingresa de forma programada para realización de cateterismo suprarrenal y ovárico, realizándose éste el 29/01. Resultados cateterismo:

	Vena cava	Vena OI	Vena OD	Vena SRI	Vena SRD
Estradiol	39	65	<b>1279</b>	24	29
Testosterona	3.62	8.77	<b>&gt;15</b>	3.23	3.48
Testosterona libre	5.4	10.8	<b>&gt;100</b>	5.4	5.5
Androstendiona	1.9	6.7	24.8	22.7	3.2
Cortisol	7.3	13.8	7.2	43.5	7.8
SDHEA	54	65	58	78	55

En primer lugar, estos resultados muestran que vena suprarrenal derecha no está bien cateterizada (índice de selectividad Cortisol VSR/cortisol VC debe ser >2-3, en nuestro caso: VSRi 5.9 y VSRd 1.06). En SR derecha es donde presenta imagen compatible con adenoma, lo que en principio nos dificultaría la adecuada interpretación de los resultados.

Pero por otro lado, sí que presenta gradiente significativo y lateralidad de valores hormonales de venas ováricas lo que apunta a que el problema está en un tumor ovárico derecho, que muchas veces por su pequeño tamaño no es visible en pruebas de imagen.

Además de existir este gradiente entre ambas venas ováricas, nuestra paciente no tiene los hallazgos morfológicos característicos de la hipertecosis ovárica (ovarios de tamaño aumentado; la paciente presenta ovarios pequeños atróficos propios de la menopausia). Además la clínica de hiperandrogenismo menopáusico por hipertecosis suele ser de evolución más insidiosa y con niveles hormonales no tan elevados como en nuestro caso.

Lo indicado si la paciente estuviera en edad fértil sería anexectomía unilateral derecha pero dado que la paciente está en menopausia se decide conjuntamente con Ginecología anexectomía bilateral para estudio anatomopatológico que dará diagnóstico definitivo.

Los niveles elevados de 17 alfa OH progesterona, así como suprarrenales de tamaño aumentado podrían ser explicados por la existencia de hiperplasia suprarrenal congénita por déficit de 21 hidroxilasa, con niveles de androstendiona y SDHEA en la actualidad normales, por lo que no explicaría el cuadro de hiperandrogenismoclinico de la paciente. Pendiente de Test de estímulo con Synacthen (ACTH) para diagnóstico posteriormente.

## DISCUSIÓN

La presentación de hiperandrogenismo y virilización de novo en la mujer postmenopáusica es una entidad infrecuente, siendo dos de sus causas más frecuentes los tumores ováricos virilizantes (TOV) y la hipertecosis ovárica (HO), con un diagnóstico diferencial difícil entre ambos procesos (1).

La **hipertecosis ovárica** es un desorden funcional caracterizado por hiperandrogenismo progresivo y resistencia a la insulina en mujeres post-menopáusicas. Es debida a una hiperplasia y luteinización de las células estromales ováricas. La fisiopatología no es del todo bien conocida, pero se cree que la estimulación de las células del estroma ovárico por los altos niveles de gonadotropinas en la menopausia, especialmente LH, puede ser la causante. Por regla general, el volumen ovárico disminuye tras la menopausia. No obstante, en la hipertecosis ovárica, el volumen ovárico medido por ecografía transvaginal excede los 10 cm<sup>3</sup>.

**Tumores ováricos virilizantes.** Una gran variedad de tumores ováricos (La mayoría de ellos benignos) se han informado como causa de hiperandrogenismo: células del hilio, células de Leydig, células de la granulosa, de células de Sertoli-Leydig. Estos tumores por su pequeño tamaño pueden no ser visualizados en pruebas de imagen.

La **hiperplasia suprarrenal congénita no clásica** es una causa muy frecuente de hiperandrogenismo en la mujer en edad fértil, mientras que el diagnóstico de esta entidad en la mujer post-menopáusica es excepcional. En nuestro medio la causa más frecuente de esta patología es el déficit hereditario de 21alfa-hidroxilasa, que provoca el aumento del precursor 17-hidroxiprogesterona.

Para llevar a cabo el **diagnóstico diferencial** de **hiperandrogenismo** en la **mujer post-menopáusica**, es preciso realizar una historia clínica minuciosa y realizar pruebas de laboratorio y de imagen.

— **Historia clínica** que incluya: Patrón menstrual, nº de embarazos, edad de menopausia, rapidez de instauración y progresión de síntomas de hiperandrogenismo (Hirsutismo (Mediante la escala de Ferriman- Gallwey), alopecia androgénica, clitoromegalia, cambios en la voz, aumento de masa muscular).

La rapidez de instauración y la gravedad clínica de signos de hiperandrogenismo debe alertarnos y presenta un alto valor predictivo positivo sobre tumores productores de andrógenos.

— **Perfil hormonal:** Testosterona, Estradiol, FSH, LH, s- DHEA, Androstendiona. Diversos estudios muestran como niveles de testosterona muy elevados junto con niveles de FSH bajos, son altamente sugestivos de tumores ováricos productores de andrógenos (2).

**Test de supresión con GnRH:** Puede ser útil para diferenciar hiperandrogenismo ovárico (Suprime tras GnRH) de hiperandrogenismo suprarrenal (No suprime tras GnRH) (3).

— **Pruebas de imagen:**

• **Ecografía ovárica trans-vaginal:** Permite estudio morfológico.

Sugestivo de tumor ovárico: Asimetría ovárica. Presencia nodular.

Sugestivo de hiperandrogenismo ovárico: Aumento de volumen bilateral.

• **TAC/RMN:** Buena sensibilidad (83 %) y especificidad (80 %) para diferenciar tumores ováricos virilizantes.

Sugestivo de tumor ovárico: Nódulo sólido hipointenso en T1 que realza tras la administración de contraste.

Sugestivo de hipertecosis ovárica: Imagen de hiperplasia bilateral, hipointensa en T1 y en T2 que no realza o lo hace de forma débil con contraste.

— **Cateterización venosa ovárica- suprarrenales** (4, 5): Esta prueba invasiva no se recomienda de forma rutinaria en la práctica clínica habitual. Se utiliza ocasionalmente, cuando las pruebas de imagen no son concluyentes (En la mayoría de estas ocasiones, la fuente productora de andrógenos suele ser el ovario, ya que los tumores adrenales generalmente se visualizan y los tumores ováricos son de menor tamaño). Debe ser realizada por un radiólogo intervencionis-

ta experto y presenta tanto dificultades técnicas (Correcta canalización venosa ovárico- suprarrenal para demostrar la existencia de un gradiente), como de interpretación de los resultados (Confusión por hipertecosis ovárica unilateral).

En el hiperandrogenismo de origen ovárico, el **tratamiento de elección** es la **salpingo-ooforectomía bilateral** (Que además, permite la diferenciación histológica mediante estudio anatomo- patológico). Si los hallazgos son altamente sugestivos de benignidad y la paciente presenta elevado riesgo quirúrgico o rechaza la intervención, se puede plantear el tratamiento médico con análogos de GnRH.

## CONCLUSIÓN

Aunque no se utiliza de forma rutinaria en el diagnóstico diferencial de hiperandrogenismo, el cateterismo venoso suprarrenal- ovárico, puede ser de ayuda en aquellos casos en los que existe discordancia entre los hallazgos hormonales y las pruebas de imagen, como es el caso que nos ocupa: Coexiste una posible hiperplasia suprarrenal congénita no clásica (no estudiada), con un adenoma suprarrenal no funcionante y un hiperandrogenismo ovárico unilateral (Sospecha de tumor ovárico no visible en pruebas de imagen).

## BIBLIOGRAFÍA

1. Mamoojee Y, Ganguri M, Taylor N, Quinton R. Clinical Case Seminar: Postmenopausal androgen excess-challenges in diagnostic work-up and management of ovarian thecosis. *Clin Endocrinol (Oxf)*. 2018 Jan;88(1):13-20
2. Yance VRV, Marcondes JAM, Rocha MP, Barcellos CRG, Dantas WS, Avila AFA, et al. Discriminating between virilizing ovary tumors and ovary hyperthecosis in postmenopausal women: clinical data, hormonal profiles and image studies. *Eur J Endocrinol*. 2017 Jul;177(1):93-102
3. Janet E Hall. Evaluation and Management of postmenopausal hyperandrogenism. Uptodate. 2019. [Citado 19 Feb 2019]. Disponible en: <https://www.uptodate.com/contents/evaluationandmanagementofpostmenopausalhyperandrogenism/print?search=cateterizacion%20venos%E2%80%A6>
4. Kaltsas GA, Mukherjee JJ, Kola B, Isidori AM, Hanson JA, Dacie JE, Reznick R, Monson JP, Grossman AB. Is ovarian and adrenal venous catheterization and sampling helpful in the investigation of hyperandrogenic women? *Clin Endocrinol (Oxf)*. 2003 Jul;59(1):34-43.
5. Hickman LC, Goodman L, Falcone T. Value of selective venous catheterization in the diagnosis of hyperandrogenism. *Fertil Steril*. 2017 Dec;108(6):1085.

# 55

## Estatus mioclónico en encefalopatía no progresiva. A propósito de un caso

---

AUTOR:

**María Palao Rico**

Neurología. Hospital General Universitario Reina Sofía de Murcia.

RESTO DE AUTORES:

**Helena Alarcón Martínez - Noelia García Lax - Isabel Pellicer Espinosa**

**Eliot Gómez López - Ester Marín Conesa**

### RESUMEN

La epilepsia con predominio de crisis mioclónicas en niños con encefalopatía no progresiva (MSNE) es un síndrome epiléptico que se caracteriza por el inicio precoz de anomalías epileptiformes continuas y difusas, acompañadas de fenómenos positivos y /o negativos que se correlacionan con alteraciones motoras, cognitivas o conductuales que aparecen de forma transitoria y recurrente. No es un síndrome fácil de diagnosticar, por lo que el registro EEG incluyendo electromiografía es de especial interés.

Presentamos el caso de una niña de 5 años y 5 meses en seguimiento por el Servicio de Neuropediatría que ha presentado múltiples ingresos por descompensación epiléptica y estatus mioclónico con diagnóstico de retraso psicomotor y discapacidad cognitiva secundaria que se mantiene estable. A pesar de la alteración en el estudio genético, a ésta no se le atribuye significado clínico, por lo que se discuten las características clínicas y electroencefalográficas para orientar la etiología del caso.

**Palabras clave:** epileptic encephalopathy, nonprogressive encephalopathy, refractory epilepsy, status epilepticus, myoclonic seizures, EEG.

## INTRODUCCIÓN

La primera referencia en la literatura sobre esta entidad fue en 1971 por Aicardi and Chevrie que lo denominaron 'estado de mal mioclónico en encefalopatías no progresivas'. El número de publicaciones posteriores es escaso, debido probablemente a dos hechos: la mayoría de los registros EEG no incluyen un canal para el electromiograma y por otro lado, a la clasificación de estos casos bajo otros nombres como 'estado de mal epiléptico menor', 'variante mioclónica del síndrome de Lennox-Gastaut', 'estado motor menor' y 'estado de mal no convulsivo con ataxia' (1). Tras las publicaciones de Dalla Bernardina 2002 y Caraballo 2007 se ha dotado de entidad a este síndrome siendo incluido como un síndrome epiléptico específico en la propuesta de clasificación de la epilepsia y los síndromes epilépticos de la ILAE (Engel 2006) (2, 3). En este síndrome epiléptico las crisis se inician desde el primer día de vida hasta los 5 años (edad media es de 10 -14 meses). Puede debutar como estado de mal mioclónico recurrente con crisis mioclónicas que afectan a los párpados, cara y brazos, intercaladas con crisis de ausencia o ausencias mioclónicas que duran días o semanas, o como crisis motoras focales, ausencias mioclónicas, mioclonías masivas o crisis clónicas generalizadas o hemiclónicas. Se distinguen tres tipos etiológicos con características semiológicas, electroencefalográficas y terapéuticas diferenciadas: genética, estructural o adquirido (4). La causa más frecuente es la genética (49-62 %), destacando el síndrome de Angelman responsable de casi la mitad de los casos, otras son el síndrome de Prader-Willi, Síndrome de Rett y el síndrome de Wolf-Hirschhorn.

## HISTORIA CLÍNICA

### Motivo de la consulta

Lactante de 9 meses que ingresa por numerosos episodios paroxísticos diarios y retraso psicomotor.

### Antecedentes

Antecedentes familiares: Padre de 38 años, sin antecedentes médicos de interés. Madre de 37 años, tuvo toxoplasmosis a los 18 años. GAV 2-0-2. Hermana mayor sana. No consanguinidad. Antecedentes personales: embarazo controlado con exposición materna ocasional a pesticidas, de curso normal. Nacida mediante cesárea electiva por cesárea previa y desproporción pélvico-cefálica en la semana 41 de gestación.

Pesó al nacimiento 3660 g y obtuvo Apgar de 9/10. Periodo neonatal con ictericia fisiológica y cribado metabólico y auditivo normal. Vacunas regladas hasta la fecha. Desarrollo psicomotor: inició sostén cefálico a los 3-4 meses con involución posterior coincidiendo con el debut de los episodios paroxísticos y recuperación a los 12 meses, sedestación sin apoyo a los 12 meses, volteos a los 15 meses, gateo 31 meses, marcha con apoyo 32 meses y marcha sin apoyo 4 años. Prensión de objetos a los 18 meses con manipulación propositiva limitada sin uso de pinza fina. Lenguaje con emisión de sonidos vocálicos sin desarrollo de vocablos.

### Enfermedad actual

Lactante de 9 meses de edad con retraso psicomotor que ingresa en la unidad de Neuropediatria por presentar desde los 3 meses de vida, múltiples episodios diarios (aproximadamente 50/día) de caída brusca de la cabeza sugestiva de mioclonía negativa, y extensión de extremidades de predominio izquierdo sugestivas de mioclonías positivas, que en ocasiones son precedidas de llanto y tienden a agruparse durante la inducción del sueño. El diagnóstico inicial es de encefalopatía crónica no filiada y epilepsia generalizada sintomática en paciente con retraso psicomotor iniciando tratamiento con ácido valproico.

### Exploración clínica

A los 9 meses destacaba en su examen físico: Peso: 9,8 kg (p76). Talla 72 cm (p59). Perímetro cefálico 44,5 cm (p39). Buen estado general. Buena coloración, nutrición e hidratación. No discromías ni dismorfias. Examen general sin anomalías. Examen neurológico: sintonización y proyección inferior a lo esperado para su edad, actitud hipotónica en decúbito supino, con pobre motilidad espontánea. Disminución del tono pasivo en miembros inferiores, estando más conservado en miembros superiores. Reflejos miotáticos normales. Pares craneales centrados y simétricos. Psicomotricidad: sedestación con apoyo muy inestable. Marcada tendencia hacia la hiperextensión del tronco y cuello como patrón de desarrollo anómalo.

### Pruebas complementarias

Desde el primer ingreso a los 9 meses se inicia un exhaustivo estudio diagnóstico que se ha ido cumplimentando en las sucesivas visitas médicas. Destacando:

- Analítica general: hemograma, bioquímica con perfil lipídico, función renal, hepática, iones y amilasa normal.

- Primer Video-EEG (edad 9 meses): actividad bioeléctrica cerebral anormal por la presencia de anomalías epileptiformes (P-PPO hipervoltada) de distribución multifocal con elevada tendencia a la generalización secundaria, coincidentes con crisis clínicas de caída de cabeza (mioclonías). La somnolencia desencadena un marcado incremento en la incidencia y tendencia a difundir. Actividad de fondo intercrítica normal para la edad.
- Video-EEG evolutivos de larga duración incluyendo sueño: se registran crisis electroclínicas constituidas por descargas generalizadas de complejos punta-onda y punta-onda degradada de 2.0-2.5 Hz de frecuencia y de hasta 600 uV de amplitud coincidiendo con caída brusca de cabeza y extensión-abducción de extremidades (mioclonías negativas y positivas respectivamente) seguidas de breves periodos de atenuación difusa de la actividad. En el registro intercrítico destaca la presencia de brotes de duración variable, de 1 a 20 segundos, de ondas lentas, complejos punta-onda y complejos punta-onda degradados de 2.0-3.5 Hz de frecuencia y de unos 260 uV de amplitud media sobre áreas occipitales y línea media sagital posterior que alternan con descargas generalizadas de similar morfología eléctrica a las observadas durante las crisis en la vigilia-reposo que favorecían su incidencia con el cierre de los ojos, la somnolencia y en el sueño NREM. La actividad de fondo del trazado se mantuvo dentro de límites normales en los registros efectuados.
- RM cerebral con serie epiléptica de 1,5 Tesla: normal
- RM cerebral de 3 Teslas y PET-TAC: sin hallazgos patológicos.
- Cribado metabólico con aminoácidos y ácidos orgánicos en sangre, orina y en líquido cefaloraquídeo (LCR) normal. Correlación glucemia/glucorraquia dentro de los límites normales. Actividad biotinidasa normal.
- Test SAICAR: negativo. Perfil de acilcarnitinas en sangre impregnada en papel: normal.
- Test de detección de sulfitos (Sulfitest): normal.
- Estudio de neurotransmisores y pterinas en LCRs: normal.
- Estudio de sialotransferrinas con perfil de glicosilación: normal.
- Estudio molecular (SPW/SA) de síndrome de Angelman con patrón de metilación normal.
- Cariotipo: 46 XX.
- CGH-Array: duplicación 18p11.2 de origen paterno sin significado clínico.
- Secuenciación exómica: pendiente de resultado.

## Diagnóstico

Estatus epiléptico mioclónico en encefalopatía no progresiva. Retraso psicomotor y discapacidad cognitiva secundaria.

## Tratamiento

Tras el diagnóstico inicial de encefalopatía crónica no filiada y epilepsia generalizada sintomática en paciente con retraso psicomotor se inició tratamiento con ácido valproico, con discreta mejoría inicial. Sin embargo, a lo largo de la evolución precisó ingreso en numerosas ocasiones por estatus mioclónico, tratado con perfusión intravenosa de midazolam, recibiendo múltiples combinaciones de FAEs: LEV, CLZ, LTG, ZNS, CLB, PB, LCM, RFM, ESM, prednisona y dieta cetogénica ante la persistencia de incontables crisis mioclónicas diarias que se han mantenido con las mismas características clínicas a lo largo del tiempo y sin variaciones significativas en los sucesivos registros. Desde los 5 años de edad ante la persistencia de crisis a diario de igual morfología (mioclónica) y registros electroencefalográficos compatibles con síndrome de estado de mal mioclónico en encefalopatía no progresiva, se instaura tratamiento combinando de ácido valproico y etosuximida con reducción significativa del número de episodios.

## Evolución

A lo largo de la evolución la niña presenta múltiples ingresos por descompensación epiléptica y estatus mioclónico mostrando una afectación cognitiva moderada con adquisición lenta de los hitos de desarrollo. En su última revisión a los 5 años y 5 meses presenta evidente retraso psicomotor con ataxia-abasia, ausencia de lenguaje oral con buen contacto visual y afectivo, con mejoría parcial de las crisis mediante la combinación de ácido valproico y etosuximida.

## DISCUSIÓN

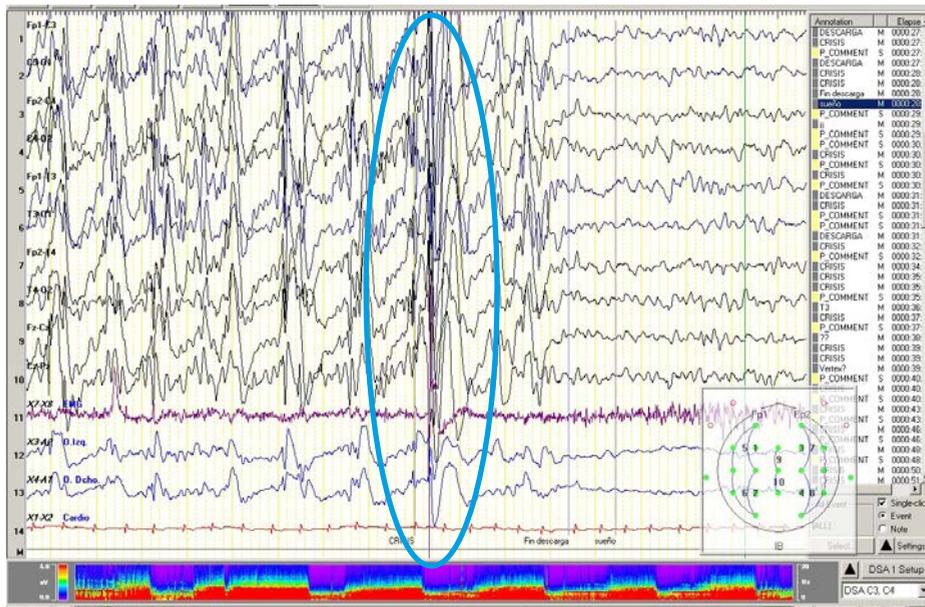
Es importante caracterizar los distintos tipos de según el periodo de estado, identificando tres subgrupos (Tabla 1):

– **Grupo 1** (49-62 %): se atribuye a causa genética, la más frecuente de ellas es el síndrome de Angelman, otros pueden ser el síndrome de Prader-Willi (por fenómeno de imprinting debido al déficit del cromosoma 15q 11-q13), seguido del

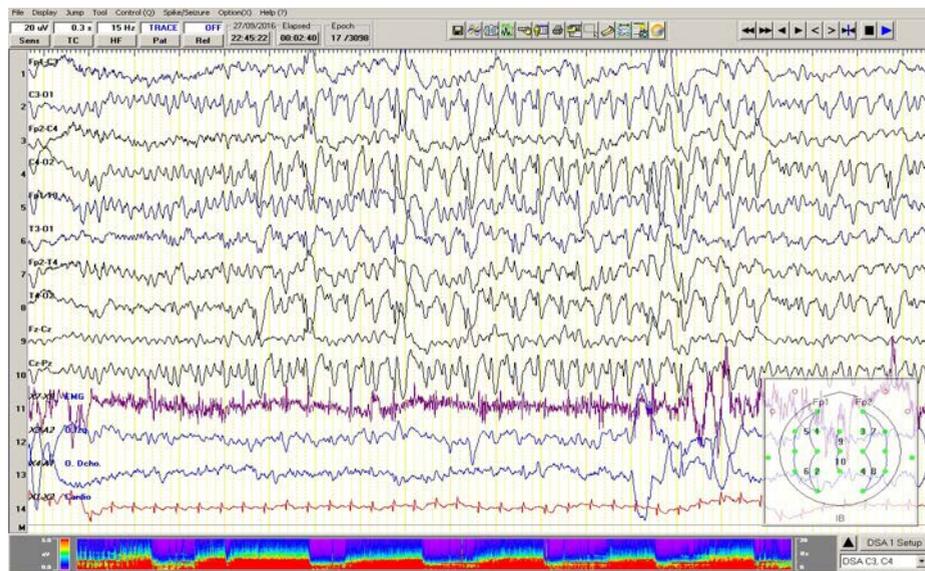
**Tabla 1**  
Clasificación del estatus mioclónico en encefalopatía no progresiva

	GRUPO 1	GRUPO 2	GRUPO 3
<b>Frecuencia</b>	49-62 %	17-31 %	4-11 %
<b>Etiología</b>	Síndrome de Angelman Síndrome Prader-Willi Síndrome Wolf-Hirschhorn Síndrome de Rett	Desconocida <b>Malformaciones corticales</b>	Lesiones <b>hipoxico-is- quémicas</b> prenatal o perineonatal
<b>Clínica</b>	Patrón mixto de ausencia <b>miodónica y mioclonías positivas rítmicas</b>	Patrón mixto con mioclonías negativas asociado a <b>movimientos disquinéticos</b> bruscos e irregulares	Ausencias mioclónicas breves o crisis focales motoras con evolución a mioclonías rítmicas con <b>afectación extrapiramidal</b> , temblor e inhibición motora
<b>EEG</b>	Ondas delta rítmicas intercaladas con ondas agudas principalmente en regiones <b>parieto-occipitales</b> Sueño NREM aumenta frecuencia de punta onda	Estatus de larga duración de ondas lentas, rítmicas y amplias de distribución difusa seguidos de fenómenos inhibitorios. Evolución actividad más desestructurada con <b>descargas paroxísticas subcontinuas</b> en regiones <b>fronto- centrales</b>	Fases iniciales: punta-onda lenta continua en regiones centrales con evolución a <b>ondas theta puntiagudas</b> con aspecto <b>pseudorrítmico</b> en regiones <b>centrales y vertex</b>
<b>Estudio de imagen</b>	Neuroimagen normal	Alterada, polimicrogiria, colpocefalia, hipoplasia del vermis o agenesia del cuerpo calloso	<b>Alterada.</b> Atrofia cortico-subcortical y cerebelosa
<b>Tratamiento</b>	Respuesta parcial al tratamiento	Escasa respuesta	Escasa respuesta
<b>Evolución</b>	Estable	Retraso psicomotor y deterioro grave	Retraso psicomotor y deterioro grave

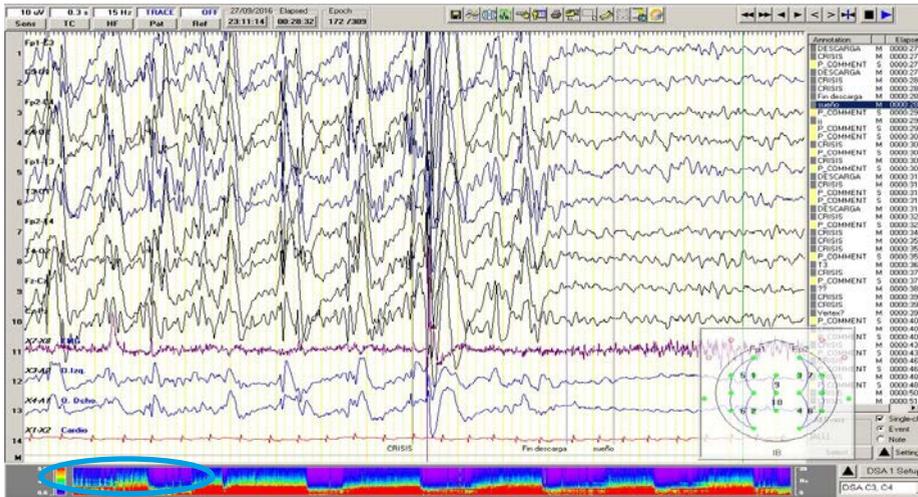
síndrome de Wolf-Hirschhorn también conocido como síndrome 4p (que cursa con la delección del brazo corto del cromosoma 4), y en menor frecuencia se ha descrito en pacientes con Síndrome de Rett (asociado con la mutación genética MECP2). Los niños muestran un patrón mixto de ausencias mioclónicas y mioclonías positivas rítmicas. A estos fenómenos clínicos le sigue un breve período de silencio electroencefalográfico (Figura 1) relacionado con una actividad delta-theta subcontinúa a 3-6 Hz que involucraba las áreas centrales, asociada a descargas de ondas



**Figura 1.** Registro actual. En condiciones de somnolencia se observa una descarga generalizada que clínicamente coincide con flexión brusca de extremidades, seguida de una atenuación difusa de la actividad.



**Figura 2.** Anomalías intercríticas. En condiciones de vigilia con los ojos abiertos se identifican ondas lentas y anomalías epileptiformes focales sobre áreas bioccipitales-línea media sagital posterior.



**Figura 3.** Sueño NREM. El sueño NREM incrementa la incidencia y amplitud de anomalías epileptiformes generalizadas y focales.

delta rítmicas, con ondas agudas superpuestas que afectaban principalmente a las regiones parietooccipitales y que a menudo se activaban al cerrar los ojos (Figura 2). En el EEG de larga duración presenta durante la fase lenta del sueño puntas-ondas que aumentan en frecuencia hasta hacerse continuas y desaparecen los husos de sueño (Figura 3). En fase N2 y N3 disminuyen la frecuencia de punta-onda, vuelven a evidenciarse los husos de sueño y cesan las mioclonías. En este subgrupo el estudio mediante neuroimagen es normal. Presenta escasa respuesta a diferentes tratamiento antiepilépticos que incluyen benzodiazepinas y ACTH, sólo la asociación de etosuximida y ácido valproico ha demostrado diferencias clínicas significativas y mejoría en el EEG.

– **Grupo 2** (17-31 %): son en su mayoría de etiología desconocida o por malformaciones corticales como polimicrogiria, colpocefalia, hipoplasia del vermis o agenesia parcial del cuerpo calloso. Presentan un patrón clínico en el que predominan los fenómenos inhibidores de estados de ausencia con mioclono negativo asociado a movimiento disquinéticos bruscos e incontrolados, en forma de sacudidas musculares bruscas e irregulares. El EEG se manifiesta como un estatus de larga duración, que se caracteriza por la recurrencia de ondas lentas, rítmicas y amplias de distribución difusa asociadas con mioclonos rítmicos y generalizados seguidos por fenómenos inhibitorios; El resultado es un estatus epiléptico caracterizado por un complejo e irregular patrón motor que induce una peculiar ‘inhibición motora hiperquímica’. Presentan escasa respuesta a tratamientos farmacológicos y se acompañan de deterioro cognitivo severo.

– **Grupo 3:** la etiología, confirmada por neuroimagen cerebral, consiste en atrofia cortico- subcortical y cerebelosa, ésta puede ser secundaria a una lesión hipóxico-isquémica prenatal o perineonatal. Los niños presentan discapacidad leve al inicio y comienzo insidioso. Las crisis son ausencias mioclínicas breves o crisis focales motoras apareciendo posteriormente mioclonías rítmicas faciales o en las extremidades y finalmente, cursa con deterioro motor con afectación extrapiramidal, temblor e inhibición motora total asociada a un simultáneo deterioro cognitivo grave con escasa respuesta al tratamiento médico. En la fase inicial del EEG se registra punta-onda lenta continua sobre todo en regiones centrales, que se traducen en mioclonías en la poligrafía. Posteriormente se deteriora el trazado, transformándose la punta- onda lenta en ondas theta puntiagudas con aspecto pseudorrítmico en regiones centrales y vértex. Finalmente, aparece un mioclono negativo continuo. En el diagnóstico diferencial de esta entidad es preciso descartar las enfermedades progresivas, entre las que se debe considerar especialmente la ceriodolipofuscinosis neuronal infantil tardía, así como otros síndromes epilépticos como son: la epilepsia focal continua del recién nacido, las crisis parciales migratorias del lactante y la encefalopatía progresiva de inicio precoz con mioclonus migratorio continuo.

Nuestro caso se refiere a una niña con retraso psicomotor que debuta con mioclonias de forma precoz y que a pesar de tratamiento combinado con múltiples FAEs precisa varios ingresos por estatus mioclónico como manifestación del carácter refractario de las crisis. Los estudios electrofisiológicos realizados hasta la fecha muestran una actividad lenta delta-theta sobre regiones centrales de ambos hemisferios sobre la que se interponen grafoelementos agudos (punta-bipunta onda) sobre la línea media y regiones occipito- parietales que se correlacionan clínicamente con los fenómenos mioclónicos. Además, las fases iniciales del sueño desencadenan un aumento de la actividad epileptiforme y tendencia a difundir a otras regiones. Todo ello es característico, aunque no específico del subgrupo 1 del estatus mioclónico en paciente con encefalopatía no progresiva cuyo tratamiento antiepiléptico de elección es la combinación de VPA y ESM con la que se ha conseguido un control parcial de las crisis. La paciente a la edad de 5 años y 5 meses presenta afectación cognitiva moderada que se mantiene estable, con adquisición lenta y paulatina de los hitos del desarrollo sin involución, a diferencia del subgrupo 2 y 3 cuya evolución es más desfavorable.

En cuanto a la etiología hasta la fecha se ha descartado el origen estructural mediante pruebas de imagen del SNC con protocolo de epilepsia (incluyendo RM cerebral de 3 Teslas) y las enfermedades tóxico- metabólicas con la realización de un amplio estudio de despigaje de estas enfermedades. A nivel de estudio genético se ha llevado a cabo cariotipo de alta resolución, estudio molecular del síndrome

de Angelman y CGH-array sin hallar resultados patológicos. El caso está pendiente de resultado de secuenciación exómica formando parte de un proyecto de investigación.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Elia M, Romero A, Ferri R. Myoclonic status in nonprogressive encephalopathies: An update. *Epilepsia* 2009; 5: 41-44.
2. Caraballo R, Cersosimo R, Espeche A, Arroyo H, Fejerman N. Myoclonic status in non progressive encephalopathies: study of 29 cases. *Epilepsia* 2007; 48: 107-113.
3. Dalla Bernardina B, Fontana E, Darra F. Myoclonic status in non progressive encephalopathies. In Roger J, Bureau M, Dravet C, Genton P. *Epileptic syndromes in infancy, childhood and adolescence*. 3rd ed. John Libbey, London, pp. 137-144.
4. Caraballo R, Darra F, Reyes G, Armenob M, Cresta A, Mestreb G, Dalla Bernardina B. The ketogenic diet in patients with myoclonic status in non-progressive encephalopathy. *Seizure* 2017; 51: 1-5.
5. Sanmartí Viaplana FX, Málaga Déguez I. Estado de mal mioclónico en las encefalopatías no progresivas (capítulo 10). En: *Atlas de epilepsia en la edad pediátrica*. Madrid: Springer Healthcare; 2001. p 55-57.

# 56

## Neuralgia del trigémino secundaria a quiste epidermoide intracraneal: diagnóstico y cirugía

---

AUTOR:

**Antonio García López**

Neurocirugía. Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca.

RESTO DE AUTORES:

**Javier Ros de San Pedro - Claudio José Piqueras Pérez**

### RESUMEN

Los quistes epidermoides intracraneales son lesiones benignas, congénitas y raras (0,2-2 % de los tumores intracraneales) que ocupan frecuentemente las cisternas de la base del cráneo estando en íntima relación con las importantes estructuras neurovasculares que en ellas se alojan. Se trata de lesiones de crecimiento lento que producen clínica por compresión de estructuras vecinas o por aumento de la presión intracraneal. Presentamos a un paciente de 40 años con clínica de neuralgia del trigémino de curso atípico que se diagnostica de una lesión quística intracraneal de gran tamaño. Exponemos el manejo quirúrgico con un abordaje supra e infratentorial con resección completa de la lesión y una paresia parcial y transitoria del III par craneal como complicación de la técnica.

**Palabras clave:** brain cyst, epidermoid cysts, surgical treatment.

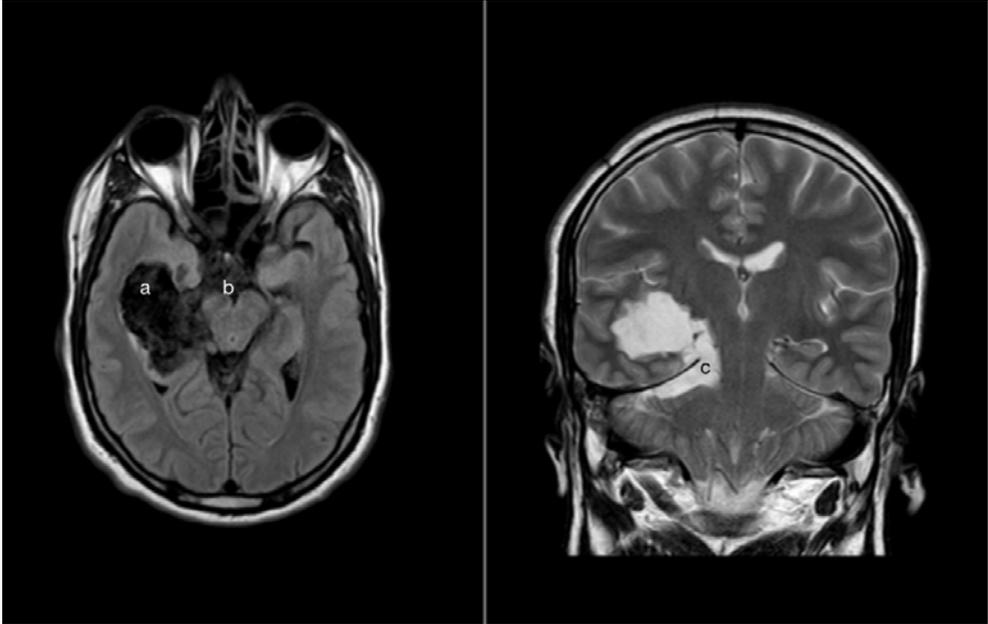
## CASO CLÍNICO

Se trata de un varón de 40 años sin antecedentes médicos ni quirúrgicos de interés con clínica de 3 años de evolución de neuralgia del trigémino derecho de intensidad creciente y con escasa respuesta a tratamiento con oxcarbazepina. El dolor es referido por el paciente por tener características eléctricas, distribuido por la región periocular y malar derechas, de inicio y fin súbitos, de gran intensidad y que se desencadena con el simple roce de la región nasogeniana derecha. En la exploración física general y neurológica no encontramos ningún signo patológico. Dado el curso y distribución atípica de la neuralgia del trigémino de este paciente se realiza una RM cerebral (Figura 1) y ante los hallazgos es remitido a la consulta de Neurocirugía.

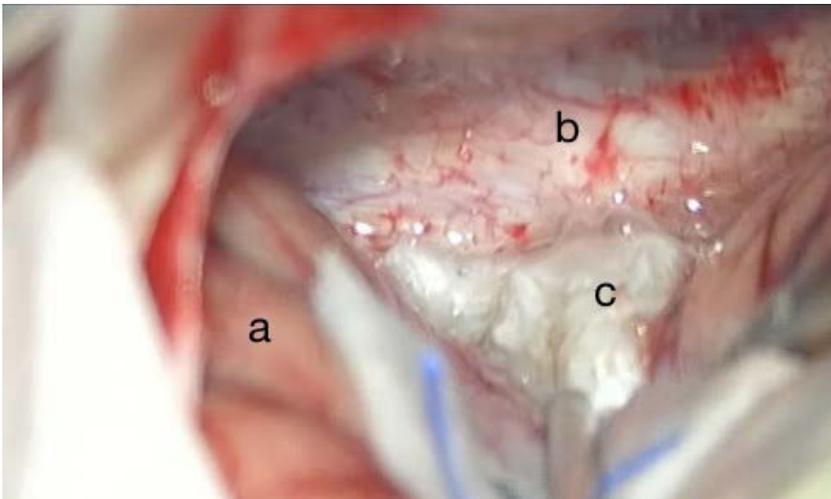
Dado el carácter expansivo de la lesión, la refractariedad al tratamiento médico de la neuralgia y con fines histopatológicos, se indica el tratamiento quirúrgico. La resección de la lesión se lleva a cabo con un abordaje subtemporal derecho. La cabeza se fija con un craneostato lo que nos permite colocarla en una posición en la que el efecto de la gravedad separa el lóbulo temporal del suelo de la fosa media (Figura 2). Esto junto con la colocación de un drenaje lumbar externo previo al inicio de la intervención nos facilita el abordaje subtemporal minimizando la retracción y el daño sobre la parte más basal de dicho lóbulo. El aspecto y color perlado de la lesión nos confirma la sospecha radiológica inicial de un quiste epidermoide. Resecamos la porción subtemporal e intraparenquimatosa del quiste a este nivel así como la porción localizada en la cisterna *ambient*, crural, interpeduncular (localizadas en la fosa posterior) a través de una incisión en el tentorio lo que convierte a esta vía en un abordaje combinado supra e infratentorial (Figura 3 y 4). Finalmente resecamos la porción más anterior de la lesión alojada en las cisternas interóptica y optocarótidea derecha (Figura 4). Las pequeñas porciones perladas del quiste se adhieren a importantes estructuras neurovasculares de la base del cráneo como el nervio óptico, III, IV y V par craneal, mesencéfalo, arteria carótida interna, arteria comunicante posterior y arteria cerebral posterior. Esto exige el dominio de las técnicas microneuroquirúrgicas para lograr la resección sin producir secuelas.

Como complicación de la cirugía se produce una paresia parcial del III par craneal derecho dada la manipulación a la que tuvimos que someter a dicho nervio. Durante el seguimiento en la consulta constatamos la recuperación completa de la función de dicho nervio y la ausencia de recidiva del quiste. El número de crisis dolorosas faciales ha disminuido considerablemente por lo que se ha podido reducir la dosis de oxcarbazepina pero dicha clínica no se ha resuelto completamente.

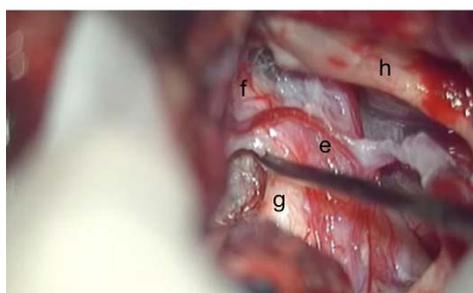
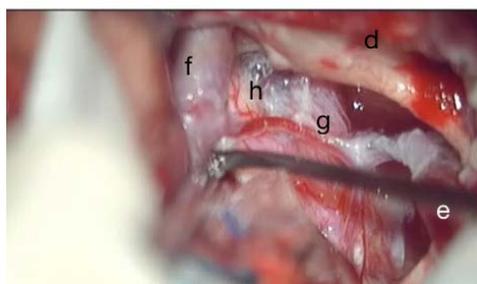
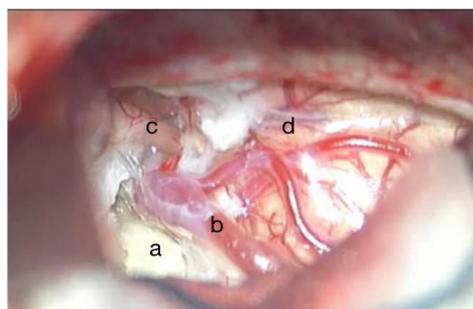
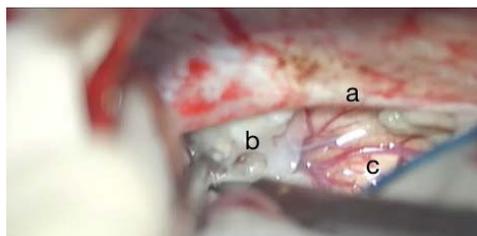
Los quistes epidermoides intracraneales son lesiones benignas y congénitas que se forman a partir de células ectodérmicas de localización aberrante. Se trata de le-



**Figura 1.** Izquierda: RM en secuencia FLAIR y corte axial. Se observa el quiste epidermoide hipointenso comprimiendo el lóbulo temporal (a) y ocupando las cisternas lateromesencefálicas e interpeduncular (b). Derecha: RM en secuencia T2 y corte coronal. Vemos como la lesión tiene una extensión a fosa posterior a través de la incisura tentorial (c).



**Figura 2.** Visión intradural de la región subtemporal derecha. Se observa el lóbulo temporal retraído en dirección craneal (a), tentorio (b) y el quiste epidermoide (c). Distinguimos la naturaleza avascular de la lesión.



**Figura 3.** Arriba: Avanzamos en la disección hacia media y anterior. Vemos el borde libre del tentorio (a), el quiste epidermoide (b) ocupando la cisterna *ambient* y comprimiendo el mesencéfalo (c). Abajo: observamos el III par craneal (d) en su trayecto cisternal, la arteria cerebral posterior derecha (e), arteria carótida interna en la cisterna optocarotídea (f), arteria comunicante posterior (g) y el nervio óptico derecho (h).

**Figura 4.** Arriba: parte del quiste se sitúa en la cisterna crural (a) y se relaciona con la arteria cerebral posterior (b) y el origen del III par craneal (d) en el mesencéfalo (d). Abajo: visión inferior del quiasma óptico (e), nervio óptico derecho (f), cintilla óptica derecha (g) y III par (h).

siones infrecuentes ya que representan el 0,2-2 % de los tumores intracraneales (1). Dentro de la cavidad craneal se localizan más frecuentemente a nivel intradural, siendo el ángulo pontocerebeloso el sitio más frecuente (60 %) seguido por el cuarto ventrículo, región paraselar y la fosa media (1, 2). Se suelen diagnosticar en hombres durante la 3-4ª década de la vida (3). Sus principales complicaciones son su malignización y su rotura, lo que podría ocasionar meningitis química e hidrocefalia. En la RM se presentan como lesiones multilobuladas, hipointensas en T1 e hiperintensas en T2 y difusión. No suele tener realce con el gadolinio. Las secuencias en difusión son las más útiles para el diagnóstico y permiten su diagnóstico diferencial con otras lesiones como los quistes aracnoideos, quistes dermoides, lipomas, granulomas de colesterol, neurocisticercosis y quistes neuroentéricos (1, 4). La presencia de edema cerebral, invasión tisular, crecimiento rápido y realce con contraste sugieren transformación maligna del quiste (5).

El tratamiento de elección es la resección quirúrgica lo que permite descomprimir las estructuras intracraneales afectadas, reducir el riesgo de recurrencia y evitar la transformación maligna (1,6). Se debe ser especialmente exigente en la técnica quirúrgica para evitar dañar estructuras importantes dado que se trata de una patología benigna.

### BIBLIOGRAFÍA

1. Mangraviti A, Mazzucchi E, Izzo A, Sturdà C, Albanese A, Marchese E, *et al.* Surgical management of intracranial giant epidermoid cysts in adult: A case-based update. *Asian J Neurosurg* 2018;13:1288-91.
2. Sirin S, Gonul E, Kahraman S, Timurkaynak E. Imaging of posterior fossa epidermoid tumors. *Clin Neurol Neurosurg* 2005;107:461-7.
3. Chowdhury FH, Haque MR, Sarker MH. Intracranial epidermoid tumor; microneurosurgical management: An experience of 23 cases. *Asian J Neurosurg* 2013;8:21-8.
4. Karantanas AH. MR imaging of intracranial epidermoid tumors: Specific diagnosis with turbo FLAIR pulse sequence. *Comput Med Imaging Graph* 2001;25:249-55.
5. Roh TH, Park YS, Park YG, Kim SH, Chang JH. Intracranial squamous cell carcinoma arising in a cerebellopontine angle epidermoid cyst: A case report and literature review. *Medicine (Baltimore)* 2017;96:e9423.
6. Aboud E, Abolfotoh M, Pravdenkova S, Gokoglu A, Gokden M, Al-Mefty O. Giant intracranial epidermoids: is total removal feasible? *Journal of neurosurgery* 2015;122:743-56.



## Síntoma común, diagnóstico inesperado. Hiposmia de origen central

---

### AUTOR:

**Lorena Galindo Iñiguez**

Otorrinolaringología. Hospital General Universitario Morales Meseguer.

### RESTO DE AUTORES:

**Lina Rosique López - Nuria Salas Barrios - Carmen Álvarez Santacruz**

**María del Rosario Gómez González - Laura Guillamón Vivancos**

**Alejandra Jara Maquilón**

### RESUMEN

El olfato puede ser considerado de forma general como un sentido secundario, siendo la hiposmia un síntoma asociado a numerosas patologías, en su mayoría banales. Sin embargo, este sentido está relacionado con nuestros recuerdos y pueda alertarnos de potenciales amenazas. Como médicos generales debemos estar alerta ante determinados síntomas que orienten a posible etiología central.

Presentamos el caso de una mujer de 39 años que acudió al Servicio de Otorrinolaringología del Hospital General Universitario Morales Meseguer derivada por su Médico de Atención Primaria y sin antecedentes personales de interés. Consultó por hiposmia de un año de evolución, asociando nuchalgia y cefalea occipital progresiva. La exploración física mediante rinoscopia anterior y fibroscopia resultó anodina. Se completó el estudio con TC de senos paranasales con hallazgos de masa intracranial. Con sospecha de meningioma de fosa craneal anterior se derivó a servicio de neurocirugía de referencia para su tratamiento quirúrgico.

## CASO CLÍNICO

Presentamos a una mujer de 39 años que acudió al Servicio de Otorrinolaringología y Cirugía de Cabeza y Cuello del Hospital General Universitario Morales Meseguer derivada por su Médico de Atención Primaria y sin antecedentes personales de interés, con hiposmia progresiva, nuchalgia y cefalea occipital. La paciente consultó por esta sintomatología de un año de evolución, sin otra clínica asociada. En la exploración Otorrinolaringológica mediante rinoscopia anterior y fibroscopia resultó anodina. Debido a la persistencia sintomática tras nueva valoración en Servicio de Otorrinolaringología, se solicitó TC de senos paranasales con hallazgos de masa intracraneal extraaxial compatible con meningioma (Figura 1). Ante los hallazgos del TC se comunicó el caso a Neurocirujana de Guardia, decidiendo solicitar RM urgente (Figura 2), administrar Fortecortin 8 mg IV y derivar a Servicio de Neurocirugía de referencia. Se intervino mediante craneotomía bicoronal y exéresis completa de lesión expansiva compatible con meningioma del surco olfatorio. Durante la cirugía se evidenció infiltración de la duramadre frontal bilateral, sustituyendo la misma por un parche. El resultado final anatomopatológico fue compatible con meningioma meningotelial (grado I de la OMS).

Tras un año de evolución la paciente se encuentra con buen estado general, sin cefalea ni otra sintomatología neurológica, excepto anosmia (Figura 3).

## DISCUSIÓN

Los meningiomas son los tumores intracraneales primarios más frecuentes. Son generalmente benignos, de lento crecimiento, presentando su mayor incidencia en la edad media y en el sexo femenino. Se ha postulado el papel etiológico de las radiaciones ionizantes y las hormonas, pudiendo además aparecer en el seno de síndromes familiares hereditarios (Neurofibromatosis tipo 2, MEN tipo 1).

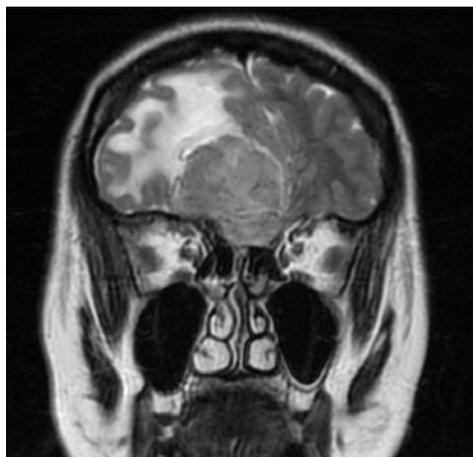
Dentro de los meningiomas intracraneales, aquellos que afectan a la base del cráneo alcanzan aproximadamente el 25-35 % de los casos (1). Dentro de los meningiomas de la fosa anterior, se han considerado tres localizaciones: meningiomas de la órbita (2), surco olfatorio y del tubérculo selar (3, 4). La clínica de cada localización dependerá de la afectación peritumoral (5, 6). El diagnóstico se realiza a través de exámenes de neuroimagen (TC y/o RMN). En el TC aparecen como tumores isodensos (40 %) o discretamente hiperdensos (60 %), que se refuerzan intensa y homogéneamente con el contraste, generalmente con edema perilesional. En la RMN aparecen como isointensos o moderadamente hipointensos en T1. A veces



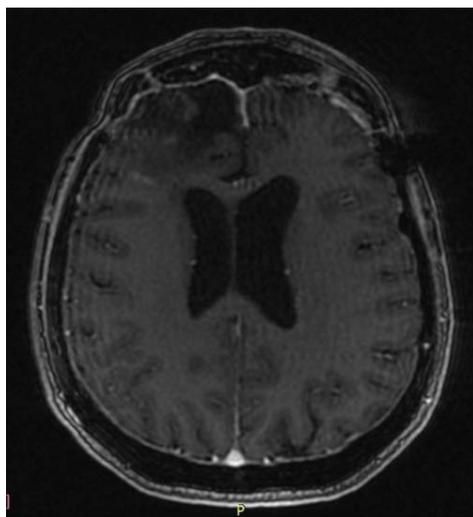
**Figura 1.** TC de senos paranasales con informe de masa intracraneal extraaxial en fosa craneal anterior hiperdensa de 7,5cm en relación a probable meningioma, herniación subfalcina, edema cerebral e hidrocefalia obstructiva).

son de aspecto heterogéneo, moteado, por la presencia de vasos intratumorales. Desde el punto de vista anatómopatológico, existen diversas variedades: meningotelial, fibroblástica, psamomatosa, transicional o mixta, meningiomas con marcada vascularización (formas angiomasos, hemangioblásticas y hemangiopericíticas), meningiomas papilares y anaplásicos.

Los meningiomas del surco olfatorio representan entre el 8 y el 13 % de todos los meningiomas intracraneales. Entre las manifestaciones sintomáticas podemos encontrar crisis epilépticas focales con o sin generalización secundaria, déficit sensitivo-motores, trastornos del comportamiento y trastornos del equilibrio, entre otras. A esto puede añadirse un síndrome de hipertensión intracraneal, en relación con el efecto masa que origine. Sin embargo, la clínica se relaciona con la localización del tumor y con su tamaño, siendo la manifestación sintomática en ocasiones inespecífica.



**Figura 2.** RM craneal: Meningioma de estirpe transicional frontobasal derecho que se extiende a la lámina cribosa. Importante edema vasogénico, herniación subfalcina, herniación transdiafragmática hacia la silla turca del lóbulo frontal derecho e hidrocefalia obstructiva de ambos ventrículos laterales.



**Figura 3.** RM craneal post quirúrgica sin recidiva.

El tratamiento es quirúrgico, con lo que se consigue la mayoría de las veces la curación del paciente. Existe no obstante riesgo de recidiva de aproximadamente un 10 %. La radioterapia representa una alternativa de tratamiento para frenar el crecimiento de meningiomas pequeños localizados en regiones de difícil acceso (seno cavernoso) o que engloban estructuras vasculares importantes (tercio medio de ala esfenoidal).

## CONCLUSIONES

La hiposmia es un síntoma común asociado a multitud de patologías, generalmente, en su mayoría banales. Sin embargo, hemos de estar alerta ante determinados síntomas de alarma tales como los que se describen en el caso que presentamos a la hora de sospechar un posible origen central.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Bayley P, Bucy PC. The origin and nature of meningeal tumors. *Am J. Cancer* 1931; 15: 15-54.
2. Ojemann RG. Meningiomas: clinical features and surgical management. In Wilkins RH, Renganchary SS, eds. *Neurosurgery*. Vol. 1. New York: McGraw-Hill; 1985. p. 635-54.
3. Al-Mefty O. *Operative atlas of meningiomas*. Philadelphia: Lippincott-Raven; 1997. p. 1-2.
4. Solero CL, Giombini S, Morello G. Suprasellar and olfactory meningiomas. Report on a series of 153 personal cases. *Acta Neurochir (Vienna)* 1983; 67: 181-94.
5. Wilson WB, Gordon M, Lehman RAW. Meningiomas confined to the optic canal and foramina. *Surg Neurol* 1979; 12: 21-8.
6. Wright JE, Call NB, Liaricos S. Primary optic nerve meningioma. *Br J Ophthalmol* 1980; 64: 553-8.
7. Micovic MV, Zivkovic BM, Zivanovic JD, Bascarevic VL, Bogosavljevic V, Rasulic LG. Schwannoma olfativo antiguo - Informe de caso y revisión de la literatura .
8. Sauvaget F, François P, Ben Ismail M, Thomas C, Velut S. Schwannoma de la fosa anterior que simula un meningioma del surco olfatorio : informe de un caso y revisión de la literatura .
9. Pizzoni C, Sarandria C, Pierangeli E. De células claras meningioma de la fosa craneal anterior . Informe de caso y revisión de la literatura.
10. George KJ, Precio R. Schwannoma nasoesmoide con extensión intracraneal. Informe de caso y revisión de literatura.

# 58

## Presentación de un caso de un osteoma osteoide en la columna lumbar de una adolescente

---

### AUTOR:

**Irene Cases Susarte**

Radiodiagnóstico. Hospital Morales Meseguer.

### RESTO DE AUTORES:

**Margarita Martínez Fernández - Almudena García Gerónimo**

**Begoña Marquez Argente del Castillo - Marina Lozano Ros - Carmen Olagüe Baño**

### RESUMEN

Presentamos el caso de una adolescente con dolor lumbar continuo que mejora con AINES. Tras dos años de diagnósticos erróneos se alcanzó el diagnóstico de certeza mediante los hallazgos característicos clínico-radiológicos. Los tumores óseos benignos son frecuentes en pacientes jóvenes. Debemos pensar en el osteoma osteoide ante un dolor de estas características y que se localice en los huesos largos o con menor frecuencia en los huesos del tarso, falanges o en la columna vertebral.

El tratamiento aplicado consistió en la ablación por radiofrecuencia TC guiado. La paciente mostró una extraordinaria mejoría de la clínica a las 24 h del tratamiento.

**Palabras clave:** Osteoma osteoide, tumores óseos benignos, ablación por radiofrecuencia.

## CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de una mujer de 19 años que refiere desde hace dos años dolor lumbar continuo de predominio nocturno que mejora con analgesia, sobre todo con AINEs. No refiere antecedentes de traumatismo previo. Tampoco refiere uveítis, episodios de tumefacción articular periférica, clínica de enfermedad inflamatoria intestinal ni otra sintomatología. No hay antecedentes quirúrgicos de interés. Niega antecedentes familiares de artropatías inflamatorias.

A la exploración física destaca dolor paravertebral a la altura de L3 izquierda con una maniobra de articulación sacroilíaca izquierda positiva y una extensión del raquis dolorosa. No hay déficit sensitivo/motor.

Ha sido vista en varias ocasiones en atención primaria donde se trata de forma conservadora con analgesia, fisioterapia y natación. También se le había realizado estudio de resonancia magnética (RMN) con secuencias convencionales donde se descartaba enfermedad discovertebral.

Debido a la ausencia de mejoría se remite al Servicio de Rehabilitación donde solicitan nuevo estudio de RMN, radiografías de articulaciones sacroilíacas y analítica.

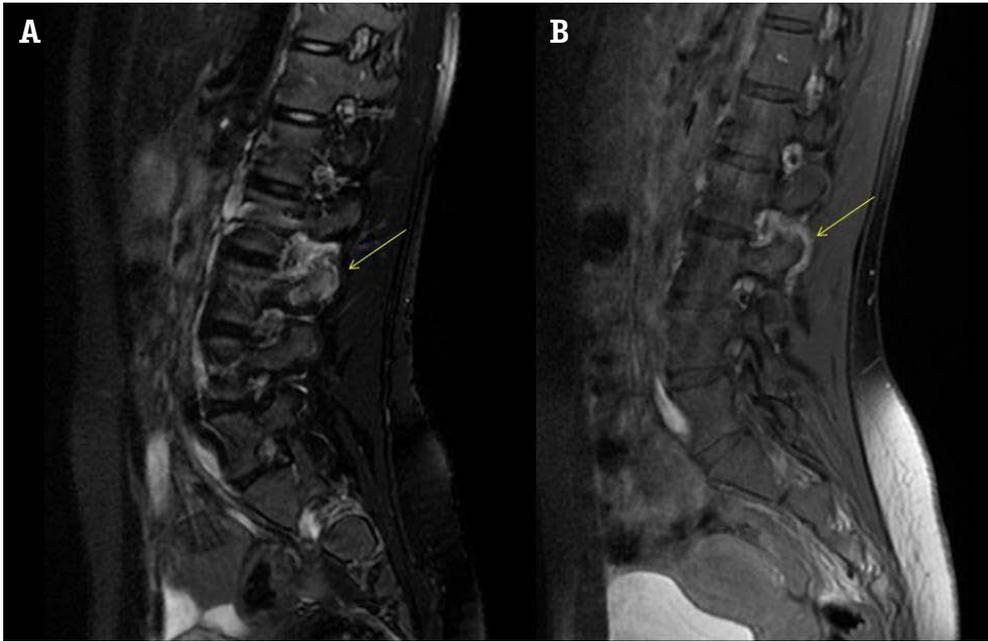
La analítica (bioquímica, proteinograma y hemograma) no muestra alteraciones: PCR, VSG y 25 OH Vitamina D normales y FR, ANA, HLAB27 negativos.

La radiografía de articulaciones sacroilíacas tampoco muestra anomalías significativas.

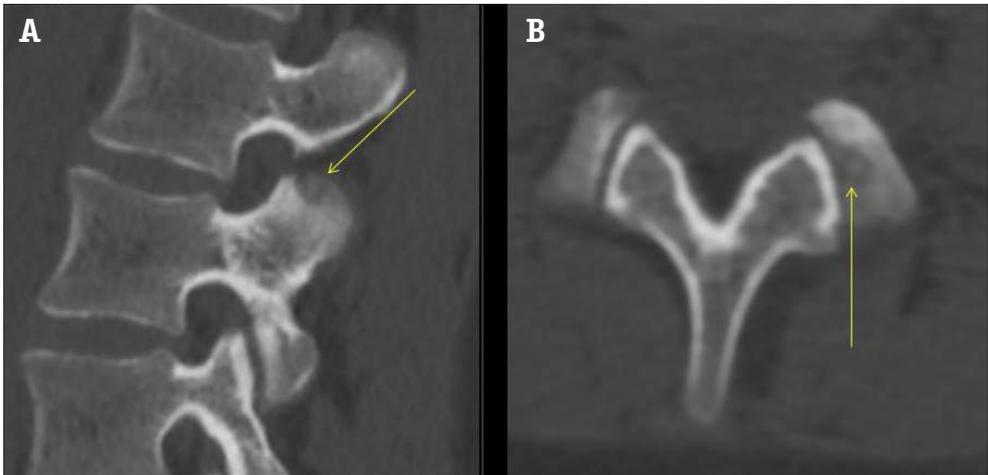
La RMN de columna lumbar realizada con secuencias funcionales muestra en las imágenes parasagitales edema óseo en el pedículo y faceta superior izquierda de L3, con extensión a los tejidos blandos de alrededor, todo ello realzante tras la administración de contraste intravenoso (Figura 1), y datos de artritis en la articulación facetaria L2-L3. Ante este hallazgo y con la sospecha de que se tratara de un osteoma osteoide se completa estudio con tomografía computarizada (TC) de columna lumbar donde se observa en esta misma localización una lesión lítica de 6mm con leve esclerosis circundante (Figura 2). Estos hallazgos son compatibles con un osteoma osteoide con edema de los tejidos blandos y artritis ipsilateral.

Con todo ello, se decide conjuntamente como tratamiento realizar ablación por radiofrecuencia guiado por TC (Figura 3). Se realiza el procedimiento bajo anestesia general en el Servicio de Radiología. No se producen complicaciones inmediatas.

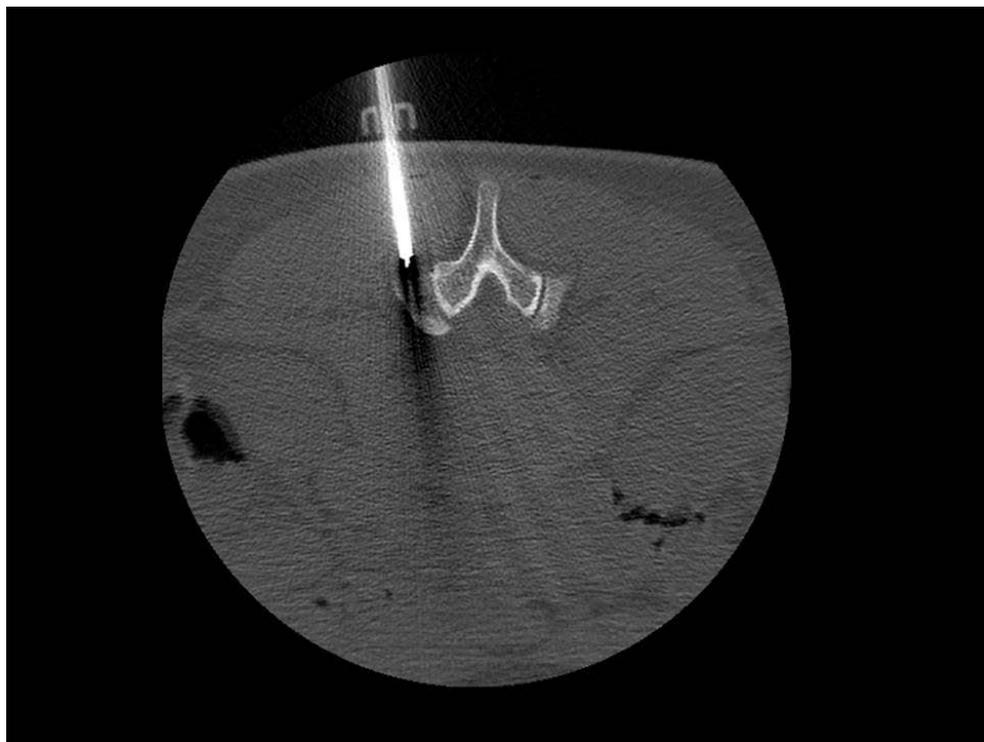
Al día siguiente la paciente refiere desaparición completa de la sintomatología y dada la ausencia de complicaciones es dada de alta.



**Figura 1.** Imágenes sagitales de RMN de columna lumbar: a) FSE T2 FAST-SAT. Edema óseo en el pedículo y faceta de L3 con extensión a los tejidos blandos; b) T1 supresión grasa con contraste iv. Realce óseo y en las partes blandas.



**Figura 2.** Imágenes de TC simple (ventana ósea) en L3, plano sagital (a) y axial (b). Defecto en la cortical craneal de la de la faceta superior izda de L3, con zona central levemente radiodensa compatible con el nidus y esclerosis adyacente: osteoma osteoide.



**Figura 3.** Corte axial de TC simple de columna lumbar. Se identifica la aguja de radiofrecuencia en la faceta izquierda de L3.

## DISCUSIÓN

El osteoma osteoide (OO) comprende el 11 % de todos los tumores óseos benignos y afecta con mayor frecuencia a varones jóvenes menores de 30 años (1).

Se trata de una lesión pequeña (raramente mayor de 1,5 cm), que tiene una parte central lítica formada por un nido vascular (nidus) rodeada por un anillo esclerótico reactivo. Provoca una reacción inflamatoria crónica e intensa en los tejidos circundantes con reacción perióstica y sinovitis mediadas por la producción de prostaglandinas (2).

Clínicamente se manifiesta como un dolor más o menos intenso, constante aunque de predominio nocturno y que se alivia con ácido acetilsalicílico (1) y otros AINES.

La cortical de los huesos largos es la localización más frecuente y en un 50 % de los casos se localiza en el fémur y en la tibia (3). Menos frecuentemente aparece en los huesos del tarso, falanges y en la columna vertebral. Cuando aparece en esta última, existe predilección por los segmentos lumbar y cervical, y casi siempre en el arco

posterior cerca del pedículo. En la columna vertebral el osteoma osteoide puede ser una lesión oculta al no producir una lesión ósea y ocasionar una escoliosis secundaria dolorosa (1).

El OO tiene un aspecto radiológico característico. La radiología simple (Rx) muestra un área radioluciente ovalada menor de 1 cm (el nidus) rodeada por una zona de esclerosis. El nidus con frecuencia presenta calcificaciones. La TC es fundamental para definir la localización y el tamaño del nidus(1,4). La RMN aunque muy sensible se acompaña de importantes cambios edematosos en el hueso adyacente que puede conducirnos a error y sugerir el diagnóstico de un proceso más agresivo (2). Sin embargo, en algunas localizaciones y debido a su pequeño tamaño puede no ser visible en la Rx y pasar desapercibido en la TC si el estudio no se localiza adecuadamente. Asimismo en la RMN es posible no identificar el edema óseo si no se utilizan las secuencias adecuadas o no se exploran las áreas más laterales, especialmente en localizaciones como la columna vertebral. En la gammagrafía ósea la lesión es hipervascular en las 3 fases (1).

Por una parte, conviene señalar que con frecuencia el diagnóstico se retrasa, pues en un primer momento la clínica sugiere patologías más banales y más frecuentes como esguinces, sinovitis o traumatismos menores. Por otra parte, la cronología, características del dolor junto con las pruebas de imagen son tan típicos que no se considera necesaria la confirmación anatomopatológica para obtener un diagnóstico de certeza (2).

A pesar de que clásicamente el tratamiento del OO era el curetaje quirúrgico actualmente el tratamiento de elección consiste en la ablación térmica percutánea, siendo la radiofrecuencia la técnica preferida. Estas técnicas percutáneas presentan unas altas de efectividad, escasas tasas de complicaciones y recuperaciones clínicas inmediatas (2).

## CONCLUSIÓN

El osteoma osteoide es un tumor óseo benigno en menores de 30 años con una clínica y radiología características cuyo diagnóstico puede retrasarse cuando aparece en localizaciones menos frecuentes, no debiendo olvidar esta localización vertebral. Actualmente el tratamiento de elección consiste en la ablación percutánea con radiofrecuencia guiada por TC.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Osuna Á, Abela P, Rondón H, Rodríguez-contreras L. Osteoma osteoide en pedículo vertebral . Caso clínico Osteoid osteoma in vertebral pedicle . Clinical case. 2002;22(1):20–3.
2. Urbano J, Paul L, Cabrera M, Alonso-burgos A, Gómez D. Ablación del osteoma osteoide guiada por fluoroscopia y asistida por navegador 3D Osteoid osteoma ablation under fluoroscopic guidance and assisted by 3D navigator. 2017;17(5):17–23.
3. Hakim DN, Pelly T, Kulendran M, Caris JA. Benign tumours of the bone: A review. J Bone Oncol. 2015;4(2):37–41.
4. C. Sánchez hermosa, JR. Domenech pascual, M. Portillo ruiz, C.Bordoy ferrer, B.Pérez villacastín. Aspectos radiológicos del osteoma osteoide. Imágenes en osteología.

# 59

## Mediastinitis como complicación de carcinoma escamoso de esófago cervical

---

### AUTOR:

**Thelmo Alejandro Quirós Figallo**

Oncología Médica. Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca.

### RESTO DE AUTORES:

**Irene Martínez Marín - Blanca Sánchez Lafuente - Antía López Muñoz**

**David Collado Martínez - Alicia Cano Jiménez**

### RESUMEN

Se describe el caso de una paciente de 51 años diagnosticada de un carcinoma escamoso de esófago proximal que durante el inicio del tratamiento con intención radical con quimioterapia presenta como complicación una fascitis necrotizante a nivel cervical extendiéndose hasta mediastino. La paciente fue sometida a intervención quirúrgica urgente seguida de una estancia prolongada en la Unidad de Reanimación con soporte de ventilación mecánica y drogas vasoactivas, curaciones diarias por parte del Servicio de Otorrinolaringología y Cirugía Torácica y antibioterapia intravenosa, con mejoría lenta y progresiva, siendo dada de alta a los 32 días de estancia en la Unidad de Reanimación para continuar tratamiento y cuidados en planta de hospitalización.

## CASO CLÍNICO

Se trata de una mujer de 51 años, fumadora activa de 40 paquetes año, sin otros antecedentes médico-quirúrgicos de interés y con vida basal activa de acuerdo a su edad, que es valorada inicialmente por el Servicio de Otorrinolaringología por un cuadro de disfonía de 2 meses de evolución. Concomitantemente la paciente presentaba una historia de pérdida ponderal y disfagia a sólidos. La nasofibroscoopia no detectó una causa evidente de la disfonía y se solicitó una tomografía cervical que evidenció una masa de aspecto tumoral a nivel de esófago cervical en contacto con las arterias carótidas sin invadirlas y en contacto con la columna vertebral cervical (Figura 1).

Se realiza esofagogastroscoopia donde se aprecia una estenosis casi completa del esófago proximal que se extiende desde la boca de Killian hasta unos 8 cm. Se toman biopsias siendo el diagnóstico histopatológico: carcinoma escamoso queratinizante moderadamente diferenciado.

Inicia quimioterapia con intención radical con cisplatino el día 1 y 5-fluoruracilo en perfusión continua del día 1 al 5. Durante el quinto día de infusión de 5-fluoruracilo, la paciente presenta un eritema doloroso en región cervical y torácica proximal. No asocia fiebre ni afectación del estado general en relación con posible sepsis.

Se solicita una tomografía cervical y torácica urgente donde se aprecian múltiples burbujas de gas en región cervical infrahioidea que se introducen a mediastino superior (Figura 2).

Ante el diagnóstico de fascitis necrotizante y mediastinitis por imagen, se procede a intervención quirúrgica urgente por parte del servicio de Cirugía Torácica. A través de cervicotomía, se labra el espacio retroesternal obteniendo escasa cantidad de pus y se abren espacios pretraqueal y paratraqueales, realizándose lavados con agua oxigenada y povidona iodada y dejándose drenajes en espacios mediastínicos.

La paciente permanece en la Unidad de Reanimación durante 32 días. Durante ese período de tiempo, se realizan curaciones diarias drenándose abundante cantidad de pus, obteniéndose cultivos polimicrobianos, recibiendo cobertura antibiótica según resultados de cultivos. La gravedad de la infección deriva en sepsis con fracaso multiorgánico que precisa soporte de vasopresores y ventilación mecánica prolongada siendo necesaria la colocación de traqueostomía. Los drenajes son progresivamente menos productivos y finalmente se cierran los espacios mediastínicos y se deja herida abierta peritraqueostomía de seguridad.

La paciente mejora paulatinamente logrando ser destetada de la ventilación mecánica, respirando espontáneamente aire ambiental sin necesidad de aporte de oxígeno, manteniendo estabilidad hemodinámica sin necesidad de drogas vasoactivas y recuperándose en general del estado de sepsis. Es dada de alta de la Unidad de Rea-



Figura 1.

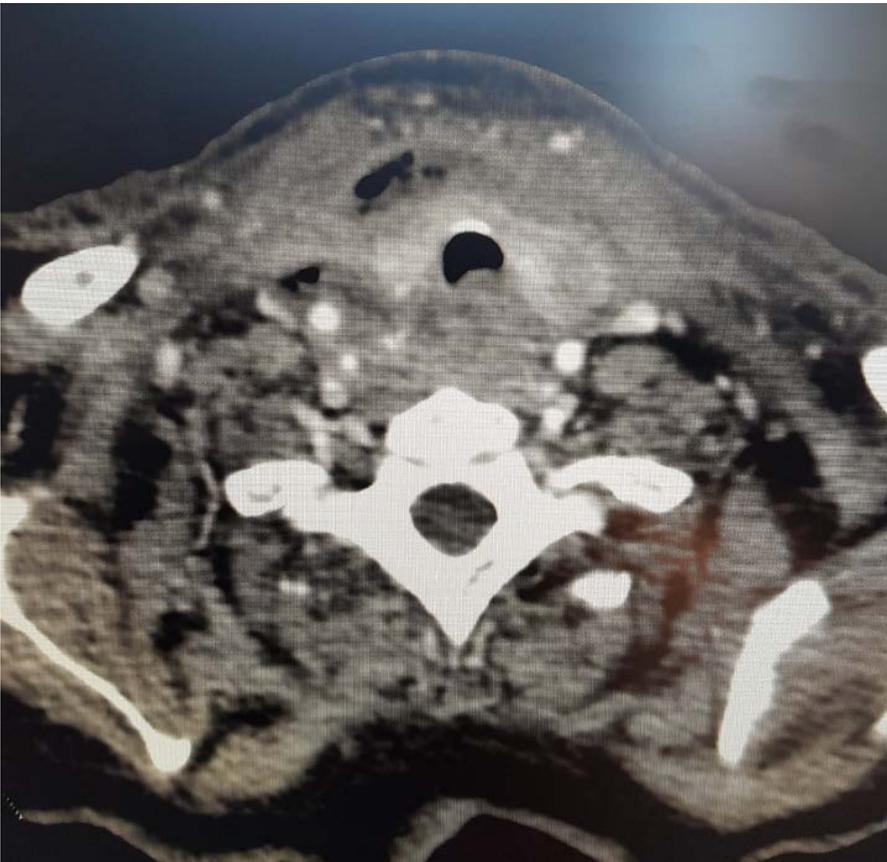


Figura 2.

nimación y pasa a planta de hospitalización a cargo del Servicio de Oncología Médica para continuar con cuidados y tratamiento de soporte.

## DISCUSIÓN

La mediastinitis asociada a perforación esofágica es una condición rara, a menudo infradiagnosticada y potencialmente mortal. El sexo masculino y el abuso de alcohol son factores predisponentes. Las neoplasias de esófago también son un factor predisponente hasta en el 10 % de los casos (1). El mediastino es contaminado por la flora esofágica, anaerobios como *Prevotella*, *Porphyromonas*, *Peptostreptococcus* y *Bacteroides fragilis* y aerobios como estreptococos alfa hemolíticos, *Staphylococcus aureus* y *Klebsiella pneumoniae*. La flora normal del esófago varía entre los distintos individuos, siendo similar a la flora de la cavidad oral en los casos proximales y con mayor preponderancia de bacilos gramnegativos cuando el origen de la perforación se encuentra a nivel de esófago distal (2).

El diagnóstico de mediastinitis secundaria a perforación esofágica puede ser difícil debido a la inespecificidad de los síntomas. La tomografía es un método de diagnóstico por imagen que permite con una sensibilidad y especificidad de casi 100 % diagnosticar una mediastinitis de modo precoz (3). Se puede apreciar engrosamiento de la pared esofágica y escape de aire hacia el mediastino, así como otros signos radiológicos de mediastinitis: atenuación de la grasa mediastínica, colecciones, adenopatías reactivas.

El tratamiento se basa en dieta absoluta, alimentación por sonda de gastrostomía o parenteral, antibioterapia de amplio espectro que cubra tanto gérmenes aerobios como anaerobios. Posteriormente la antibioterapia se puede modificar según resultados de cultivos de sangre y de colecciones mediastínicas. Las colecciones mediastínicas deben ser drenadas siempre que sea posible por un cirujano torácico (4).

## BIBLIOGRAFÍA

1. Brinster CJ, Singhal S, Lee L, Marshall MB, Kaiser LR, Kucharczuk JC. Evolving options in the management of esophageal perforation. *Ann Thorac Surg.* 2004 Apr; 77(4):1475-83.
2. Norder Grusell E, Dahlén G, Ruth M, Ny L, Quiding-Järbrink M, Bergquist H, Bove M. Bacterial flora of the human oral cavity, and the upper and lower esophagus. *Dis Esophagus.* 2013 Jan; 26(1):84-90.

3. Exarhos DN, Malagari K, Tsatalou EG, Benakis SV, Peppas C, Kotanidou A, Chondros D, Roussos C. Acute mediastinitis: spectrum of computed tomography findings. *Eur Radiol.* 2005 Aug; 15(8):1569-74.
4. Jabłoński S, Brocki M, Kordiak J, Misiak P, Terlecki A, Kozakiewicz M. Acute mediastinitis: evaluation of clinical risk factors for death in surgically treated patients. *ANZ J Surg.* 2013 Sep; 83(9):657-63.



# 60

## Inmunoterapia en cáncer de pulmón y su toxicidad cutánea: a propósito de un caso

---

AUTOR:

**Antía López Muñoz**

Oncología Médica. Hospital Clínico Universitario Virgen de La Arrixaca.

RESTO DE AUTORES:

**Alicia Cano Jiménez - David Collado Martínez - Thelmo Alejandro Quirós Figallo  
Irene Martínez Martín - Blanca Sánchez Lafuente**

### RESUMEN

El tratamiento del cáncer de pulmón ha evolucionado de manera espectacular en los últimos años tras la llegada de la inmunoterapia. Los inhibidores de PD-1 como Nivolumab bloquean la inhibición en la proliferación de linfocitos T, restableciendo la capacidad inmunológica del organismo frente a las células tumorales. La inmunoterapia se asocia a reacciones adversas inmunorrelacionadas siendo entre ellas la más frecuente la toxicidad cutánea. Con frecuencia suele ser leve, pero ocasionalmente puede ser grave y potencialmente mortal. La toxicidad derivada de la inmunoterapia puede retrasar el tratamiento con la misma e incluso obligar a su suspensión durante un tiempo hasta la mejoría clínica de síntomas. Presentamos el caso de un paciente con adenocarcinoma de pulmón en tratamiento con Nivolumab que presentó toxicidad cutánea grado III tratada con corticoterapia oral y tópica con mejoría clínica posterior lo que permitió reintroducir el tratamiento con anti-PD-1.

**Palabras clave:** inmunoterapia, toxicidad cutánea, efecto adverso.

## CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de un varón de 74 años que como antecedentes personales a destacar presenta diabetes mellitus tipo 2 en tratamiento con insulino-terapia, hipertrigliceridemia en tratamiento con gemfibrato, fibrilación auricular anticoagu-lada con heparina de bajo peso molecular y psoriasis desde el año 1988 confinada a codos asintomática por la cual no recibe tratamiento. Como hábitos tóxicos ha sido fumador desde los 17 años de 50 paquetes/año, abandonó el hábito tabáquico hace 3 años.

En septiembre de 2015 ingresa a cargo de Neumología para estudio tras hallazgo de lesión sospechosa de malignidad en radiografía de tórax en el contexto de infec-ción respiratoria de vías bajas. Tras completar estudio es diagnosticado de un adeno-carcinoma de pulmón izquierdo estadio IIIB por afectación pulmonar y ganglionar extensa. Se plantea tratamiento sistémico con quimioterapia (esquema carboplatino + vinorelbina) y radioterapia concomitante que finaliza en marzo de 2016 alcanzando respuesta parcial a nivel pulmonar y ganglionar.

En revisión por TAC en Octubre de 2016 presenta progresión ganglionar me-diastínica, hiliar y yugular por lo que en noviembre de 2016 inicia tratamiento in-munoterápico con Nivolumab (anti-PD-1) completando 9 dosis tras lo cual alcanza respuesta parcial en marzo 2017. Posteriormente continúa tratamiento con Nivolu-mab dentro de ensayo clínico (CA209-384) a dosis de 480 miligramos intravenosos cada 28 días.

En enero 2018 abandona el tratamiento saliendo del ensayo clínico por toxicidad cutánea grado III con exacerbación de las lesiones psoriásicas. Se deriva al paciente a consultas de Dermatología para ajuste de tratamiento por su parte. El paciente pre-senta en un inicio una erupción eritemato descamativa pustulosa y pruriginosa de predominio en tronco, palmas y plantas. Se inicia tratamiento corticoideo tópico con triamcinolona con mejoría clínica. Las lesiones cutáneas evolucionan posteriormen-te a una erupción liquenoide palmo-plantar que son tratadas con corticoides orales (prednisona), tópicos (Prednicartrato) y ebastina. Persiste mejoría clínica por lo cual se reintroduce tratamiento con Nivolumab.

Posteriormente el paciente ha presentado varios brotes con exacerbación de le-siones cutáneas por las cuales ha sido necesario reintroducir pauta de corticoides orales con la consecuente suspensión del tratamiento inmunoterápico. Se realiza biopsia de una de las lesiones cutáneas en tronco con diagnóstico anatomo-pato-lógico de dermatitis psoriasiforme. Se continúa tratamiento según indicaciones de Dermatología con mejoría clínica tras completar última tanda de corticoterapia oral y tópica. En última revisión de dermatología en enero de 2019 se objetiva remisión

de la psoriasis con persistencia de erupción liquenoide en abdomen con tres placas de pequeño tamaño que no le ocasionan síntomas por lo que mantiene tratamiento tópico con betametasona y calcipotriol.

Por parte de Oncología Médica el paciente ha continuado tratamiento con Nivolumab a dosis de 240 mg cada 14 días con varias interrupciones por reaparición de la clínica cutánea hasta la suspensión definitiva del fármaco en febrero de 2018. En última revisión en febrero de 2019 mantiene criterios de respuesta completa sin evidencia de recaída de enfermedad.

### DISCUSIÓN

El carcinoma de pulmón es la primera causa de muerte por cáncer a nivel mundial. El subtipo histológico de carcinoma de pulmón no microcítico (CPNM) representa el 80-85 % de todos los cánceres de pulmón. De entre ellos, alrededor del 30 % se engloba dentro del subtipo de adenocarcinoma.

El tratamiento con inmunoterapia ha cambiado el tratamiento del cáncer en estadio avanzado en los últimos años. Nivolumab es un anticuerpo monoclonal humano de tipo inmunoglobulina G4 que se une al receptor de muerte programada (PD-1) de los linfocitos T y bloquea su interacción con los ligandos PD-L1 y PD-L2, que expresados en el microambiente tumoral producen la inhibición de la proliferación.



**Figura 1.** Erupción eritemato descamativa en planta del pie.



**Figura 2.** Erupción eritemato descamativa en palmas de las manos.



**Figura 3.** Erupción liquenoide en torso.

ración de los linfocitos-T y la secreción de citoquinas (1).

Las reacciones adversas inmunorrelacionadas tienen lugar como consecuencia de una alteración de la autotolerancia de nuestro organismo a la inhibición de los linfocitos T provocada por el fármaco. Pueden afectar potencialmente a cualquier órgano pero predomina la toxicidad gastrointestinal, cutánea, hepática y endocrina. Estos efectos adversos suelen ser manejables por norma general pero pueden llegar a ser fatales en algunos casos (2).

Estas reacciones adversas inmunorrelacionadas pueden tener un comienzo tardío (en algunos casos a los meses e incluso años tras finalizar el tratamiento) y una duración prolongada a comparación con los efectos adversos de la quimioterapia, en gran parte debido a las diferencias farmacodinámicas entre ambos tratamientos. (1)increasing use of immune-based therapies, including the widely used class of agents known as immune checkpoint inhibitors, has exposed a discrete group of immune-related adverse events (irAEs)(2).

Entre las reacciones adversas más frecuentes a nivel cutáneo encontramos el rash maculopapular y el prurito. Otras menos frecuentes son la dermatitis bullosa, eccematosa y liquenoide y la psoriasis. Entre los pacientes en tratamiento con inhibidores de PD-1 la tasa de toxicidad cutánea de cualquier grado ronda el 30-40 %. (1-3)severe immunotherapy-related adverse events (irAEs. Los casos aislados de rash severo como el síndrome de Stevens-Johnson o la necrolisis epidérmica tóxica se dan en <1 % de los pacientes. (4).

Para el tratamiento de las formas leves se recomienda tratamiento tópico con cremas emolientes, protección solar y evitar productos químicos. El tratamiento con corticoides tópicos puede ser efectivo para las formas leves o moderadas, pero en casos severos están indicado el tratamiento con prednisona o prednisolona.(2).

## BIBLIOGRAFÍA

1. Puzanov I, Diab A, Abdallah K, Bingham CO, Brogdon C, Dadu R, et al. Managing toxicities associated with immune checkpoint inhibitors: Consensus recommenda-

- tions from the Society for Immunotherapy of Cancer (SITC) Toxicity Management Working Group. *J Immunother Cancer*. 2017;5(1):1–28.
- Spain L, Diem S, Larkin J. Management of toxicities of immune checkpoint inhibitors. *Cancer Treat Rev* [Internet]. 2016;44:51–60. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.ctrv.2016.02.001>
  - Abdel-Wahab N, Shah M, Suarez-Almazor ME. Adverse Events Associated with Immune Checkpoint Blockade in Patients with Cancer: A Systematic Review of Case Reports. *PLoS One*. 2016;11(7):e0160221.
  - Villadolid J, Amin A. Immune checkpoint inhibitors in clinical practice: update on management of immune-related toxicities. *Transl Lung Cancer Res* [Internet]. 2015;4(5):560–75. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/26629425>



# 61

## **¿Mieloma múltiple, gammapatía monoclonal, gammapatía policlonal? No, enfermedad de Gaucher**

---

AUTOR:

**Alejandro Salazar Nicolás**

Anatomía Patológica. Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca.

RESTO DE AUTORES:

**María Isabel Ortuño Moreno - Laura Barona García - Albert Caballero Illanes**

**Águeda Bas Bernal - Sofía Sotos Picazo**

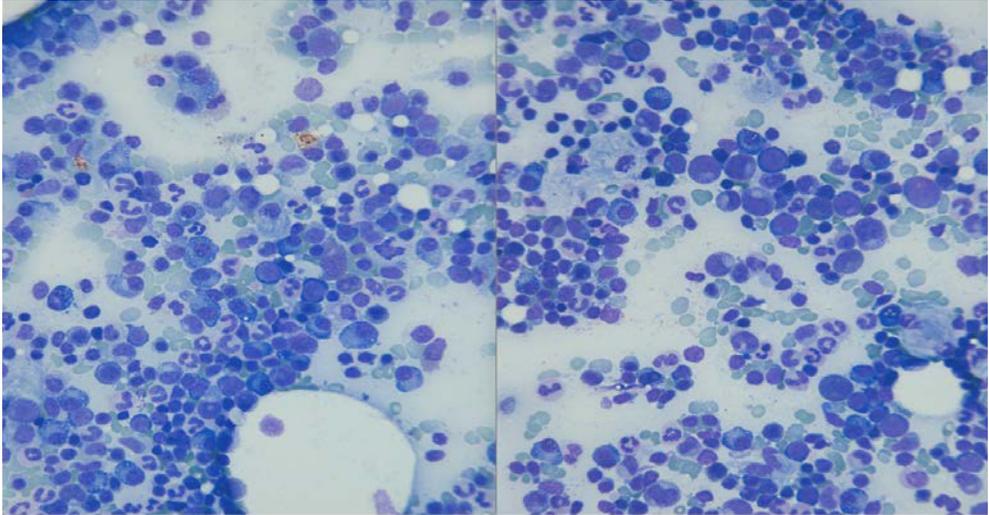
## CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de una mujer de 75 años que acude a consulta de demencias por un deterioro cognitivo que tras estudio neurológico y analítico se diagnostica de enfermedad de Alzheimer en estadio inicial; donde en la analítica se encuentran los siguientes valores: IgG 4220 mg/dL, IgA 49,4 mg/dL e IgM 31,7 mg/dL. Con la aparición de este pico IgG monoclonal se realizó interconsulta con el servicio de Hematología.

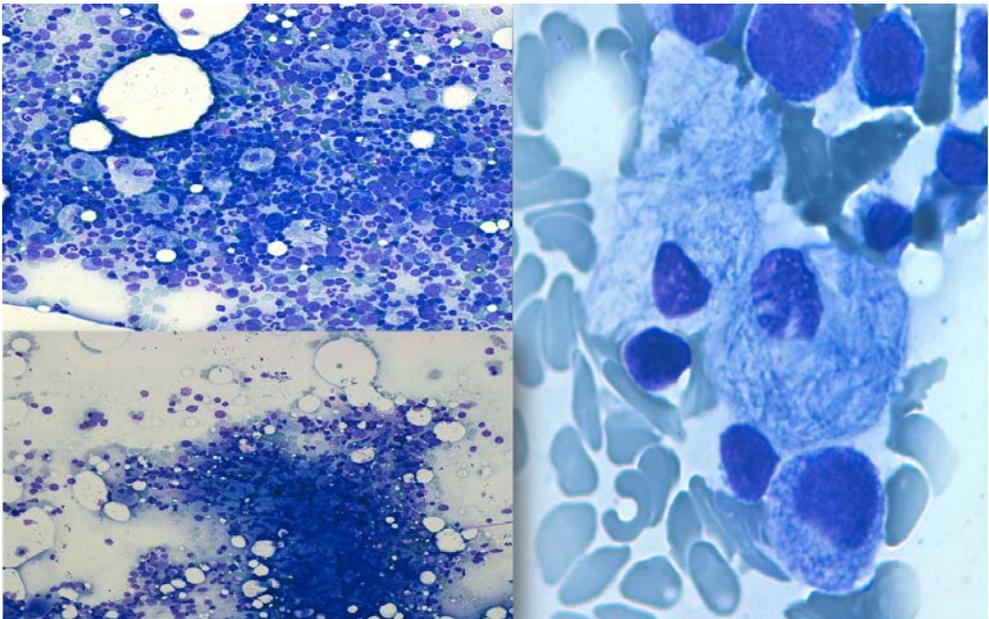
Tras una anamnesis exhaustiva y estudio en profundidad de la paciente se descubrió una leve trombocitopenia (115000), palpación del polo esplénico no dolorosa y en estudios de imagen 2 lesiones líticas en calota. Ante la sospecha de gammapatía se realizó citometría de flujo con inmunofenotipo compatible con una discrasia de células plasmáticas al detectar una población de células plasmáticas con fenotipo aberrante/patológico CD45+, CD38++, CD138+, CD56++, CD47+ bajo, CD19- y CD20- con expresión de IgCit monoclonal de tipo IgG/LAMBDA. Además en el aspirado de médula ósea se observó un 14 % de células plasmáticas de aspecto neoplásicas con eritro y granulopenia con aumento de células pseudo-Gaucher (Figura 1). Tras estos hallazgos se diagnosticó a la paciente de mieloma múltiple IgG LAMBDA y se decidió iniciar tratamiento con PAD.

Durante la evolución de la paciente, los valores de IgG disminuyeron sin alcanzar valores dentro de la normalidad, continuaba con esplenomegalia y la trombocitopenia se agravó incluso con clínica de sangrado ginecológico. En los meses venideros tras 6 ciclos de tratamiento y una respuesta parcial se decidió trasplante autólogo de médula ósea, el cual no hace remitir los datos analíticos y la clínica empeora con hiporexia y pérdida de peso en un mes.

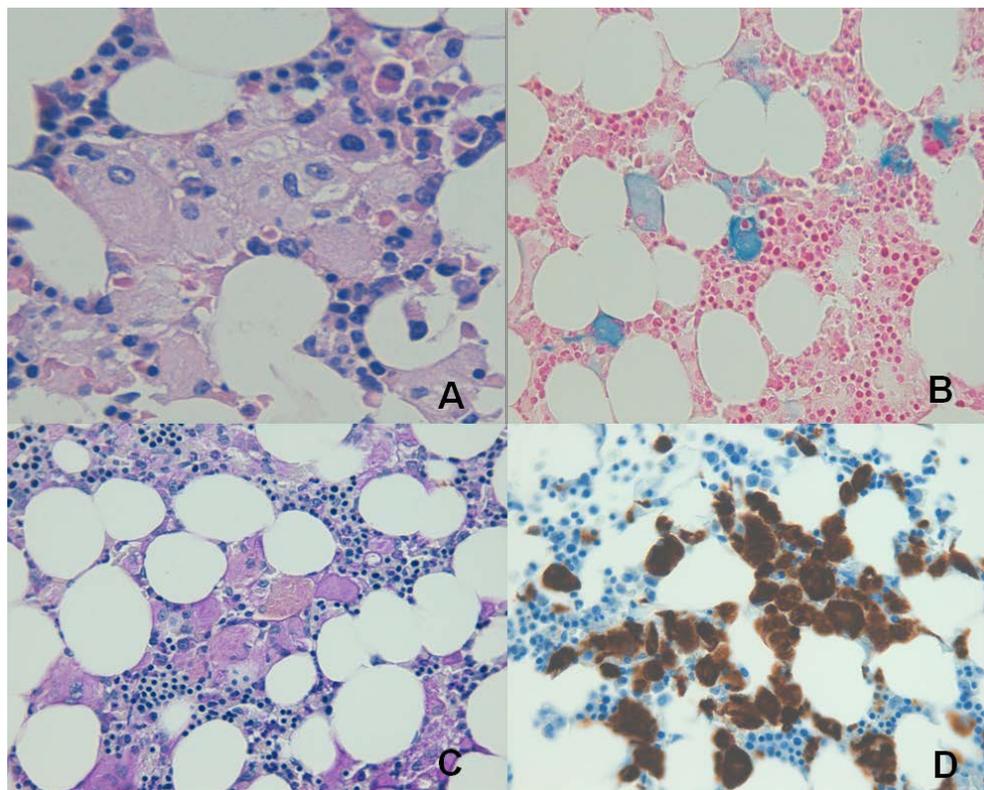
Se realizó nuevo estudio inmunofenotípico con diagnóstico de mieloma múltiple IgG LAMBDA con proteinuria de Bence-Jones con respuesta parcial tras PAD y TASPE con trombocitopenia moderada. Ante la sospecha de un síndrome mielodisplásico se realizó aspirado de médula ósea que mostraba una médula hipocelular con infiltración medular por numerosos histiocitos con citoplasma amplio, apergaminado de aspecto de célula de Gaucher con megacariocitos descendidos y con serie granulopoyética descendida y células plasmáticas <1 % (Figura 2). Ante este descubrimiento se realizó biopsia de médula ósea obteniéndose un cilindro de 1,8 x 0,2 cm en el que se observaron 11-12 espacios intertrabeculares con abundante celularidad, megacariocitos multinucleados, aumento de serie eritroide y serie mielóide sin alteraciones aparentes. Las células plasmáticas de rasgos benignos sin inclusiones nucleares pero sí sobreexpresión de cadenas LAMBDA. Además de estos hallazgos, se visualizó una población de células de tamaño intermedio, suel-



**Figura 1.** Médula con abundante grumo, celularidad adecuada para la edad. Megacariocitos presentes con morfología normal. Aumento de células de pseudo-Gaucher y 14 % de células plasmáticas atípicas con grandes inclusiones citoplasmáticas.



**Figura 2.** Médula ósea hipocelular con infiltración medular por numerosos histiocitos con citoplasma amplio, apergaminado y de aspecto de células de Gaucher.



**Figura 3.** A: presencia de células de Gaucher desplazando la celularidad de la médula ósea. B: tinción de Perl positiva para células de Gaucher. C: PAS+. D: CD68+ revelando el origen macrofágico de las células de Gaucher.

tas y en acúmulos de citoplasma amplio, eosinófilo y de aspecto granular o rugoso con núcleos centrales o levemente excéntricos. Estas células desplazaban el tejido hematopoyético de la médula ósea. Con técnicas inmunohistoquímicas mostraban tinción positiva para hierro y PAS y se confirmaba su naturaleza histiocitaria con CD68+ (Figura 3).

Con el diagnóstico de sospecha de enfermedad de Gaucher se realizó el estudio genético y molecular que mostró un acumulo patológico de glucoesfingosina y presentó una mutación heterocigota del gen GBA, concretamente en el exón 5 y 9 (c.475C>T y c.1226A>G) localizado en el cromosoma 1 definitorias de patología de Gaucher, por lo que se confirma el diagnóstico de enfermedad de Gaucher y mieloma múltiple IgG LAMBDA+ en remisión parcial tras PAD y TASPE.

## DISCUSIÓN

La enfermedad de Gaucher fue descrita por primera vez en 1882 por Philippe Charles Ernest Gaucher, el cual realizó su tesis doctoral sobre unas células epiteliales malignas que posteriormente se definieron como células de Gaucher. En 1965 se descubrió la etiología de la enfermedad por una deficiencia en la enzima glucocerebrosidasa que produce el acumulo de glucoesfingosina en el citoplasma de los macrófagos aumentando de esta forma su tamaño. Y en 1978 se definieron los mecanismos de recepción de glicoproteínas en los macrófagos, abriendo una puerta al tratamiento dirigido de la enfermedad (1).

Esta patología presenta una herencia autosómica recesiva, siendo la enfermedad de depósito más prevalente, con una mayor tasa de afectación en la población judía Azquenazi. Se han descrito multitud de mutaciones asociadas siendo la más frecuente la llamada N370S y presenta una prevalencia global de 1:100.000 (2).

Dependiendo de la clínica y el fenotipo que presenten los pacientes, se divide en 3 grupos:

- Tipo 1: fenotipo de progresión lenta y no neuropática. Presenta una clínica que varía desde pacientes asintomáticos, lesiones líticas, anemia, trombocitopenia moderada y esplenomegalia.
- Tipo 2: neuropático agudo, en edad infantil.
- Tipo 3: neuropático crónico, juvenil y adulto joven.

Tanto el tipo 2 y 3 se consideran como un fenotipo letal y precoz (3, 4).

Para su diagnóstico, son fundamentales 3 herramientas:

### A. Aspirado de médula ósea.

Observación de las llamadas células de Gaucher que son definidas como células de 20-100  $\mu\text{m}$ , con núcleo pequeño, picnótico y puede ser único o múltiple. El citoplasma es amplio y basófilo de contorno poco definidos con una estructura fibrosa en "papel arrugado" (5).

### B. Biopsia de médula ósea.

En el estudio de la médula ósea se observan estas células de Gaucher en pequeñas acumulaciones focales o pueden reemplazar áreas extensas. Son PAS + y pueden teñirse positivamente con técnicas para hierro (5). Se ha de tener en cuenta la morfología atípica de la célula de Gaucher que pueden presentar pro-

yecciones citoplasmáticas, citoplasma multivacuolado, figuras de fagocitosis y componer sincitios (6). También se han descrito las llamadas células de pseudo-Gaucher que muestran un tamaño menor a las verdaderas células de Gaucher (20-30 mm), núcleos excéntricos, citoplasma pálido y depósitos en su interior, PAS débil y tinción para hierro negativa. Difieren en número y tamaño sin disponerse en acúmulos (7).

C. Actividad de glucocerebrosidasa e identificación del defecto genético (GOLD STANDARD).

El estudio citológico es necesario pero no suficiente para el diagnóstico definitivo de la enfermedad de Gaucher (5), siendo imprescindible cuantificar la actividad de la enzima glucocerebrosidasa y en caso de no poder determinarla, puede analizarse los niveles de metabolitos intermedios como la glicosfingosina (4). El estudio se complementa con el estudio genético para conocer la mutación concreta que origina la patología. El error se encuentra en el gen GBA del cromosoma 1, y se han descrito miles de mutaciones siendo las 2 más frecuentes las denominadas N370S (C.1226A>G) y R120W (C.475C>T) (8).

Se han descrito en la literatura asociaciones de enfermedad de Gaucher con enfermedades hematológicas como mieloma múltiple, gammopatías mono y policlonales (9). Para su tratamiento, anteriormente se utilizaban técnicas de soporte y paliativas como esplenectomías o trasplantes hepáticos pero en la actualidad existen terapias de sustitución enzimática, estando aceptadas en nuestro medio Cerezyme® y Velaglucerasa alfa® (1).

## CONCLUSIONES

La enfermedad de Gaucher es la enfermedad lisosomal o de depósito más frecuente. Presenta una variabilidad clínica desde un paciente asintomático a síntomas graves o mortales. El aspirado de médula ósea y la biopsia de médula ósea presenta una citología que nos orienta hacia su diagnóstico pero el gold standard consiste en la cuantificación de la actividad enzimática de la glucocerebrosidasa. Se debe tener en cuenta las formas atípicas de las células de Gaucher y pseudo-Gaucher. Se han descrito asociaciones con otras alteraciones y neoplásicas hematológicas y en la actualidad se dispone de un tratamiento de sustitución enzimática.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Stirnemann Jerome, Belmatoug Nadia, et al. A review of Gaucher disease pathophysiology, clinical presentatio and treatmentes. *Int J. Mol Sd.* 2017, 18: 441.
2. Grabowski GA. Gaucher diseas: gene frequencies and genotype/phenotype correlations. *Genetic testing.* Vol1, number 1, 1997.
3. Baris NH, Cohen IJ, Mistry PK. Gaucher disease: the metabolic defect, pathophysiology, phenotypes and natural history. *Pedriatr Endocrinol Rev.* 2014 Septiembre; 12(0 1): 78-81.
4. Linari, S., & Castaman, G. (2015). Hematological manifestations and complications of Gaucher disease. *Expert Review of Hematology*, 9(1), 51–58.
5. Machaczka M, Markuszewska-Kuczyńska A, Regenthal S et al. Clinical utility of different bone marrow examination methods in the diagnosis of adults with sporadic Gaucher disease type 1. *Pol Arch Med Wewn.* 2014;124(11):587-92.
6. Markuszewska-Kuczynska A, Klimkowska M, Regenthal S et al. Atypical cytomorphology of Gaucher cells is frequently seen in bone marrow smears from untreated patients with Gaucher disease type 1. *Folia Histochem Cytobiol.* 2015;53(1):62-9.
7. Zidar BL, Hartsock RJ, Lee RE et al. Pseudo-Gaucher cells in the bone marrow of a patient with Hodgkin's disease. *Am J Clin Pathol.* 1987 Apr;87(4):533-6.
8. Ortiz-Cabrera NV (1), Gallego-Merlo J (2), Vélez-Monsalve C et al. Nine-year experience in Gaucher disease diagnosis at the Spanish reference center Fundación Jiménez Díaz. *Mol Genet Metab Rep.* 2016 Nov 13;9:79-85.
9. Arends M (1), van Dussen L, Biegstraaten M, Hollak CE. Malignancies and monoclonal gammopathy in Gaucher disease; a systematic review of the literature. *Br J Haematol.* 2013 Jun;161(6):832-42.



# 62

## Dolor torácico atípico y lesiones óseas

---

### AUTOR:

**Irene Martínez Martín**

Oncología Médica. Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca.

### RESTO DE AUTORES:

**Alicia Cano Jiménez - David Collado Martínez - Antía López Muñoz  
Thelmo Alejandro Quirós Figallo - Blanca Sánchez Lafuente**

### RESUMEN

Se presenta el caso de un paciente de 65 años que acude a Urgencias por dolor centrotorácico atípico de semanas de evolución, que se acompaña de pérdida de peso involuntaria e hiporexia de 4 meses de evolución. Teniendo en cuenta la multitud de causas que pueden producir dolor torácico, y la clínica que asocia el paciente, se realiza estudio hospitalario presentando en TC múltiples lesiones óseas sugestivas de metástasis en esqueleto axial, confirmándose el origen mediante biopsia prostática, siendo el paciente diagnosticado de adenocarcinoma de próstata pT2bc-N1cM1b estadio IVB. El adenocarcinoma de próstata se caracteriza por ser silente inicialmente, produciendo clínica en etapas avanzadas de la enfermedad, siendo uno de los síntomas más frecuentes el dolor óseo por afectación metastásica del esqueleto axial.

**Palabras clave:** adenocarcinoma de próstata, metástasis óseas, dolor oncológico.

## CASO CLÍNICO

Paciente de 65 años que acude a Urgencias del HCUVA por dolor centrotorácico atípico de semanas de evolución, que se acompaña de pérdida de peso involuntaria e hiporexia de 4 meses de evolución. El paciente no presenta alergias medicamentosas, ni antecedentes patológicos de interés. No fumador. Enolismo crónico 3 cervezas/día y 2 vasos de vino/día.

El paciente ha perdido 7-8 kg de peso de manera involuntaria en los últimos 4 meses, asociado a astenia e hiporexia progresiva, con sensación de plenitud precoz y pesadez gástrica, sin alteraciones del hábito intestinal ni otra clínica digestiva asociada. Además, refiere dolor a punta de dedo en tercio medio esternal, no irradiado, que al inicio relacionó con sobreesfuerzo en el trabajo, presentando también nerviosismo. Niega sudoración nocturna, clínica respiratoria, así como cualquier otra sintomatología.

A la exploración física, se evidencia buen estado general del paciente, con adecuada hidratación. Se encuentra afebril, manteniendo constantes adecuadas. Presenta adenopatías laterocervicales, de consistencia blanda, bilaterales. La auscultación cardiaca es anodina. A la auscultación respiratoria presenta crepitantes y escasos roncus dispersos en campo medio derecho. A la palpación en tórax, destaca dolor a punta de dedo en tercio medio esternal, de alta intensidad, como mordida en el pecho, que impide el descanso nocturno. El abdomen es blando y depresible, no doloroso a la palpación. No palpamos hepatomegalia ni esplenomegalia. Mantiene peristaltismo conservado. No presenta signos de irritación peritoneal.

Durante su estancia en Urgencias, se realiza Rx de tórax (Figura 1), donde se aprecia un dudoso engrosamiento esternal en la proyección lateral, por lo que se decide ingreso a cargo de Medicina Interna para estudio.

El 20 de noviembre de 2018 se inicia el estudio con analítica completa, incluyendo marcadores tumorales, donde destaca PSA 2006 ng/ml. Ante estos datos, solicitamos TC toraco-abdomino-pélvico con contraste (Figura 2 y 3), donde se objetiva lesiones óseas sugestivas de metástasis, de predominio blástico en esqueleto axial, incluyendo cuello femoral izquierdo y esternón, hallazgo que justifica el dolor torácico atípico que presenta el paciente. Para completar estudio, realizamos PET-TC, que presenta un incremento metabólico patológico en próstata y múltiples lesiones óseas. Se decide entonces realizar ecografía prostática, en la que se evidencia un nódulo que se biopsia, y es informado de adenocarcinoma prostático. El paciente es finalmente diagnosticado de adenocarcinoma prostático pT2bcN1cM1b estadio IVB (Metástasis óseas), Gleason 8 (4+4).

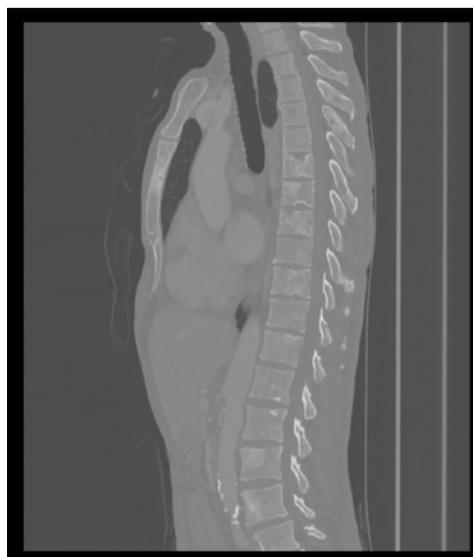


**Figura 1.** Rx tórax PA y lateral, donde se observa engrosamiento a nivel esternal.

El día 29 de noviembre de 2018, tras comentar el caso con el servicio de Oncología Médica, dado el buen estado general del paciente, se decide alta a domicilio, para valoración e inicio del tratamiento en Consultas Externas de Oncología Médica. En diciembre se inicia tratamiento con doble bloqueo antiandrogénico (bicalutamida y lutrate semestral), en combinación con Abiraterona y prednisona 5 mg durante la fase



**Figura 2.** Lesiones óseas sugestivas de metástasis en esternón.



**Figura 3.** Múltiples lesiones óseas sugestivas de metástasis en esqueleto axial.

de hormonosensibilidad, precisando tratamiento antiálgico por dolores óseos con AINEs y mórficos.

## DISCUSIÓN

El subtipo histológico de adenocarcinoma constituye la neoplasia maligna más frecuente de la próstata, caracterizándose por ser la neoplasia más prevalente e incidente en el varón en España (1).

En 2017, se estimó un número de 30076 casos nuevos en España de cáncer de próstata, representando aproximadamente un 22 % de los tumores (1). A pesar de ser el tumor más frecuentemente diagnosticado en varones, y de constituir la tercera causa de muerte por cáncer en el sexo masculino, tras el cáncer de pulmón y colorrectal, se caracteriza por presentar una supervivencia global elevada.

Su incidencia aumenta con la edad, siendo más frecuente a partir de la sexta década.

Su etiología es desconocida, aunque la mayoría presentan alteraciones genéticas adquiridas, de manera que solo 5-10 % presentarán mutaciones hereditarias, entre las que cabe destacar la mutación del gen BRCA2 (2,3), ya que empeoran el pronóstico en los pacientes portadores la misma. Entre los factores de riesgo destacan edad avanzada, altos niveles de testosterona, puesto que parece ser un tumor hormonodependiente, raza afroamericana, inflamación crónica, alimentación inadecuada, antecedentes familiares de cáncer de próstata y síndrome de Lynch (4).

Inicialmente, suele ser asintomático, pudiendo producir a lo largo de su evolución síntomas locales (similares a los de HBP), y síntomas a distancia en las fases avanzadas de la enfermedad, siendo la localización metastásica más usual el esqueleto óseo (5) y los ganglios linfáticos pélvicos, como en nuestro caso. Las metástasis óseas y el dolor que conllevan, produce un gran deterioro de la calidad de vida del paciente (6), siendo esencial su adecuado manejo en la práctica clínica. El pilar básico para el control del dolor oncológico son los opiáceos (7), que pueden producir efectos secundarios tales como sedación y estreñimiento; de manera que va a ser preferible llevar a cabo un manejo multidisciplinar. Otras opciones disponibles, sería la combinación con terapias sistémicas antitumorales como el tratamiento hormonal y la quimioterapia, o tratamientos locales como serían la cirugía y la radioterapia (tratamiento local). Por último, cabe destacar la terapia con radiofármacos, utilizados en el tratamiento de metástasis óseas dolorosas (en pacientes sin metástasis viscerales), cuya principal ventaja es la combinación de su capacidad selectiva para el sitio afectado, con su dis-

tribución sistémica. En el caso del cáncer de próstata, se usará el Radio-223 (8), que se une selectivamente a las áreas del hueso con metástasis blásticas.

## CONCLUSIÓN

El cáncer de próstata es el tumor más prevalente en el varón en España. Inicialmente suele ser asintomático, pudiendo producir metástasis a distancia a lo largo de la evolución, siendo la afectación ósea la más frecuente.

En el tratamiento de las metástasis óseas dolorosas, cabe destacar la importancia de la combinación de las terapias habituales, con las terapias recientes, entre las que destacan el uso de radiofármacos, como el Radio-223, capaz de actuar de manera selectiva en áreas de hueso con metástasis blásticas, con una distribución sistémica.

## BIBLIOGRAFÍA

1. SEOM: Sociedad Española Oncología Médica [Internet]. Madrid: SEOM. 29 enero 2018 [citado 19 marzo 2019]. Las cifras del cáncer en España. Disponible: [https://seom.org/seomcms/images/stories/recursos/Las\\_Cifras\\_del\\_cancer\\_en\\_Espana2018.pdf](https://seom.org/seomcms/images/stories/recursos/Las_Cifras_del_cancer_en_Espana2018.pdf)
2. Nombela, P. Lozano, R. Aytes, A. Mateo, J. BRCA2 and other DDR Genes in Prostate Cancer. Pubmed [Internet]. España, 2019 [última revisión marzo 2019, citado 19 marzo 2019]. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/30871108>
3. ACS: American Cancer Society. EEUU, 2016 [última actualización abril 2016, citado 19 marzo 2019]. ¿Cuáles son las causas del cáncer de próstata? Disponible en: <https://www.cancer.org/es/cancer/cancer-de-prostata/causas-riesgos-prevencion/que-lo-causa.html>
4. ACS: American Cancer Society. EEUU, 2016 [última actualización abril 2016, citado 19 marzo 2019]. Factores de riesgo del cáncer de próstata. Disponible en: <https://www.cancer.org/es/cancer/cancer-de-prostata/causas-riesgos-prevencion/factores-de-riesgo.html>
5. Sartor, A.O. DiBiase S.J. Bone metastases in advanced prostate cancer: management. UpToDate [Internet]. 2018 [última revisión febrero 2019, citado 19 marzo 2019]. Disponible en: [https://www.uptodate.com/contents/bone-metastases-in-advanced-prostate-cancer-management?search=metastasis%20oseas%20c%C3%A1ncer%20prostata&source=search\\_result&selectedTitle=1~150&usage\\_type=default&display\\_rank=1](https://www.uptodate.com/contents/bone-metastases-in-advanced-prostate-cancer-management?search=metastasis%20oseas%20c%C3%A1ncer%20prostata&source=search_result&selectedTitle=1~150&usage_type=default&display_rank=1)

6. Yu, H.M. Hoffe, S.E. Epidemiology, clinical presentation, and diagnosis of bone metastasis in adults. UpToDate [Internet]. 2018 [última revisión febrero 2019, citado 19 marzo 2019]. Disponible en: [https://www.uptodate.com/contents/epidemiology-clinical-presentation-and-diagnosis-of-bone-metastasis-in-adults?search=metastasis%20oseas%20c%C3%A1ncer%20prostata&source=search\\_result&selectedTitle=9~150&usage\\_type=default&display\\_rank=9](https://www.uptodate.com/contents/epidemiology-clinical-presentation-and-diagnosis-of-bone-metastasis-in-adults?search=metastasis%20oseas%20c%C3%A1ncer%20prostata&source=search_result&selectedTitle=9~150&usage_type=default&display_rank=9)
7. Pérez, C. Alonso, A. Ramos, A. Guía GADO: Guía para el abordaje interdisciplinar del dolor oncológico. SEOM [Internet]. 2017. [última revisión en diciembre 2017, citado 19 marzo 2019]. Disponible en: <https://seom.org/noticias/106446-guia-gado-primer-guia-para-el-abordaje-interdisciplinar-del-dolor-oncologico>
8. Den, R.B. George, D. Pieczonka, C. McNamara, M. Ra-223 Treatment for bone metastases in castrate-resistant prostate cancer: practical management issues for patient selection. Pubmed [Internet]. 2019 [última revisión marzo 2019, citado 19 marzo 2019]. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/30844849>

# 63

## Masa renal incidental, un caso de carcinoma renal con translocación Xp11

---

### AUTOR:

**Laura Barona García**

Anatomía Patológica. Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca.

### RESTO DE AUTORES:

**Belén Ferri Níguez - María Isabel Ortuño Moreno - Alejandro Salazar Nicolás  
Albert Caballero Illanes - Michele Biscuola**

### RESUMEN

El carcinoma de células renales con translocación Xp11 (RCC Xp11) es un subtipo de carcinoma de células renales (RCC) perteneciente al grupo de carcinomas de células renales con translocación de la familia MiT (RCC-t). Es una neoplasia infrecuente que tiende a aparecer a edades más tempranas que otros subtipos de RCC. El pronóstico en niños es bueno, al contrario que cuando ocurre en la población adulta. El diagnóstico de esta entidad requiere demostrar la alteración genética que la caracteriza: una translocación que tiene lugar en el cromosoma X y que produce un reordenamiento en el gen TFE3.

Presentamos un caso de una niña de 12 años con una masa renal de 14 cm, hallada de manera incidental. El contexto clínico unido a los hallazgos histológicos e inmunohistoquímicos poco comunes aumentaron la sospecha de estar ante un caso de RCC-t, que fue confirmado mediante técnicas inmunohistoquímicas específicas y mediante FISH.

**Palabras clave:** carcinoma de células renales, TFE3, TFEB, translocación Xp11, familia MiT.

## CASO CLÍNICO

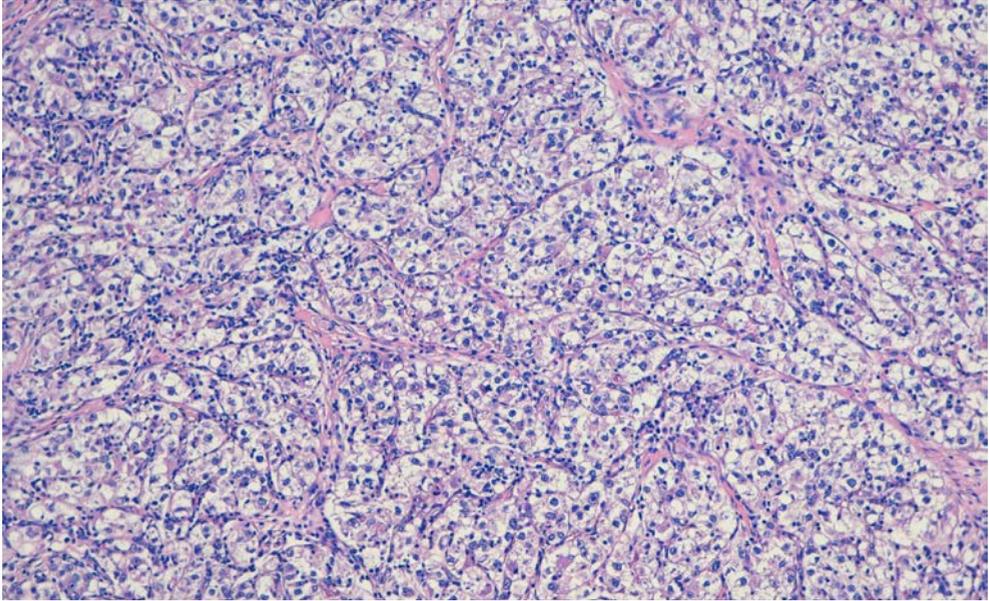
Niña de 12 años, sin antecedentes médico-quirúrgicos de interés, remitida a nuestro centro tras detectarse una masa abdominal palpable de manera incidental durante un episodio de gastroenteritis aguda. Tras dicho cuadro agudo la paciente se encontraba asintomática y no presentaba astenia, ni anorexia, ni pérdida de peso. En el examen ecográfico se objetivó una masa renal derecha de 14 cm, dependiente del polo inferior, que no cruzaba la línea media y que comprimía la vena cava inferior, la cual se biopsió.

### Examen microscópico

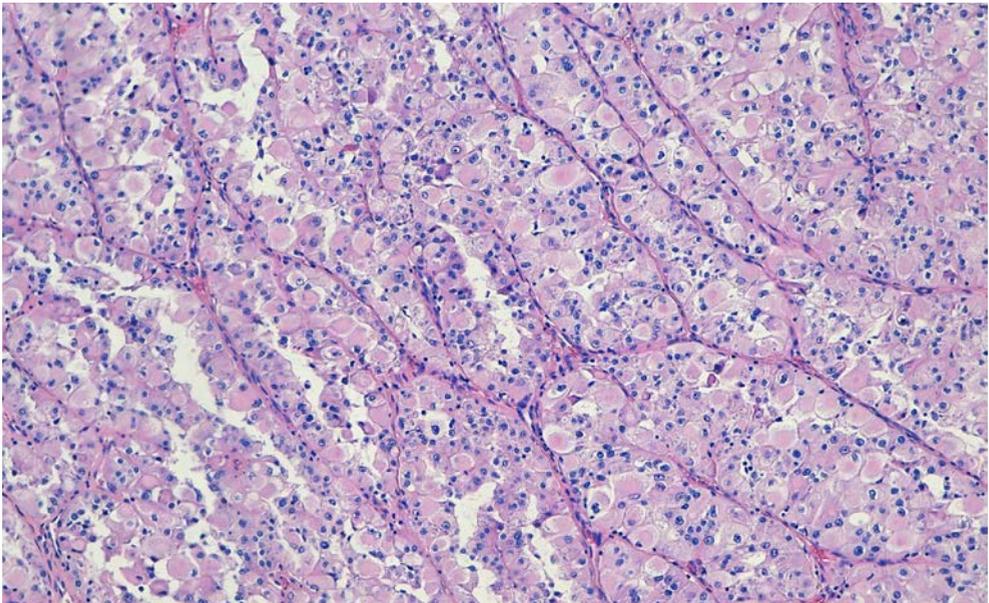
En el servicio de Anatomía patología recibimos varios cilindros renales infiltrados por una neoplasia epitelial maligna constituida por nidos sólidos y cordones de células poligonales grandes, de citoplasmas vacuolados claros granulares eosinófilos, con núcleos irregulares, grandes y atípicos con ocasional macronucleolo (Figura 1). Las células mostraban citoplasmas algo excéntricos y eosinófilos (Figura 2). La neoplasia mostraba áreas de necrosis y el estroma, que focalmente era de tipo fibroescleroso, contenía un infiltrado inflamatorio mixto linfoplasmocitario con aislada presencia de fibras negruzcas tipo Gamma-gandy. En ocasiones, algunos nidos mostraban un claro patrón perivascular, sin observarse patrón papilar alguno ni formación de material de tipo membrana basal. No se observaron microcalcificaciones de tipo psamomatoso. La neoplasia expresaba de forma intensa CKAE1-AE3 y PAX8 y de forma parcheada e intensa Anhidrasa carbónica IX (CAIX) y Racemasa. Había inmunotinción positiva focal para CD10 y Vimentina, y negatividad para CK7, Melan A y HMB45. El índice de proliferación celular ki67 era del 10-20 %.

### Diagnóstico molecular

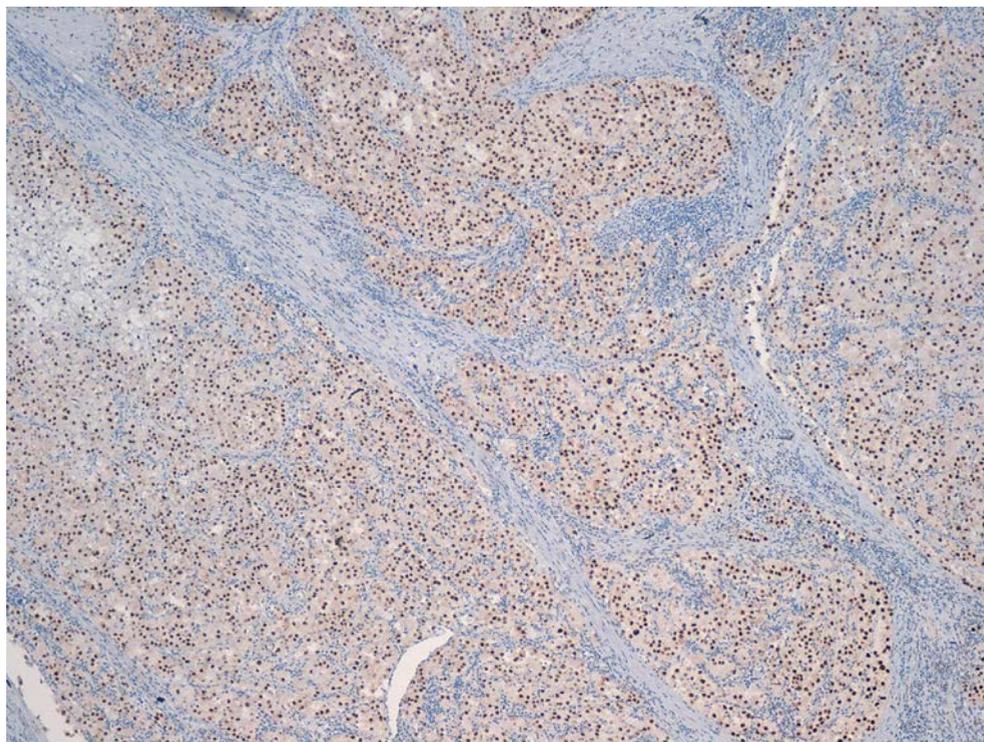
La neoplasia descrita se correspondía con un carcinoma de células renales (CCR) con componente de células claras y eosinófilas y con focos de necrosis, que dado el contexto clínico despertó la sospecha de encontrarnos ante un caso de carcinoma de células renales con translocación de la familia MiT. Por ello, se realizó el marcador inmunohistoquímico TFE3, que fue intensamente positivo a nivel nuclear en el 90 % de las células neoplásicas (Figura 3). Para confirmar el diagnóstico desde el punto de vista molecular, se solicitó estudio mediante hibridación in situ (FISH) y se demostró reordenamiento del gen TFE3 en la región cromosómica Xp11.23 en el 63 % de las células evaluadas (Figura 4).



**Figura 1.** Nidos constituidos por células grandes epitelioides de citoplasma claro, separados por delgados septos fibrovasculares.



**Figura 2.** En esta imagen las células son de mayor tamaño y muestran un citoplasma muy eosinófilo y granular. Los núcleos tienden a ser excéntricos y con frecuencia presentan nucléolo prominente.



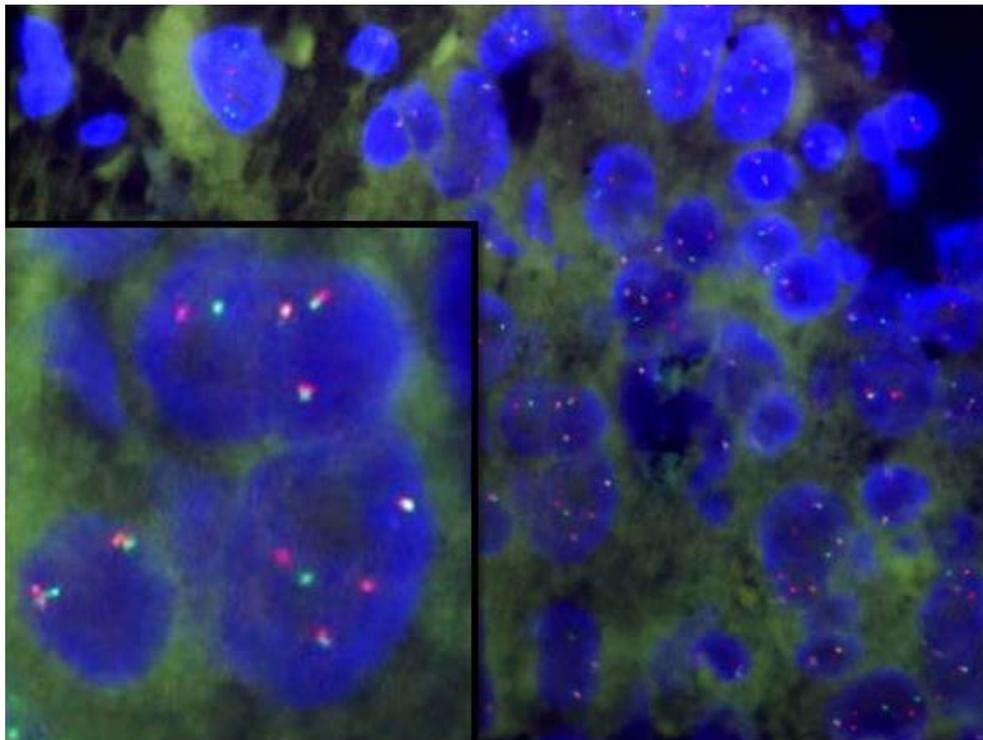
**Figura 3.** Intensa expresión nuclear de TFE3 en más del 90 % de las células neoplásicas.

La paciente fue entonces intervenida realizándose nefrectomía radical derecha. En el estudio macroscópico de la pieza quirúrgica se observó una gran tumoración sólida de 12 cm, parcialmente encapsulada, heterogénea y con cierta disposición nodular, que alternaba áreas de color pardo claro con otras de color oscuro. El estudio histológico fue superponible al descrito (ver Figura 1). Además, se observaron imágenes de invasión vascular y se aislaron varios ganglios linfáticos con metástasis.

Actualmente, la paciente continúa en tratamiento y seguimiento por el servicio de Oncohematología pediátrica de nuestro hospital.

## DISCUSIÓN

El carcinoma de células renales con translocación Xp11 (RCC Xp11) fue descrito por el grupo de Argani y reconocida por la OMS en 2004 como un subtipo de CCR. En 2006 fue reclasificada por la OMS y pasó a pertenecer a un nuevo grupo de neoplasias denominado Carcinoma de células renales con translocación en la familia



**Figura 4.** Figura 4. Imagen del análisis por hibridación in situ (FISH) que muestra el reordenamiento de TFE3 a través de señales verdes y naranjas separadas. Las señales de hibridación fusionadas corresponden a los núcleos que no presentan reordenamiento.

MiT (t-RCC) (1). Esta nueva e infrecuente entidad engloba a RCC Xp11 y a t(6;11) RCC, que se caracterizan por su aparición temprana en la infancia o la juventud y por presentar alteraciones genéticas recurrentes que conducen a reordenamientos en los factores de transcripción E3 (TFE3) y EB (TFEB). Las fusiones más comunes que involucran a TFE3, localizado en Xp11, son con ASPL (locus del sarcoma alveolar de partes blandas) o con PRCC (gen del carcinoma de células renales papilar) y dan lugar al RCC Xp11. TFEB, localizado en 6p21, se fusiona con *Alpha* en 11q12 dando lugar al t(6;11)RCC (1, 2).

Este grupo de neoplasias, además de semejanzas moleculares, comparten características clínicas, morfológicas e inmunohistoquímicas (2).

El RCC Xp11 ocurre con más frecuencia en mujeres que en hombres y fue descrito inicialmente en la población pediátrica (2), con una prevalencia actual de en torno al 40 % de los RCC pediátricos y un pronóstico relativamente favorable en esta población (3). En adultos, la frecuencia de esta neoplasia no es del todo conocida y se supone infraestimada debido a la baja sospecha y a que puede ser confundida a nivel

morfológico con otros subtipos de RCC (3, 4). Algunos estudios sugieren una incidencia de al menos el 4 % de los RCC en adultos, lo que supondría en términos absolutos un número mucho mayor de RCC Xp11 en adultos que en niños (3). RCC Xp11 en adultos tiende a ocurrir a edades más tempranas que otros RCC y conlleva peor pronóstico que la forma pediátrica, diagnosticándose en estadios avanzados con metástasis en ganglios linfáticos en el 50 % de los casos, pudiendo ocurrir en el resto hasta 30 años después del diagnóstico (2). Actualmente, el único factor de riesgo asociado a esta neoplasia es el tratamiento previo con fármacos quimioterápicos citotóxicos, asociación que se ha identificado en el 15 % de los pacientes con RCC Xp11 y que puede ocurrir en el intervalo de 2 a 13 años tras la exposición. Esto parece ser debido a las roturas del ADN celular producidas por estos esos agentes citotóxicos, las cuales iniciarían mecanismos de reparación y recombinación que favorecerían la translocación cromosómica (3).

A nivel macroscópico, los RCC Xp11 se parecen a los RCC de células claras, apareciendo como masas amarillentas con áreas de necrosis y hemorragia. A veces pueden presentar un aspecto papilar y tonalidad grisácea que recuerda al RCC papilar (1). Histológicamente, lo más característico es la presencia de células epitelioides de citoplasma amplio claro o eosinófilo y granular o vacuolado, que adoptan una arquitectura papilar o alveolar y que, a veces, se acompañan de numerosos cuerpos de psammoma, lo que ayuda al diagnóstico (1, 3). Con bastante frecuencia suelen encontrarse patrones histológicos semejantes al RCC de células claras y al RCC papilar, las principales entidades con las que hay que hacer el diagnóstico diferencial (1, 3, 4). Sin embargo, los RCC Xp11 pueden presentar un amplio espectro morfológico: hallazgos que recuerdan al carcinoma quístico multilocular, presencia de células pleomórficas formando túbulos como el carcinoma de los conductos colectores, áreas con células fusiformes blandas dispuestas en haces con focos de estroma mixoide imitando un carcinoma mucinoso tubular y de células fusiformes, áreas de apariencia sarcomatoide o extenso cambio oncocítico simulando oncocitomas, son solo algunos ejemplos de esta gran diversidad morfológica (3, 4). Por tanto, es recomendable realizar un panel inmunohistoquímico básico que incluya Anhidrasa carbónica IX (CAIX), Racemasa y Citoqueratina 7 para poner en duda los diagnósticos más comunes y aumentar la sospecha de RCC Xp11. Así, cuando nos encontremos ante neoplasias renales con hallazgos morfológicos e inmunohistoquímicos no fácilmente encuadrables deberemos ampliar este panel. Son de gran utilidad diagnóstica los marcadores de diferenciación melanocítica, como HMB45 y Melan A, y osteoclástica, como Catepsina K, pues es característico de los RCC-t de la familia MiT mostrar cierta positividad para estos marcadores que no comparten otros subtipos de RCC (tabla1) (1, 3).

**Tabla 1**

Perfil inmunohistoquímico de RCC Xp11, t(6;11)RCC y de las principales neoplasias con las que podrían plantear el diagnóstico diferencial

Subtipos de CCR	CAIX	RACEMASA	CK7	MelanA	HMB45	CatepK	TFE3	TFEB
RCC Xp11	-/+f	+	-	+f/-	-/+f	+/-	+	-
t(6;11)RCC	-/+f	+	-	+	+/-	+	-	+
CCRCC	+	-	-	-	-	-	-	-
CCR Papilar	-	+/-	+	-	-	-	-	-
CCR Cromóforo	-	-	+	-	-	-	-	-

CCR, carcinoma de células renales; CCRCC, carcinoma de células renales de células claras; CatepK, Catepsina K; +, positivo; -, negativo; +f, positividad focal.

Sin embargo, el marcador inmunohistoquímico más sensible y específico para el diagnóstico de RCC Xp11 es TFE3, que traduce la sobreexpresión de la proteína con el mismo nombre y que, por tanto, supone el diagnóstico etiológico y definitivo cuando se observa una expresión nuclear intensa y obvia a campos de bajo aumento (2). Para alcanzar una sensibilidad y especificidad próximas al 100 % se requiere de una muestra en condiciones adecuadas y la realización de la técnica siguiendo un protocolo estricto y cuidadoso. Por ello, cuando la rigurosidad de la técnica no pueda ser asegurada, está indicado el empleo de otra técnica de diagnóstico molecular complementaria, como la hibridación in situ (FISH) o la PCR en tiempo real (1-3).

t(6;11)RCC es mucho menos frecuente y de mejor pronóstico que RCC Xp11. Hay descritos alrededor de 60 casos en la literatura (1). Ocurre en niños y jóvenes con una mediana de edad de 31 años y no está claro si puede ocurrir en adultos mayores (3). Macroscópicamente no presentan ninguna característica distintiva salvo que, con frecuencia, se presenta como una masa sólida encapsulada de consistencia blanda y color marrón que recuerda al oncocitoma, y otras veces aparece con una lesión multiquística (1, 3). Al microscopio, es típico un patrón bifásico compuesto por nidos de células grandes epitelioides y por pequeños grupos de células pequeñas con núcleos de cromatina densa, dispuestas en torno a material de membrana basal. Al igual que para RCC Xp11, para t(6;11)RCC existe un marcador inmunohistoquímico que traduce la sobreexpresión de TFEB y que es requerido para el diagnóstico definitivo (1-3).

## CONCLUSIÓN

RCC-t son neoplasias infrecuentes y poco sospechadas que no pueden ser diagnosticadas desde la clínica y la morfología. Es necesario demostrar la translocación cromosómica específica utilizando el marcador inmunohistoquímico TFE3 o TFEB, y/o por medio de FISH o PCR (1-4).

Actualmente se están llevando a cabo numerosos estudios moleculares y genéticos para conocer mejor y clasificar adecuadamente los RCC-t, así como obtener dianas terapéuticas eficaces. Ya es conocido que, en el caso de los RCC-Xp11 hay diferencias morfológicas y pronósticas en función de la secuencia genética que se fusione con TFE3 (3,4), pero hemos preferido no profundizar en ello para no dotar de excesiva complejidad a este capítulo.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Inamura K. Translocation renal cell carcinoma: An update on clinicopathological and molecular features. *Cancers (Basel)* 2017; 9(9): pii: E111.
2. Camparo P, Vasiliu V, Molinie V, Couturier J, Dykema KJ, Petillo D et al. Renal translocation carcinomas: clinicopathologic, immunohistochemical, and gene expression profiling analysis of 31 cases with a review of the literature. *Am J Surg Pathol* 2008; 32(5): 656-670.
3. Argani P. MiT family translocation renal cell carcinoma. *Semin Diagn Pathol.* 2015; 32(2):103-13.
4. Argani P, Olgac S, Tickoo SK, Goldfischer M, et al. Xp11 translocation renal cell carcinoma in adults: expanded clinical, pathologic, and genetic spectrum. *Am J Surg Pathol.* 2007; 31(8):1149-1160.

# 64

## Síncope: cuando un detalle lo cambia todo

---

### AUTOR:

**Blanca Sánchez Lafuente**

Oncología médica del Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca.

### RESTO DE AUTORES:

**Irene Martínez Martín - Alicia Cano Jiménez - David Collado Martínez  
Antía López Muñoz - Thelmo Alejandro Quirós Figallo**

### RESUMEN

Presentamos el caso clínico de un paciente de edad media que es trasladado con ambulancia al servicio de Urgencias por un episodio de pérdida transitoria de conciencia de apariencia sincopal. Rehistoriando a los testigos resulta ser en realidad una convulsión, que tras la realización de pruebas complementarias se observa una lesión única metastásica cerebral de un tumor primario pulmonar en un paciente cuyo único antecedente de interés es su hábito tóxico de cuarenta cigarrillos al día desde la juventud. En los pacientes que presentan un cuadro aparentemente de síncope es de vital importancia descartar patología subyacente, ya sea cardiológica o bien una crisis comicial que no pertenece como tal a la definición de síncope. En un primer episodio de crisis comicial en paciente de mediana edad hay que descartar en primer lugar causa orgánica cerebral que lo esté ocasionando, siendo frecuentes las metástasis cerebrales.

**Palabras clave:** síncope, convulsión, metástasis.

## DESCRIPCIÓN DEL CASO

Varón de 60 años acude al servicio de Urgencias traído en ambulancia por episodio transitorio de pérdida de conciencia. Entre sus antecedentes, únicamente encontramos una hipertensión arterial esencial de reciente diagnóstico con buen control de cifras tensionales, cirugía de carcinoma epidermoide en oreja izquierda y fumador de cuarenta cigarrillos al día desde la juventud. Basalmente, el paciente tiene independencia para todas las actividades básicas, sin deterioro cognitivo.

El episodio se desencadenó a la hora del almuerzo, desde la bipedestación, cuando empezó a presentar parestesias en la región frontal, seguido de fotofobia hasta producirse la pérdida de conciencia y el desvanecimiento del paciente. Familiar refiere palidez, sudoración y, previo a la pérdida total del tono muscular, afirma presenciar desviación de la comisura labial hacia el lado derecho y balbuceo sin claro significado. El episodio duró según los testigos unos 3-4 minutos, con confusión postictal, obnubilación y leve disartria, hasta su pronta recuperación completa. El paciente reconoce episodio similar sin pérdida de conocimiento del que se recuperó fácilmente con aporte de glucosa.

Rehistoriando al paciente, desde hace unos dos meses había presentado de forma progresiva disnea de moderados esfuerzos, astenia y artromialgias inespecíficas, junto con hiporexia y pérdida de peso involuntaria de unos 4-5 kilogramos. Sin otra clínica respiratoria, sí que reconocía sensación distérmica con tiritona y sudoración nocturna en las últimas semanas, sin objetivar fiebre.

En la exploración física, las constantes vitales se encontraban dentro de los límites de la normalidad, a excepción de la saturación basal de oxígeno, situada en un 94 %. El paciente presentaba buen estado general, con único hallazgo patológico en la auscultación pulmonar de roncus generalizados. Resto de exploración no presentaba alteraciones significativas.

En las pruebas complementarias realizadas en Urgencias, destacaron en la analítica una leucocitosis de 16200 por microlitro con desviación a la izquierda, creatinina de 1.7 miligramos por decilitros (con previas normales) y dímero D de 680 pg por mililitro. Se le realizó una radiografía de tórax, con hallazgo de condensación en lóbulo superior izquierdo compatible con masa pulmonar (Figura 1). Así mismo, dada la clínica neurológica, se realiza tomografía computarizada (TC) craneal sin contraste urgente, donde detectaron lesión nodular en lóbulo frontal izquierdo con mínimo edema asociado, con probable origen metastásico según el contexto del paciente. Ante los resultados en dichas pruebas complementarias, se decide ingreso a Medicina Interna para estudio, con tratamiento pautado por neurólogo de guardia de levetiracetam y corticoides intravenoso a dosis altas.



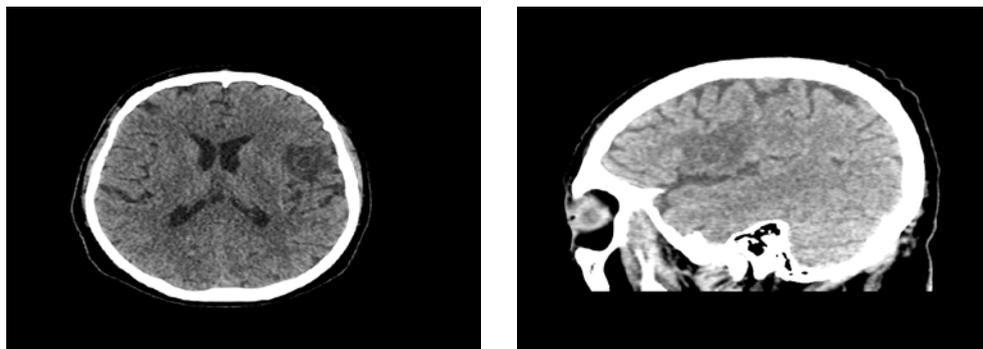
**Figura 1.** Radiografía de tórax del paciente del caso clínico con la masa pulmonar en lóbulo superior izquierdo antes y después de la biopsia transtorácica.

Una vez en planta de hospitalización, se procedió a continuar el proceso diagnóstico de dicha condensación pulmonar junto con la lesión cerebral. En primer lugar, se solicitó una analítica más completa, con marcadores tumorales, destacando únicamente el Ca 15.3, CEA y CYFRA 21-1 levemente aumentados. Los datos microbiológicos fueron negativos.

Las pruebas de imagen llevadas a cabo complementaban las que habían sido realizadas en el servicio de Urgencias, dividiéndola en dos partes según los hallazgos. En cuanto a la masa pulmonar, se llevó a cabo una TC toraco-abdomino-pélvica, con intención de realizar en la misma prueba estudio de extensión dada la alta sospecha de proceso neoplásico. Los radiólogos describieron una masa de unos 5 cm de diámetro mayor en el segmento anterior del lóbulo superior izquierdo, con juicio diagnóstico de neoplasia de origen pulmonar y probables metástasis en la glándula suprarrenal derecha. En el PET-TC solicitado a continuación se confirmaba el incremento metabólico de ambas lesiones sugestivas de etiología maligna.

Cuando se consiguió la ubicación exacta de la masa, se decidió realizar biopsia con aguja gruesa transtorácica guiada por TC, tras lo cual, a los dos días, el paciente presentó un neumotórax masivo (Figura 2) que precisó drenaje y control por parte del servicio de Cirugía torácica hasta el final de su estancia hospitalaria, con buena evolución. Los resultados de la biopsia confirmaron la presencia de parénquima pulmonar infiltrado por adenocarcinoma pobremente diferenciado con marcadores TTF-1 negativo y CK7 positivo.

Por otro lado, el estudio de la lesión cerebral se amplió con una resonancia magnética sin contraste, confirmando la presencia de pequeña metástasis única de un cen-



**Figura 2.** Lesión cerebral del paciente del caso clínico visto en un corte axial (izquierda) y en un corte sagital (derecha).

tímetro de diámetro máximo, localizada en lóbulo frontal inferior izquierdo. Con todo esto se confirmaba un estadio IVB de adenocarcinoma de pulmón que, comentado con Oncología médica, se citó en Consultas Externas de su servicio la misma semana al alta, así como la realización de radiocirugía de lesión cerebral en los días previos a dicha consulta.

## DISCUSIÓN

El síncope se define como una pérdida transitoria de la conciencia de inicio brusco, duración corta y recuperación espontánea que asocia pérdida de tono postural, como consecuencia de una disminución del flujo sanguíneo del cerebro (1, 2). Aunque la mayoría de ellos no indican ninguna enfermedad de base (síncope reflejo) (3), hay que prestar atención a algunos signos o síntomas de alarma que nos hagan sospechar una causa cardiológica o incluso otros cuadros que no sean síncope, pudiendo pensar en origen neurológico que precise pruebas de imagen (4). Los síntomas que nos ayudan a diferenciar el síncope de una crisis comicial se muestran en la tabla 1(5). De ahí a la importancia de la historia clínica en estos episodios, tanto por parte de los pacientes como los testigos del evento, puesto que el más tenue signo de focalidad neurológica (automatismos, mala recuperación posterior, ...) nos orienta a una crisis comicial y, por tanto, a descartar en primer lugar causa orgánica cerebral subyacente.

Por otra parte, las metástasis cerebrales son la causa más frecuente de tumor intracranial en el paciente adulto entre la quinta y la séptima década de la vida (6). Pueden ser únicas o múltiples; los tumores primarios que generan metástasis únicas con más frecuencia son el adenocarcinoma de pulmón, mama, colorrectal y el cáncer de tiroi-

**Tabla 1**  
Diferencias clínicas entre el síncope y la crisis comicial

	<b>Síncope</b>	<b>Crisis comicial</b>
<b>Síntomas previos</b>	mareo, visión borrosa, malestar abdominal, náuseas/vómitos, sudoración fría	Aura
<b>Durante la pérdida de conciencia</b>	Pérdida del tono muscular. Tónico-clónicos corta duración (menos de 15 segundos), arrítmicos, asincrónicos, leves, tras la pérdida de conciencia. Rara la mordedura de lengua o pérdida de control esfinteriano.	Rara la pérdida del tono muscular. Tónico-clónicos prolongados, rítmicos y organizados, desde el inicio de la pérdida de conciencia. Mordedura de lengua o pérdida de control esfinteriana.
<b>Tras el episodio</b>	Recuperación rápida, con o sin náuseas, vómitos y palidez	Confusión prolongada. Dolor muscular.

des, mientras que tumores como el melanoma o el carcinoma epidermoide pulmonar suelen producir lesiones múltiples (7).

Las manifestaciones clínicas van a depender de la localización, tamaño y edema perilesional de las metástasis. La cefalea es el síntoma más frecuente (8), y puede producirse en caso de gran tamaño y edema o bien cuando obstruyen el flujo del líquido cefalorraquídeo produciendo hidrocefalia. Por otra parte, las metástasis ubicadas cerca de la corteza producen crisis convulsivas y fenómenos ictales con mayor frecuencia, como ocurre en el paciente del caso clínico. Por último, cuando se localiza en una zona funcional concreta producirá las alteraciones que le corresponden, como paresia, afasia, diplopía, entre otras (9).

## CONCLUSIÓN

El síncope es una condición clínica frecuente en la práctica diaria que no supone en la gran mayoría patología subyacente. Por ello, es importante aprender a distinguirlo de aquellos secundarios a las crisis comiciales, y así sospechar la presencia de metástasis cerebrales en pacientes de mediana edad con algún factor de riesgo oncológico, como es el tabaquismo en el paciente de nuestro caso clínico.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Bennett MT, Leader N, Krahn AD. Recurrent syncope: Differential diagnosis and management. *Heart*. 2015;101(19):1591-9
2. Moya-i-Mitjans Á, Rivas-Gándara N, Sarrias-Mercè A, Pérez-Rodón J, Roca-Luque I. Síncope. *Rev Esp Cardiol*. 2012;65(8):755-65
3. Kenny RA, McNicholas T. The management of vasovagal syncope. *QJM*. 2016 Jun 23. pii: hcw089. [Epub ahead of print]
4. Sánchez Palomo MJ, Andrés del Barrio MT, Yusta Izquierdo A. Aproximación clínica al paciente con trastorno de conciencia episódico. *Medicine – Programa de Formación Médica Continuada Acreditado*. 2019; 12(72):4215-4221.
5. García Villa A, Salas Jarque J. Síncope. En: Suárez Pita D, Vargas Romero JC, Salas Jarque J, Losada Galván I, De Miguel Campo. *Manual de Diagnóstico y Terapéutica Médica Hospital Universitario 12 de Octubre*. 8ª ed. Madrid:Gráficas Jomagar. 2016; p117-127.
6. Christiaans MH, Kelder JC, Arnoldus EPJ, et al: Prediction of intracranial metastases in cancer patients with headache. *Cancer* 2002; 94: pp. 2063-206
7. Lang FF. et al. *Metastatic Brain Tumors*. Youmans neurological surgery. 6ª edition. Philadelphia: Elsevier Saunders; 2011.
8. Wen PY, Loeffler JS. Overview of the clinical manifestations, diagnosis, and management of patients with brain metastases. *Uptodate* 2014.
9. Marín A, Renner A, Itriago L, Álvarez M. Metástasis cerebrales: una mirada biológica y clínica. *Revista médica clínica Las Condes*. 2017;28(3):437-449.

# 65

## Síncope de perfil neuromediado en urgencias, ¿seguro?

---

### AUTOR:

**Andrea Hernández Costa**

Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud San Andrés.  
Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca.

### RESTO DE AUTORES:

**Margarita Herzog Gilbert - Francisco Arregui Montoya**  
**Isabel Beatriz González Riquelme - Marina Carrión Fernández**  
**Carlos Carrión Marquez**

### RESUMEN

El diagnóstico de una crisis comicial es fundamentalmente clínico basado en la anamnesis al paciente y testigos que han precisado el episodio. Siempre se debe determinar si se está ante una crisis real, identificar si es focal o generalizada y buscar el diagnóstico etiológico. Tanto la historia clínica detallada como pruebas de imagen y laboratorio pueden ser de ayuda para realizar un diagnóstico correcto.

**Palabras clave:** síncope, crisis epiléptica, adenocarcinoma de pulmón, masa pulmonar.

## CASO CLÍNICO

Se presenta el caso de un varón de 60 años que consultó en urgencias por episodio de pérdida de conciencia. Como antecedentes personales destacaba que era fumador de 40 cigarrillos día, con un índice paquete año 40 paquetes/año. No otras adicciones de interés. Además como factor de riesgo cardiovascular (FRCV) presentaba hipertensión arterial esencial (HTA) diagnosticado hacía dos años en su centro de salud con buenos controles con tres fármacos antihipertensivos (Olmesartán/Amlodipino 40/10 mg 1-0-0, Doxazosina 4mg 0-0-1). No era diabético ni dislipémico. Peso de 90 kg. Además, antecedente de reciente exéresis de carcinoma epidermoide en oreja izquierda con estudio de extensión y revisión por parte de Dermatología sin otros hallazgos. Posible hiperplasia benigna de próstata. Como antecedentes quirúrgicos destacaba en 2015, cirugía de muñeca y clavícula derecha (fracturas postraumáticas por accidente de tráfico).

Su situación basal era adecuada para su edad, siendo independiente para todas las actividades de la vida diaria. Vivía con su mujer y sus dos hijos. Trabajaba de conductor de camiones, realizando viajes frecuentes a Marruecos (último en noviembre 2018).

El paciente consultó en urgencias por pérdida de conocimiento autolimitada, mientras se encontraba en bipedestación comiendo un bocadillo. Refería que previamente había sentido parestesias en región frontal junto con fotofobia, tras lo cual sufrió el síncope. Los testigos del episodio referían aspecto pálido, sudoración profusa y desviación de la comisura bucal derecha con balbuceos inentendibles previos al episodio, que duró unos 3 minutos hasta su recuperación posterior, encontrándose obnubilado hasta la recuperación completa unos minutos después. El paciente comentaba episodio similar la semana previa, negando dolor torácico asociado, pérdida del control de esfínteres, mordedura de lengua o movimientos tónico clónicos asociados.

A su llegada a urgencias se encontraba asintomático, estable clínica y hemodinámicamente, sin focalidad neurológica a la exploración y con tensión arterial (TA) 111/74mmHg y frecuencia cardíaca (FC) de 80 lpm. El resto de la exploración física era normal. Se realizó estudio con analítica, electrocardiograma (ECG) y radiografía de tórax. El cuadro impresionaba de perfil neuromediado, dado que presentaba pródromos previos al cuadro que permitía descartar el origen cardiogénico.

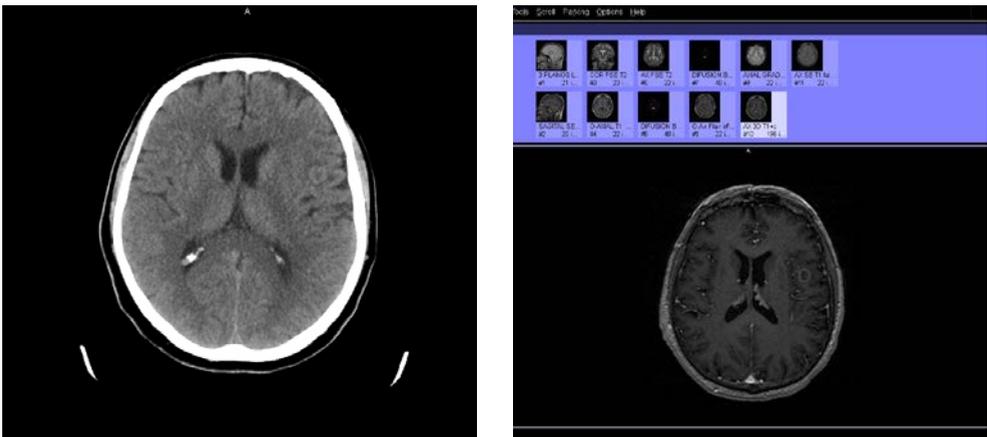
Tras resultados de pruebas complementarias se evidenció en radiografía imagen en lóbulo superior izquierdo compatible con masa pulmonar no conocida (Figura 1).

Dados los antecedentes de tabaquismo del paciente y el hallazgo de la masa en el tórax, se sospechó que el síncope pudiese en realidad tratarse de una crisis comicial por una lesión cerebral estructural no conocida. Se realizó una anamnesis más detallada y el paciente comentó que desde hacía dos meses presentaba disnea de esfuerzos mod-



**Figura 1.** Radiografía de tórax de urgencias. Masa pulmonar.

erados junto con astenia y artromialgias inespecíficas. Además refería pérdida de peso de unos 5 kg, dado que notaba que la ropa le estaba más grande. Negaba tos, expectoración o dolor torácico asociado. Además desde el último viaje a Marruecos presentaba sensación distérmica sin fiebre objetivada, con tiritona y sudoración nocturna en la última semana. Con estos nuevos hallazgos de la anamnesis se solicitó TAC cerebral (Figura 2), donde se apreciaba lesión en lóbulo frontal izquierdo con mínimo edema asociado, pudiendo ser compatible con lesión metastásica dado el contexto del paciente. Se inició tratamiento con Levetiracetam y Dexametasona y se dejó ingresado para estudio anatomopatológico y confirmación de las pruebas de imagen.



**Figura 2.** TAC cerebral realizado urgencias. RM realizada en planta. LOE en lóbulo frontal izquierdo.

**Tabla 1**  
EF y pruebas complementarias realizadas en urgencias

Constantes	TA: 111/74 mmHg; Tº: 36.8 °C; FC: 80 lpm; Sat.O2:94 %.
Exploración física	Buen estado general. Sin adenopatías palpables ni ingurgitación yugular. Buena coloración de piel y mucosas. AP: Murmullo vesicular conservado, con roncus diseminados. AC: rítmico sin soplos ni ruidos patológicos. Abdomen: blando y depresible, globuloso, con matidez normal, no doloroso a la palpación sin masas ni megalias palpables, ni signos de irritación peritoneal, con ruidos intestinales presentes no aumentados ni disminuidos. MMII: no edemas, dolor en tobillo izquierdo a nivel de ligamento peroneo-astragalino, con pulsos pedios conservados y simétricos. Neurológico: lenguaje fluente sin elementos afásicos. Pares craneales simétricos y centrados. Pupilas isocóricas normorreactivas. No disimetría dedo-nariz. No nistagmus ni rigidez de nuca. Sensibilidad y fuerza muscular conservados. Reflejos osteotendinosos levemente exaltados y simétricos. Reflejo cutáneo-plantar flexor bilateral. Romberg negativo y marcha normal.
Analítica	<b>Hemograma:</b> Hemoglobina: 12.6 g/dL, Hematocrito: 36.3 %, VCM: 86.6 fL, Plaquetas: 322.0 10e3/uL, Leucocitos: 16.2 10e3/uL, Neutrófilos: 73.2, Linfocitos: 20.0, Monocitos: 0.95, Eosinófilos: 0.11. <b>Bioquímica:</b> Glucosa: 277 mg/dL, Urea: 41 mg/dL, Creatinina: 1.7 mg/dL (previa en enero 0.9mg/dl), Sodio: 139 mEq/L, K+: 4.7 mEq/L. <b>Coagulación:</b> INR: 1.19, Dímero D: 680 pg/ml,
ECG	ritmo sinusal a 75 lpm, QRS estrecho con eje a 60° sin alteraciones de repolarización
Radiografía de tórax	Lesión en parénquima pulmonar izquierdo, a nivel del lóbulo superior con características compatibles con masa pulmonar.
TAC cerebral	Lesión nodular en lóbulo frontal izquierdo, con mínimo edema asociado, que puede corresponder con lesión metastásica en el contexto del paciente.
Resonancia magnética (RM)	Pequeña metástasis única frontal inferior izquierda.

Finalmente el paciente se diagnosticó de adenocarcinoma de pulmón pobremente diferenciado TTF-1 -, CK7+, PD-L1: 1 %, EGFR: -, ALK: - y ROS1: -. TNM: T3N3M3. Estadio IVB, con metástasis en encéfalo, suprarrenal y ganglionar. Recibió tratamiento de la lesión cerebral con radiocirugía y quimioterapia con cisplatino-gemcitabina.

## DISCUSIÓN

El síncope es un motivo de consulta frecuente en los servicios de urgencias. Se describe como una pérdida de conciencia transitoria debida a hipoperfusión cerebral, con pérdida del tono postural y caída del paciente (1). Puede acompañarse de pródromos (mareo, zumbido de oídos, frío...). Existen cuadros que por su similitud pueden confundirse con un síncope verdadero, véanse intoxicaciones, crisis epilépticas, ictus o incluso cuadros de hipoglucemia. Es por esto fundamental estudiar los desencadenantes, los síntomas premonitorios, la presencia de cardiopatía y neuropatía y la recuperación posterior del paciente (estupor post-ictal).

En este caso el cuadro por el que consultó el paciente se trataba de una crisis epiléptica de causa estructural, fenómeno originado por una actividad anormal, excesiva y sincrónica de un grupo de neuronas del sistema nervioso central en relación a un proceso agudo simultáneo (en este caso, lesión cerebral por tumor pulmonar) (2) the Ministry of Health and Long-Term Care of the Province of Ontario, Canada, created a transition working group (TWG). Es frecuente que las neoplasias cerebrales se presenten con crisis epilépticas (hasta en un 40 % de los casos), generalmente focales y con diferente semiología en función de la localización de la lesión (3). La RM cerebral es mandataria en el estudio de todo paciente con epilepsia, para detectar lesiones estructurales, especialmente en epilepsia focal. Alrededor del 30 % de los pacientes operados de epilepsia refractaria presentan tumores (4) (5).

**Tabla 2**  
Diagnóstico diferencial entre síncope y crisis epiléptica

	SINCOPE	CRISIS EPILÉPTICA
Factores desencadenantes	Maniobra de Valsalva, estrés...	No
Síntomas previos	Nauseas, sudoración, malestar	No o aura
Postura al inicio de los síntomas	Bipedestación más frecuente	Indiferente
Paso a inconsciencia	Progresivo	Brusco
Duración inconsciencia	Segundos	Minutos
Aspecto facial	Palidez	Espuma bucal y cianosis
Nivel de conciencia posterior	Pocos minutos	Minutos hasta horas
Dolor muscular posterior	Infrecuente	Frecuente
Mordedura de lengua	Infrecuente	Frecuente
Incontinencia	Infrecuente	Frecuente
Movimientos tónico clónicos	<15 segundos	30-60 segundos

Para el diagnóstico diferencial de la crisis epiléptica y el síncope es fundamental realizar una historia clínica completa con una adecuada valoración del paciente (tabla 2). Cobra especial importancia la historia a los testigos que han visualizado el episodio y que pueden llegar a enfocar el amplio abanico de posibilidades diagnósticas que se presenta (6). Se debe interrogar hacia síntomas que orienten a aura epiléptica y la situación en la que se presentó el episodio (vigilia, sueño, cambios posturales), así como la historia de comportamientos extraños, automatismos, cianosis labial y síntomas vegetativos (7). Si se produce desconexión del medio y amnesia del episodio, el cuadro va a favor de crisis epiléptica. Tras el episodio se debe conocer el estado poscrítico; si el paciente se encontraba confuso o con focalidad neurológica orienta a una crisis. Las pruebas complementarias que pueden ayudar al diagnóstico, son la analítica, ECG, neuroimagen (sobre todo ante un primer episodio de crisis para descartar lesiones estructurales groseras, como en este caso clínico), punción lumbar si se sospecha infección del sistema nervioso y electroencefalograma (8).

## BIBLIOGRAFÍA

1. Guía ESC 2018 sobre el diagnóstico y tratamiento del síncope. Rev Española Cardiol. 1 de octubre de 2018;71(10):837.e1-837.e92.
2. Andrade DM, Bassett AS, Bercovici E, Borlot F, Bui E, Camfield P, et al. Epilepsy: Transition from pediatric to adult care. Recommendations of the Ontario epilepsy implementation task force. *Epilepsia*. septiembre de 2017;58(9):1502-17.
3. Campos MG. TUMORES CEREBRALES ASOCIADOS A EPILEPSIA. Rev Médica Clínica Las Condes. 1 de mayo de 2017;28(3):420-8.
4. McGonigal A, Sahgal A, De Salles A, Hayashi M, Levivier M, Ma L, et al. Radiosurgery for epilepsy: Systematic review and International Stereotactic Radiosurgery Society (ISRS) practice guideline. *Epilepsy Res*. noviembre de 2017;137:123-31.
5. Englot DJ, Chang EF, Vecht CJ. Epilepsy and brain tumors. En 2016. p. 267-85.
6. Serrano Castro PJ, Sánchez Álvarez JC, Cañadillas Hidalgo FM, Galán Barranco JM, Moreno Alegre V, Mercadé Cerdá JM, et al. Guía de práctica clínica de consenso de la Sociedad Andaluza de Epilepsia para el diagnóstico y tratamiento del paciente con una primera crisis epiléptica en situaciones de urgencia. *Rev Neurol*. 2009;48(1):39.
7. Geeraerts T, Velly L, Abdennour L, Asehnoune K, Audibert G, Bouzat P, et al. Management of severe traumatic brain injury (first 24 hours). *Anaesth Crit Care Pain Med*. abril de 2018;37(2):171-86.
8. Camacho A, Gonzalez de la Aleja J, Sepúlveda JM. URgencias en Nuerología (Hospital Universitario 12 de Octubre). 2ª Edición. Madrid. Editorial Ergon; 2013.

# 66

## Die miliar epiploica

---

### AUTOR:

**Isabel Castaño Ruiz**

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

### RESTO DE AUTORES:

**Ibarra Vilar, P. - Níguez Sevilla, I. - Sánchez Ferrer, M. L.  
Marín Sánchez, M. P. - Carrascosa Romero, M. C.**

### RESUMEN

La endometriosis infiltrante profunda (DIE : deep infiltrating endometriosis) es una forma compleja de presentación de la enfermedad. Se define como la infiltración del peritoneo por tejido endometrial, en una profundidad superior a 5mm.

El lugar de la infiltración abarca diferentes localizaciones : ligamentos útero-sacros, tabique rectovaginal, paredes intestinales, tracto urinario..

Suele producir un dolor intenso que afecta a la calidad de vida de las pacientes y aumenta la dificultad en el abordaje quirúrgico.

## CASO CLÍNICO

Mujer de 43 años remitida a nuestras consultas por dismenorrea intensa de un año de evolución.

Sin AP a destacar. Última revisión ginecológica en 2010, sin hallazgos patológicos. G0, sin deseos genésicos.

**Exploración física:** Útero doloroso a la palpación y difícil de delimitar. Douglas ocupado por tumoración quística, no móvil de 8-10 cm. Tabique recto vaginal íntegro.

**Ecografía-TV :** Útero normal. OD : formación quística de 68 x 61 x 50 mm ecogénica y de contorno liso, que no capta color con el Doppler. Adherida en Douglas y al otro ovario. OI: formación quística de 79 x 64 x 56 mm de similares características.

Durante el acto quirúrgico se evidencian endometriomas bilaterales de 8 cm, adheridos entre sí y al retrocérvix, que obliteran Douglas (Figuras 1 y 2).

Adherencias a recto sigma, hidrosalpinx bilateral y nódulos endometriósicos en recto superior, plica vesico uterina y epiplón (endometriosis severa grado IV) (Figura 1).

Se procede a adhesiolisis y reconstrucción de la anatomía, HAT +DA , escisión de nódulos endometriósicos y omentecomía parcial vía LPT.

El informe anatomopatológico reveló endometriosis a nivel uterino, epiplón y plica vesico uterina.

El postoperatorio cursó con normalidad y la paciente fue dada de alta con posteriores controles en consulta.

## DISCUSIÓN

La endometriosis profunda, supone un reto tanto diagnóstico como terapéutico.

Los síntomas más frecuentes incluyen dismenorrea, dispareunia, disquecia, disuria y dolor pélvico crónico.

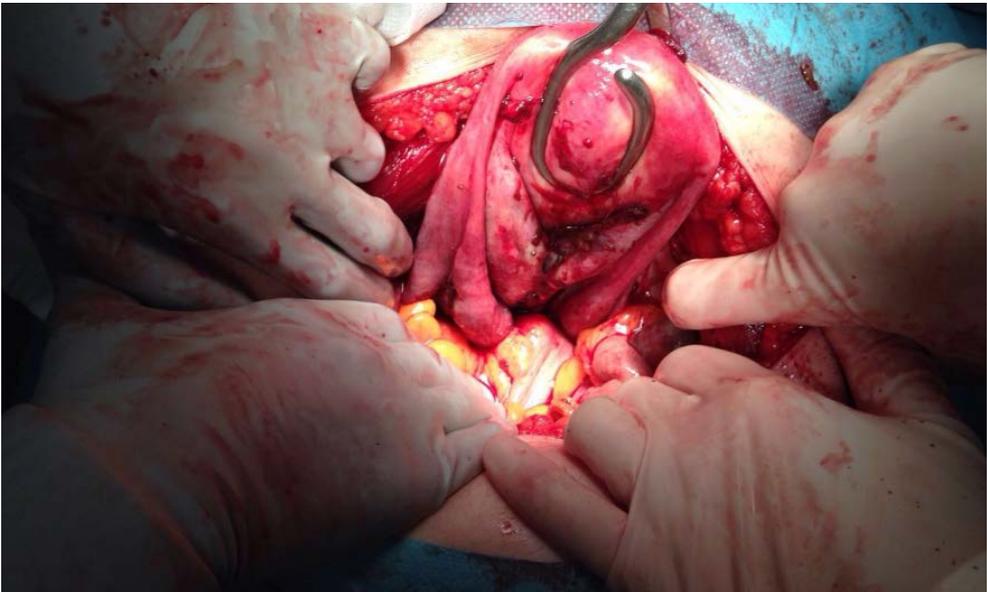
El tratamiento quirúrgico es la opción más efectiva para el tratamiento. Es eficaz para aliviar la sintomatología.

Sin embargo, las tasas de recurrencia son 30 y 43 % a los cuatro y ocho años de seguimiento, respectivamente.

Hay que considerarla una enfermedad multisistémica (afectación de aparato digestivo, vías urinarias...) por lo que debe ser manejada por un equipo multidisciplinar.



**Figura 1.** Epiplon repleto de implantes endometriósicos en nuestra paciente con endometriosis profunda. DIE.



**Figura 2.** Douglas ocupado por ovarios adheridos, en Kiss, con adherencias a rectosigma.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Howard FM. The role of laparoscopy in the evaluation of chronic pelvic pain: pitfalls with a negative laparoscopy. *J Am Assoc Gynecol Laparosc* 1996; 4:85.
2. Weed JC, Ray JE. Endometriosis of the bowel. *Obstet Gynecol* 1987; 69:727.
3. Redwine DB. Ovarian endometriosis: a marker for more extensive pelvic and intestinal disease. *Fertil Steril* 1999; 72:310.
4. Bailey HR, Ott MT, Hartendorp P. Aggressive surgical management for advanced colorectal endometriosis. *Dis Colon Rectum* 1994; 37:747.
5. Pereira RM, Zanatta A, Preti CD, et al. Should the gynecologist perform laparoscopic bowel resection to treat endometriosis? Results over 7 years in 168 patients. *J Minim Invasive Gynecol* 2009; 16:472.

# 67

## No todo paciente joven con dolor abdominal y diarrea crónica tiene enfermedad inflamatoria intestinal

---

### AUTOR:

**Alejandro Pérez Fernández**

Aparato Digestivo. Hospital General Universitario José María Morales Meseguer.

### RESTO DE AUTORES:

**Julia Cuevas García - Cristina Antón Maldonado - Lucía García Tomás  
Isabel Ródenas Quiñonero - Miguel Ángel Moya Hernández**

### RESUMEN

Varón de 19 años con un antecedente familiar de enfermedad inflamatoria intestinal (EII) que presenta dolor abdominal, diarrea crónica y pérdida ponderal con estudio biológico de celiaquía y parásitos en heces negativos, sin datos anatomopatológicos (AP) relevantes tras gastroscopia e ileocolonoscopia.

Se indicó cápsula endoscópica que observó a partir de la cuarta porción duodenal aftas con fibrina, atrofia de vellosidades e imágenes pseudonodulares muy sugestivas de hiperplasia nodular linfoide. Con sospecha diagnóstica de EII se realizó enteroscopia de doble balón vía oral confirmando las alteraciones observadas anteriormente, tomando biopsias de yeyuno que se informaron como hiperplasia nodular linfoide con estructuras en superficie consistentes con *Giardia Lamblia* y una disminución de células plasmáticas en lámina propia en la inmunohistoquímica. Se amplió el estudio solicitando niveles de inmunoglobulinas (Ig) que resultaron deficitarios para IgG e IgM, siendo el paciente diagnosticado de inmunodeficiencia común variable (IDCV), la inmunodeficiencia (ID) primaria sintomática más frecuente.

**Palabras clave:** dolor abdominal crónico, diarrea crónica, cápsula endoscópica, enteroscopia doble balón vía oral, enfermedad inflamatoria intestinal, inmunodeficiencia común variable.

## CASO CLÍNICO

Varón de 19 años con diabetes mellitus (DM) tipo 1A diagnosticada en el año 1996 con mal control metabólico y un antecedente familiar de primer grado con colitis ulcerosa. Entre sus antecedentes, destacan infecciones del área otorrinolaringológica, así como respiratorias frecuentes que han precisado en numerosas ocasiones tratamiento antibiótico, incluso estuvo ingresado en el 2017 por bronconeumonía adquirida en la comunidad. El paciente es derivado por su médico de atención primaria al digestólogo de zona por presentar durante dos meses clínica consistente en dolor abdominal difuso cólico, diarrea, consistente en 3-4 deposiciones diarias de consistencia pastosa con mucosidad pero sin sangre, y pérdida objetivada de 7 kg de peso sin otra sintomatología distinta a la referida. En la exploración física no se encuentran hallazgos destacables. Se solicita una analítica de sangre **básica**, estudio biológico de celiacía, **coprocultivos** y estudio parasitológico en heces que resultan normales, por lo que dados los antecedentes familiares del paciente y la **clínica que presenta que no ha mejorado con tratamiento farmacológico** instaurado por el digestólogo (espasmolíticos, analgésicos y probióticos), con la sospecha de EII se realiza endoscopia digestiva alta y baja que objetivan en 3ª porción duodenal e íleon formaciones pseudonodulares sugestivas de hiperplasia nodular linfoide. Ante estos hallazgos se solicita cápsula endoscópica en la que se puede observar a partir de 3ª porción duodenal una mucosa eritematosa con atrofia de las vellosidades, numerosas aftas con



**Figura 1.** Formaciones pseudonodulares compatibles con hiperplasia nodular linfoide y lesiones aftosas en yeyuno en imágenes obtenidas por cápsula endoscópica.



**Figura 2.** Lesión aftosa y formaciones pseudonodulares compatibles con hiperplasia nodular linfoide en yeyuno obtenido por enteroscopia de doble balón vía oral.



**Figura 3.** Formaciones pseudonodulares compatibles con hiperplasia nodular linfoide en yeyuno obtenido por enteroscopia de doble balón vía oral.



**Figura 4.** Muestra de biopsia yeyunal teñida con hematoxilina-eosina. Imágenes compatibles con *Giardias* (rodeadas).

fibrina e hiperplasia nodular linfoide (Figura 1). Se solicitan nuevos coprocultivos y estudio parasitológico y se realiza bajo sedación superficial con propofol una enteroscopia de doble balón vía oral que confirmó las alteraciones observadas anteriormente (Figuras 2 y 3), tomando biopsias de yeyuno que en AP se informaron como hiperplasia nodular linfoide con estructuras en superficie consistentes con *Giardias* (Figura 4) junto a una disminución de células plasmáticas (kappa y lambda) en lámina propia en inmunohistoquímica, hallazgos sugerentes de IDCV. En el coprocultivo se observa flora normal, mientras que en esta ocasión el estudio parasitológico es positivo a *Giardia lamblia*.

Se instaura tratamiento antiparasitario y es derivado a consultas externas de inmunología para ampliar el estudio, solicitando niveles de Ig que resultan deficitarios para todas las clases y subclases, excepto para IgA, junto con una disminución de la fracción gamma del proteinograma y proteínas totales séricas, estando la albúmina sérica en concentraciones normales, así como las isohemaglutininas y pruebas reumáticas (FR, ASLO, VSG y PCR), no objetivándose autoanticuerpos ni organoespecíficos ni organoespecíficos. La respuesta de anticuerpos IgG específica frente estímulo antigénico polisacárido en vivo fue subóptima.

En el estudio de la inmunidad celular, el análisis cuantitativo de poblaciones leucocitarias y linfocitarias de sangre periférica medidas por citometría de flujo y hematimetría convencional, muestran una importante disminución de linfocitos B CD19+ con aumento del cociente CD4/CD8, siendo normales las tasas del resto de poblaciones celulares. En el ensayo Quantiferon-TB no se detecta producción de IFN-gamma

con antígenos vinculados a *Mycobacterium tuberculosis*, pero sí tras el estímulo con un mitógeno convencional.

En el estudio del complemento no se observan deficiencias por cuantificación C3 y C4 y capacidad funcional del mismo por las vías clásica y alternativa.

En el estudio de los antígenos HLA el paciente **sólo** presentaba el perfil de susceptibilidad para la DM tipo I (HLA-DR Genérico DRB1\*03, \*04 // HLA-DQB Genérico DQB1 \*03 [ES DQ8]).

Una vez realizado todo el estudio, se propone comenzar tratamiento de reposición con gammaglobulinas, recomendando mientras tanto el tratamiento de cualquier infección con una pauta de antibióticos de amplio espectro, siendo éstos rotados para evitar el desarrollo de resistencias.

## DISCUSIÓN

El dolor abdominal crónico no filiado en menores de 18 años es frecuente, siendo uno de los diagnósticos más frecuentes a nivel abdominal en dicha población (1). Puede tener un origen orgánico, funcional o incluso coexistir e interactuar ambos (1).

En este caso, finalmente se identifica un origen orgánico para el mismo, la infección por *Giardia lamblia* y la IDCV, que comprende un heterogéneo grupo de ID primarias caracterizadas por una alteración en la función de las células B con el consiguiente déficit de la inmunidad adaptativa, pudiendo también afectarse la inmunidad innata (2).

Su prevalencia en la población general va desde 1/100000 a 1/10000, siendo la segunda ID primaria **más frecuente** tras el déficit de IgA, pero la primera ID primaria sintomática (2). Debido a que es rara y a su elevada heterogeneidad clínica, su diagnóstico suele retrasarse varios años (3), llegándose al diagnóstico frecuentemente entre la segunda y cuarta décadas de la vida, no teniendo preferencia por sexos (2).

**A día de hoy, no se conoce completamente su etiología, apuntando las últimas teorías** a un aumento de la translocación de la flora bacteriana intestinal que aumentaría la inflamación sistémica y el agotamiento celular, llevando a la disregulación del sistema inmune (4).

A diferencia de lo que ocurre con la mayoría de ID primarias, más del 90 % de los pacientes con IDCV carecen de un diagnóstico genético definitivo, teniendo sólo entre el 10 y 20 % de los pacientes antecedentes familiares (2). Por ello, el diagnóstico hoy en día se sigue llevando a cabo según los criterios mostrados en la tabla 1 (4).

La variabilidad de sus manifestaciones clínicas e intensidad es amplio, siendo las infecciones bacterianas recurrentes en vías respiratorias su manifestación más frecuente, llegando hasta el 90 % (3), de hecho, al diagnóstico aproximadamente

**Tabla 1**

**Criterios diagnósticos IDCV propuestos por European Society for Immunodeficiencies (ESID) y Pan-American Group for Immunodeficiency (PAGID) (4).**

Que se cumplan todos los siguientes:
– Diagnóstico de la inmunodeficiencia pasados los dos años de edad
– Pobre respuesta a vacunas y/o ausencia de isohemaglutininas
– Otras causas de hipogammaglobulinemia han sido excluidas
Y al menos uno de los dos siguientes:
– Disminución de IgG y de IgM y/o IgA en al menos dos desviaciones estándar respecto a la media de su edad: <b>IDCV* probable</b>
– Disminución de IgG o IgM o IgA en al menos dos desviaciones estándar respecto a la media de su edad: <b>IDCV* posible</b>

\*IDCV: inmunodeficiencia combinada variable común.

la mitad habrán tenido al menos un episodio de neumonía (5). Les siguen en frecuencia los síntomas gastrointestinales con una prevalencia que oscila entre el 9 y el 20 %, ya sea diarrea asociada o no a malabsorción, dolor abdominal, síntomas dispépticos, etc (6). El más frecuente es la diarrea crónica o recurrente, debida con una mayor frecuencia tanto a infecciones bacterianas, como a virales o parasitarias (por ejemplo por *Giardia Lamblia*) (5, 6), pero no siempre se atribuye a una causa infecciosa, pues los pacientes con IDCV tienen una mayor predisposición a padecer enfermedades inflamatorias y autoinmunes, así como una mayor incidencia de cáncer y síndromes linfoproliferativos que pueden afectar al tracto gastrointestinal, entre otras localizaciones (7). También puede estar causada por la enteropatía de la IDCV, entre otras patologías (tabla 2 (6)), una complicación no infecciosa presente en hasta el 10-12 % de los pacientes con IDCV que conduce a la pérdida de peso y la desnutrición (6), habiéndose relacionado en un estudio reciente una mayor gravedad de la misma en relación con la infección por norovirus (6, 8). Puede resultar difícil de diagnosticar, ya que puede simular tanto clínica como endoscópicamente otras patologías como la enfermedad de Crohn, colitis ulcerosa o celiaquía, además de que recordemos, la incidencia de este tipo de patologías se encuentra aumentada en la IDCV (7). Las pruebas serológicas no son fiables en pacientes con IDCV tanto para el diagnóstico de enfermedades autoinmunes como infecciosas, ya que pueden dar falsos negativos por las deficiencias en la inmunidad humoral, así como falsos positivos debidos a la transferencia pasiva de anticuerpos con la terapia de

**Tabla 2**

Complicaciones gastrointestinales no infecciosas ni malignas asociadas a la IDCV (6)

Órgano	Patología	Manifestaciones clínicas	Características histopatológicas	Diagnóstico diferencial
Estómago	Gastritis crónica	Dolor abdominal	Infiltrado de linfocitos Displasia del cuerpo y antro gástricos Metaplasia del cuerpo y antro gástricos Atrofia del cuerpo y antro gástricos Ausencia de células plasmáticas	Anemia perniciosa (gastritis autoinmune)
		Náuseas		Gastritis asociada a Helicobacter Pylori
Intestino delgado	Atrofia vellositaria	Diarrea crónica	Atrofia vellositaria Linfocitos intraepiteliales Hiperplasia folicular linfoide Duodenitis linfocítica Infiltrado neutrófilos Ausencia de células plasmáticas	Celiaquía
		Malnutrición		Esprue refractario
	Sobre-crecimiento bacteriano	Diarrea crónica	No específico	Obstrucción mecánica
		Dispepsia		Historia de cirugía abdominal
Enteritis crónica	Enteropatía exudativa crónica	Malnutrición	Linfangiectasias Enteritis	Enfermedad de Whipple Linfoma intestinal Trombosis venosa porto - mesentérica
		Anasarca		Enfermedad de Crohn
Colon	Colitis crónica	Dolor abdominal	Úlceras Infiltrado de neutrófilos Infiltrado de linfocitos Hiperplasia folicular linfoide Granulomas Ausencia de células plasmáticas	Celiaquía
		Diarrea		Enfermedad de Crohn
		Pérdidas de sangre		Colitis ulcerosa
		Dolor abdominal		Colitis microscópica

\*EI: enfermedad inflamatoria intestinal.

reemplazo usada habitualmente en su tratamiento (8). Por todo ello, para su diagnóstico definitivo se precisa la toma de biopsias y su observación al microscopio, siendo la alteración histopatológica más característica, y según la fuente consultada, también la más frecuentemente observada, la ausencia de células plasmáticas en inmunohistoquímica en la lámina propia de la mucosa del tracto gastrointestinal (5, 8), pudiendo estar ausente hasta en un tercio de los pacientes (8, 9), por lo que el diagnóstico debe apoyarse en otros hallazgos clínicos, de laboratorio e histopatológicos, por ejemplo, el aumento de linfocitos T CD8 + y/o de neutrófilos intraepiteliales, la hiperplasia nodular linfoide y la atrofia vellositaria (5, 6, 8, 9).

En general en los pacientes con IDCV, la manifestación autoinmune más frecuente son las citopenias, principalmente la trombocitopenia autoinmune, seguida de la anemia hemolítica autoinmune (8), asociadas con frecuencia con esplenomegalia que parece no tener relación con las mismas, recomendándose por tanto evitar la esplenectomía. Otras manifestaciones autoinmunes serían la neutropenia idiopática, anemia perniciosa, síndrome anti-fosfolípido, presencia de anticuerpos anti-IgA, artritis reumatoide, artritis idiopática juvenil, lupus eritematoso sistémico, Síndrome de Sjogren, psoriasis, tiroiditis, uveítis y vasculitis, siendo obligado al diagnóstico de IDCV su despistaje (8).

También existe un riesgo aumentado de cáncer, tanto de neoplasias linfoproliferativas, entre las que las más frecuentes son los linfomas B no Hodgkin; así como de cáncer de piel y adenocarcinomas en el tracto gastrointestinal (2, 8), no existiendo un mayor riesgo de cáncer de colon o rectal respecto a la población general (6). A nivel gastrointestinal, el más frecuente es el cáncer gástrico, que al igual que en pacientes sin IDCV, se ha visto relacionado con gastritis crónica atrófica por *Helicobacter Pylori*, no habiéndose observado una mayor prevalencia de ésta en los pacientes con IDCV (6), por lo que en su patogenia, se cree que también se encuentra implicada la alteración del sistema inmunológico que presentan estos pacientes (2, 3, 8).

En cuanto al tratamiento, de forma general consiste en la sustitución regular con Ig para mantener niveles de IgG por encima de 7 gramos/litro, pudiendo ser preciso conseguir unos mayores niveles para el tratamiento de alguna de las complicaciones (3, 6). Se administran por vía intravenosa (dosis estándar: 400 - 600 mg/kg cada 3-4 semanas) o subcutánea (dosis de 100 a 150 mg/kg semanal), no estando recomendada su administración vía intramuscular por su errática absorción (3). En caso de que con el anterior no se consiga el control de las infecciones, será preciso la administración de tratamiento antibiótico de amplio espectro, debiendo rotarse para evitar la aparición de resistencias (3); y en pacientes seleccionados con complicaciones a nivel hematológico graves, el trasplante alogénico de células madre periféricas se está considerando en centros especializados.

Algunas de las complicaciones del tracto gastrointestinal pueden precisar tratamientos adicionales para su control. Por ejemplo, cuando la IDCV simula enfermedad celiaca, y no responde a una dieta libre de gluten (aproximadamente el 80 % de los pacientes), puede ser preciso el tratamiento con corticoesteroides sistémicos. Cuando simula una EI, pueden ser precisos además de corticoesteroides, fármacos inmunosupresores (ciclosporina A, azatioprina...), anti-TNF, briakinumab o ustekinumab, los cuales han mostrado resultados prometedores (6).

En el seguimiento de las mismas, se recomienda una gastroscopia si los pacientes presentan síntomas o cada 2 años si existe un riesgo aumentado de cáncer, mientras que no se hacen recomendaciones en cuanto a cuando realizar las colonoscopias (3).

## BIBLIOGRAFÍA

1. Boronat AC, Ferreira-Maia AP, Matijasevich A, Wang YP. Epidemiology of functional gastrointestinal disorders in children and adolescents: A systematic review. *World J Gastroenterol* [revista online] junio 2017 Jun 7 [consultado el 4 de marzo de 2019]; 23 (21): 3915-27. doi: 10.3748/wjg.v23.i21.3915.
2. Leone P, Vacca A, Dammacco F, Racanelli V. Common Variable Immunodeficiency and Gastric Malignancies. *Int J Mol Sci* [revista online] febrero 2018 [consultado el 2 de marzo de 2019]; 19 (2). doi:10.3390/ijms19020451.
3. Salzer U, Warnatz K, Peter HH. Common variable immunodeficiency: an update. *Arthritis Res Ther* [revista online] Septiembre 2012 [consultado el 2 de marzo de 2019]; 14 (5): 223. doi: 10.1186/ar4032.
4. Berbers RM, Nierkens S, van Laar JM, Bogaert D, Leavis HL. Microbial Dysbiosis in Common Variable Immune Deficiencies: Evidence, Causes, and Consequences. *Trends Immunol* [revista online] marzo 2017 [consultado el 2 de marzo de 2019]; 38 (3): 206-16. doi: 10.1016/j.it.2016.11.008.
5. Cunningham-Rundles C. The many faces of common variable immunodeficiency. *Hematology Am Soc Hematol Educ Program* [revista online] 2012 [consultado el 2 de marzo de 2019]; 2012: 301-5. doi: 10.1182/asheducation-2012.1.301.
6. Uzzan M, Ko HM, Mehandru S, Cunningham-Rundles C. Gastrointestinal Disorders Associated with Common Variable Immune Deficiency (CVID) and Chronic Granulomatous Disease (CGD). *Curr Gastroenterol Rep* [revista online] abril 2016 [consultado el 4 de marzo de 2019]; 18 (4): 17. doi: 10.1007/s11894-016-0491-3.
7. Baldovino S, Montin D, Martino S, Sciascia S, Menegatti E, Roccatello D. Common variable immunodeficiency: crossroads between infections, inflammation and au-

toimmunity. Autoimmun Rev [revista online] junio 2013 [consultado el 4 de marzo de 2019]; 12 (8): 796-801. doi: 10.1016/j.autrev.2012.11.003.

8. Daniels JA, Lederman HM, Maitra A, Montgomery EA. Gastrointestinal tract pathology in patients with common variable immunodeficiency (CVID): a clinicopathologic study and review. Am J Surg Pathol [revista online] diciembre 2007 [consultado el 4 de marzo de 2019]; 31 (12): 1800 - 12. Available in: [https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/?term=Gastrointestinal+Tract+Pathology+in+Patients+With+Common+Variable+Immunodeficiency+\(CVID\)+A+Clinicopathologic+Study+and+Review+Jason+A.+Daniels%2C](https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/?term=Gastrointestinal+Tract+Pathology+in+Patients+With+Common+Variable+Immunodeficiency+(CVID)+A+Clinicopathologic+Study+and+Review+Jason+A.+Daniels%2C)
9. Jørgensen SF, Reims HM, Frydenlund D, Holm K, Paulsen V, Michelsen AE et al. A Cross-Sectional Study of the Prevalence of Gastrointestinal Symptoms and Pathology in Patients With Common Variable Immunodeficiency. Am J Gastroenterol [revista online] octubre 2016 [consultado el 4 de marzo de 2019]; 111 (10): 1467-75. doi: 10.1038/ajg.2016.329.



## Síndrome de misdirección de fluidos ocular postraumatismo

---

### AUTOR:

**Ana Palazón Cabanes**

Oftalmología. Hospital General Universitario Reina Sofía.

### RESTO DE AUTORES:

**Ignacio Lozano García - Raquel Berrio Campos - Almudena Caravaca Alegría  
Susana Gómez Rivera - José María Caracena Ordoñez**

### RESUMEN

**Introducción:** El glaucoma maligno (GM) es una entidad rara relacionada con la cirugía incisional de glaucoma primario de ángulo estrecho, aunque se ha descrito tras una amplia variedad de procedimientos del segmento anterior.

**Caso clínico:** Varón de 36 años consulta por intenso dolor ocular izquierdo y cefalea ipsilateral. Se objetiva midriasis arreactiva y presión intraocular de 46 mmHg y la biomicroscopía muestra subluxación nasal del cristalino, aplanamiento de la cámara anterior con presencia del gel vítreo en la misma, descartando patologías del segmento posterior. La ecografía ocular permitió el diagnóstico de síndrome de misdirección de fluidos al revelar un espacio hipoecogénico en cavidad vítrea compatible con humor acuoso.

**Discusión:** El GM puede producirse en situaciones no quirúrgicas, sin embargo, hay pocos casos en la literatura. Existen casos relacionados con infección, retinopatía del prematuro, desprendimiento de retina, oclusión venosa retiniana y traumatismo cerrado.

**Conclusión:** El GM es una entidad rara. Es esencial la sospecha clínica.

**Palabras clave:** misdirección de fluidos, glaucoma maligno, traumatismo ocular.

## INTRODUCCIÓN

El término de glaucoma maligno fue acuñado por Graefe en 1869 para describir una complicación, poco frecuente, producida tras una iridectomía para tratar el glaucoma de ángulo cerrado (1). El calificativo de maligno no indica proceso neoplásico, sino que se aplicó por su curso progresivo y la pobre respuesta al tratamiento convencional.

El glaucoma maligno es una entidad rara que usualmente acontece después de una cirugía incisional de glaucoma primario de ángulo cerrado, con una incidencia reportada de 0.6 %-4 %. Es más común en mujeres que hombres y más frecuente en pacientes de raza caucásica.

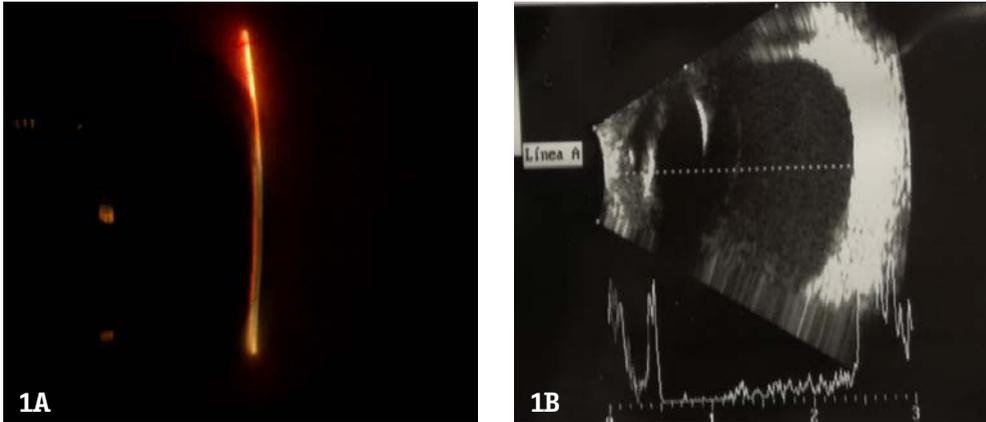
Alternativamente recibe numerosos nombres en relación con los mecanismos patogénicos propuestos, como glaucoma por bloqueo ciliar, síndrome de misdirección acuosa, glaucoma por bloqueo lenticular, glaucoma ciliolenticular, glaucoma por bloqueo ciliovitreal, glaucoma por presión vítrea positiva, etc.

El glaucoma maligno clásico se relaciona con la cirugía incisional de glaucoma primario de ángulo estrecho, pero también se ha descrito este síndrome tras una amplia variedad de cirugías del segmento anterior que incluyen la extracción de la catarata o la implantación de varios dispositivos de drenaje en el glaucoma (Ahmed, Molteno, Baerveldt, ...). Se ha descrito este síndrome tras otros muchos procedimientos, como tras realizar una iridotomía/iridectomía, una capsulotomía con láser NG:YAG, ciclofotocoagulación, facotrabeculectomía, tras la lisis de la sutura del flap de una trabeculectomía, punción de la ampolla de trabeculectomía o tras iniciar medicación miótica tópica. Aunque la vitrectomía via pars plana es un tratamiento efectivo para el glaucoma maligno, su realización no descarta el desarrollo de este síndrome postoperatorio sino que además, hay casos de glaucoma maligno tras vitrectomía descritos, particularmente en ojos fáquicos (2,3).

El glaucoma maligno clásico puede ocurrir en ojos fáquicos, afáquicos y pseudo-fáquicos y su aparición parece ser independiente del tipo de cirugía y de la presión intraocular preoperatoria. El tiempo de aparición es muy variable, con un rango desde el postoperatorio inmediato hasta muchos años después de la cirugía, y puede coincidir con la suspensión de las drogas ciclopléjicas.

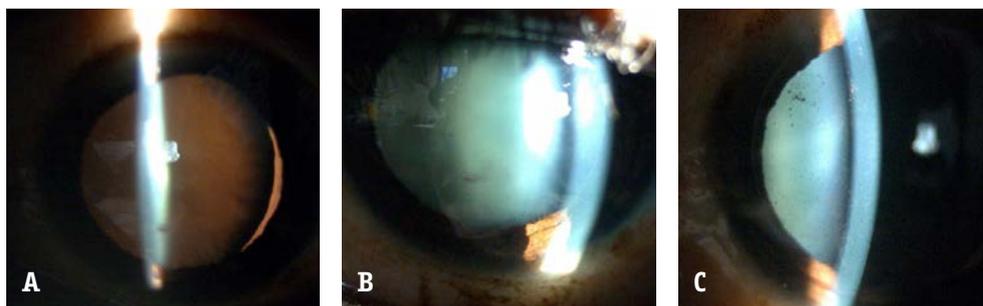
## CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de un varón de raza negra de 36 años de acude a Urgencias por intenso dolor ocular y cefalea izquierda. Como antecedente inmediato refiere un



**Figura 1.** Exploración en Urgencias. La figura 1A muestra un gran aplastamiento de la cámara anterior (espacio inexistente entre los haces de luz corneal e iridiano). La figura 1B muestra la presencia de humor acuoso (espacio hipocogénico) entre el cristalino y la hialoides anterior mediante ECO-B

traumatismo ocular en el ojo izquierdo, a gran velocidad, contra una rama gruesa de árbol. A la exploración se evidenciaba una pupila en midriasis media arreactiva y una presión intraocular (PIO) de 46 mmHg, siendo imposible completar el examen biomicroscópico en ese momento debido al mal estado general del paciente. Instaurar tratamiento hipotensor tópico e intravenoso con beta-bloqueantes, inhibidores de la anhidrasa carbónica, alfa-agonista y manitol 250 mg al 20 %. Posteriormente, mediante la exploración con la lámpara de hendidura, pudimos objetivar un aplastamiento de la cámara anterior respecto al ojo adelfo (Figura 1A) así como la presencia de humor vítreo con impregnación pigmentaria en la cámara anterior. La gonioscopia mostró un ángulo iridocorneal de grado 0 en todos los cuadrantes y, con dificultad, localizamos el punto de salida del gel vítreo a través de la zónula temporal. Descartamos la existencia de un desprendimiento coroideo y/o una hemorragia supracoroidea mediante funduscopia a través de la pupila en midriasis media y ecografía B-scan. Como hallazgo relevante en la ecografía B-scan destacaba la presencia de un espacio hipocogénico entre el cristalino y la hialoides anterior, la cual se encontraba desplazada posteriormente con una configuración cóncava (Figura 1B), compatible con humor acuoso. Diagnosticamos al paciente de síndrome de misdirección de fluidos o glaucoma maligno. Realizamos una iridotomía periférica con láser NG:YAG y pautamos tratamiento ambulatorio con cicloplejia, agentes supresores de la producción de humor acuoso tópicos y orales así como agentes esteroideos tópicos. Al tercer día y bajo el efecto ciclopléjico, objetivamos una subluxación nasal del cristalino (Figura 2A). La evolución era favorable con una profundización de la cámara anterior y encap-



**Figura 2.** A. Subluxación nasal del cristalino postraumática mediante retroiluminación. B. Profundización de la cámara anterior y presencia de gel vítreo en la misma. C. Encapsulamiento del gel vítreo en la cámara anterior.

sulamiento del gel vítreo por el humor acuoso (Figura 2B y 2C). La PIO se encontraba dentro de los límites de la normalidad. En la ecografía B-scan se observó el reposicionamiento de la hialoides anterior a la cara posterior del cristalino, sin evidencia de espacios hipocogénicos en la cavidad vítreo (Figura 3). No se objetivaron cambios a nivel fundoscópico.

## DISCUSIÓN

Aunque el glaucoma maligno también puede producirse en situaciones no quirúrgicas o de forma espontánea, en la literatura solo hay unos pocos casos descritos y la ausencia de series de casos demuestran la rareza de esta complicación. Se han descritos casos de glaucoma maligno relacionado con infección, retinopatía del prematuro, desprendimiento de retina, oclusión venosa retiniana y traumatismo cerrado (4).

El glaucoma maligno es una entidad multifactorial y se sabe que ocurre en ojos anatómicamente predispuestos. Se han descrito como factores de riesgo la hipermetropía axial, la configuración de iris plateau y la historia previa de cierre angular. Aunque el mecanismo exacto por el que se produce es desconocido, se postula que exista una alteración de la relación anatómica del cristalino o pseudofaquia, el cuerpo ciliar y la permeabilidad superficie anterior hialoidea y el vítreo, que resulta en un movimiento hacia adelante del diafragma iris-lente. Existen numerosas teorías etiológicas respecto a la misdirección de fluidos ocular (5,6,7,8), sin embargo, las razones por las que el humor acuoso es mal direccionado posteriormente no están aclaradas. Sea cual sea el mecanismo, el resultado final común es el establecimiento de un ciclo vicioso en el que la presión transvitrea no puede equilibrarse con la salida de humor acuoso. Conforme la presión se incrementa, el gel vítreo anterior se

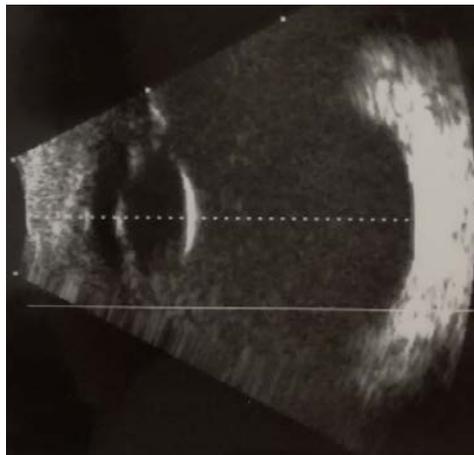
condensa y se vuelve menos permeable a los fluidos, con una consecuente mayor acumulación de líquido detrás del vítreo y un mayor aumento de la presión vítrea, la cual ejerce una fuerza hacia delante provocando el desplazamiento anterior del diafragma.

En la mayoría de los casos, el primer síntoma es una mejoría en la visión cercana secundaria a un cambio miópico en la refracción (entre -2.5 a -8.0D) debido al desplazamiento anterior del diafragma iridiano, aunque es difícil de detectar previo a la subida de presión intraocular.

Para establecer el diagnóstico de glaucoma maligno debemos de descartar la presencia de un bloqueo pupilar (9)

mediante la presencia de iridotomías/iridectomías permeables. El diagnóstico diferencial también incluye diversas patologías del segmento posterior, principalmente la hemorragia supracoroidea, la efusión coroidea y los desprendimientos coroides. La ecografía ocular es muy útil y ayuda a confirmar el diagnóstico mediante la visualización de áreas claras, que representan el fluido acuoso, atrapadas en la cavidad vítrea.

El manejo médico del glaucoma maligno es efectivo en prácticamente la mitad de los casos y permite controlar la enfermedad en los primeros 5 días. Es los casos resistentes, debemos plantear un tratamiento quirúrgico más agresivo (10). Los objetivos de la terapia médica incluyen 1) Ciclopléjica, los agentes midriáticos (Atropina 1 % o fenilefrina 10 %) deben de administrarse inmediatamente para tensar la zónula y retroceder la lente anteriormente desplazada. Los mióticos están contraindicado ya que exacerban la situación promoviendo la relajación zonular y favoreciendo el desplazamiento anterior de la lente: 2) Reducir la PIO mediante la administración de acetazolamida oral, beta-bloqueantes tópicos y alfa-agonistas para reducir la producción de acuoso; 3) Reducir el volumen vitreo, mediante agentes osmóticos (manitol o glicerina), y conseguir la profundización de la cámara anterior y un incremento de la permeabilidad del vítreo; 5) Restaurar el flujo del humor acuoso normal estabilizando una comunicación directa entre la cavidad vítrea y cámara anterior mediante tratamiento láser, realizando bien la interrupción de la cara anterior hialoidea mediante láser NG:YAG, eliminando la barrera fluidica y permitiendo el movimiento libre de líquidos entre los segmentos anterior y posterior



**Figura 3.** Reposicionamiento de la hialoide anterior a la cara posterior del cristalino, sin evidencia de espacios hipocogénicos en la cavidad vítrea.

del ojo, o bien provocando la retracción de los procesos ciliares mediante fotocoagulación con láser ciclodiodeo transescleral, provocando la rotación posterior de los procesos ciliares secundaria a la contracción coagulativa. En el glaucoma maligno refractario a tratamiento médico y láser, es necesario intervenir quirúrgicamente para extraer el gel vítreo y así incrementar el flujo de acuoso en cámara anterior. La necesidad de extracción del vítreo anterior está demostrada por el hecho de que la vitrectomía anterior y central permite la resolución del glaucoma maligno en un 65-90 % de los ojos pseudofáquicos. Por el contrario, esta tasa de éxito en ojos fáquicos es tan sólo del 25-50 % por lo que en estos pacientes no está justificada la realización de una vitrectomía aislada ya que existe un gran riesgo de lesionar el cristalino y provocar el desarrollo de una catarata secundaria. Sin embargo, la cirugía combinada de facoemulsificación con implantación de lente intraocular y vitrectomía en los ojos fáquicos puede incrementar esta tasa de éxito del 25 al 83 %. La clave está en eliminar la capsula posterior durante la vitrectomía, de forma que la relación entre el vítreo y el cuerpo ciliar que predispone al ciclo vicioso del glaucoma maligno se interrumpe. En casos resistentes, esta descrito la implantación de un tubo de glaucoma via parsplana.

Hay que tener en cuenta que los ojos que desarrollan glaucoma maligno tras una cirugía de trabeculectomía, presenta un riesgo incrementado de fallo a largo plazo de la ampolla de filtración, con una incidencia del 16 % tras la vitrectomía. Se requiere por tanto una vigilancia estrecha en estos pacientes.

Después de un episodio de glaucoma maligno en un ojo, existe un riesgo elevado de que esta complicación ocurra en el ojo contralateral después de una intervención quirúrgica. El paciente debe ser prevenido cuando firma el consentimiento informado. Las medidas profilácticas incluyen el cese de drogas mióticas, una agresiva terapia ciclopléjica postoperatoria así como evitar el aplanamiento de cámara anterior (mediante el uso de viscoelásticos y/o suturando bien el flap escleral). Algunos autores recomiendan realizar una iridotomía profiláctica periférica preoperatoria si bien esto puede provocar ocasionalmente el glaucoma maligno.

## CONCLUSIÓN

El glaucoma maligno constituye un reto terapéutico, lo que probablemente refleja nuestro entendimiento limitado sobre su etiología. Es esencial la sospecha clínica, así como un diagnóstico y tratamiento precoz. En general, el pronóstico visual es bueno.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Graefe A. (1869) Beiträge zur Pathologie und Therapie des Glaucoms. Albrecht von Graefes Archiv für Ophthalmologie 15: 108–252.
2. Massicotte E. C., Schuman, J. S. (1999) A malignant glaucoma-like syndrome following pars plana vitrectomy. Ophthalmology 106: 1375–1379.
3. Francis, B. A., Babel, D. (2000) Malignant glaucoma (aqueous misdirection) after pars plana vitrectomy. Ophthalmology 107:1220–1222.
4. P. A. Chandler and W. M. Grant, "Mydriatic-cycloplegic treatment in malignant glaucoma", Archives of ophthalmology, vol.68, pp. 353-359, 1962.
5. R. N. Shaffer and H. D. Hoskins, "The role of vitreous detachment in aphakic and malignant glaucoma", Transactions of the American Academy of Ophthalmology and Otolaryngology, vol. 58, pp. 217-228, 1954.
6. P. A. Chandler, "Malignant glaucoma", American Journal of Ophthalmology, vol 34, no.7, pp. 993-1000, 1951.
7. J. Lippas, "Mechanics and treatment of malignant glaucoma and the problem of a flat anterior chamber", American Journal of Ophthalmology, vol. 57, no. 4, pp. 620-627, 1963.
8. H. A. Quigley, D. S. Friedman, and N. G. Congdon, "Possible mechanisms of primary angle-closure and malignant glaucoma", Journal of Glaucoma, vol.12, no. 2, pp. 167-180, 2003.
9. Shahid H., Salmon J. F., Malignant glaucoma: a review of the modern literature. J Ophthalmol 2012. Article ID 852659. Available at: <http://www.hindawi.com/journals/jop/2012/852659/>. Accessed September 6, 2012.
10. Simmons, R. J., Malignant glaucoma. Br J Ophthalmol, 1972. 56(3): p. 263-272.



# 69

## Clostridium difficile en el paciente crítico

---

### AUTOR:

**Natalia Villa Lorente**

Anestesia, Reanimación y terapéutica del dolor.  
Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca.

### RESTO DE AUTORES:

**Felipe Miguel García Aznar - Lorca Martínez Barbara - Alberola Asensio Joaquín  
Carlos Martínez González - Ada González Lisorge**

### RESUMEN

El *Clostridium difficile* es un bacilo anaerobio localizado en el intestino. Posee enterotoxinas que lesionan las células del intestino. Los pacientes pueden presentar como clínica de la enfermedad, desde la diarrea simple, hasta la colitis pseudomembranosa ambas asociadas al uso de antibióticos. La terapia antimicrobiana de amplio espectro elimina gran cantidad de la flora normal, permitiendo el sobrecrecimiento del *C. difficile*. El tratamiento puede basarse en metronidazol o vancomicina, aunque suelen ocurrir recidivas.

**Palabras Clave:** colitis, *C. difficile*, infección.

## CASO CLÍNICO

Paciente varón de 85 años que acude a urgencias tras caída accidental con TCE sin pérdida de consciencia. Como antecedentes personales presenta HTA, exfumador desde hace 20 años, EPOC, insuficiencia renal crónica estadio IIIB y FA anticoagulado con sintrom.

Se realizó TC craneal sin hallazgos significativos. Estando en observación presentó cortejo vegetativo importante con hipotensión brusca y caída del hematocrito, decidiéndose hacer un TC abdominal que informa de hemoperitoneo.

Se lleva a cabo una laparotomía exploradora de urgencias. Al acceder a la cavidad abdominal se hallan 2 litros de sangre con abundantes coágulos, sección completa del ligamento redondo y rotura de mesocolon, ambas con sangrado activo procedente de retroperitoneo izquierdo, realizándose hemostasia con electrocoagulación y "packing". En quirófano precisó de transfusión de hemoderivados y hemostáticos.

El paciente ingresa en Reanimación intubado, en ventilación mecánica con buen intercambio gaseoso. Hemodinámicamente estable, sin drogas vasoactivas, con tendencia a la hipotensión. Hb 7.9 gr/dl, por lo que se transfunde 1CH. Función renal estable, con diuresis conservadas.

Al segundo día de ingreso es extubado, manteniendo buena mecánica e intercambio gaseoso con gafas nasales convencionales.

Permaneció hemodinámicamente estable sin drogas vasoactivas, con tendencia a la hipotensión, con buena respuesta a fluidoterapia. Presentó empeoramiento progresivo de la función renal, iniciándose perfusión de furosemida, manteniéndose pese a ello oligúrico.

Al cuarto día de ingreso, el paciente se queja de disconfort abdominal, observándose a la exploración distensión abdominal, abdomen timpánico y ausencia de peristaltismo, por lo que se pautaron procinéticos, SNG, enemas y realizamos medición de PIA encontrándose en el límite alto de la normalidad (10-14mmHg). Hizo una deposición de características diarreicas que se cultiva y para la que el test rápido de detección de toxina de *C.difficile* fue negativo.

Desde el punto de vista infeccioso se mantuvo afebril, con leucocitos en descenso y sin tratamiento antibiótico, tras suspender la profilaxis antibiótica con Amoxicilina-clavulánico ajustado por la función renal.

Al quinto día de ingreso comenzó con empeoramiento gasométrico, observándose en Rx tórax signos de sobrecarga hídrica, situación que desemboca en insuficiencia respiratoria y necesidad de IOT y ventilación mecánica. Se inestabilizó hemodinámicamente precisando de drogas vasoactivas para mantener PAM 60-70 mmHg. Presentó reagudización de su ERC, hiperpotasemia, hipernatremia y oligoanuria determinándose iniciar terapia de reemplazo renal. Pese a las medidas instauradas, la distensión ab-

dominal no fue resuelta, hubo un ascenso de leucocitos y marcadores de sepsis, por lo que se decide realizar TC abdominal el 13/09 (Figura 1) donde se observa una colección subesplénica e íleo parálítico sin obstrucción mecánica.

Los marcadores de sepsis continuaron en ascenso. Se drenó la colección subesplénica por radiología intervencionista, obteniéndose material hemático que se cultiva. Se extrajeron hemocultivos y cultivos de secreciones respiratorias, se inició cobertura antibiótica de forma empírica y se diagnosticó de Shock Séptico con fallo multiorgánico.

Pese a que el test rápido para *C.difficile* fue negativo, el coprocultivo evidenció un resultado positivo para *C.difficile* cepa toxigénica, siendo diagnosticado de Colitis por *Clostridium difficile*. Se inició tratamiento con metronidazol i.v, vancomicina por SNG y vancomicina en enemas.



**Figura 1.** TC 13/07: Distensión asas intestino delgado sin evidencia de obstrucción mecánica.

## DISCUSIÓN

La Colitis por *Clostridium difficile* (CCD) es producida por un bacilo gram positivo, esporulado, anaerobio estricto (1, 2). Como factores de riesgo presenta tratamiento reciente con antibioterapia, edad superior a 65 años, estancia hospitalaria prolongada, nutrición enteral, enfermedad inflamatoria intestinal, tratamiento con quimioterapia o haber presentado un episodio previo de CCD(1, 2, 3).

El diagnóstico se basa en criterios clínicos: fiebre, dolor abdominal y diarrea (3 evacuaciones o más diarias durante más de 24 h), sin otra causa identificable, que puede aparecer coincidiendo con el tratamiento antibiótico, o incluso hasta dos semanas después. La infección grave puede comenzar con íleo parálítico y ausencia de deposiciones; (2, 4, 5, 6) y de laboratorio como son leucocitosis, hipoalbuminemia, aumento de la proteína C reactiva, presencia de toxinas A y/o B en heces, así como coprocultivos positivos para *C.difficile* toxigénico e identificación de pseudomembranas en el colon mediante colonoscopia, la cual no suele realizarse por el riesgo de perforación (3).

El tratamiento de elección en las formas no graves es el metronidazol (500 mg/8 h v.o) (4, 5, 6) . En la forma grave (leucocitosis > 15.000 células/mm<sup>3</sup>, aumento de la creatinina ≥ 1,5 veces el valor basal, lactato sérico > 2,5 mmol/l, temperatura > 38,5 °C

y más de 10 deposiciones diarreicas diarias) vancomicina (125 mg/6 h v.o.) es el tratamiento indicado (4, 5, 6). En caso de íleo o intolerancia a la vía oral, se aconseja asociar metronidazol i.v junto con vancomicina por SNG y/o en enema (3, 4, 5, 6) El tratamiento debe mantenerse mínimo 10-14 días. (3)

Nuestro paciente presentó una forma grave de CCD: íleo paralítico y ausencia de deposiciones tras las administración de la profilaxis antibiótica con Amoxicilina-Clavulánico; presentó un test rápido negativo y coprocultivo positivo, iniciándose tratamiento de acuerdo a lo que señalan las guías.

## CONCLUSIÓN

El paciente crítico suele estar sometido a una carga importante de antimicrobianos que unido a la gravedad de la patología de base y edad avanzada predispone a la infección por *C.difficile*.

Frecuentemente suele cursar con diarrea e íleo paralítico siendo la colitis su forma más grave llegando a producir incluso shock séptico. Por eso ante este cuadro clínico debemos realizar el test rápido para toxinas además de un coprocultivo, debido a que el test ELISA no está exento de falsos negativos tal y como ocurre en nuestro paciente.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Freeman J, Bauer MP, Baines SD, Corver J, Fawley WN, Goorhuis B, et al. The changing epidemiology of Clostridium difficile infections. ClinMicrobiol Rev. 2010;23:529–49.
2. Sunenshine RH, McDonald LC. Clostridium difficile-associated disease: new challenges from an established pathogen. CleveClin J Med. 2006;73:187–97.
3. Rodríguez-Pardo D, Mirelis B, Navarro F. Infecciones producidas por Clostridium Difficile. EnfermedadesInfecciosas y MicrobiologíaClínica. 2013; 31 (4): 254-263.
4. Kelly CP, LaMont JT. Clostridium difficile—more difficult than ever. N Engl J Med. 2008;359:1932–40.
5. Cohen SH, Gerding DN, Johnson S, Kelly CP, Loo VG, McDonald LC, et al. Clinical practice guidelines for Clostridium difficile infection in adults: 2010 update by the society for healthcare epidemiology of America (SHEA) and the infectious diseases society of America (IDSA). Infect Control HospEpidemiol. 2010;31:431–55.
6. Bauer MP, Kuijper EJ, van Dissel JT. European Society of Clinical Microbiology and Infectious Diseases (ESCMID): treatment guidance documentfor Clostridium difficile infection (CDI). ClinMicrobiol Infect. 2009;15:1067–79.

# 70

## Intoxicación accidental, mezclando organofosforados y cáustico

---

### AUTOR:

**Miriam Esther Díaz Rodríguez**

Medicina Familiar y Comunitaria. C. S. Archena "Mario Spreáfico".  
Hospital General Universitario Morales Meseguer.

### RESTO DE AUTORES:

**Verónica Gil Caravaca - Julia Cuevas García**

### RESUMEN

Mujer de 57 años que acudió a la puerta de urgencias a las 14 horas refiriendo inhalación de tóxicos sobre las 11:30 horas de la mañana. El día anterior su hermano había fumigado con Reldan (metil-clorpirifos) un organofosforadoo, y esta mañana la paciente había limpiado el mismo suelo con lejía lo cual desencadenó una reacción química desprendiendo gases que fueron inhalados. La exposición duró unas 2 horas, apareciendo de forma inmediata a la exposición taquicardia, rinorrea son sensación de sequedad bucal y faríngea, malestar general y sensación disneica. La clínica se autolimitó encontrándose en el momento de la atención asintomática. La exploración fue completamente normal, constantes normales y analítica, radiografía de tórax y electrocardiograma no mostraron alteraciones, con colinesterasa dentro de los límites normales. Dados los riesgos asociados ala exposición la paciente pasó a camas y tras un periodo de observación de 12 horas asintomática fue dada de alta con diagnóstico de intoxicación leve por organofosforados.

**Palabras clave:** intoxicación, orfanofosforados, cáusticos.

## INTRODUCCIÓN

Los organofosforados son insecticidas comunes derivados de la estructura química del fósforo que inhiben la actividad de colinesterasa provocando manifestaciones muscarínicas y algunas de tipo nicotínico ya sea por exposición cutánea, inhalación o ingestión. El diagnóstico se realiza de forma clínica y en algunas ocasiones con ensayo de atropina o determinación de acetilcolinesterasa en glóbulos rojos.

Por otro lado, encontramos la intoxicación por cáusticos que pueden ser ácidos o álcalis, en nuestro caso la lejía es un álcali, cuya intoxicación produce lesión tisular por necrosis de licuefacción y trombosis de los vasos sanguíneos teniendo una gran capacidad de penetración en los tejidos. La intoxicación por cáusticos suele ir asociada a su ingesta, en el caso de inhalación la situación es de menor riesgo vital.

## SÍNTOMAS Y SIGNOS

La intoxicación por organofosforados presenta por un lado una clínica asociada al momento agudo y por otro lado clínica tardía. Las intoxicaciones del grupo dimetil (dimetoato, fenitrotión, fenitrotión y clorfenitrotión) producen un inicio precoz de los síntomas, por otro lado, los del grupo dietil (clorpirifos) muestran una toxicidad más retardada.

Centrándonos en los síntomas agudos, la intoxicación se manifiesta con síntomas muscarínicos principalmente, predominando la agitación, ansiedad, opresión torácica, miosis, náuseas y vómitos, dolor abdominal con diarrea asociada, sudoración, sialorrea, broncorrea, lagrimeo, incontinencia urinaria, hipotensión y bradicardia. A nivel respiratorio presenta broncoespasmo manifestado como roncus y sibilantes asociando hipoxia que puede llegar a ser grave. También puede presentar pancreatitis, e incluso alteraciones cardíacas con bloqueos con prolongación del intervalo QT.

Es muy característica la presencia de fasciculaciones musculares.

De forma posterior es más frecuente la aparición de síntomas nicotínicos, con debilidad generalizada con fasciculaciones y parálisis muscular que afecta a la musculatura intercostal llegando a provocar depresión respiratoria. Puede llegar a manifestarse como toxicidad neurológica con convulsiones e inestabilidad, y en casos más extremos con letargia e incluso coma. También se manifiesta como arritmias en forma de bloqueos auriculoventriculares, bradicardia o fibrilación auricular entre otras manifestaciones. Puede incluso existir taquicardia e hipertensión arterial si los síntomas nicotínicos predominan ante los muscarínicos (1).

Decir que las alteraciones analíticas con hiperamilasemia son características en la intoxicación con pocos casos de pancreatitis y normalización de las enzimas en un plazo de unos 4-5 días (2).

No se puede olvidar, que todos los pacientes en los que exista sospecha o conocimiento de intoxicación con organofosforados requieren observación hospitalaria e incluso ingreso en unidades de cuidados intensivos (3).

### **TRATAMIENTO DE LA INTOXICACIÓN POR ORGANOFOSFORADOS**

El tratamiento irá acorde a las manifestaciones clínicas que el paciente presente, utilizando deferentes medidas terapéuticas en función del cuadro clínico que el paciente presente.

En el tratamiento de la intoxicación inhalatoria por organofosforados tenemos que tener presente que el tratamiento del broncoespasmo con teofilinas queda contraindicado.

Como medidas específicas de la intoxicación encontramos:

Uso de atropina como antídoto específico de esta intoxicación en dosis de 2 mg cada 10-30 min hasta que los síntomas de la atropinización desaparezcan, necesitando por lo general una dosis de hasta 30 mg/24 horas.

En la intoxicación por organofosforados es de suma importancia conocer si el organofosforado pertenece al grupo dimetil o dietil ya que responden de forma diferente al tratamiento con oximas. Siendo los del grupo dietil, como es nuestro caso con clorpirifos, aquellos que pueden tener mejor respuesta al tratamiento con oximas. Se recomienda en estos casos la administración de oximas en las primeras 6 horas de la intoxicación de forma lenta en aproximadamente 30 minutos., ya que la administración rápida puede asociarse a paro cardíaco y parálisis muscular. Se recomienda desde la OMS la administración de pralidoxima en bolos intravenosos de 1 a 2 g en adultos (25-50 mg/kg en niños) (4). Pudiendo administrarse de forma puntual y ante persistencia de síntomas nicotínico en perfusión venosa a 8-10 mg/kg/hora durante incluso varios días. El uso de obidoxima 2550mg por vía intravenosa podría estar indicado en pacientes con predominio de afectación del sistema nervioso central (2).

Estudios recientes recalcan que no existen evidencias que demuestren que las oximas son efectivas para reducir la morbilidad o la mortalidad en humanos (5).

### **DISCUSIÓN Y CONCLUSIÓN**

En nuestro caso la paciente sufrió una intoxicación leve por organofosforados y cáusticos que no precisó más medidas terapéuticas que la vigilancia y monitorización estrecha.

Las primeras revisiones realizadas en torno al uso de oximas en el tratamiento de la intoxicación por organofosforados muestran que el uso de pralidoxima en infusión aumenta la mortalidad y necesidad de ventilación respecto al uso de pralidoxima en bolos. En cambio, algunos posteriores se pone en duda el beneficio del uso de oximas en el tratamiento de esta intoxicación, cabe decir que la mayoría de estos estudios no han sido realizados de forma controlada (6).

En 2004 se publicó un artículo en el *British Medical Journal* planteando la necesidad de ensayos clínicos con oximas así como con otros antidotos como hidrolasas, piridostigmina carbamato, antagonistas del glucamato y agonistas de la adenosina y de los receptores adrenérgicos (clonidica) los cuales han sido probados en animales. Desde entonces múltiples estudios ha probado nuevas opciones terapéuticas en esta intoxicación que podrían ser opciones terapéuticas válidas.

Se concluye pues que el uso de oximas debe realizarse de forma dirigida, sobre todo en aquellos pacientes intoxicados de forma más específica con el subgrupo dietil siendo este el que presenta mejor respuesta, no siendo por tanto un antidoto universal en la intoxicación con oximas.

## BIBLIOGRAFÍA

1. O'Malley M. Clinical evaluation of pesticide exposure and poisonings. *Lancet*. 1997 Apr 19;349(9059):1161-6. Review. PubMed PMID: 9113024.
2. Jiménez L, Montero FJ. Intoxicación aguda por insecticidas organofosforados, carbamatos y organoclorados. En: Jiménez L, Montero FJ. *Medicina de Urgencias y Emergencias*. Tercera edición. Madrid: Elsevier. 2004. P. 666-668.
3. Coskun R, Gundogan K, Sezgin GC, Topaloglu US, Hebbar G, Guven M, Sungur M. A. Retrospective review of intensive care management of organophosphate insecticide poisoning: Single center experience. *Niger J Clin Pract*. 2015 Sep-Oct;18(5):644-50. doi: 10.4103/1119-3077.158962. PubMed PMID: 26096244.
4. Eyer P. The role of oximes in the management of organophosphorus pesticide poisoning. *Toxicol Rev*. 2003;22(3):165-90. Review. PubMed PMID: 15181665.
5. Eyer P, Szinicz L, Thiermann H, Worek F, Zilker T. Testing of antidotes for organophosphorus compounds: experimental procedures and clinical reality.
6. *Toxicology*. 2007 Apr 20;233(1-3):108-19. Epub 2006 Sep 1. PubMed PMID: 17010492.
7. Eddleston M, Szinicz L, Eyer P, Buckley N. Oximes in acute organophosphorus pesticide poisoning: a systematic review of clinical trials. *QJM*. 2002 May;95(5):275-83. Review. PubMed PMID: 11978898; PubMed Central PMCID: PMC1475922.

# 71

## Modificación de técnica quirúrgica: vertebroplastia a través de tornillos pediculares canulados

---

### AUTOR:

**Marina Sánchez Robles**

Cirugía Ortopédica y Traumatología. Hospital General Universitario Reina Sofía.

### RESTO DE AUTORES:

**Victor Castillo Meseguer - Iván Morales González - Aziz Lanagrán Torres  
Fernando Moreno Sánchez - Raúl Valverde Sarabia**

### RESUMEN

Las fracturas vertebrales son en la actualidad, un gran reto para el Cirujano Ortopédico. No sólo por su potencial gravedad y complicaciones posteriores, sino también, por la falta de consenso en la actuación ante ellas.

La mayor parte de las fracturas vertebrales se resuelven de manera satisfactoria con tratamiento conservador. Las diferentes clasificaciones intentan definir en qué casos debemos optar por el tratamiento quirúrgico. No obstante, una vez que se decide tratar de forma quirúrgica una fractura vertebral, la elección de la técnica a realizar también es motivo de controversia. Se intenta basar la elección en el grado de inestabilidad de la fractura, el tipo morfológico de la misma y de la existencia o no de complicaciones neurológicas. Además, hay que tener en cuenta las características del paciente.

Desde nuestro hospital proponemos una modificación de técnica quirúrgica con la que pretendemos sumar beneficios de varias técnicas diferentes.

**Palabras clave:** vertebroplastia, fracturas vertebrales, osteoporosis.

## INTRODUCCIÓN

El tratamiento de las fracturas vertebrales es un tema de discusión permanente. Esta discusión, no solo se plantea entre tratamiento conservador frente al quirúrgico, si no también entre los partidarios de tratamiento intervencionistas, acerca del modo más adecuado de actuar sobre estas fracturas.

Nos centraremos en las fracturas vertebrales situadas en la zona dorsolumbar. El problema fundamental de este tipo de fracturas, cuando no presentan lesión neurológica, es la deformidad inicial (pérdida de altura del cuerpo vertebral, cifosis...) y la progresiva (sobre todo en el plano sagital, con importantes grados de cifosis tanto local como segmentaria) que llevan a una importante repercusión funcional.

Se ha intentado establecer unos criterios de selección, en cada fractura, para se tratada de una manera conservadora o quirúrgica. En este sentido los conceptos de estabilidad e inestabilidad parecen ser esenciales.

¿Pero, que consideramos inestabilidad?

White y Panjabi (1978) definieron Inestabilidad Clínica como: Pérdida de la capacidad de la columna para mantener bajo acción de cargas fisiológicas su patrón de desplazamiento y las relaciones anatómicas entre las vértebras, produciéndose un déficit neurológico inicial o secundario, una deformidad o un dolor incapacitantes. Más adelante Denis, estableció tres grados de inestabilidad: Inestabilidad de primer grado o mecánica, inestabilidad de segundo grado o neurológica e inestabilidad de tercer grado o combinada. Para este último autor, existían tres pilares, unidos en una sola unidad funcional. Y define una lesión como inestable cuando se afectan 2 de las 3 columnas.

White y Panjabi añaden, además, que la clasificación tiene un carácter temporal. Pues un paciente puede tener una fractura estable, a priori, que posteriormente evolucione colapsándose y se transforme en una lesión inestable que puede producir daño neurológico.

Las diferentes clasificaciones, desde las más clásicas, como la de las 3 columnas de Denis, hasta otras más modernas como la clasificación TLICS de fracturas toracolumbares, intentan definir en qué casos se debe optar por el tratamiento quirúrgico en función de la inestabilidad de la fractura, basándose en el mecanismo lesional o en la descripción morfológica de la lesión.

Además tenemos que recordar que podemos dividir las fracturas vertebrales en dos grandes grupos que presentan características que las diferencian de manera importante y van a influir en la decisión de actuación que se tome sobre ellas:

- Fracturas por fragilidad en pacientes mayores, con osteoporosis u otras patologías de base.

- Fracturas por traumatismos de alto impacto en pacientes sanos con buena calidad ósea.

Centrándonos en las fracturas patológicas y osteoporóticas, sabemos que son las más frecuentes. Actualmente las fracturas osteoporóticas tienen una alta incidencia, debido al envejecimiento poblacional, son una auténtica “epidemia silente”. La mayoría se tratan de manera conservadora (reposo inicial, tratamiento del dolor, del íleo paralítico acompañante, protección de la función respiratoria...), pero algunas de ellas quedan con secuelas.

Las principales indicaciones del tratamiento intervencionista son:

- Una deformidad de crece de forma progresiva y genera una cifosis marcada
- Dolor refractario a tratamiento conservador
- Inestabilidad, con o sin lesión neurológica asociada
- Genera una estenosis de canal

En pacientes con osteoporosis diagnosticada, la fijación únicamente de la columna posterior mediante instrumentación pedicular puede llevar, en algunos casos, al colapso de la columna anterior/media, con el consiguiente acunamiento vertebral y pérdida de lordosis. Para mantener la altura de la columna anterior y media existen diversas opciones, como son:

- Realizar una cifoplastia o vertebroplastia aislada. Es una técnica efectiva para calmar el dolor, pero no aporta un “tirante posterior”, ni permite en muchas ocasiones corregir la cifosis de la vértebra.
- Instrumentar la vértebra superior y la inferior, realizando cifoplastia en la fracturada. Es una técnica que hemos llevado a cabo. No obstante, el no instrumentar la vértebra fracturada está demostrado que aporta menos estabilidad mecánica al montaje.
- Desde nuestro Hospital, proponemos una instrumentación por encima y por debajo de la vértebra afecta asociada a la cementación de la vértebra fracturada a través de un tornillo pedicular preparado para la cementación. De esta manera se obtienen las ventajas de instrumentar la vértebra afecta, asociadas a las ventajas de la cementación vertebral en una vértebra osteoporótica.

## TÉCNICA QUIRÚRGICA

Comenzaríamos con el abordaje posterior de la columna (de forma abierta o percutánea), seguido de la instrumentación del nivel superior e inferior a la vértebra lesionada con tornillos monoaxiales. Con ellos, mediante maniobras directas e indirectas, se procede a reducir la fractura (realizando primero maniobras de distracción,

seguidas de maniobras de lordosis). Posteriormente se colocan dos tornillos poliaxiales en la vértebra fracturada, y a través de estos tornillos preparados para cementación se realiza una vertebroplastia. Es decir, si la cantidad normal de cemento utilizado para fijar un tornillo de estas características es de 1,5 ml, en esta técnica introducimos aproximadamente 3 ml por tornillo. Finalmente se colocan las barras y los cierres, para terminar el montaje.

## CASOS CLÍNICOS

### Primer caso

Mujer de 59 años con diagnóstico densitométrico de osteoporosis. Intervenido previamente de un tumor vesical y fumadora de un paquete de tabaco al día. Sufrir una caída casual en su domicilio con traumatismo de baja energía. Acude a urgencias caminando con dificultad por el intenso dolor. La radiografía presenta la siguiente fractura en L1.

Se realizó un TC que informaba de fractura aplastamiento del cuerpo de L1, por compresión, con disminución de altura menor del 50 % y leve desplazamiento del muro posterior en 2.8 mm. Podemos observar que afecta a 2 columnas de Denis, por lo que se consideraría inestable. La puntuación TLICS (2 puntos por ser una Fx estallido + 2 puntos por sospecha de alteración del CLP) sería de 4. Por lo que habría que individualizar el tratamiento en función del paciente. Queremos destacar la presencia de una zona de defecto trabecular muy importante en la zona anterior del cuerpo vertebral de L1 (Figura 1). Se realizó la técnica propuesta en junio del 2018.

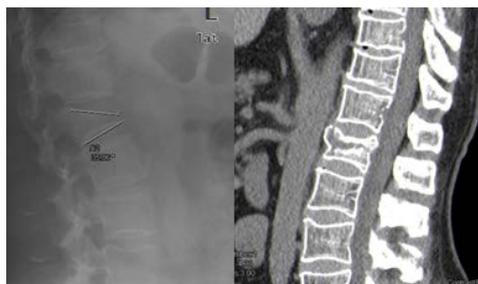


Figura 1



Figura 2

La paciente tras 5 meses de evolución, acude a consulta encontrándose totalmente asintomática y con un control radiológico satisfactorio en que se puede comprobar que se ha conseguido impedir el colapso de la vértebra fracturada y la deformación en cifosis (Figura 2).



**Figura 3**

### Segundo caso

Mujer de 60 años que tras caída casual acude a urgencias presentando una fractura del extremo distal del radio (Colles) junto a una fractura de L3. La paciente es intolerante a AINEs y presenta criterios clínicos de osteoporosis.

Se realiza una RMN que informa:

Rectificación de la lordosis lumbar fisiológica. Fractura-compresión leve/moderada del cuerpo vertebral de L3 con pérdida de altura de aproximadamente un 40% con integridad del muro posterior. No evidencia de retropulsión de fragmentos hacia el canal. No evidencia de lesión del complejo ligamentario posterior.

Finalmente se decidió cirugía por ser una fractura con pérdida de un 40 % de la altura anterior y de la lordosis lumbar fisiológica. Además, el dolor no estaba controlado con analgesia intravenosa. Se realizó la técnica descrita en Noviembre del 2018 obteniendo el siguiente control postquirúrgico (Figura 3).

En la actualidad no presenta más controles, no ha sido revisada aún en la consulta. Aunque el postoperatorio inmediato fue satisfactorio y fue dada de alta.

En este segundo caso no estamos totalmente satisfechos con la técnica. En primer lugar, no se cementaron los tornillos de las vértebras contiguas por la intención de retirada de material cuando antes, tras la consolidación de la fractura. En segundo lugar, el tornillo pediculado de la vértebra fracturada se quedó un poco corto, con lo que no logramos introducir el cemento hasta la pared anterior de la vértebra. Este hecho puede favorecer un colapso en el futuro.

### CONCLUSIÓN

El objetivo de la vertebroplastia a través de tornillos preparados para la cementación, es conseguir una mayor estabilidad del montaje y mejoría clínica del paciente con disminución del dolor y rehabilitación precoz.

No pretende sustituir a otras técnicas de eficacia comprobada sino ofrecer una alternativa más para pacientes en los que se puede instrumentar la vértebra fracturada (integridad del pedículo) y presentan criterios diagnósticos de osteoporosis.

Obteniendo la suma de los beneficios de la instrumentación de la vértebra fracturada más los beneficios de las técnicas de refuerzo vertebral con cemento.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Ocampo-Roman RI. Instrumentación de la vértebra fracturada. Una opción válida de tratamiento en fracturas de la unión toracolumbar. Boletín del Colegio Médico de Ortopedia de Jalisco 2011;1:9-13.
2. Díaz-Romero Paz R, Reimunde Figueira P. Osteoporosis y cirugía de raquis: estrategias de tratamiento médico y quirúrgico. Rev Osteoporos Metab Miner. 2018;10(1):41-54.
3. Escriba Urios I. Osteosíntesis de la vértebra fracturada, Estudio biomecánico y clínico, Análisis de resultados. [tesis doctoral]. Barcelona: Universidad autónoma de Barcelona, Facultad de Medicina, Departamento de cirugía; 2006.
4. Martín-Benlloch J A, Segura Llopis F, Soler Heredia A, Laguna-Garzarán M. Tratamiento quirúrgico de las fracturas vertebrales mediante instrumentación segmentaria Cotrel-Dubousset. Rev Esp Cir Osteoart 1993; 28: 77-89.
5. De Lamo-Rovira J, Cebrián-Parra J L, Francés-Borrego A, Marco-Martínez F, León Serrano C, López-Durán L. Tratamiento de las fracturas vertebrales mediante cifoplastia. Rev. esp. cir. ortop. traumatol. (Ed. impr.). 2008;52:15-20.

## Hiperleucocitosis extrema y esplenomegalia gigante en paciente de 14 años

---

### AUTOR:

**Begoña Navarro Almenzar**

Hematología. Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca.

### RESTO DE AUTORES:

**Raúl Pérez López - Roberto Martínez Díaz**

### RESUMEN

Varón de 14 años que consultaba por síntomas constitucionales, cefalea y alteraciones de la visión, constatándose en la analítica sanguínea  $>700.000$  leucocitos/uL a expensas de neutrófilos (94 %), y una esplenomegalia gigante en la exploración física que llegaba a fosa ilíaca derecha. Ante la clínica de síndrome de hiperviscosidad, se inició citorreducción con Hidroxiurea y se realizaron dos sesiones de leucocitoaferénesis mientras se completaba el estudio diagnóstico. El estudio citológico medular reveló hiperplasia granulocítica a expensas principalmente de formas inmaduras, la FISH mostró t (9;22) (q34;q11) y mediante biología molecular se detectó positividad en el 66 % de leucocitos del gen BCR/ABL, confirmando el diagnóstico de leucemia mieloide crónica en fase crónica. Se inició entonces tratamiento con Nilotinib, un inhibidor de tirosin kinasa de segunda generación, con mejoría clínica (reducción de la esplenomegalia y síntomas visuales) y analítica (normalización del hemograma) tras dos semanas de tratamiento.

**Palabras clave:** chronic myeloid leukemia, children, nilotinib.

## MOTIVO DE CONSULTA

Paciente varón de 14 años sin antecedentes de interés que refería astenia de 2-3 meses de evolución y febrícula desde hacía dos semanas, sin foco infeccioso. También notaba sensación de plenitud postprandial, aparición de tumores evanescentes no dolorosas en brazos y piernas durante el último mes y cefalea con alteraciones de la visión, por lo cual había tenido que cambiar de lentes.

## EXPLORACIÓN FÍSICA

TA: 119/70 mmHg, FC: 104 lpm, Sat O<sub>2</sub> 94 %. Regular estado general. Palidez mucocutánea. No se palpan adenopatías periféricas. Otorrino: sin alteraciones. Auscultación cardiopulmonar: taquicárdico, sin soplos, crepitantes secos bilaterales. Abdomen: esplenomegalia que llega hasta fosa iliaca derecha (10 centímetros por debajo del reborde costal). No hepatomegalia. MMII: nódulo no doloroso en tercio medio tibial derecho.

## EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

Analítica:

Bioquímica: Glucosa 126 mg/dl, urea 22 mg/dl, creatinina 0.8 mg/dl, ácido úrico mg/dl, calcio 10 mg/dl, sodio 142 mEq/L, potasio 2,5 mEq/L, PCR 0,6 mg/dl.

Hemograma: hemoglobina 7,2 g/dl, VCM 102,6 fL, plaquetas 390.000/uL, leucocitos 750.730/uL (neutrófilos 676.860/uL, linfocitos 13.550/uL, monocitos 34.390/uL, eosinófilos 2.360/uL, basófilos 23.570/uL) (Figura 1).

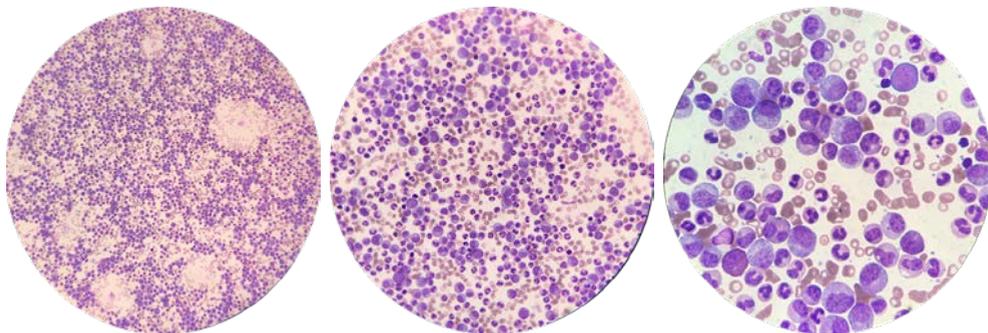
Morfología de sangre periférica: leucocitosis extrema sin paro madurativo. Neutrofilia con desviación izquierda (15 % cayados, 10 % metamielocitos, 5 % mielocitos, 4 % promielocitos). 1 % de blastos. Basofilia. (Figura 2).

Coagulación: TP 15,1 sg, actividad de protrombina 67 %, TTPA 35 sg, fibrinógeno 429 mg/dl, dímero D 687 mg/dl.

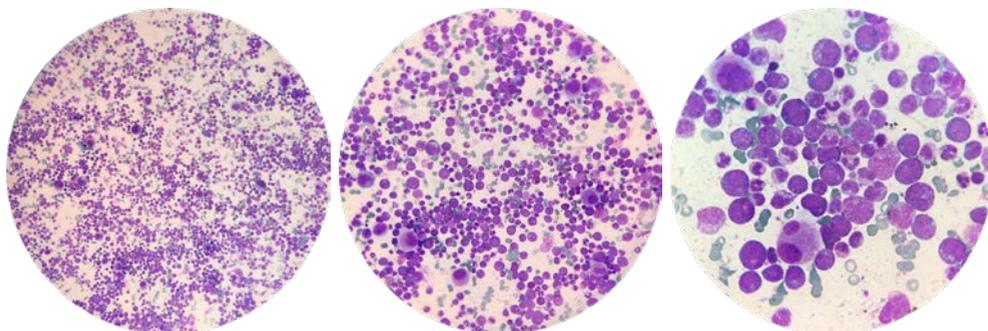
Rx tórax: sin infiltrados.



**Figura 1.** Aspecto macroscópico de la sangre periférica (tubo EDTA). Apréciase la capa leucoplaquetar (buffy coat), prácticamente imperceptible en un tubo de hemograma normal, que en este caso ocupa más de la mitad del volumen, así como la escasa cantidad de plasma.



**Figura 2.** Frotis de sangre periférica a 20x, 40x, 100x (de izquierda a derecha).



**Figura 3.** Frotis de médula ósea a 20x, 40x, 100x (de izquierda a derecha). Nótese la similitud entre la sangre periférica y la médula ósea.

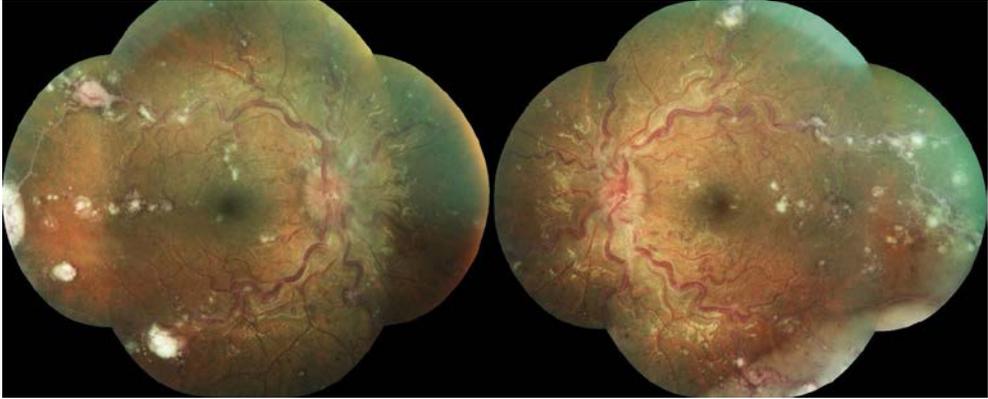
Con el diagnóstico de sospecha de leucemia mieloide crónica (LMC) y la clínica de síndrome de hiperviscosidad, se inició tratamiento citorreductor con Hidroxiurea y dos sesiones de leucocitoaféresis (con mejoría clínica y reducción de la cifra de leucocitos a 600.000/uL) mientras se realizaban las siguientes pruebas para confirmar el diagnóstico:

Aspirado de médula ósea: médula ósea muy hiper celular, con gran hiperplasia de la serie granulocítica que representa el 95 % de la celularidad total, de la cual el 80 % está representada por granulopoyesis inmadura (promielocitos) y semiinmadura (mielocitos), sin signos displásicos. Blastos 1 %. Serie roja disminuida, sin displasia. Megacariocitos presentes, sin displasia (Figura 3).

FISH médula ósea: 38 % de células con t (9;22) (q34;q11). 9 % pérdida de gen ABL.

Estudio molecular en sangre periférica: BCR-ABL p210 positivo 66 % (International Scale).

Cariotipo: t (9;22) en el 100 % de las 20 metafases estudiadas. 47 XY, + mar en todas las metafases (cromosoma extra desconocido constitucional).



**Figura 4.** Fondo de ojo: Edema de papila, tortuosidad vascular, hemorragias retinianas, manchas de Roth y exudados algodonosos bilaterales. Desprendimiento de retina exudativo temporal e inferior en ojo izquierdo

Fondo de ojo: Ojo derecho: edema de papila. Tortuosidad vascular marcada, hemorragias retinianas, algunas con manchas de Roth y exudados algodonosos. Mácula relativamente conservada. Ojo izquierdo: Edema de papila. Tortuosidad vascular marcada, hemorragias retinianas, algunas con manchas de Roth, exudados algodonosos. Mácula relativamente conservada. Desprendimiento de retina exudativo temporal e inferior (Figura 4).

Tras el diagnóstico de LMC en fase crónica se inició Nilotinib (inhibidor de tirosin kinasa de segunda generación) presentando una cifra de leucocitos tras 12 días de tratamiento de 12.660/uL (neutrófilos 9.950/uL) y una reducción de la esplenomegalia de 10 a 7 centímetros debajo del reborde costal. Durante el ingreso fue valorado en varias ocasiones por el servicio de Oftalmología, con seguimiento posterior ambulatorio. En la primera reevaluación de la enfermedad a los tres meses de tratamiento el paciente se encontraba asintomático y en respuesta óptima de la enfermedad: hemograma normal, BCR-ABL (International Scale) en sangre periférica 2 % (objetivo <10 %), cromosoma Philadelphia en médula ósea 0 % (objetivo < 35 %), t (9;22) en médula ósea: sin translocación (1). En la reevaluación de los 6 meses, presentaba BCR-ABL 0.56 % (objetivo < 1 %), con lo que se confirmaba la persistencia de respuesta óptima.

## DISCUSIÓN

La leucemia mieloide crónica es una neoplasia mieloproliferativa crónica caracterizada por una hiperplasia de la serie granulocítica, lo que da lugar a una

hiperleucocitosis en sangre periférica sin hiato leucémico (a diferencia de las leucemias agudas). Tiene un predominio masculino, y aparece sobre todo entre la quinta y la sexta década de la vida. Su incidencia es 1-2 casos por cada 100.000 habitantes/año, representando la población pediátrica < 10 % de los casos (2). La incidencia aumenta con la edad, siendo extremadamente raro en la infancia comprendida entre los 0 y los 14 años, con una incidencia de 0,7 casos/millón/año(3).

La fisiopatología de la enfermedad se basa en la aparición de un protooncogen BCR/ABL en el cromosoma 22, como consecuencia de una translocación recíproca entre los cromosomas 9 (ABL) y 22 (BCR), dando lugar al conocido como cromosoma Philadelphia. Este nuevo gen produce una proteína (BCR/ABL) que confiere a la célula capacidad de proliferación, migración y aumento de supervivencia.

El curso de la enfermedad suele ser progresivo, comenzando por una fase crónica, seguida de una fase acelerada y posteriormente, si no se inicia tratamiento, una fase blástica de pronóstico muy adverso. No obstante, la fase blástica puede aparecer sin estar precedida de las fases previas (tabla 1) (4).

Existen varios índices pronósticos estandarizados (Sokal, Hasford, Eutos), (1) sin embargo, ninguno de estos scores han sido validados en la población pediátrica (5). Recientemente el score Eutos long-term survival (ELTS) ha demostrado una mejor predicción del riesgo de muerte debido a LMC que los otros índices pronósticos, en una población de niños y adolescentes (6).

Los criterios de respuesta se basan, por un lado en la normalización del hemograma, y por otro en la desaparición del cromosoma Philadelphia y la reducción o desaparición del gen BCR/ABL.

La aparición de Imatinib a finales de los años 90, el primer inhibidor de tirosin kinasa (ITK), revolucionó la comunidad médica, y cambió radicalmente el pronóstico de esta enfermedad, que hasta entonces era ominoso (la mayoría de pacientes fallecía por progresión a crisis blástica), siendo el trasplante de progenitores hematopoyéticos el único tratamiento curativo. Desde esta fecha, se han comercializado nuevos inhibidores de tirosin kinasa de segunda (Nilotinib, Dasatinib, Bosutinib) y tercera generación (Ponatinib) más potentes y que consiguen una respuesta más duradera, lo que ha relegado el trasplante alogénico de progenitores hematopoyéticos casi exclusivamente a los pacientes con mutaciones de alto riesgo (T315I) (7) y a las fases blásticas de la enfermedad. A día de hoy están aprobados en primera línea Imatinib, Dasatinib y Nilotinib. La elección del fármaco se hace de manera individualizada según objetivo de respuesta y comorbilidades.

**Tabla 1**  
Criterios de fase acelerada y fase blástica

<b>Fase crónica</b>	
Criterios OMS, ELN	No reúne criterios de fase acelerada o blástica
<b>Fase acelerada</b>	
Criterios ELN	Blastos 15-29 % en SP o MO. Blastos + promielocitos > 30 % con blastos < 30 % en SP o MO. Basófilos ≥ 20 % en SP. Trombopenia persistente < 100 × 10 <sup>9</sup> /l, no relacionada con el tratamiento. ACA/Ph+, ruta mayor*, bajo tratamiento.
Criterios OMS	Blastos 10-19 % en SP o MO. Basófilos ≥ 20 % en SP. Trombocitopenia persistente < 100 × 10 <sup>9</sup> /l, no relacionada con el tratamiento. ACA/Ph+ bajo tratamiento. Trombocitosis (> 1.000 × 10 <sup>9</sup> /l), resistente a tratamiento. Incremento de bazo y leucocitosis resistente a tratamiento.
<b>Fase blástica</b>	
Criterios ELN	Blastos ≥ 30 % en SP o MO. Enfermedad extramedular, aparte del bazo.
Criterios OMS	Blastos ≥ 20 % en SP o MO. Enfermedad extramedular, aparte del bazo. Acúmulos de blastos en biopsia ósea.

OMS: Organización Mundial de la Salud; ELN: European Leukemia Net; ACA: anomalías cromosómicas asociadas; Ph': cromosoma Filadelfia; SP: sangre periférica.

\* Ruta mayor: trisomía 8, duplicación Ph (+der(22)t(9;22)(q34;q11), i(17)(q10), trisomía 19, ider(22)(q10)t(9;22)(q34;q11)

## BIBLIOGRAFÍA

1. Hochhaus A, Saussele S, Rosti G, Mahon F-X, Janssen JJWM, Hjorth-Hansen H, et al. Chronic myeloid leukaemia: ESMO Clinical Practice Guidelines for diagnosis, treatment and follow-up†. *Ann Oncol*. 2017 Jul 1;28(suppl\_4):iv41–51.
2. McCafferty EH, Dhillon S, Deeks ED. Dasatinib: A Review in Pediatric Chronic Myeloid Leukemia. *Pediatr Drugs*. 2018 Dec;20(6):593–600.
3. Suttorp M, Millot F. Treatment of pediatric chronic myeloid leukemia in the year 2010: use of tyrosine kinase inhibitors and stem-cell transplantation. *Hematol Am Soc Hematol Educ Program*. 2010;2010:368–76.
4. Moraleda Jiménez JM. Pregrado de Hematología. In Madrid: Luzan 5; 2017.
5. Hijjiya N, Millot F, Suttorp M. Chronic myeloid leukemia in children: clinical findings, management, and unanswered questions. *Pediatr Clin North Am*. 2015 Feb;62(1):107–19.
6. Millot F, Guilhot J, Suttorp M, Güneş AM, Sedlacek P, De Bont E, et al. Prognostic discrimination based on the EUTOS long-term survival score within the International Registry for Chronic Myeloid Leukemia in children and adolescents. *Haematologica*. 2017;102(10):1704–8.
7. Nicolini FE, Basak GW, Kim D-W, Olavarria E, Pinilla-Ibarz J, Apperley JF, et al. Overall survival with ponatinib versus allogeneic stem cell transplantation in Philadelphia chromosome-positive leukemias with the T315I mutation: Ponatinib vs Allo-SCT in T315I Leukemias. *Cancer*. 2017 Aug 1;123(15):2875–80.



## Osificación heterotópica paraarticular recidivante en paciente lesionado medular

---

### AUTOR:

**Alba Herrero Brocal**

Medicina Física y Rehabilitación. Hospital General Universitario Morales Meseguer.

### RESTO DE AUTORES:

**Sofía Amorós Rivera - Marta Hernández Cano - Isabel Jurado Escudero  
Isabel Medrano Morte - Elena María García García**

### RESUMEN

La osificación heterotópica paraarticular (OPA) es una complicación frecuente en pacientes con lesión medular (LM). Consiste en una neoformación de hueso en los tejidos blandos, generalmente alrededor de las grandes articulaciones e infralesional, siendo la cadera la más frecuentemente afectada. A pesar de su alta incidencia su etiopatogenia sigue siendo desconocida. Aunque generalmente cursa de forma subclínica, en algunos casos puede llegar a producir una anquilosis de la articulación lo que implica una importante repercusión a nivel clínico-funcional al comprometer las movilizaciones, transferencias y sedestación, tan importantes en la calidad de vida de estos pacientes. Además, también puede aumentar la espasticidad al actuar como espina irritativa y favorecer la aparición de úlceras por presión (UPP) sacras e isquiáticas por mal posicionamiento.

El tratamiento rehabilitador es fundamental para prevenir y/o tratar estas complicaciones y proporcionar así una mayor autonomía y calidad de vida de los pacientes con una LM.

**Palabras clave:** osificación heterotópica paraarticular; lesión medular; rehabilitación

## CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de una mujer de 58 años de edad con Síndrome de Lesión Medular (SLM) T4 ASIA A traumática secundaria a accidente de tráfico de 20 años de evolución que presenta una OPA gigante recidivante en la cadera izquierda.

Es alérgica a múltiples fármacos y entre sus antecedentes médicos destaca que es hipertensa, insuficiencia respiratoria restrictiva moderada y Síndrome de Apnea obstructivo del sueño leve. Presentó fractura supracondílea de fémur izquierdo en 2014 tratada ortopédicamente mediante inmovilización con férula cruropédica durante 3 semanas. Además, dolor neuropático, vejiga e intestino neurógenos secundarios a su lesión medular y osteoporosis multifactorial.

Intervenida de OPA de cadera izquierda recidivante en 1995 y 2010. Como otros antecedentes quirúrgicos destaca peritonitis, obstrucción intestinal y desbridamiento quirúrgico de UPP sacra y UPP inguinal derecha.

Ingresa en centro monográfico para revisión rutinaria de su SLM. En las radiografías solicitadas de forma protocolizada se evidencia una OPA en la cadera izquierda. (Figura 1) A la exploración física presenta una importante anquilosis de dicha cadera que condiciona una actitud en extensión de la misma, con un genuflexo de 25°, lo que le dificulta la movilidad creándole un conflicto en las transferencias y la sedestación en silla de ruedas (SR).

Se solicita RMN y angio-TC de cadera izquierda para valorar y planificar la posibilidad de tratamiento quirúrgico mediante resección de la OPA.

Tras estudiar el caso, se procede a la resección quirúrgica bajo anestesia general mediante abordaje anteromedial utilizando la técnica de Girdelstone con resección del tercio proximal del fémur izquierdo y rellenando el orificio resultante con músculo tensor de la fascia lata; sin incidencias intraoperatorias. La paciente no presentó complicaciones en el postoperatorio inmediato.

A las 24 horas de la cirugía se inicia programa intensivo e individualizado de rehabilitación mediante cinesiterapia, que desempeña un papel fundamental en el mantenimiento del recorrido articular funcional y en la prevención de contracturas musculares. Además, se preinscriben ejercicios de potenciación de tronco en sedestación, programa de terapia ocupacional para reentrenamiento de las actividades básicas de la vida diaria (ABVD) así como enseñanza de movilizaciones y transferencias y fisioterapia respiratoria.

A los 6 meses de la intervención la paciente niega dolor y presenta a la exploración física un recorrido articular de la cadera completamente funcional, que le permite realizar de manera independiente todas las ABVD en medio adaptado así como transferencias y desplazamientos mediante SR manual autopropulsada (Figura 2).



**Figura 1.** Radiografías de caderas en proyección AP en la que se aprecia OPA de cadera izquierda que engloba toda la articulación en una paciente afecta de SLM T4 ASISA A de 20 años de evolución.



**Figura 2.** Radiografías de caderas en proyección AP del postoperatorio inmediato y a los 6 meses tras la exéresis de la OPA respectivamente.

## DISCUSIÓN

La OPA se define como la neoformación de hueso lamelar maduro en los tejidos blandos que hay alrededor de las articulaciones. La OPA neurógena es una complicación frecuente en los pacientes con lesión del sistema nervioso central, sobretodo en los pacientes con LM (1).

El SLM se define como un proceso patológico que produce respuestas fisiológicas alteradas y pérdida de las funciones motoras, sensitivas y autonómicas caudal al nivel

neurológico lesional (2). Su etiología puede ser variada, siendo la más frecuente la LM de causa traumática. Las LM se clasifican en lesiones completas (ASIA A) o incompletas (ASIA B, C y D) según la presencia de preservación sacra. Para valorar su severidad y su posible pronóstico se utiliza la clasificación ASIA (Tabla 1), publicada por la *American Spinal Injury Association*. Esta clasificación, establece cinco grados de LM según la ausencia o preservación de las funciones motoras, sensitivas y/o autonómicas (3).

La prevalencia de OPA en el SLM oscila entre el 10 y el 53 %. Se estima que tiene repercusión clínica en el 20-30 % de los casos y solo en un 3-5 % de los pacientes produce anquilosis y discapacidad grave (1, 3, 4).

A pesar de su alta incidencia, la etiopatogenia sigue siendo desconocida. En la bibliografía existen estudios que hablan a favor de una cierta predisposición genética. Lo que si parece claro, es que existen factores predisponentes que favorecen su aparición en los pacientes con LM (1.) Entre los principales factores de riesgo encontramos las LM completas (ASIA A), lesiones de etiología traumática, la presencia de espasticidad y UPP, traqueotomía y traumatismo torácico, neumonía e infección del tracto urinario asociada. Así, los pacientes fumadores o con menos comorbilidades tienen, curiosamente, mayor riesgo de desarrollar OPA. Por el contrario, el sexo, la edad y el tiempo de estancia hospitalaria no influyen en el desarrollo de esta patología (1, 4, 5).

La OPA puede afectar a una o varias articulaciones y su extensión es variable. Frecuentemente se desarrolla alrededor de grandes articulaciones y siempre por debajo del nivel de la lesión. La articulación más comúnmente afectada es la cadera, hasta en el 70 % de los casos, seguida de la rodilla, hombros y codos (5, 6).

Aunque esta complicación puede desarrollarse hasta varios años después de una LM, habitualmente aparece entre el 1 y 6 mes después de la lesión, con una incidencia máxima a los 2 meses (4).

La recurrencia de la OPA supone una de las principales complicaciones después de la escisión quirúrgica de la misma. Son varios los autores que han estudiado la posible relación entre el riesgo de recurrencia y la extensión preoperatoria de la OPA. Sin embargo, no se ha encontrado una asociación significativa entre ambos. Otros, sugieren, que para reducir el riesgo de recurrencia, la OPA debe estar madura antes de la cirugía pero, en el momento actual, no existe evidencia que lo respalde por lo que, debe llevarse a cabo lo antes posible (6, 7).

Su diagnóstico se basa en datos clínicos como dolor, tumefacción y otros signos inflamatorios locales, junto a datos de laboratorio y pruebas de imagen. Los datos de laboratorio permiten realizar un diagnóstico de sospecha siempre y cuando se den dentro de un contexto clínico compatible, ya que por si solos son inespecíficos. La elevación de la fosfatasa alcalina y CPK o el Dímero D son algunos de los parámetros que se han descrito. Los niveles de PGE2 e hidroxiprolina en orina de 24 horas también se

**Tabla 1**  
Clasificación ASIA

ASIA A	Ausencia de función motora y sensitiva que se extiende hasta los segmentos sacros S4-S5
ASIA B	Preservación de la función sensitiva que se extiende hasta los segmentos sacros S4-S5 y con ausencia de función motora
ASIA C	Preservación de la función motora por debajo del nivel neurológico y más de la mitad de los músculos por debajo del nivel neurológico tienen un balance muscular menor de 3
ASIA D	Preservación de la función motora por debajo del nivel neurológico y al menos la mitad de los músculos por debajo del nivel neurológico tienen un balance muscular mayor o igual a 3
ASIA E	Las funciones motora y sensitiva son normales en todos los segmentos

han relacionado con la presencia de OPA (6, 8). En cuanto a las pruebas de imagen, la Gammagrafía ósea en 3 fases continua siendo el *gold-estándar* y constituye la prueba más sensible para el diagnóstico precoz, ya que detecta la neoformación entre 2 y 4 semanas antes que la radiografía. La radiografía es la prueba más específica tras la calcificación de los tejidos y además, permite la tipificación de la OPA mediante la clasificación radiológica de *Brooker* que sigue siendo la más utilizada. La RMN y la TC puede ser de utilidad en casos seleccionados al igual que la angio-TC, que proporciona una reconstrucción tridimensional la cual permite una mejor valoración de partes blandas y estructuras vasculo-nerviosas y una mejor planificación quirúrgica (3). La ecografía también ha demostrado su utilidad en el diagnóstico precoz, especialmente en pacientes a los que se les ha realizado una artroplastia de cadera (8).

No debemos olvidar realizar un adecuado diagnóstico diferencial con entidades como la celulitis, hematoma, fracturas, tumores, artritis séptica, osteomielitis y, muy importante dada la similitud clínica, con la trombosis venosa profunda (6).

En la mayoría de los casos, la OPA se presenta como una tumoración articular con poca repercusión clínica, sin afectar significativamente a la funcionalidad ni a la movilidad articular del paciente, por lo que su tratamiento es conservador mediante el empleo de AINE asociado a un programa de rehabilitación basado en la realización de ejercicios activos-asistidos para mantenimiento de rango articular, estiramientos suaves y ejercicios de resistencia. Sin embargo, en algunos casos, puede producir una anquilosis articular de la cadera, lo que condiciona una limitación en el rango articular que dificulta la sedestación en la SR, las movilizaciones y las transferencias y puede

favorece la aparición de complicaciones como las UPP. Esto, repercute negativamente en el proceso de rehabilitación e implica una grave discapacidad y deterioro de la calidad de vida de los pacientes con LM. En estos casos, el tratamiento de elección es la extirpación quirúrgica de la osificación con el objetivo de mejorar la sintomatología y la funcionalidad del paciente con LM (1, 3).

## BIBLIOGRAFÍA

1. Coelho CVC, Beraldo PSS. Risk factors of heterotopic ossification in traumatic spinal cord injury. 2009;67(December 2008):382–7.
2. Henao-lema CP. Lesiones medulares y discapacidad : revisión bibliográfica. 10:157–72.
3. L.M. Romero-Muñoz AB-M y JD-G. Revista Española de Cirugía Ortopédica y Traumatología Cirugía de la anquilosis de cadera por osificación. 2018;
4. Citak M, Suero EM, Backhaus M, Aach M, Godry H. Risk Factors for Heterotopic Ossification in. 2012;37(23):1953–7.
5. Injury SC, Erhan B, Gunduz B, Vural M, Yalcinkaya EY. SM Gr up Neurological Disorders and Stroke The Incidence and Characteristics of Heterotopic Ossification in Patients with. 2016;2(2):2–5.
6. Sánchez LR, Romo M. Osificación heterotópica neurógena . Veinte años después de una lesión medular traumática. Rehabilitación [Internet]. SERMEF; 2013;47(1):53–6. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.rh.2012.11.001>
7. Genêt F, Ruet A, Almangour W, Gatin L, Denormandie P, Schnitzler A. Beliefs relating to recurrence of heterotopic ossification following excision in patients with spinal cord injury : a review. 2015;(December 2014):1–5.
8. Medina-Gálvez N, García-Manzanares MD, Pedraz-Penalva T, Tornero-Jiménez D. Actualización sobre el diagnóstico y tratamiento de la osificación heterotópica. Rehabilitación [Internet]. Elsevier; 2008;42(1):34–43. Available from: [http://dx.doi.org/10.1016/S0048-7120\(08\)73608-9](http://dx.doi.org/10.1016/S0048-7120(08)73608-9)

# 74

## No solo se afectan los pies: una complicación de la diabetes poco frecuente, pero con alta mortalidad

---

### AUTOR:

**Verónica Gil Caravaca**

Medicina Familiar y Comunitaria, C. S. Santa María de Gracia,  
Hospital Universitario Morales Meseguer.

### RESTO DE AUTORES:

**Julia Cuevas García - Miriam Esther Díaz Rodríguez**  
**María José Gómez González - María Dolores Vázquez García**

### RESUMEN

Ante la llegada de un paciente con clínica de escroto agudo debemos hacer un diagnóstico y tratamiento precoz ya que se puede tratar de una patología que realizando una rápida intervención evitamos sus complicaciones. Para el diagnóstico son claves la anamnesis y exploración física. Nuestro caso se trata de un varón de 64 años que acude a la puerta de urgencias del hospital junto a su familia por aumento de tamaño testicular, sin dolor y sin repercusión sistémica de un mes de evolución. Tras la anamnesis y exploración solicitamos estudio por imagen y finalmente el paciente debe de ser intervenido. En la cirugía se extrae gran cantidad de contenido purulento y finalmente fue diagnosticado de Gangrena de Fournier.

**Palabras clave:** gangrena de Fournier, diabetes Mellitus, dolor testicular.

## CASO CLÍNICO

Acude al servicio de Urgencias Hospitalarias un Varón de 64 años acompañada de su hija y Exmujer. El motivo de consulta que indican a su llegada es que tiene un testículo aumentado de tamaño.

Se trata de un paciente sin alergias medicamentosas conocidas. Como Antecedentes Personales destacan:

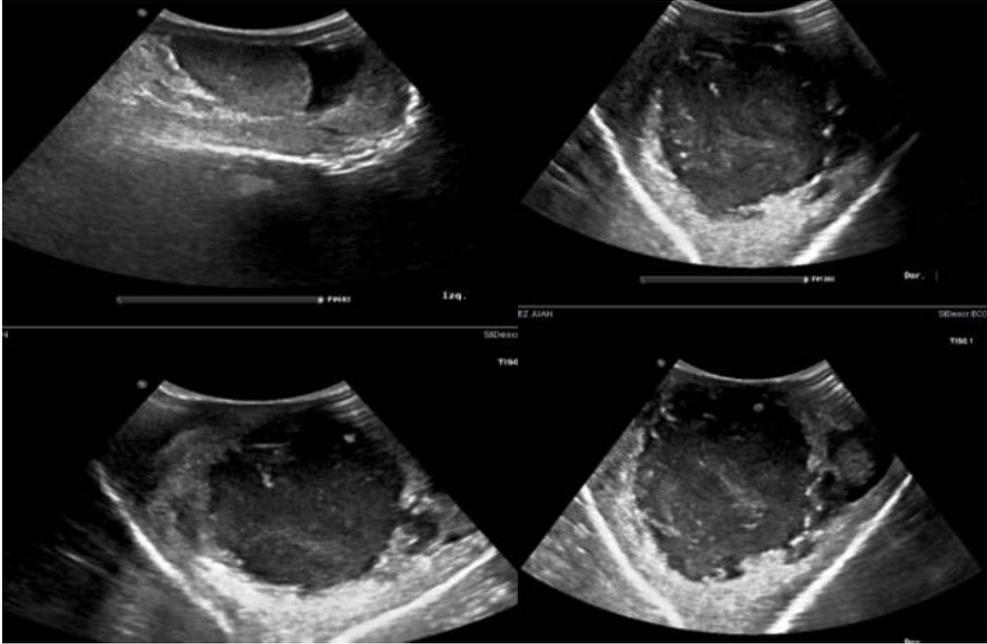
- Riesgo Cardiovascular: Diabetes Mellitus tipo 2 de 13 años de evolución con mal control tratada mediante antidiabéticos orales e insulínizado desde hace 12 años. HTA. DLP. Exfumador desde 2008 (consumo previo de 2-3 paquetes/día). Bebedor leve-moderado. Obesidad grado 2.
- Angor de esfuerzo con Cardiopatía hipertensiva (2010). Se envió a Consultas de cardiología para estudio por síncope, pero no acudió en 2015 y en 2016 rechazó coronariografía. EM y EAO
- Retinopatía y Nefropatía diabética.
- Hepatopatía hipertransaminasemia e hiperbilirrubinemia. Probable cirrosis hepática (en estudio por Digestivo), ligero aumento del bazo. Colelitiasis.
- Trastorno depresivo mayor
- En estudio por Neurología por Demencia. Demencia no especificada, rechaza RMN.
- Linfadenitis crónica en miembros inferiores. TVP en 2005.
- Hernia Inguinal que rechaza cirugía
- Sin cirugías previas.

Su tratamiento crónico es: Clopidogrel. Nebivolol. Atorvastatina. Telmisartan. Nitroglicerina en parche. Lansoprazol. Ácido acetilsalicílico. Sertralina. Exenatida. Ezetimiba. Metformina-dapagliflozina. Insulina Lispro en rescates. Insulina Glargina.

El paciente refiere que desde hace aproximadamente un mes ha presentado inflamación testicular, sin dolor asociado, que se ha hecho más evidente en las últimas 48 horas. No refiere traumatismo previo. No ha presentado sensación distérmica ni secreciones en meato uretral. No refiere síndrome miccional ni relaciones de riesgo.

El paciente no había comunicado la situación ni había solicitado asistencia médica ante la clínica, hoy su hija aprecia un bulto bajo el pantalón y acude con su padre a su médico de familia el cual tras la exploración deriva al servicio de urgencias.

En urgencias el paciente presenta una TA: 150/80 y T<sup>a</sup>: 37°. En la auscultación cardiaca y pulmonar no se encuentran hallazgos patológicos. Abdomen con ruidos peristálticos conservados, blando y depresible, sin defensa, no se palpan masas ni organomegalias, sin dolor a ningún nivel.



**Figura 1.** Ecografía testicular.

En la exploración genital apreciamos un testículo derecho de gran tamaño, intensamente eritematoso con escara negra en la base, no doloroso a la palpación ni a la movilización. A la palpación el testículo es petreo con zonas de consistencia blanda no fluctuantes. No se aprecian secreciones. Teste izquierdo de tamaño normal sin ningún otro hallazgo.

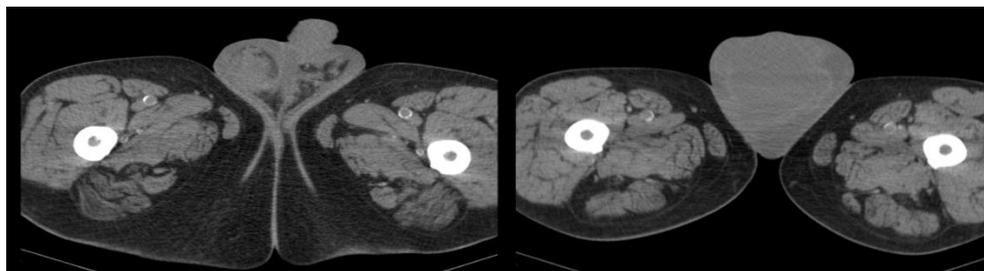
Analíticamente no presentaba ninguna alteración, hemograma y bioquímica dentro de la normalidad.

Ante los hallazgos se solicita ecografía escrotal y se realiza interconsulta a Urólogo de guardia.

En los resultados de la ecografía: Se observa el testículo derecho aumentado de tamaño (6,5x 7,6x 9,6cm, APxTxCC) y desestructurado, con una ecogenicidad heterogénea y con márgenes irregulares y pocos definidos en alguna de las zonas. Al utilizar el Doppler no muestra vascularización. Se observan algunos focos hiperecoicos en su periferia. Los hallazgos podrían estar en el contexto de orquiepididimitis muy evolucionada, un infarto testicular avanzado, o bien un proceso neoplásico.

Engrosamiento de cubiertas ipsilateral.

Ante estos resultados el radiólogo de guardia realiza TAC Abdomino-pélvico donde se identifica, en la pelvis derecha adyacente a la cadena iliaca, una lesión



**Figura 2.** TAC abdomino-pélvico.

ovalada, bien definida e hipodensa y borde levemente hiperdenso, de aproximadamente 4,4 x 6 cm (aunque no es valorable en toda su extensión), que asocia un aumento de ecogenicidad de la grasa adyacente, a valorar colección/conglomerado adenopático.

Ante estos hallazgos se decide realizar una intervención de urgencia. En esta se obtienen 300 cc de pus franco mal oliente. El teste no resultó viable por lo que se realiza orquiectomía derecha. Se realiza lavado de la cavidad y cierre con drenaje.

El diagnóstico definitivo del paciente fue: Absceso testicular derecho con parches de necrosis escrotal (gangrena de Fournier)

Se envió muestra de del pus para cultivo que fue positivo para *Escherichia coli*. Se le da alta a domicilio, tras comprobar remisión de la colección, con tratamiento antibiótico con cefuroxima.

Además se le debe retirar dapagliflozina, pues actualmente existe una alerta por aumento de riesgo de gangrena de Fournier en pacientes que toman dicho antidiabético.

## DISCUSIÓN

Ante la consulta de un paciente con patología testicular debemos hacer el diagnóstico diferencial con varias patologías (1):

**Torsión testicular:** Se trata de una emergencia urológica. Se produce por la rotación axial del cordón espermático. Más habitual en neonatos y en la pubertad. El paciente presenta un dolor de inicio brusco, sin fiebre, con náuseas y vómitos. El dolor no alivia con el ascenso del testículo (Phern negativo). En la eco-doppler se aprecia la ausencia de flujo. El tratamiento es cirugía urgente.

**Torsión de apéndice testicular:** es más habitual en pacientes entre 7-14 años que presentan una masas dolorosa palpable en el polo superior testicular. En la ecodoppler el flujo testicular es normal.

**Orquiepididimitis:** Es la causa más frecuente de escroto agudo en mayores de 18 años, siendo más frecuentes en jóvenes que mantienen relaciones de riesgo. Se trata de un dolor leve con afectación sistémica, presenta fiebre, eritema y edema escrotal, en ocasiones presentan hidrocele secundario. El dolor disminuye con el ascenso del testículo (Phern positivo). En la ecografía vemos un testículo aumentado de tamaño con disminución de la ecogenicidad y aumento de la vascularización del epidídimo.

**Tumor testicular:** Suelen ser varones menores de 45 años con masa testicular indolora o con mínimo malestar unilateral. La ecografía escrotal suele ser de elección en diagnóstico.

**Gangrena de Fournier:** Se trata de una entidad de baja incidencia. Es más frecuente en personas mayores e inmunodeprimidas. Se presentan como cuadros sépticos con dolor y tumefacción del escroto y periné, además puede presentar eritema, crepitación y áreas de necrosis.

La primera descripción de la gangrena escrotal fue descrita por Avicena (980-1037) en sus libros, pero hasta 1764 no fue reportada por Baurienne que describió un caso de un niño corneado (2).

La gangrena de Fournier es una entidad con una baja incidencia (1/7500), su frecuencia es mayor en pacientes de edad avanzada. Su importancia radica en la alta mortalidad, oscilando entre el 3-67 % de los casos, incluso a pesar del correcto tratamiento (2, 3).

Esta patología es más frecuente en pacientes con enfermedades de base que ocasionen alteraciones vasculares e inmunitarias como son la DM, VIH, Tuberculosis, alcoholismo crónico, tratamiento con corticoides, desnutrición, cirrosis... (1, 2, 3). Dentro de estos el factor más frecuente es la diabetes (4, 5). Además, actualmente se ha activado una alerta con los fármacos ISLGP2 (Canaglifozina, dapagliflozina, empagliflozina y ertugliflocina), pues parece aumentar los casos de gangrena de Fournier en pacientes diabéticos, recordemos que nuestro paciente era tratado con dapagliflozina, por lo cual es una nueva etiología a considerar (6).

Se trata de una fascitis necrotizante fulminante y progresiva de origen polimicrobiano, en el 90 % de los casos se encuentran entre 3-5 microorganismos (2).

Hay autores que indican que el inicio es insidioso con síntomas prodrómicos no específicos y que posteriormente evolucionan a dolor, tumefacción y eritema. En otros casos se habla de inicio rápido de fiebre, edema y dolor genital (2, 5).

Pasadas 24 horas se evoluciona a necrosis, crepitación, olor fétido y exudados. Tras 48-72 horas el eritema adquiere una coloración azul-negro con tejido necrótico. A los 4-5 días la gangrena es evidente y hay disminución del dolor (2).

El diagnóstico es principalmente clínico, realizando una correcta historia clínica y exploración y tras descartar las otras causas de patología escrotal.

La ecografía delimita el compromiso de los tejidos blandos y en los genitales el incremento de la pared escrotal. El TAC y RMN son útiles cuando sospechamos el compromiso de los tejidos profundos o del espacio retro-peritoneal (2).

El tratamiento se basa en 3 puntos (2, 5):

Conseguir estabilidad hemodinámica.

Tratamiento antibiótico intensivo/amplio espectro: cefalosporina 1º o 3º generación, aminoglucósidos y metronidazol.

Tratamiento quirúrgico en el menos tiempo posible.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Xavier Jusmet Miguel, Jordi Milozzi Berrocal. Patología testicular. AMF 2017; 13 (1): 4-15.
2. Navarro- Vera Juan Abel. Gangrena de Fournier. Rev Eviden Invest Clin 2010; 3 (1): 51-57.
3. Dres. A. Jiménez-Pacheco, M.Á. Arrabal-Polo, S. Arias-Santiago, M. Arrabal- Martín, M. Noguerras-Ocaña y A. Zuluaga-Gómez . Gangrena de Fournier, Análisis de 37 casos. Actas Dermosifiliogr. 2012;103(1):29-35.
4. Felipe Castillo H. Javier Moraga C. Pablo Pérez C. Carlos Álvarez Z. Andrés Iglesias B. Diagnóstico y manejo precoz de la gangrena de Fourier. Rev Chhil Cir. 67 (2). Abril 2015. 181-184.
5. Dennis L Stevens, MD, PhD, Larry M Baddour, MD. Necrotizing soft tissue infections. UpToDate. Dec 06,2018. Acceso 1-3-2019.
6. Comunicación dirigida a profesionales sanitario. Inhibidores del co- transportador sodio-glucosa tipo 2 –SGLT2- (Canagliflozina, dapagliflozina, empagliflozina, ertugliflozina): riesgo de gangrena de Fournier (Fascitis necrotizante perineal). Enero 2019.

# 75

## Apendicitis en apendicectomizado

---

AUTOR:

**David López Oliva**

Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud Vistalegre-La Flota.  
Hospital Morales Meseguer.

### RESUMEN

Varón de 70 años con antecedentes de apendicectomía en 2010, que consultó por segunda vez en Urgencias por dolor en hemiabdomen derecho sin irradiación y de ritmo continuo. A la exploración presentaba dolor a la palpación en fosa ilíaca derecha sin signos de irritación peritoneal. En radiografía y ecografía abdominal realizadas en la primera consulta no tuvieron hallazgos patológicos. En la segunda consulta se solicitó tomografía computerizada abdominal informándose de apendicitis epiploica y tratándose con manejo analgésico ambulatorio. Los apéndices epiploicos son formaciones pediculadas de contenido graso presentes en la superficie colónica. Ante su torsión, se puede producirse estrangulación del pedículo y necrosarse. Su principal sintomatología es el dolor, el diagnóstico se realiza mediante ecografía o tomografía computerizada, y el tratamiento se basa en la analgesia.

**Palabras clave:** apendicitis, epiplón, dolor abdominal.

## DESCRIPCIÓN DEL CASO

Varón de 70 años con antecedentes de hipertensión arterial en tratamiento con Olmesartán 20 mg en la comida, como antecedentes quirúrgicos contaba con herniorrafia inguinal izquierda en 1999, colecistectomía en 2003 y apendicectomía en 2010.

Acudió a Urgencias por dolor en hemiabdomen derecho no irradiado y de ritmo continuo desde los 3 días previos a la consulta. Además, refería náuseas sin vómitos, no alteración del hábito gastrointestinal, no hiporexia, no clínica miccional ni otra sintomatología por aparatos.

Consultó el día anterior a este mismo servicio por el mismo motivo, pautándose Paracetamol cada 8 horas sin referir mejoría, motivo por el que vuelve a acudir. En radiografía de abdomen antero-posterior realizada en su anterior consulta no se apreciaba signos de obstrucción, también se realizó ecografía abdominal sin hallazgos que explicasen la sintomatología referida.

A la exploración física, mostraba buen estado general, normohidratado, normocoloreado y eupneico en reposo. A la auscultación cardiopulmonar estaba rítmico sin soplos audibles, con murmullo vesicular conservado sin ruidos sobreañadidos. Respecto al abdomen presentaba peristaltismo conservado, abdomen blando y depresible, sin palpar masas ni visceromegalias, doloroso a la palpación profunda en fosa ilíaca derecha, Murphy negativo, Blumberg dudoso, Rovsing negativo, puño-percusión renal bilateral negativa, orificios herniarios libres con pulsos femorales conservados y simétricos. En miembros inferiores no presentaba edemas ni signos de trombosis venosa profunda, con pulsos pedios conservados y simétricos.

Se solicitó analítica con bioquímica, hemograma, coagulación, gasometría venosa y anormales y sedimentos en orina, siendo completamente anodina.

Se realizó interconsulta con cirujano de guardia, que tras valoración por su parte recomendó nueva prueba de imagen radiológica. Se realizó tomografía computarizada abdomino-pélvica observándose en el borde mesentérico del colon descendente, una imagen de morfología ovoidea, de unos 6 milímetros de diámetro máximo, que presentaba un centro hipodenso y un fino anillo hiperdenso, con leve trabeculación de la grasa adyacente y compatible con apendicitis epiploica. Resto sin hallazgos. Se informó de tales hallazgos al cirujano de guardia, que recomendó tratamiento conservador del dolor. Se informó al paciente, y se dio de alta con pauta cada 8 hora de Metamizol, con posibles rescates con Paracetamol, no evidenciándose nuevas consultas por este motivo desde entonces.

### DISCUSIÓN

La apendicitis epiploica es una entidad aguda de comportamiento benigno y autolimitado, provocada por la isquemia del pedículo vascular de los apéndices epiploicos. Tales apéndices son formaciones de contenido graso presentes en el epiplón colónico, aunque pueden distribuirse en todo el recorrido del colon, es más frecuente hallarlos en el colon transversal y en el sigma. Estas formaciones pediculadas se encuentran irrigadas por dos arterias terminales de las arterias colónicas, y una única vena. Cuando uno de estos apéndices se torsiona, se lleva a cabo un estrangulamiento vascular con la consiguiente isquemia regional. Esta complicación se observa con mayor frecuencia en pacientes con obesidad o en proceso de pérdida de peso reciente, así como también tras realizar un sobreesfuerzo.

La principal manifestación clínica de este proceso es el dolor abdominal agudo, pudiendo simular una diverticulitis aguda o una apendicitis aguda, según se localice en fosa ilíaca izquierda o derecha respectivamente. Se describe como un dolor de ritmo continuo, de intensidad moderada y de varios días de evolución con poca afectación del estado general.

Existe mínima afectación sistémica, por lo que no suele alterar los parámetros recogidos en las pruebas de laboratorio.

Debido a que la clínica y las pruebas de laboratorio no contribuyen a enfocar un diagnóstico preciso, se recurre a las pruebas de imagen. Por un lado, encontramos a la ecografía en la que se puede mostrar como una masa hiperecoica con un halo hipoeico no compresible con el ecógrafo localizada en el área de mayor dolor. Por otro lado, encontramos a la tomografía computerizada, prueba más sensible y específica, manifestándose como una lesión ovalada hipodensa (debido al componente graso) rodeada de un halo hiperdenso, y ya en fases tardías la necrosis producida puede manifestarse como calcificaciones.

En lo que concierne al diagnóstico diferencial podemos encontrar entidades tan dispares como: apendicitis aguda, diverticulitis aguda, colecistitis, rotura/hemorragia de foliculo ovárico, embarazo ectópico, neoplasia de colon, metástasis, abscesos, adenitis mesentérica, enfermedad inflamatoria intestinal, ileítis infecciosa, infarto omental, paniculitis mesentérica, etc. Las patologías quirúrgicas anteriormente citadas tales como apendicitis aguda o colecistitis suelen provocar una mayor afectación del estado general del paciente. Será de gran importancia en este diagnóstico diferencial realizar una correcta anamnesis, exploración física y los hallazgos pertinentes en las pruebas de imagen.

Respecto a su manejo terapéutico, el pilar fundamental es la analgesia, no precisando tratamiento quirúrgico ni uso de antibióticos. En la mayoría de casos descritos

se produce mejoría sintomática en el plazo de 4 a 7 días tras el uso de antiinflamatorios no esteroideos, con un periodo de resolución estimado en 1 ó 2 semanas, aunque los hallazgos en pruebas de imagen puedan persistir desde semanas hasta varios meses.

Como posibles complicaciones de este proceso se puede destacar la obstrucción intestinal por adherencias, así como la sobreinfección con consiguiente formación de abscesos, en tales casos el tratamiento pasará a ser quirúrgico.

## **BIBLIOGRAFÍA**

1. Epiploic appendagitis, Disponible en: UpToDate Online 14.1 ([www.uptodate.com](http://www.uptodate.com)), marzo de 2019.
2. González Vega a, García Pérez I, Álvarez Álvarez D, Rizzo Ramos A, García Muñoz J.L., Pérez Ricarte P. Apendagitis epiploica como etiología de dolor abdominal agudo. Rev Esp Enferm Dig 2008; 100: 800-801.
3. Sand M., Gelos M., Bechara F.G., Sand D., Wiese T.H., Steintraesser L., et al. Epiploic appendagitis—clinical characteristics o fan uncommon surgical diagnosis. BMC Surg 2007;7:7.
4. Miguel A, Ripollés T, Martínez MJ, Morote V, Ruiz A. Apendicitis epiploica e infarto omental. Hallazgos en ecografía y tomografía computarizada. Radiología 2001;43:3957.

# 76

## Gas en paciente diabético, un hallazgo incidental pero verdaderamente urgente

---

### AUTOR:

**Víctor Orcajada Zamora**

Radiodiagnóstico. Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca.

### RESTO DE AUTORES:

**Antonio Navarro Baño - Regina María Sánchez Jiménez - Gonzalo de Paco Tudela  
María Ato González - Irene Sánchez-Serrano**

### RESUMEN

La fascitis necrotizante es una enfermedad infecciosa de partes blandas que afecta fundamentalmente a piel, grasa y fascias. La incidencia de la enfermedad se ha incrementado en la última década alcanzando aproximadamente 1 caso por cada 100.000 habitantes en Europa Occidental. Su curso es rápidamente progresivo y potencialmente mortal por lo que es de vital importancia reconocer hallazgos sutiles en clínica e imagen que nos permitan realizar un diagnóstico y tratamiento precoz.

**Palabras clave:** necrotizing fasciitis, musculoeskeletal.

## CASO CLÍNICO

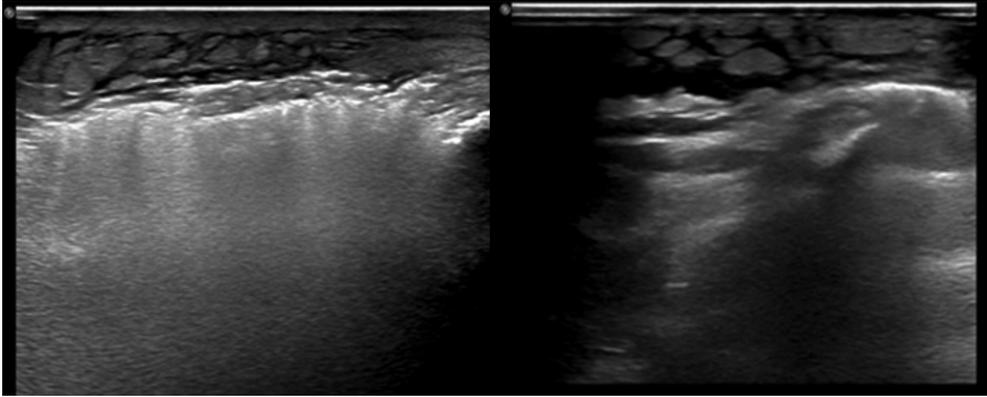
Paciente varón de 86 años que acude a urgencias por fiebre de dos días de evolución (máxima de 38 °C) junto con dolor abdominal. Además, desde esta mañana, presenta dolor en brazo izquierdo. Como antecedentes personales de interés destacan hipertensión arterial (HTA) de larga evolución, diabetes mellitus tipo II de larga evolución con IRC secundaria a nefropatía diabética, FA anticoagulada y portador de marcapasos.

A la exploración física se constata un abdomen blando y depresible, sin signos de irritación peritoneal, con una placa eritematosa-habonosa bien definida en cara interna del codo izquierdo, dolorosa a la palpación y que condiciona cierta limitación a la flexión. En la analítica destaca una leucocitosis de 17.000/uL con neutrófilos del 88 %, PCR de 15 mg/dl y una creatinina de 2,28 mg/dl.

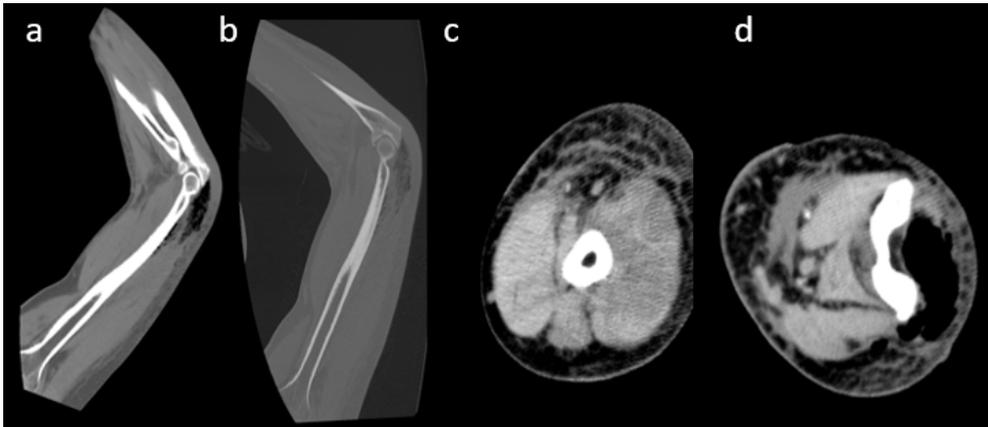
Durante su estancia en Urgencias la placa eritematosa-habonosa del codo izquierdo aumenta de tamaño y el paciente comienza a presentar una hipotensión mantenida de 70/50 mmHg con oligoanuria por lo que se decide administrar sueroterapia, con leve mejora de las cifras tensionales y linezolid ante la sospecha de sepsis de origen cutáneo. Ante los hallazgos se solicita al servicio de Radiodiagnóstico una ecografía de partes blandas urgente con el fin de descartar artritis séptica de codo o infección de partes blandas.

En la sección de radiología de Urgencias se realiza ecografía-Doppler de partes blandas centrada en extremidad superior izquierda (Figura 1) en la que se visualiza un engrosamiento y aumento de la ecogenicidad de la piel y TCS superficial del codo, con extensión a tercio medio de brazo superiormente y antebrazo inferiormente. Además, se identifican múltiples láminas anecoicas de líquido entre los lobulillos grasos y múltiples focos laminares hiperecoicos con sombra acústica que podrían ser compatibles con gas disecando los planos y que limitan la valoración de partes blandas profundas. No se aprecia derrame articular en los recesos ni signos de bursitis.

Ante los hallazgos visualizados en ecografía se decide la realización de una TC de extremidad superior izquierda (Figura 2) urgente para confirmar infección necrotizante, visualizando un aumento de densidad y reticulación de los planos grasos superficiales que se extiende en prácticamente toda la longitud del húmero, en relación con cambios edematosos-inflamatorios con pequeñas láminas de líquido asociadas. Como hallazgo principal destaca un aumento de tamaño del músculo tríceps, de aspecto heterogéneo (con áreas de menor densidad, en probable relación con mionecrosis) y que asocia pequeñas burbujas de gas en su interior. Además, se identifican escasas burbujas de gas intramuscular en el músculo braquiorradial, así como en la grasa superficial a la fascia del compartimento extensor.



**Figura 1.** Ecografía modo B de extremidad superior izquierda a nivel del codo. A: múltiples focos laminares hiperecogénicos disecando los planos de los lobulillos grasos, con sombra acústica posterior, hallazgos compatibles con gas en partes blandas. B: moderada cantidad de líquido entre los lobulillos grasos.



**Figura 2.** TC posterior a la ecografía. Reconstrucciones sagitales del codo con ventana de partes blandas (a) y ventana de hueso (b): Se visualiza moderada cantidad de gas localizado en el compartimento posterior del brazo a nivel del codo, sin evidencia de lesiones óseas. Cortes axiales a nivel de diáfisis humeral (c) y fosa olecraniana (d): Se visualiza músculo tríceps engrosado y heterogéneo, con hipodensidades parcheadas en su interior que podrían corresponder con áreas de necrosis, así como edema interfascial en imagen c. Se visualiza líquido coleccionado superficial a la musculatura del compartimento anterior braquial, así como moderada cantidad de gas posterior adyacente y en el espesor del músculo tríceps, así como también superficial al braquiorradial en imagen d.

Ante los hallazgos de la TC se realiza intervención quirúrgica urgente por parte del servicio de Traumatología realizando fasciotomía con apertura de piel, fascia y tríceps, así como lavado exhaustivo con suero y peróxido de hidrogeno. El diagnóstico prin-

cial finalmente fue de shock séptico secundario a fascitis necrotizante del codo en paciente diabético tipo II.

## DISCUSIÓN

La fascitis necrotizante es una infección de partes blandas rápidamente progresiva con una mortalidad superior al 30 %. La presencia de necrosis fascial define la enfermedad y la separa del resto de entidades que se incluyen en el diagnóstico diferencial (1).

La etiología es generalmente polimicrobiana (tipo I), con microorganismos tanto aerobios como anaerobios involucrados, aunque se ha descrito la etiología monomicrobiana, mucho menos frecuente, producida por estreptococos beta-hemolíticos del grupo A, como el *S. Pyogenes* (2).

La clínica es inespecífica, y una elevada sospecha clínica es necesaria para el diagnóstico, aunque el dolor desproporcionado respecto a los signos cutáneos suele presentarse en la fase inicial (3). Los signos clínicos principales que deben hacer sospechar la presencia de una infección necrotizante son el edema e induración más allá del área eritematosa, existencia de ampollas o flictenas (en especial si su contenido es hemorrágico), crepitación o presencia de gas en las pruebas de imagen, y ausencia de linfangitis o adenitis asociada.

El diagnóstico es fundamentalmente clínico, confirmado siempre por los hallazgos quirúrgicos, que suelen incluir la necrosis fascial y cutánea. Cuando la sospecha clínica es alta, el desbridamiento quirúrgico no debería posponerse por la realización de una técnica de imagen (1, 2).

En cuanto a herramientas diagnósticas de imagen, la tomografía computarizada es el estudio de imagen de elección, sobre todo por su mayor disponibilidad y rápida realización en comparación con la resonancia magnética, aunque esta sea la técnica más eficaz según la literatura, por su mayor capacidad de detectar cambios en los tejidos blandos (1, 3).

La TC simple permite identificar engrosamiento y edema de piel y tejido celular subcutáneo, así como la presencia de gas con facilidad. La ecografía y la radiología simple son de menor utilidad, aunque pueden aportar información (1).

En el diagnóstico diferencial podemos incluir; celulitis, fascitis no necrotizante, dermatomiositis, miositis, miofascitis lúpica, EICH, mionecrosis diabética y síndrome compartimental (4).

El tratamiento de elección es el desbridamiento quirúrgico precoz con fasciotomía y unas medidas de soporte hemodinámico con sueroterapia e importante anti-

bioterapia empírica. A pesar del tratamiento adecuado la mortalidad sigue siendo alta, y ha sido poco modificada en los últimos años. El manejo integral del paciente y la buena coordinación entre servicios del hospital cobra mayor importancia en esta patología (2).

### CONCLUSIÓN

La fascitis necrotizante es un proceso muy grave con una elevada morbimortalidad por lo que debe ser rápidamente sospechado especialmente en pacientes inmunodeprimidos. La presencia de gas y necrosis fascial es casi patognomónico de esta enfermedad. La técnica de imagen utilizada y más accesible en estos casos es la TC tanto para la búsqueda de gas como para estimar la extensión y gravedad. El diagnóstico y desbridamiento quirúrgico precoz es necesario para la supervivencia del paciente.

### BIBLIOGRAFÍA

1. Fugitt J, Puckett M, Quigley M, Kerr S. Necrotizing Fasciitis. *RadioGraphics*. 2004;24(5):1472-1476.
2. Parra Caballero P, Pérez Esteban S, Patiño Ruiz M, Castañeda Sanz S, García Vadillo J. Actualización en fascitis necrotizante. *Seminarios de la Fundación Española de Reumatología*. 2012;13(2):41-48.
3. Fayad L, Carrino J, Fishman E. Musculoskeletal Infection: Role of CT in the Emergency Department. *RadioGraphics*. 2007;27(6):1723-1736.
4. Hayeri M, Ziai P, Shehata M, Teytelboym O, Huang B. Soft-Tissue Infections and Their Imaging Mimics: From Cellulitis to Necrotizing Fasciitis. *RadioGraphics*. 2016;36(6):1888-1910.



## Tumores pardos pélvicos como manifestación de hiperparatiroidismo: no todas las lesiones osteolíticas son metástasis

---

### AUTOR:

**Antonio Navarro Baño**

Radiodiagnóstico. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca.

### RESTO DE AUTORES:

**María Dolores Abellán Rivero - Víctor Orcajada Zamora - Francisco Barqueros Escuer  
José Manuel Felices Farias - Nekane Jiménez Játiva**

### RESUMEN

Mujer de 65 años con antecedente de cólicos nefríticos de repetición por litiasis renales. Consulta por dolor en mano tras caída. Se realiza radiografía de mano en la que se observa marcada resorción subperióstica falángica distal. En analítica destaca un nivel de parathormona (PTH) de 1182 pg/ml. En resonancia magnética (RM) pélvica realizada por frecuentes dolores pélvicos, se observaron tumores líticos definidos en palas ilíacas, que podrían tratarse de metástasis. Dado el nivel exagerado de PTH, se realiza ecografía de tiroides/paratiroides, donde se halló gran tumoración en región paratiroidea inferior izquierda, con biopsia de adenoma.

Los tumores pardos son una rara pero típica manifestación del hiperparatiroidismo que no hay que confundir con metástasis/lesiones malignas. Es importante tener en cuenta la determinación de PTH y calcio y, si resultan patológicos, habría que descartar causas primarias de hiperparatiroidismo (adenoma en este caso) o causas secundarias (enfermedad renal crónica, etc).

**Palabras clave:** hiperparatiroidismo, PTH, tumores.

## CASO CLÍNICO

Paciente mujer de 65 años que acude a urgencias por intenso dolor en mano tras caída. Además, refiere tener dolores difusos en la cadera desde hace unas 6-8 semanas y que de forma sutil van aumentando de forma constante. En radiografía de la mano afecta se observa resorción subperióstica marcada en las falanges distales 1ª, 2ª y 3ª, así como también existe afectación de la vertiente radial de la 3ª y 4ª falanges medias. Además de pérdida de la densidad ósea normal de forma difusa en relación con osteoporosis.

En analítica destaca: calcio sérico de 12,9mg/dL (rango de la normalidad 8,8-10,2); fósforo de 2,4mg/dL (rango de la normalidad 2,5-4,5); fosfatasa alcalina 1487 UI/L (normalidad entre 35-105); calcio 24h 195,2 mg/24h; isoenzima ósea de la fosfatasa alcalina >120 ug/L; beta 2-microglobulina 2,64 mg/L (rango de la normalidad 0,9-2); PTH 1180 pg/ml (rango de la normalidad 9-65) y 25-hidroxi vitamina D (D3+D2) de 5,6 ng/ml (rango de la normalidad 20-32 ng/ml).

Ante los niveles completamente anormales de tanto de PTH como de fosfatasa alcalina y de calcio sérico, se decide realizar ecografía de la región tiroidea. En dicha ecografía se observan algunos micronódulos de ecoestructura coloide en lóbulo tiroideo derecho, pero lo más relevante fue el hallazgo de un nódulo localizado en la región paratiroidea inferior izquierda, parcialmente intratorácico y con una ecoestructura homogénea y levemente hiperecogénica, y un tamaño de unos 2,1 x 3 x 4,5 cm, que presenta hiperemia al estudio Doppler color. Se realizó punción-aspiración con aguja fina (PAAF), con un resultado citológico sugestivo de adenoma paratiroideo.

Se realizó también una gammagrafía de paratiroides, donde se observó un foco de captación hiperintensa y gran tamaño en el polo inferior de lóbulo tiroideo-región paratiroidea izquierda. El estudio funcional muestra PTH en 1430 pg/ml. En resumen, el estudio gammagráfico fue compatible con la presencia de un gran adenoma en paratiroides inferior izquierda.

Además, se realizó la resonancia magnética (RM) de pelvis, con los siguientes hallazgos: Múltiples lesiones predominantemente quísticas, bien definidas y multiloculadas, hiperintensas en secuencias potenciadas en T2, localizadas en ambos huesos pélvicos y en fémur proximal izquierdo (adyacente a la región del trocánter menor), y que afectaban a las superficiales corticales y subcondrales. Algunas de las lesiones aparentemente tumorales presentaban intensidad de señal mixta hipo/hiperintensa, en probable relación con componente fibrótico y hemorrágico intralesional en algunas de ellas, por lo que no eran todas puramente quísticas.

También se localizaron fracturas en rama isquiopubiana derecha y rama superior del pubis derecho, con formación de callos óseos y edema de partes blandas que

afectaba a los planos musculares del aductor largo, aductor corto y obturador externo. Existía alteración de la señal de la médula ósea de forma generalizada en ambas caderas, huesos pélvicos, sacro y vértebras incluidas en el FOV (field of view) del estudio, hallazgo en probable relación con reconversión ósea por enfermedad subyacente sistémica.

El resto del estudio de RM mostró articulaciones sacroilíacas y coxofemorales normales, así como tampoco se visualizaron otros hallazgos como bursitis del iliopsoas o de bursitis trocantérea, ni imágenes sugestivas de necrosis avascular de cabezas femorales.

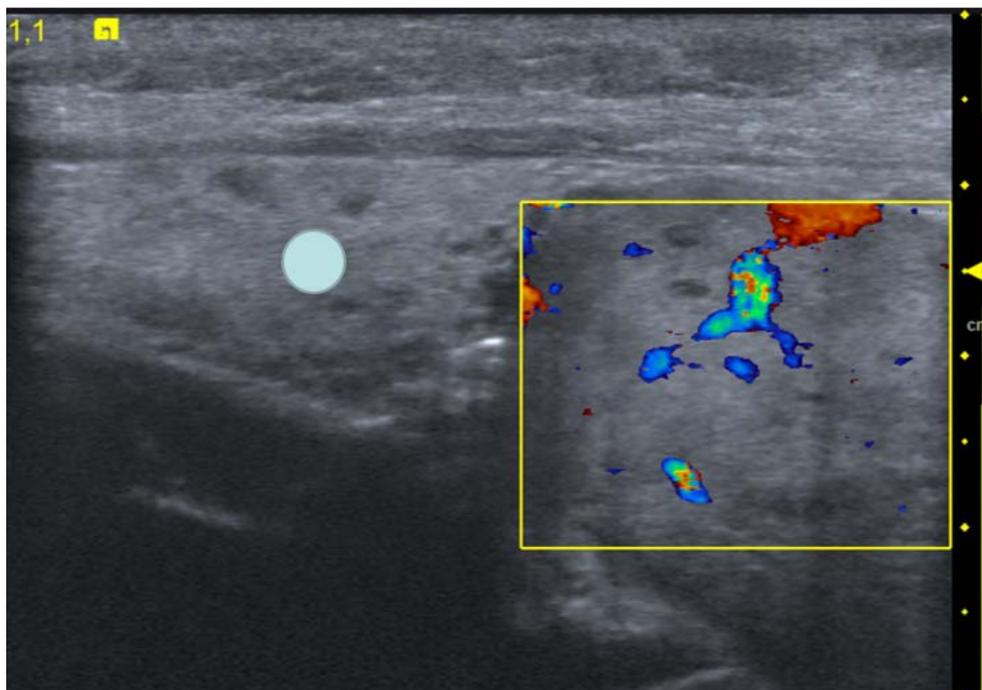
Por tanto, las lesiones tumorales quísticas pélvicas (dentro del contexto de un hiperparatiroidismo primario probablemente por presencia de adenoma paratiroideo) se interpretaron como tumores pardos debidos al hiperparatiroidismo, tumores que son considerados una variante rara de la osteítis fibrosa quística (una de las manifestaciones menos frecuentes, pero típicas del hiperparatiroidismo primario).

También se realizó una gammagrafía selectiva en 2/3 fases, con rastreo corporal total, con hipercaptación parcheada en diversas localizaciones que no permitía descartar síndrome proliferativo maligno o, por otra parte, una osteopatía metabólica (osteomalacia).

Finalmente, y tras los resultados de la PAAF, la paciente fue sometida a la extirpación de la glándula paratiroides izquierda, hallándose lo siguiente en el estudio de la pieza quirúrgica: Macroscópicamente era un nódulo que pesaba 16 gramos y medía 4,5 x 3 x 2cm, con coloración parda, de superficie heterogénea, con tractos fibrosos, tractos pardos con tinte amarillento y un punteado hemorrágico difuso. Microscópicamente presentaba las siguientes características: proliferación de células paratiroides de predominio oxífilo, delimitadas por una fina cápsula periférica, que en algunos puntos presentaba un borde desflecado, sin cápsula, y por tanto en contacto con



**Figura 1.** Radiografía de mano. Reabsorción subperióstica marcada en las falanges distales 1ª, 2ª y 3ª (flecha azul), así como también existe afectación de la vertiente radial de la 3ª y 4ª falanges medias (flecha amarilla). Además de pérdida de la densidad ósea normal de forma difusa en relación con osteoporosis. Estos hallazgos son prácticamente patognomónicos de hiperparatiroidismo.



**Figura 2.** Ecografía Doppler en region tiroidea-paratiroidea. Nódulo localizado en la región paratiroidea inferior izquierda (en el inferior de la caja amarilla), caudal al lóbulo tiroideo izquierdo (círculo azul) parcialmente intratorácico y con una ecoestructura homogénea y levemente hiperecogénica con hiperemia al estudio Doppler color (punteado de colores intralesional que representa vascularización de la lesión). Resultó ser un adenoma productor de PTH.

el margen de resección quirúrgico. Se observaron áreas quísticas, hemorrágicas y leve pleomorfismo nuclear, sin atipias. El índice de proliferación Ki-67 en análisis cuantitativo por método ACIS (Automated Cellular Imaging System) osciló entre 1-2 %. No se encontró invasión vascular ni infiltración perineural, aunque uno de los criterios de malignidad de las proliferaciones tiroideas es precisamente la invasión de tejidos vecinos, y en nuestro caso existían zonas de la pieza quirúrgica que no presentaban bordes libres, por lo que no se podía descartar por completo componente de cierta agresividad.

Se recomendó un seguimiento clínico estrecho a la paciente. En ese seguimiento se realizó, pasado un tiempo razonable, una nueva gammagrafía de paratiroideas en doble fase, con administración intravenosa de 740 MBq (Megabecquerel) de Tecnecio-99m-MIBI, y no se observaron depósitos patológicos del trazador sugestivos de patología paratiroidea a nivel cervical o torácico. El estudio funcional mostró PTH en 190 pg/ml, aún en niveles altos pero significativamente menores que al inicio.



**Figura 3.** RM secuencia sagital T2 con supresión de la grasa. Múltiples lesiones predominantemente quísticas, bien definidas y multiloculadas, hiperintensas en secuencias T2 (flechas amarillas) en ambas palas ilíacas, compatibles con tumores pardos del hiperparatiroidismo. Además, existía cierta reconversión medular a médula ósea hematopoyética en algunos huesos (flecha roja).



**Figura 4.** RM secuencia sagital T1. Las lesiones descritas en la figura 3 son levemente hipo-isointensas y levemente heterogéneas (flechas rojas) entre sí.

Con la cirugía y el tratamiento prescrito se consiguió una normalización del calcio y fósforo, aunque no se consiguió tener unos niveles de vitamina D y PTH normales. La paciente presentaba un empeoramiento de la función renal, con un aumento de la creatinina progresivo, por lo que se resolvió un hiperparatiroidismo primario pero la paciente desarrolló un hiperparatiroidismo secundario probablemente por la degradación de la función renal, hecho que probablemente es el responsable de que la PTH no vuelva a valores normales.

## DISCUSIÓN

La parathormona (PTH) es una hormona de naturaleza proteica secretada por las glándulas paratiroides, cuya finalidad es la regulación homeostática del calcio. Su sobreproducción provocará hipercalcemia, condicionando un estado de hiperparatiroidismo (1). El hiperparatiroidismo es una endocrinopatía relativamente frecuente y afecta a un 0,3 % de la población general y a un 1-3 % de las mujeres tras la menopausia (1).

Según sea la causa del hiperparatiroidismo (HPTH), distinguimos varios tipos:

- Hiperparatiroidismo primario: existe hiperplasia, un adenoma (80-85 % de los casos de HPTH 1º son por un adenoma solitario) o incluso un carcinoma en

**Tabla 1**

Algunas de las manifestaciones clínicas en pacientes que presentan hiperparatiroidismo primario

MANIFESTACIONES CLÍNICAS EN PACIENTES CON HPTH PRIMARIO
Astenia
Anemia
Dolor óseo
Osteopenia/Osteoporosis
Osteítis fibrosa quística/Tumores pardos
Nefrolitiasis
Fracturas
Panvreatitis
Enfermedad péptica

una o varias de las glándulas paratiroides, con niveles séricos cálcicos altos y los niveles de fósforo pueden estar normales o incluso bajos (2, 3). Las manifestaciones clínicas del HPTH 1º quedan resumidas en la tabla 1.

- Hiperparatiroidismo secundario: lo más común es que sea debido a una enfermedad renal crónica, pero también puede ser debido a una deficiencia de calcio, desórdenes que implican la vitamina D o alteraciones en el metabolismo del fósforo. En la analítica los niveles de calcio suelen estar normales o bajos, con un fósforo elevado, y un producto calcio-fósforo elevado, así como una vitamina D baja (en relación con enfermedad renal) (2, 3).
- Hiperparatiroidismo terciario: hiperplasia paratiroidea con autonomía, independiente de los feedbacks negativos endógenos (2, 3).
- Otro tipo de hiperparatiroidismo es aquel en el que existe una producción ectópica de la hormona, es decir, fuera de la región de las glándulas paratiroides, normalmente en relación con enfermedad agresivas/malignas (2, 3).

Respecto a las manifestaciones en imagen, son muchas y nos vamos a centrar en el hallazgo de los tumores pardos: va a realizar una síntesis de los hallazgos más significativos, con especialmente énfasis en los tumores pardos:

Los tumores pardos, también conocidos como una variante de la osteítis fibrosa quística, u osteoclastomas (término más en desuso), son una de las manifestaciones más típicas e infrecuentes del hiperparatiroidismo (4). Deben su nombre por el color

que les otorga las hemorragias intralesionales que tienen lugar en su seno, con presencia de depósito de hemosiderina y por su abundante vascularización (3, 4). Presentan una leve mayor frecuencia en el hiperparatiroidismo 1º que en el 2º (3 % y 2 % respectivamente). Sin embargo, dado que el hiperparatiroidismo 2º es mucho más frecuente que el 1º, se da la circunstancia de que en la práctica se ven estos tumores asociados a casos de hiperparatiroidismo secundario. Son tumores resultantes de un proceso reactivo no neoplásico: existe una marcada reabsorción ósea por actividad osteoclástica, con un posterior reemplazo de la médula por tejido de naturaleza fibrosa, junto con procesos de hemorragia y necrosis, que finalmente conducirán a la formación de lesiones que suelen ser predominantemente quísticas en imagen. Se pueden presentar de forma única o múltiple, y los lugares donde suelen aparecer son la mandíbula, clavícula, costillas, pelvis y fémur (4).

Son lesiones no agresivas pero que tienen una semiología radiológica que no es totalmente orientativa a rasgos benignos, ya que se suelen presentar como lesiones líticas con carácter expansor, márgenes geográficos no escleróticos, pero no asocian destrucción cortical, periostitis reactiva ni masas de partes blandas. Suelen ser los responsables de los dolores óseos difusos que presentan los pacientes que los presentan (4).

En resonancia magnética estos tumores presentarán una intensidad de señal en potenciadas T1 y T2 que es variable, ya que depende de los cambios fibróticos, hemorrágicos y necróticos que hayan tenido lugar y la predominancia de unos sobre otros, aunque el componente sólido suele tener una intensidad media-baja en secuencias potenciadas en T1 y los componentes quísticos serán hiperintensos en T2, donde además se podrán ver niveles líquido-líquido en ocasiones. Tras la administración de contraste intravenoso (gadolinio), los tumores presentan de forma habitual un intenso realce, fruto de su rica vascularización (salvo en el caso de que estén necróticos prácticamente en su totalidad) (4, 5).

Los diagnósticos diferenciales por imagen de los tumores pardos son los siguientes (5, 6, 7): Tumor de células gigantes; displasia fibrosa; enfermedad metastásica y mieloma múltiple. Si se afectan las articulaciones sacroilíacas con cambios en la sínfisis podría confundirse con una espondilitis anquilosante. La reabsorción subcondral y el colapso articular en manos, pies y rodillas podría interpretarse como una artritis reumatoide.

Estos tumores no se tratan directamente, ya que lo que se debe tratar es la causa primaria que ha provocado el estado de HPTH (como por ejemplo paratiroidectomía en el caso de lesión demostrable). Si se consigue un tratamiento exitoso de la lesión que estaba provocando el HPTH 1º, la osteitis fibrosa quística irá involucionando, con un patrón de recuperación hacia el hueso normal (8).

## CONCLUSIÓN

Los tumores pardos son lesiones benignas de carácter fibrótico y erosivo (osteolíticas) causadas por un rápido proceso osteoclástico como resultado de un hiperparatiroidismo (más frecuente 1º que 2º). Aunque los tumores pardos son uno de los hallazgos más sugestivos del hiperparatiroidismo primario, son raros en la práctica clínica diaria. Por ello, ante casos de hipercalcemia y evidencia en pruebas de imagen de resorción en el aspecto radial de las falanges medias de los dedos de la mano (9), así como también la presencia de lesiones líticas múltiples, el hiperparatiroidismo primario debería tenerse en cuenta en el diagnóstico diferencial, con realización de ecografía de cuello y analítica que incluya niveles de calcio, PTH, fósforo y fosfatasa alcalina, entre otros parámetros. Respecto a la etiología de dichas lesiones líticas múltiples, aunque a partir de los 40 años la presencia de varias lesiones **óseas** líticas podría sugerir enfermedad metastásica, existen otras entidades que pueden tener la misma presentación, tal y como se ha mostrado en el caso clínico.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Minisola S, Gianotti L, Bhadada S, Silverberg SJ. *Classical complications of primary hyperparathyroidism*. Best Pract Res Clin Endocrinol Metab. 2018 Dec;32(6):791-803. doi: 10.1016/j.beem.2018.09.001. Epub 2018 Sep 12. Review.
2. Bringhurst FR, Demay MB, Kronenberg HM. Hormones and disorders of mineral metabolism. In: Melmed S, Polonsky KS, Larsen PR, Kronenberg HM, eds. *Williams Textbook of Endocrinology*. 13th ed. Philadelphia, PA: Elsevier; 2016:chap 28.
3. Chernecky CC, Berger BJ. Parathyroid hormone (PTH) - Blood. In: Chernecky CC, Berger BJ, eds. *Laboratory Tests and Diagnostic Procedures*. 6th ed. St Louis, MO: Elsevier Saunders; 2013:854-856.
4. Joyce JM, Idea RJ, Grossman SJ, Liss RG, Lyons JB. Multiple brown tumors in hyperparathyroidism mimicking metastatic disease on radiograph and bone scan. *Clin Nucl Med* 1994;19:630-5.
5. Hong WS, Sung MS, Chun KA et-al. Emphasis on the MR imaging findings of brown tumor: a report of five cases. *Skeletal Radiol*. 2011;40 (2): 205-13. doi:10.1007/s00256-010-0979-0
6. Panagopoulos A, Tatani I, Kourea HP, Kokkalis ZT, Panagopoulos K, Megas P. *Osteolytic lesions (brown tumors) of primary hyperparathyroidism misdiagnosed as multifocal giant cell tumor of the distal ulna and radius: a case report*. *J Med Case Rep*. 2018 Jun 25;12(1):176. doi: 10.1186/s13256-018-1723-y.

7. *Osteitis fibrosa cystica masquerading as bone neoplasm*. Garla VV, Akhtar I, Salim S, Subauste A. *BMJ Case Rep*. 2018 May 7;2018. pii: bcr-2018-224546. doi: 10.1136/bcr-2018-224546.
8. Agarwal G et al: Recovery pattern of patients with osteitis fibrosa cystica in primary hyperparathyroidism after successful parathyroidectomy. *Surgery*. 132(6):1075-83; discussion 1083-5, 2002
9. Bandeira F et al: Bone disease in primary hyperparathyroidism. *Arq Bras Endocrinol Metabol*. 58(5):553-61, 2014.



# 78

## Megaprótesis de cadera en mujer joven con fractura patológica por metástasis de cáncer de mama

---

### AUTOR:

**Fernando López-Navarro Morillo**

Cirugía ortopédica y traumatología. Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca.

### RESTO DE AUTORES:

**Juan Fernando Navarro Blaya - Carlos Navío Serrano - Irene Negrié Morales  
Antonio Valcárcel Díaz - José Pablo Puertas García-Sandoval**

### RESUMEN

Presentamos el caso de una mujer de 44 años con antecedentes de neoplasia de mama hace seis años que presenta una fractura subcapital de cadera derecha sin traumatismo aparente. En el momento del diagnóstico recibió tratamiento con quimioterapia neoadyuvante, seguida de mastectomía radical y radioterapia loco-regional, para continuar con hormonoterapia durante estos seis años, sin evidencia de enfermedad, salvo una ligera elevación de los marcadores tumorales en 2017. Se realizan distintas pruebas complementarias, tanto de imagen como de estudio de tejido, sin poder confirmar la naturaleza maligna de la lesión en la cadera, por lo que se decide tratamiento quirúrgico con estudio anatomopatológico intraoperatorio. Tras confirmar la presencia de enfermedad tumoral, procedemos a la resección en bloque de la lesión e implantación de una megaprótesis de cadera con cotilo de triple movilidad.

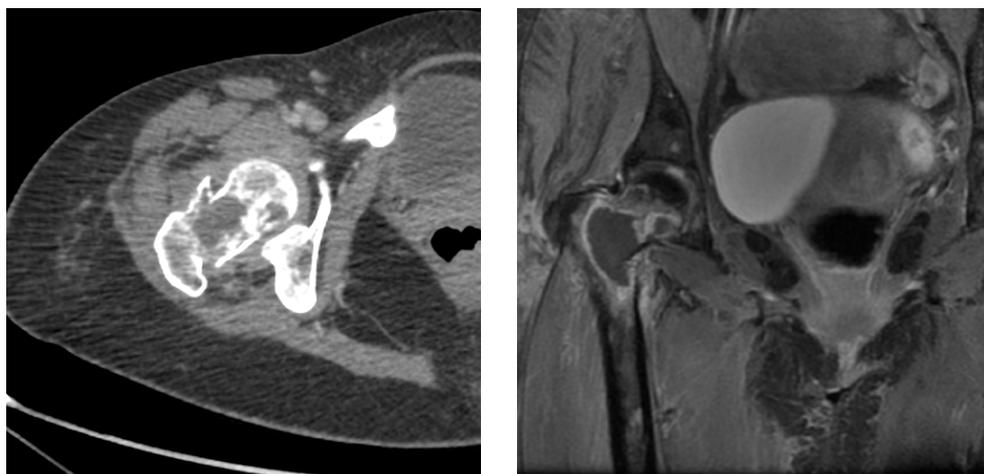
**Palabras clave:** artroplastia, cadera, metástasis.

## CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de una mujer de 44 años con antecedentes de alergia a Sulfamidas y asma en la infancia. Como antecedentes familiares destacan neoplasias ginecológicas, intestinales y cutáneas. En 2012 fue diagnosticada de carcinoma ductal infiltrante en la mama izquierda, estadio IIIA (RE+ 90 %, RP negativos, Her2 negativo. E-Cadherina +). Fue tratada con quimioterapia neoadyuvante (docetaxel, doxorubicina y ciclofosfamida), seguida de mastectomía radical y radioterapia locorregional. Posteriormente, inició tratamiento con tamoxifeno, que alternó con letrozol, y fue evaluada periódicamente en consulta sin evidencia de recaída, hasta que en 2017 muestra ligera elevación de marcadores tumorales, con estudio de extensión negativo.

En 2018, es remitida desde otro hospital para valoración por parte de la Unidad de Tumores Óseos de HCUVA por presentar fractura subcapital de cadera derecha sin traumatismo asociado, al levantarse de una silla. Previamente, cuenta una clínica de coxalgia inespecífica, de inicio espontáneo, de semanas de evolución. Se decide realización de gammagrafía ósea con rastreo corporal (hipercaptación en segundo arco costal derecho y fémur derecho, inespecíficas), TC (múltiples metástasis líticas de pequeño tamaño en el esqueleto axial, en ambas escápulas y en cuello femoral derecho), y RM (fractura patológica de cuello femoral derecho secundaria a metástasis con otro pequeño foco localizado en fémur proximal a 7 cm de la línea de fractura y metástasis óseas múltiples en pelvis) (Figura 1).

Se realiza biopsia de la zona sospechosa, que se identifica como muestra con necrosis e inflamación inespecífica, sin poder confirmar que se trate de una lesión tumo-



**Figura 1.** TAC y RM que muestran la fractura y abundante edema perilesional.

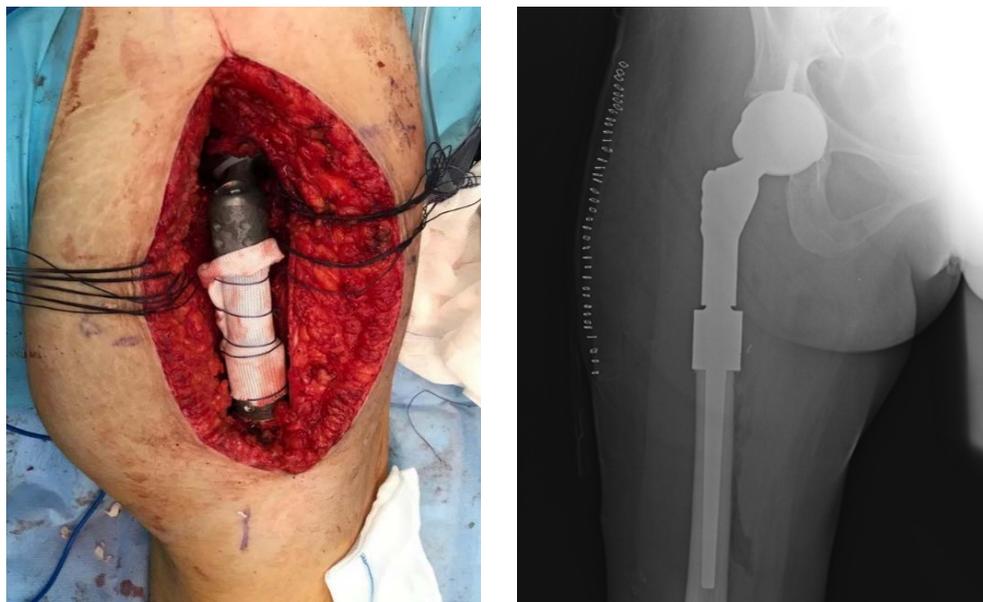


**Figura 2.** Pieza resecada, que incluye cabeza, cuello, metáfisis y parte proximal de diáfisis femoral. Imagen durante la cirugía (izquierda) y durante estudio anatomopatológico (derecha).

ral. Ante todos estos resultados, se decide intervenir a la paciente, para poder tomar muestras anatomopatológicas intraoperatorias y en función del resultado, realizar un tratamiento quirúrgico u otro. Previamente, se realiza embolización prequirúrgica el día anterior a la cirugía.

Unos días después, se realiza la intervención quirúrgica utilizando un abordaje lateral ampliado de cadera, con monitorización neurofisiológica intraoperatoria. Se identifica una fractura subcapital de cadera derecha con defecto óseo importante y material de aspecto amarillento, sugestivo de lesión tumoral. Se confirma la naturaleza tumoral de la fractura mediante estudio anatomopatológico intraoperatorio, y tras descartar presencia de células tumorales a nivel distal, se realiza la osteotomía de fémur proximal, extrayendo la pieza en bloque (Figura 2).

A continuación, se colocan los componentes de prueba de la megaprótesis y se comprueba la estabilidad de la nueva articulación. Tras ello, se implantan los componentes definitivos (cotilo de triple movilidad fijado con dos tornillos y press-fit, y metáfisis de 13.5cm sobre un vástalgo largo de 130cm, cementada con antibiótico (Figura 3). Por último, a través de una malla sintética se reinsertan los músculos rotadores externos, psoas ilíaco, glúteo mayor, glúteo menor, glúteo medio y vasto lateral, que han sido cuidadosamente referenciados durante el abordaje. Se realiza un cierre por planos y piel con agrafes, y se coloca un vendaje compresivo. El postoperatorio



**Figura 3.** Megaprótesis de cadera mediante abordaje lateral ampliado, con cotilo de triple movilidad fijado con dos tornillos y press-fit, y metáfisis de 13.5 cm sobre un vástago largo de 130 cm, cementada con antibiótico. Obsérvese la malla sintética recubriendo la prótesis para la reinserción de la musculatura.

inmediato transcurre sin incidencias, retirando el drenaje a las 48h, y permitiendo la sedestación y deambulación a los 3-4 días, siendo alta 6 días después de la operación.

## DISCUSIÓN

La presentación clínica de las metástasis óseas suele ser un dolor de características inflamatorias, continuo, que despierta por la noche, y en ocasiones puede llegar a provocar fracturas patológicas, apareciendo entonces un dolor más intenso e incapacidad funcional de la zona afectada. Las fracturas patológicas pueden estar causadas por procesos benignos (enfermedad de Paget), tumores óseos primarios o metástasis. Sin embargo, hasta el 80-90 % de las lesiones óseas solitarias en pacientes con enfermedad oncológica previa son metástasis (1).

De entre los huesos largos, el extremo proximal del fémur es la zona más afectada por las lesiones metastásicas, afectando en el 50 % al cuello femoral (2). En la radiografía simple puede no observarse la lesión, por lo que es tarea del médico indagar sobre el mecanismo lesional y la historia del paciente para sospechar la situación.

Como en toda la patología tumoral, antes de iniciar ningún tratamiento es preciso identificar correctamente el tipo de lesión y su extensión (3). El estudio anatomopatológico es fundamental, pero en ocasiones puede dar un falso negativo, como en nuestra paciente, debido a que la muestra puede haber sido tomada de una zona necrótica.

La cirugía oncológica en las metástasis óseas suele ser un procedimiento paliativo, aunque en ciertos tumores, como el carcinoma de mama, puede alargar la supervivencia (4). Es fundamental reseca en primer lugar la zona afecta asegurando unos márgenes libres amplios. Para la reconstrucción pueden utilizarse sistemas de placas y tornillos o prótesis. En nuestro caso optamos por una megaprótesis de cadera, que nos permite realizar una exéresis amplia de la lesión y una recuperación funcional adecuada y más precoz que con la osteosíntesis (5, 6). Sin embargo, la progresión de la enfermedad en el fémur distal no parece ser lo suficientemente frecuente como para recomendar la megaprótesis como técnica de elección (7).

## CONCLUSIÓN

Ante una fractura por fragilidad en un paciente con historia oncológica previa la primera opción a descartar es una lesión metastásica. Para ello, podemos ayudarnos de técnicas de imagen como la RM y el TC, pero sin duda, el diagnóstico definitivo lo dará el estudio anatomopatológico. Una vez que se confirma la naturaleza de la lesión es el momento de plantear alternativas terapéuticas. Las megaprótesis se sitúan como alternativas válidas para el tratamiento de fracturas de cadera de origen neoplásico, ya que permite conseguir unos márgenes libres amplios y los resultados funcionales son correctos a corto, medio y largo plazo.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Jacofsky DJ, Haidukewych GJ. Management of pathologic fractures of the proximal femur: state of the art. *J Orthop Trauma*. agosto de 2004;18(7):459-69.
2. Sim FH. Metastatic bone disease of the pelvis and femur. *Instr Course Lect*. 1992;41:317-27.
3. Szendrői M, Antal I, Szendrői A, Lazáry Á, Varga PP. Diagnostic algorithm, prognostic factors and surgical treatment of metastatic cancer diseases of the long bones and spine. *EFORT Open Rev*. septiembre de 2017;2(9):372-81.
4. Lobos M A, Olmedo P V, Ortiz B E, Opazo R C. Sobrevida de pacientes con cáncer de mama y metástasis ósea. *Rev Chil Cir*. diciembre de 2013;65(6):489-94.

5. Guzik G. Treatment Outcomes and Quality of Life after the Implantation of Modular Prostheses of the Proximal Femur in Patients with Cancer Metastases. *Ortop Traumatol Rehabil.* 5 de mayo de 2016;18(3):231-8.
6. Morishige, Masashi & Muramatsu, Keiichi & Tominaga, Yasuhiro & Hashimoto, Takahiro & Taguchi, Toshihiko. Surgical treatment of metastatic femoral fractures: Achieving an improved quality of life for cancer patients. *Anticancer research.* 2015;35(7): 427-32.
7. Xing Z, Moon BS, Satcher RL, Lin PP, Lewis VO. A long femoral stem is not always required in hip arthroplasty for patients with proximal femur metastases. *Clin Orthop.* mayo de 2013;471(5):1622-7.

# 79

## El hematoma epidural, una complicación infrecuente pero temida

---

### AUTOR:

**Estrella García Recio**

Anestesiología y Reanimación. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca.

### RESTO DE AUTORES:

**Cristina Muñoz García - Teresa Monzón Alonso**

**Joaquín Manuel Alberola Asensio - Felipe Miguel García Aznar**

### RESUMEN

El hematoma epidural compresivo secundario a una técnica de anestesia locorre-gional central es una complicación postoperatoria muy grave. Afortunadamente la incidencia de esta patología es muy baja, aunque puede aumentar cuando se asocia a trastornos hematológicos, terapia anticoagulante o enfermedades sistémicas.

A pesar de la escasa probabilidad de encontrar esta complicación, es importante conocerla y sospecharla, ya que instaurar un tratamiento precoz puede evitar la aparición de secuelas neurológicas permanentes. A continuación, presentamos el caso clínico de una mujer que sufrió un hematoma epidural tras anestesia raquídea.

**Palabras clave:** hematoma epidural (*MeSH epidural hematoma*), anestesia intradu-ral (*MeSH Spinal Anesthesia*), laminectomía (*MeSH Laminectomy*).

## CASO CLÍNICO

Mujer de 83 años que ingresa a cargo de traumatología por fractura subcapital de fémur derecho tras caída accidental. Como antecedentes personales destacan hipertensión arterial, insuficiencia renal crónica estadio III, fibrilación auricular anticoagulada con acenocumarol y estenosis del canal lumbar. Se suspendió el tratamiento anticoagulante 3 días antes de la intervención y se realizó terapia puente con enoxaparina sódica a dosis anticoagulantes que se suspendió 24h previas a la intervención. Se intervino a la paciente de forma programada (prótesis parcial de cadera) con anestesia raquídea; administrándose bupivacaína hiperbárica (10 mg) y fentanilo (20mcg) con aguja espinal punta de lápiz calibre 25G. Se realizó punción única y atraumática con salida de líquido ceforraquídeo claro y transparente. La enoxaparina sódica fue reintroducida 48 horas después de la cirugía.

Al día siguiente de la intervención, la paciente refirió debilidad en miembros inferiores. Fue valorada por neurología que objetivó paraplejía flácida arrefléxica, nivel sensitivo de L1-T12 y retención urinaria. Se realizó resonancia magnética urgente en la que se evidenció hematoma epidural agudo D11-L1. Se realizó cirugía de descompresión urgente, encontrando afectación subdural e intramedular con mayor componente izquierdo.

En el postoperatorio inmediato la clínica neurológica de la paciente remitió recuperando la movilidad de miembros inferiores, sin presentar nuevas complicaciones.

## CONCLUSIONES

La anestesia regional espinal se considera una técnica segura. No obstante, no está exenta de complicaciones, y estas suelen estar relacionadas con el estado físico del paciente o con la complejidad del procedimiento quirúrgico (1). La aparición de un hematoma epidural es más frecuente tras una técnica epidural que tras un abordaje espinal, a pesar de ello, la incidencia de ambos es muy baja y no está recogida de manera fiable en la literatura(2).

Otros factores de riesgo incluyen la realización dificultosa de la técnica, coagulopatía inducida por fármacos, sexo femenino y anomalías hemostáticas. Merecen especial mención los pacientes con enfermedad renal crónica, que en estadios avanzados pueden presentar coagulopatía urémica, con predisposición a padecer complicaciones hemorrágicas de este tipo. Otro grupo de riesgo son los enfermos hepatópatas crónicos con hipertensión portal asociada, que puede producir congestión secundaria del plexo venoso epidural que favorezca el sangrado a este nivel. Por último, se

cree que los pacientes de edad avanzada tienen mayor riesgo de desarrollarlo debido a la alta incidencia de anomalías espinales (como estenosis del canal lumbar), de este modo, una hemorragia de pequeña cuantía puede comprimir la médula espinal y desarrollar clínica neurológica más fácilmente (1).

Es importante realizar un manejo óptimo perioperatorio de los fármacos anticoagulantes y antiagregantes de acuerdo a las últimas guías clínicas (3). En cuanto al tratamiento, determinados pacientes son susceptibles de tratamiento conservador con analgésicos y corticoterapia. En los casos más graves se debe realizar laminectomía descompresiva urgente.

### BIBLIOGRAFÍA

1. Awad JN, Kebaish KM, Donigan J, Cohen DB, Kostuik JP. Analysis of the risk factors for the development of post-operative spinal epidural haematoma. *J Bone Joint Surg Br.* 2005. September;87(9):1248-1252.
2. Rosenquist R. Neuraxial anesthesia/analgesia techniques in the patient receiving anticoagulant or antiplatelet medication. *UpToDate*; 2018. [actualizado diciembre 2018, citado 13 septiembre 2018]. Disponible en: [https://www.uptodate.com/contents/neuraxial-anesthesia-analgesia-techniques-in-the-patient-receiving-anticoagulant-or-antiplatelet-medication?search=Neuraxial%20anesthesia%2Fanalgesia%20techniques%20in%20the%20patient%20receiving%20anticoagulant%20or%20antiplatelet%20medication&source=search\\_result&selectedTitle=1~150&usage\\_type=default&display\\_rank=1](https://www.uptodate.com/contents/neuraxial-anesthesia-analgesia-techniques-in-the-patient-receiving-anticoagulant-or-antiplatelet-medication?search=Neuraxial%20anesthesia%2Fanalgesia%20techniques%20in%20the%20patient%20receiving%20anticoagulant%20or%20antiplatelet%20medication&source=search_result&selectedTitle=1~150&usage_type=default&display_rank=1)
3. Vivas D, Roldan I, Ferrandis R et al. Manejo perioperatorio y periprocedimiento del tratamiento antitrombótico: documento de consenso de SEC, SEDAR, SEACV, SECT-CV, AEC, SECPRE, SEPD, SEGO, SEHH, SETH, SEMERGEN, SEMFYC, SEMG, SEMICYUC, SEMI, SEMES, SEPAR, SENEC, SEO, SEPA, SERVEI, SECOT y AEU. *Rev Esp Cardiol.* 2018;71(7):553-564.



# 80

## Cirugía de ATM. Discectomía y *shave condilar* en la disfunción por *internal derangement*

---

AUTOR:

**Esmeralda Teruel Hernández**

Cirugía Oral y maxilofacial. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca.

RESTO DE AUTORES:

**Ekaitz Valle Rodríguez - Pedro Mazón Sánchez - Tomas Palazón Tovar**

**Amaro Camacho Luna - Ana Soriano Arroyo**

### RESUMEN

Presentamos el caso clínico de una paciente diagnosticada de disfunción de ATM derecha mixta (componente muscular y articular) que tras ser sometida a dos procedimientos de artroscopia y sin desaparición completa de la sintomatología, proponemos cirugía abierta realizando discectomía y *shave condilar*, con excelente evolución clínica. Basado en el caso comentado, analizamos en este trabajo los aspectos bibliográficos más relevantes de la cirugía articular de la ATM así como sus principales indicaciones en la actualidad.

**Palabras clave:** disfunción ATM, artrocentesis, artroscopia, discectomía.

## CASO CLÍNICO

Paciente mujer de 58 años de edad, sin antecedentes médicos ni quirúrgicos de interés, que en 2016 acude a la Consulta de Cirugía Oral y Maxilofacial del Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca (Murcia) por presentar dolor mandibular derecho acompañado de dolor en la articulación témporo-mandibular (ATM), de años de evolución.

A la exploración presenta facetas de desgaste en superficies dentales, dolor de componente muscular asociado a una limitación de la apertura oral (máxima apertura oral o MAO de 28mm) y desviación de la misma al lado derecho en apertura tardía. Con esta clínica se diagnostica de disfunción de ATM derecha mixta, tanto componente muscular como articular (*internal derangement*) y se recomienda el uso de una férula de descarga tipo *Michigan* acompañada de farmacología miorrelajante durante 7 días, debido a la sospecha de bruxismo como parafunción más frecuente, le haya originado este cuadro.

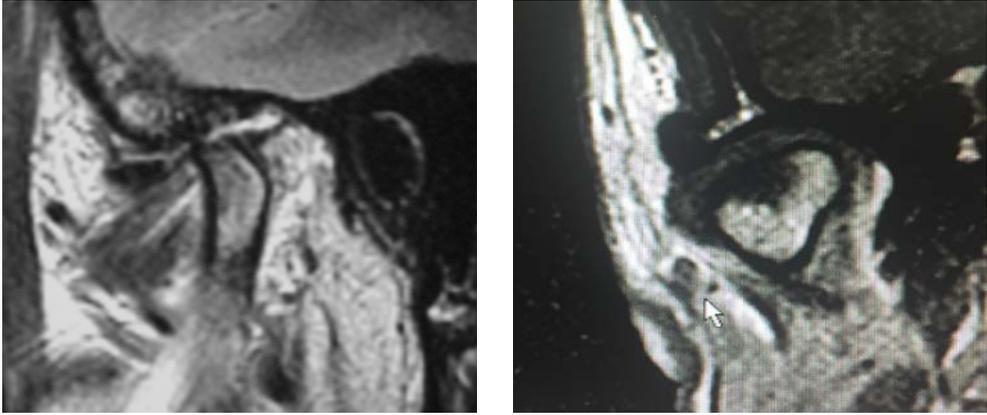
Al ser la palpación de la articulación claramente dolorosa y con limitación funcional de la movilidad mandibular se solicita una RMN de ATM que informa de patología articular severa donde se observa una luxación anterior del disco sin reducción, acompañada de signos de derrame articular en T2.

Ante estos hallazgos en la RMN se propone llevar a cabo una artroscopia de ATM, visualizando sinovitis y condromalacia con luxación del disco articular. Se realiza lisis y lavado de la articulación acompañado de visco suplementación con ácido hialurónico (1cc). Con esta técnica mínimamente invasiva, la paciente presentó una gran mejoría de la sintomatología durante 3 meses, consiguiendo gran disminución del dolor y una mayor apertura oral.

Un año después de la primera artroscopia y tras reaparecer el dolor y la impotencia funcional, se decide realizar una segunda artroscopia, visualizando un mayor grado de desestructuración del disco articular y obteniendo resultados poco satisfactorios, con escasa desaparición de la clínica. Debido a ello se decide derivar a la Unidad del Dolor para ajuste de medicación analgésica.

Transcurridos más de dos años desde la primera artroscopia, realizamos una nueva resonancia magnética en la que se visualiza una luxación completa del disco articular con pinzamiento del mismo y afectación de la cortical condilar, visualizando aplanamiento y esclerosis de la cortical.

Con estos hallazgos y tras haber realizado ya dos procedimientos artroscópicos se propone una cirugía abierta de la ATM derecha, con el objetivo de extirpar el disco articular (discectomía), denervar la articulación y realizar un afeitado (shave) condilar para mejorar la relación de las estructuras articulares. Esta cirugía se realiza el



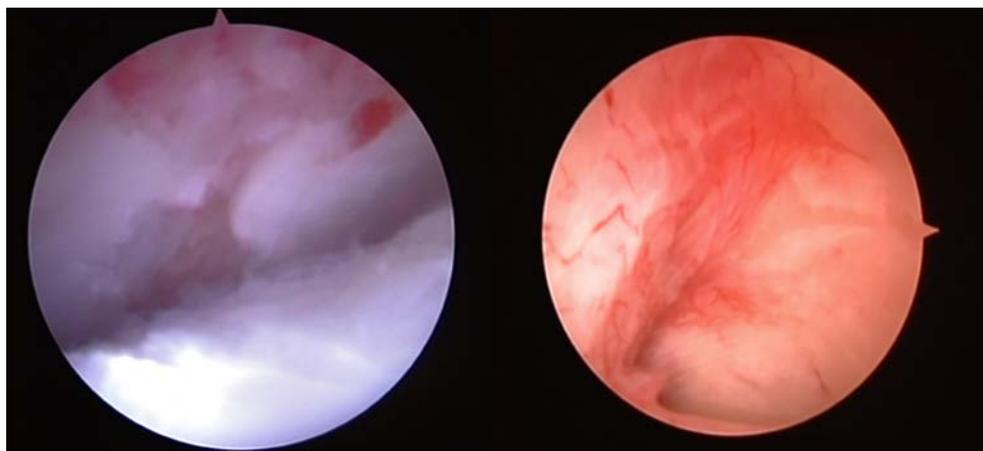
**Figura 1.** RMN de la articulación témporo-mandibular. Luxación anterior del disco sin reducción (figura 1a). Afectación ósea con esclerosis articular y geoda condilar (Figuras 1b).

23/1/2019 sin ninguna complicación y preservando la rama frontal del nervio facial en su totalidad. Su afectación, temporal o definitiva es una complicación que se describe en el abordaje preauricular de la articulación.

A día de hoy la paciente se encuentra en seguimiento en nuestras consultas y por el Servicio de Rehabilitación, con mejoría franca del dolor articular y con una mayor apertura oral (MAO de 32mm).

## DISCUSIÓN

El síndrome de disfunción temporomandibular es una patología muy frecuente en la población. La teoría fisiopatológica más aceptada de la afectación articular es la liberación de radicales libres intrarticulares, como resultado de un roce patológico de la membrana de fosfolípidos entre la fosa y el cóndilo por malposición discal (luxación anterior), debido sobre todo a tensiones continuas del vientre superior del músculo pterigoideo externo en pacientes con bruxismo crónico, aunque existen otras causas. Es importante destacar la adaptabilidad individual de cada uno para desarrollar la patología que produce dolor y afectación de la dinámica mandibular. Es por ello muy importante saber diagnosticar bien el caso y saber diferenciar un componente muscular, articular o mixto. La cirugía de la articulación témporomandibular (ATM) es uno de los tratamientos que más se está introduciendo en la actualidad en los Servicios de Cirugía Maxilofacial (1). Existe controversia en cuanto a la efectividad de las diferentes opciones terapéuticas: artrocentesis, artroscopia, discopexia, discectomía, injertos o prótesis



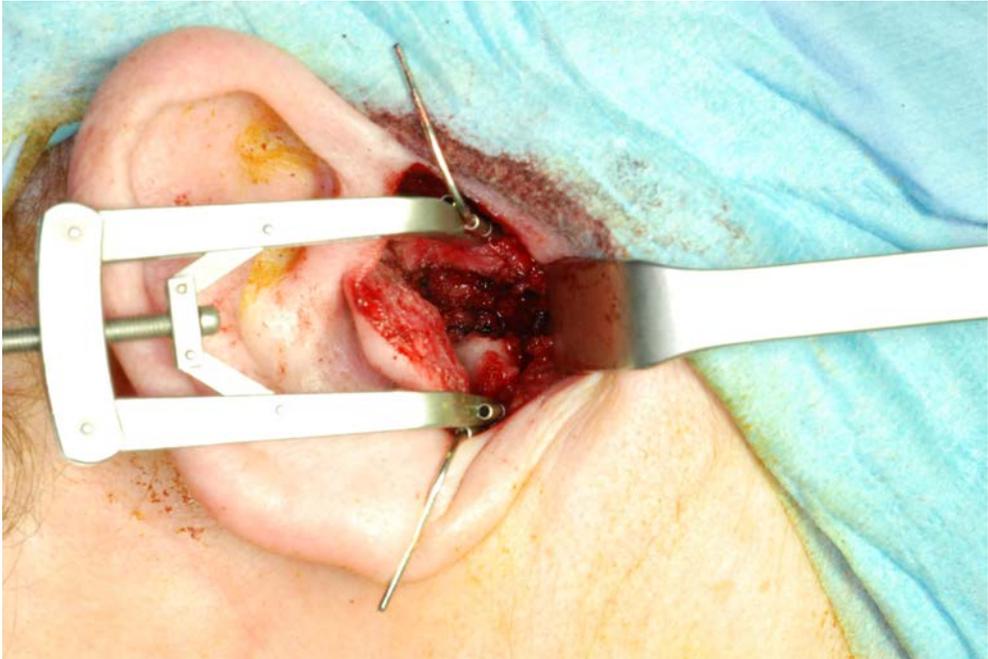
**Figura 2.** Hallazgos artroscópicos. Se visualiza desplazamiento anterior del disco articular, siendo evidentes los procesos de sinovitis y condromalacia.

articulares. Lo más importante es un correcto diagnóstico e indicación de cada caso y obtener así los mejores resultados con la menor morbilidad posible (2). Los problemas puramente musculares, mucho más frecuentes y casi siempre necesarios para desencadenar una afectación articular, se tratan con órtesis intraorales como las Férulas de descarga, miorelajación o de estabilización tipo Michigan. Sin embargo, un pequeño porcentaje de ellos se muestran refractarios a este tipo de tratamientos conservadores, provocando con el tiempo patología articular, siendo necesario en estos casos el planteamiento de las diferentes técnicas quirúrgicas ya nombradas anteriormente.

La artrocentesis (3) y la artroscopia (4) de la articulación de la ATM son dos técnicas quirúrgicas mínimamente invasivas que se utilizan cuando existe afectación articular con dolor y/o limitación de la apertura oral de causa articular de forma aguda (menos de 3 meses) o crónica respectivamente. La mejora del dolor es similar en ambas técnicas, teniendo mejores resultados la artroscopia terapéutica para mejorar la apertura oral. Los resultados no son tan buenos cuando existen afectaciones severas de la articulación

En estos casos, cuando existe una alteración anatómica del disco, o del cóndilo o bien han fracasado ambas técnicas ya descritas, se debe realizar artrotomía o cirugía abierta de ATM para reposicionar el disco (discopexia), extirparlo (dissectomía), remodelar el cóndilo (*shave*), o colocar un injerto o prótesis de ATM en casos más severos que pueden estar provocados por sobrecarga severa crónica, tumores, enfermedades reumáticas o anquilosis.

Tal y como se observa en nuestro caso, los pacientes experimentan una mejoría de la sintomatología tras llevar a cabo la lisis y el lavado articular mediante artroscopia (5), ya que en la mayoría de ellos la sinovitis es la norma. El recambio del líquido articular elimina los radicales libres, disminuyendo así la inflamación y el dolor.



**Figura 3.** Cirugía abierta de ATM: shave condilar realizado y disco retirado.

La discectomía ha sido uno de los primeros procedimientos quirúrgicos intrarticulares descritos (6). Esta técnica se hace imprescindible cuando existe dolor o limitación de la apertura oral y el disco articular se encuentra comprometido estructuralmente, secundario a sobrecargas crónicas de la articulación, luxaciones recidivantes o traumatismos. A los 5 años el 95 % de las articulaciones sin disco presentan signos de artrosis a pesar de haber interpuesto diferentes materiales entre las superficies óseas de la fosa y el cóndilo, por lo que actualmente no se recomienda interponer nada (7). Esto no es un problema si se resuelve el dolor mediante denervación por electrocoagulación, aunque es cierto que existe mayor riesgo de anquilosis. Por ello, debe ser evitado en pacientes jóvenes y de forma bilateral.

En este caso el *shave condilar* se ha realizado para mejorar la congruencia articular entre fosa y cóndilo durante la fase de rotación y traslación condilar que se produce en la apertura oral. Se hace necesario cuando existe una importante afectación esquelética con pérdida de la esfericidad condilar e irregularidad en la superficie de la misma.

Las complicaciones más frecuentes de la artrotomía vía preauricular son: sangrado por afectación de los vasos temporales, plexo pterigoideo o bien retrodiscal, infección quirúrgica, maloclusión dental y la parálisis de la rama frontal del nervio facial (8).

## CONCLUSIONES

La cirugía de la articulación temporomandibular tiene hoy en día un rol imprescindible en el tratamiento de los pacientes con disfunción articular de la ATM. Resulta imprescindible un diagnóstico certero para un resultado óptimo. El 80 % de los pacientes deben responder adecuadamente a tratamientos conservadores por tratarse de patología muscular aislada. Un 20 % requerirán técnicas quirúrgicas más o menos complejas en función del estado articular y clínica del paciente que consiguen resultados favorables respecto al dolor y función mandibular.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Dolwick MF, Dimitroulis G. Is there a role for temporomandibular joint surgery? *Br J Oral Maxillofac Surg.* 32:307,1994.
2. Clark GT, Seligman DA, Solberg WK, Pullinger AG. Guidelines for the examination and diagnosis of temporomandibular Disorders. *J Craniomand Disord Facial Oral Pain* 1989; 3: 7-14.
3. Dimitroulis G, Dolwick MF, Garza A. Temporomandibular joint arthrocentesis and lavage for the treatment of closed lock: A follow-up study. *Br J Oral Maxillofac Surg.*
4. Sanders B. Arthroscopic Surgery of the temporomandibular joint: Treatment of internal derangement with persistent closed lock. *Oral Surg* 1986; 62: 361-364.
5. Bronstein SL. Proceedings. Second annual international symposium on TMJ arthroscopy. New York, 1987.
6. Lanz AB. TMJ Discectomy. *Zentralbl Chir* 1990; 36: 289-291.
7. Westesson P-L, Eriksson L, Lindstrom C. Destructive lesions of the mandibular condyle following discectomy with temporary silicone implant. *Oral Surg Oral med Oral Pathol* 63:143, 1987.
8. Vallerand WP, Dolwick MF. Complications of temporomandibular joint approach. *Oral Maxillofac Surg Clin North Am.* 1990; 2:481-488.

# 81

## ¡Otro paciente con "cacharrería" traumatólogica! La importancia de la fijación externa en fracturas complejas

---

AUTOR:

**Gregorio Valero Cifuentes**

Cirugía Ortopédica y Traumatología. Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca.

RESTO DE AUTORES:

**Javier Martínez Ros - Antonio Ondoño Navarro - Alonso Escudero Martínez**

**Javier Hernández Quinto - Irene Negrié Morales**

### RESUMEN

Se presenta el caso de un paciente de 58 años que acudió a urgencias de nuestro hospital con fractura compleja abierta de pilón tibial de miembro inferior izquierdo. Se decidió tratamiento en urgencias con fijación externa para estabilización ósea y lavado profuso de herida, así como administración antibiótica. Posteriormente, dada la mala evolución de las partes blandas durante las semanas siguientes, se decidió realizar el tratamiento definitivo con fijación externa circular asociada a fijación interna mínima, sin ser necesaria la realización de abordajes quirúrgicos agresivos que pudiesen afectar al estado de las partes blandas y aumentar por tanto el riesgo de osteomielitis, pseudoartrosis y evolución tórpida de la extremidad afecta. Con este caso pretendemos sensibilizar al resto de facultativos de la importancia de la fijación externa en ciertas situaciones, y su papel en fracturas de pilón tibial, a pesar del gran prejuicio médico-estético que históricamente ha existido sobre ella.

**Palabras clave:** fijación externa, pilón tibial, fractura.

## CASO CLÍNICO

Acude a Urgencias de nuestro hospital un hombre de 58 años, que durante su jornada laboral recibió un traumatismo directo de alta energía por caída de un objeto pesado sobre su extremidad inferior izquierda con posterior impotencia funcional completa para la carga y movilización del tobillo.

A la exploración física se objetivó una herida aparentemente limpia de 5 cm a nivel de maléolo interno sin sangrado activo pero con un importante sufrimiento cutáneo por la contusión severa de las partes blandas. A la palpación, destacó la presencia de crepitación en regiones tibial y peronea del tobillo. Los pulsos distales fueron difícilmente palpables pero el relleno capilar distal era correcto. El paciente se encontraba estable hemodinámicamente y no presentaba ninguna otra lesión asociada, siendo la exploración neurológica normal.

Inmediatamente después de la primera valoración del paciente, se inició tratamiento antibiótico (cefazolina + gentamicina intravenosas) y se solicitaron radiografías de miembro inferior izquierdo, donde se objetivó una fractura conminuta tipo C de pilón tibial (Figura 1).



**Figura 1.** Radiografía simple que muestra fractura compleja de pilón tibial tipo C.

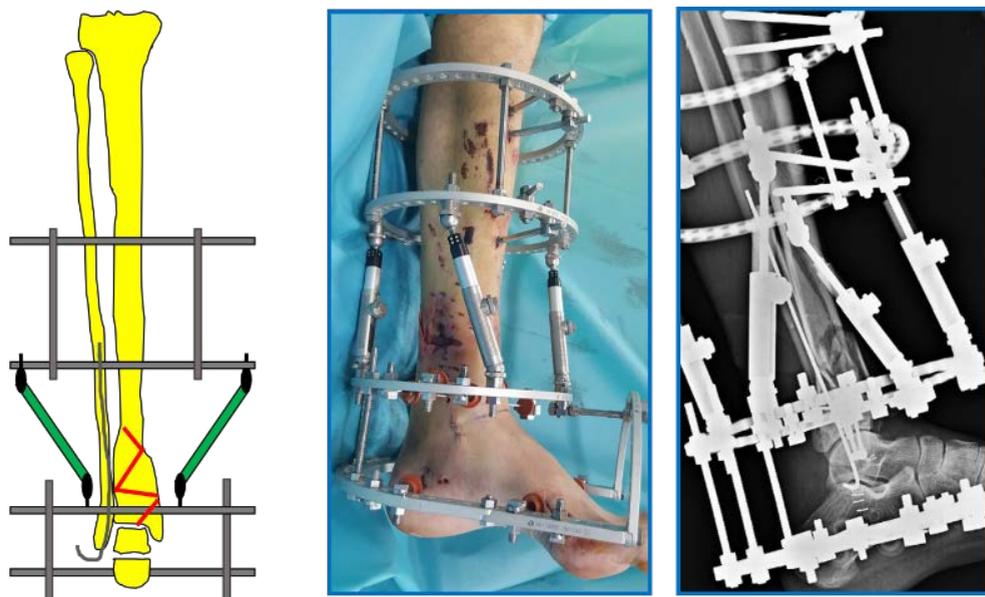


**Figura 2.** Arriba: fijador externo modular y estado de partes blandas a su llegada a urgencias. Abajo: Imágenes de TC que muestran los trazos de la fractura.

Dada la inestabilidad de la fractura, el estado de partes blandas y el estado hemodinámicamente estable del paciente, se decidió realizar en quirófano de urgencias lavado profuso de la herida con desbridamiento de bordes y cierre primario de la misma con incisiones de descarga en la piel circundante, así como la estabilización ósea mediante un fijador externo modular (Figura 2).

Una vez intervenido de urgencias y a la espera de una mejora del estado de partes blandas para la resolución definitiva de la fractura, se solicitó un TC durante su ingreso que describió una fractura oblicua diafiso-metáfisaria de la tibia con conminución metafisaria desde donde partía un trazo hasta la articulación tibio-astragalina con afectación osteocondral medial y escalón articular mayor de 2 mm. En la metáfisis peronea se objetivó un trazo oblicuo (Figura 2). Dada la tórpida evolución de las partes blandas en este periodo de tiempo, se planteó la fijación externa circular como tratamiento definitivo para minimizar las posibles complicaciones relacionadas con el precario estado de la piel del paciente.

Se decidió la colocación de un sistema de fijación externa circular (Figura 3) además de la realización previa de una fijación interna “ad minimun”, que incluía estabili-



**Figura 3.** Sistema de fijación externa tipo circular.

zación de maléolo tibial medial mediante tornillos canulados y de peroné con aguja de Kirschner, lográndose una reducción satisfactoria y restitución adecuada de los ejes de la tibia.

El ingreso se prolongó 10 días más para control de las partes blandas y tratamiento antibiótico. Tras el alta, se inició el tratamiento rehabilitador y las curas ambulatorias de la herida.

Pasado el primer mes postoperatorio, el paciente toleraba de forma adecuada el fijador y la herida interna había cicatrizado completamente, persistiendo únicamente un pequeño foco externo de defecto cutáneo que tardaría en cicatrizar un mes más.

La carga gradual sobre el miembro intervenido se permitió a partir de los 30 días de la cirugía.

A los 5 meses, radiografías y TAC mostraban progresión de la consolidación, por lo que se decidió la retirada del fijador. Tras esto, el paciente se mantuvo una semana en descarga con inmovilización mediante una férula suropédica que fue sustituida a las dos semanas por una órtesis tipo Walker, permitiendo la carga completa y retomando la rehabilitación.

Al año de la intervención, podemos afirmar que el paciente ha recuperado el balance articular del tobillo intervenido, que es simétrico al contralateral, y es capaz de deambular sin asistencia, encontrándose muy satisfecho con el resultado.

## DISCUSIÓN

Las fracturas de pilón tibial son un tipo de fracturas que afectan a la porción distal de la tibia, provocando daño a nivel de la articulación tibio-astragalina y generando incongruencias en la misma, pudiendo afectar de forma importante a la biomecánica del pie. Dada su complejidad y elevada asociación con un importante daño de las partes blandas, la fijación externa está adquiriendo gran importancia en el manejo de este tipo de fracturas, no solo como tratamiento urgente de estabilización ósea como había sido siempre utilizada, sino también como tratamiento definitivo. Así pues, la elección del tratamiento definitivo no solo dependerá de la estabilización de la fractura, sino que adquirirá especial relevancia el estado de partes blandas (determinará el tiempo hasta la cirugía definitiva) y sus posibles complicaciones a largo plazo.

Existen diferentes tipos de fracturas de pilón tibial en función del mecanismo de energía por el que se producen. Por un lado, nos encontramos aquellas fracturas que se producen por mecanismos de baja energía, que se presentan generalmente con menos conminución y mínimamente desplazadas. Este tipo de fracturas se da sobre todo en pacientes ancianos con osteoporosis. Por otro lado, encontramos aquellas secundarias a mecanismos de compresión de alta energía, sobre todo en pacientes jóvenes, muy conminutas, desplazadas, y con gran afectación de partes blandas.

El primer paso a realizar ante la llegada a un servicio de urgencias de este tipo de patología, es una correcta exploración clínica, descartando lesiones asociadas, especialmente de tipo vascular o nervioso, así como la posible presencia de un síndrome compartimental que requerirían actuación inmediata. Por otro lado, será fundamental la realización de radiografías simples de tobillo en varias proyecciones para la valoración de los fragmentos óseos (anteroposterior, lateral y mortaja). Una vez descartadas dichas patologías, lo más aceptado por la comunidad es la resolución del caso en dos tiempos, realizando una estabilización temporal en urgencias mediante fijación externa bajo control escópico y posteriormente un tratamiento definitivo de la fractura cuando el estado de las partes blandas lo permita. La realización de TC no será necesaria realizarla de forma urgente en la mayoría de los casos para la reducción urgente de la fractura, pero sí que será primordial su realización de forma programada en los siguientes días antes de llevar a cabo la fijación de la fractura de forma definitiva, con el objetivo de estudiar de forma más detallada la congruencia articular y la disposición de los fragmentos.

Los objetivos principales del tratamiento definitivo de este tipo de fracturas deben ser el correcto manejo de las partes blandas, la reconstrucción de las superficies

articulares y la restauración de la alineación tibioastragalina. El tratamiento no quirúrgico de las fracturas de pilón tibial basado en la tracción trascalcánea ha quedado relegado por las técnicas quirúrgicas actuales y en este momento no se contempla salvo casos especiales.

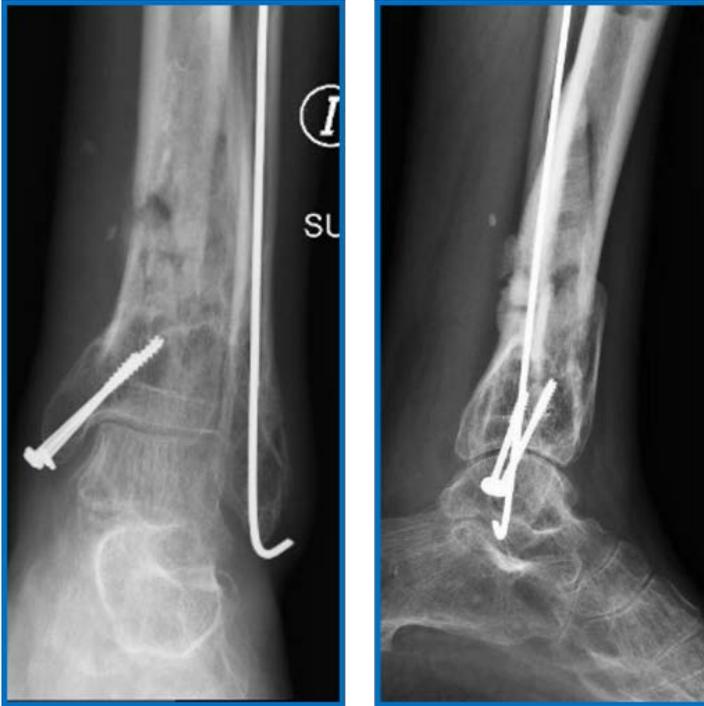
Así pues, el tratamiento quirúrgico resulta fundamental, siendo la fijación interna y externa dos grandes pilares, y existiendo gran controversia en el mundo de la traumatología sobre qué método hoy en día presenta más ventajas, teniendo que individualizarse cada caso para su elección.

El tratamiento quirúrgico mediante reducción abierta y fijación interna es, como en todas las fracturas articulares, la mejor opción para conseguir una reducción anatómica perfecta de los fragmentos y por tanto de la superficie articular. Sin embargo, en fracturas de pilón de alta energía y alta conminución metafisaria como la de nuestro caso, la introducción de placas y tornillos está asociada a complicaciones graves, como fallo de la consolidación de la fractura y aumentar el riesgo de desarrollar infecciones profundas y osteomielitis.

De esta forma, el papel de la fijación externa como tratamiento no solo urgente sino también definitivo de este tipo de fracturas ha aumentado en los últimos años. Esto se debe principalmente a lo poco que interfiere este sistema con las partes blandas y por tanto la mejor evolución de las mismas, no habiéndose mostrado en estudios recientes diferencias significativas en cuanto tasa de consolidación respecto a la utilización de fijación interna, aunque sí menor incidencia de complicaciones en algunos casos particulares. El principio del tratamiento con fijación externa está basado en la ligamentotaxis, uso de la fuerza longitudinal continua para acercar y realinear los fragmentos de fractura gracias a los ligamentos articulares así como resto de partes blandas. No obstante, en muchas ocasiones, dada la gran conminución e inestabilidad, puede ser necesaria la asociación al sistema de fijación externa, de fijación interna "ad minimum", que representa una alternativa válida para obtener una reducción más estable con un menor daño de partes blandas asociado.

Mientras que la fijación externa tiene la ventaja de ser el método que menor tiempo quirúrgico requiere en la estabilización de fracturas en el politraumatizado, la fijación híbrida añadiendo osteosíntesis "ad minimum" a nuestra fijación externa, puede emplearse como tratamiento definitivo de las fracturas de pilón tibial con una adecuada reducción cerrada.

La fijación externa circular (Figura 4) tiene características biomecánicas que suponen una clara mejoría en cuanto a la fijación monolateral en el tratamiento de fracturas seleccionadas como nuestro caso, pues proporciona estabilidad multiplanar a todos los fragmentos óseos, principalmente en los planos coronal y sagital.



**Figura 4.** Control radiográfico a los 13 meses donde se observa la consolidación.

La fijación externa es pues un proceso altamente demandante tanto para el cirujano como para el paciente, por lo que su indicación debe ser estudiada de forma meticulosa, siendo especialmente útil en las fracturas conminutas con pérdida ósea segmentaria o con lesión importante de partes blandas.

## CONCLUSIÓN

La fijación externa constituye un método mínimamente invasivo que proporciona adecuada estabilidad y permite movilización temprana en fracturas de pilón tibial complejas y conminutas, reduciendo significativamente las complicaciones postoperatorias con hospitalizaciones más cortas. Por otro lado, es importante destacar que debemos realizar una planificación sistemática preoperatoria en cada caso particular, buscando sobre todo una buena indicación de la misma. Podemos pues concluir que la fijación externa es una herramienta más dentro del arsenal terapéutico de cara a conseguir el objetivo principal: la curación del paciente.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Mauffrey G, Vasario G, Brattison B, Lewis C, Beazley J, Selignson D. Tibial pilon fractures: a review of incidence, diagnosis, treatment and complications. *Acta Orthop. Belg* 2011, 77, 432-440.
2. Galante V, Moretti B, Corina G, Vicenti G, Mori C, Abate A et al. Hybrid external fixation in the treatment of tibial pilon fractures: a retrospective analysis of 162 fractures. *Injury. Int J Care Injured* 47 S 2016 131-137.
3. Samchukov, Mikhail L., et al. Biomechanical Considerations in Foot and Ankle Circular External Fixation: Maintenance of Wire Tension. *Clinics in podiatric medicine and surgery*, 2018, vol. 35, no 4, p. 443-455.
4. López-Prats, F.; Suso, S.; Sirera, J. Fracturas del pilón tibial. *Revista Española de Cirugía Ortopédica y Traumatología*, 2004, vol. 48, no 6, p. 470-483.
5. Samchukov, Mikhail L., et al. Biomechanical Considerations in Foot and Ankle Circular External Fixation: Maintenance of Wire Tension. *Clinics in podiatric medicine and surgery*, 2018, vol. 35, no 4, p. 443-455.
6. Leung F, Kwok HY, Shin T, Ping C. Limited open reduction and Ilizarov external fixation in the treatment of distal tibial fractures. *Injury , Int J. Care Injured* (2004) 35, 278-283.
7. Tomás-Hernández, Jordi. High-energy pilon fractures management: State of the art. *EFORT open reviews*, 2016, vol. 1, no 10, p. 354-36

# 82

## La palpitación delatora

---

### AUTOR:

**Eva Cabrera Romero**

Cardiología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca.

### RESTO DE AUTORES:

**David Fernández Vázquez - David José Vázquez Andrés - María Dolores Victoria Ródenas  
Marta Pérez Valencia - Lidia Amador Fajardo**

### RESUMEN

Varón de 43 años que acude por palpitaciones a urgencias y disnea de moderados esfuerzos. En el ECG realizado a su llegada presenta frecuente extrasistolia ventricular (EV) polimorfa y rachas de taquicardia ventricular monomorfa no sostenida (TVMNS), en ecocardiografía se objetiva disfunción sistólica severa del ventrículo izquierdo (VI). Iniciamos tratamiento beta-bloqueante e inhibidores de la aldosterona y comenzamos estudio de la causa de la disfunción. Coronariografía normal. La resonancia magnética cardiaca nos orienta el diagnóstico hacia miocarditis, que confirmamos con biopsia endomiocárdica, iniciamos entonces corticoides a dosis altas. Mientras, la carga arrítmica se hace más frecuente hasta situación de tormenta arrítmica, que junto con diagnóstico de Miocarditis de Células Gigantes nos lleva al implante de asistencia ventricular tipo Levitronix como puente a trasplante cardiaco.

**Palabras clave:** miocarditis de células gigantes, tormenta arrítmica, asistencias ventriculares, trasplante cardiaco.

## CASO CLÍNICO

Varón de 43 años sin ningún antecedente personal ni familiar de interés, no historia familiar de muerte súbita. Consumidor ocasional en fin de semana de alcohol de baja gradación. No fumador y no consumo de otras drogas. Sin factores de riesgo cardiovascular. Es independiente para las actividades de la vida. Trabaja como dependiente. Realiza deporte a diario de baja-media intensidad.

Acude a puerta de urgencias por presentar palpitaciones de unos segundos de duración, recurrentes, desde hace una semana, no las relaciona con ejercicio. Nunca había presentado esta sintomatología previamente. No dolor torácico y no cortejo vegetativo. Asocia disnea con los moderados esfuerzos (subir tres pisos de escaleras), pero sin disnea de reposo ni ortopnea. No síncope ni presíncope.

Hacia una semana presentó un cuadro catarral leve sin fiebre. Las constantes vitales a su llegada:

- Tensión arterial (sistólica/diastólica): 100/61 mmHg Frecuencia cardiaca 80 l.p.m
- Temperatura 36,9 °C
- Frecuencia respiratoria: 15 rpm, con saturación de oxígeno: 100 %

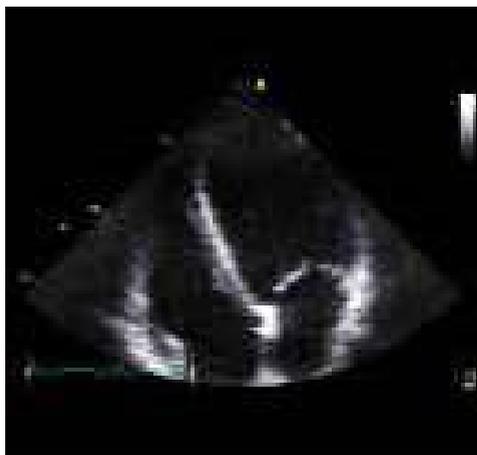
A la exploración física únicamente destaca un tercer ruido a la auscultación cardiaca. El resto es normal.

Dado que la clínica son palpitaciones, inmediatamente a su llegada a Urgencias se le realiza toma de constantes vitales (valores ya comentados) y ECG. En dicho ECG se observa muy frecuente extrasistolia ventricular (EV) polimorfa y alguna racha de taquicardia ventricular monomorfa no sostenida (TVMNS). Por ello se decide avisar a cardiólogo de guardia.

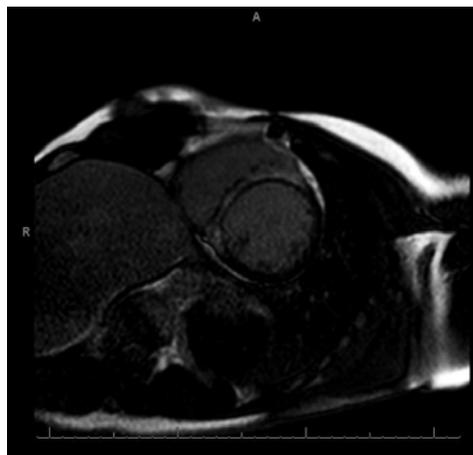
En la analítica de ingreso únicamente destaca Troponina-I (alta sensibilidad) elevada (718,3 ng/L) y NT-proBNP elevado (1122 ng/L), con proteína C reactiva (PCR) normal.

Se realiza ecocardiografía (Figura 1): ventrículo izquierdo severamente dilatado, con espesores parietales normales (SIVd 1.0cm; DVI d 6.6cm; PPVI d 1.0cm; Masa VI d 287g). Función sistólica global severamente deprimida (FEVI 30 %). Hipocinesia global severa más marcada en el segmento basal y medio del septo inferior y basal de cara inferior, que están hiperrefringentes. Patrón de llenado transmitral pseudonormal (Vel. E VM 76 cm/s; Tdesacel VM 197ms; Vel. A VM 83 cm/s; Índice E/A VM 0.9).

Relación E/E' 9. Aurículas izquierda y derecha levemente dilatadas. Ventrículo derecho no dilatado, con función sistólica global normal, TAPSE de 26 mm. Válvula mitral con velos finos. Apicalización del punto de coaptación y leve restricción del velo posterior, que condiciona un jet de insuficiencia dirigido hacia la pared lateral de la aurícula en grado moderado (II-III/IV). Sin inversión del flujo en venas pulmonares. Sin



**Figura 1.** Ecocardiografía. Plano apical cuatro cámaras. Se observa ventrículo izquierdo dilatado, con espesores normales de sus paredes. Apicalización del cierre de la válvula mitral.



**Figura 2.** Resonancia magnética cardíaca. Secuencia realce tardío. Realce de gadolinio hiperintensidad llamativa mesocárdica en septo interventricular.

otras valvulopatías significativas. Vena cava inferior dilatada con colapso inspiratorio. No derrame pericárdico.

Se inicia tratamiento con Bisoprolol 5 mg/24h y Espironolactona 50 mg/24h, e ingreso en la Unidad de Cuidados Agudos Cardiológicos. El primero para reducir carga arrítmica y ambos para la disfunción sistólica del ventrículo izquierdo.

Y comenzamos con estudio de la causa de la disfunción del VI. Al día siguiente el paciente es sometido a coronariografía, donde no se objetivan lesiones en arterias coronarias epicárdicas. Posteriormente se realiza Resonancia Magnética Cardíaca (Figura 2), donde podemos ver ventrículo izquierdo moderadamente dilatado, con espesores normales. Hipocinesia global, más evidente en el septo. Función sistólica global moderada a severamente deprimida con FEVI 35 %. En secuencia T2-STIR se observa hiperintensidad llamativa mesocárdica en septo. Valores de T1 nativo, T2 nativo y ECV severamente aumentados en el septo compatible con inflamación a ese nivel. Realce tardío muy marcado en segmentos basales y medios del septo, mesocárdico pero que se extiende al lado derecho del septo, respetando únicamente la porción subendocárdica del VI. Se extiende a la porción adyacente de caras anterior e inferior. Ventrículo derecho de tamaño y función normales. FEVD 56 %.

Por tanto, en base a la clínica y las pruebas realizadas hasta ahora tenemos un paciente con disfunción sistólica del VI moderada-severa de origen no isquémico (FEVI 35 %), con inflamación miocárdica muy marcada. A descartar miocarditis viral u otra patología que cursan con inflamación miocárdica septal como la sarcoidosis.

Mientras se realiza estudio de la causa de la disfunción sistólica del VI, nuestro paciente continúa con carga arrítmica (extrasistolia ventricular y taquicardias ventriculares no sostenidas), pero de menor densidad desde el inicio del tratamiento beta-bloqueante. No iniciamos tratamiento corticoideo hasta descartar origen infeccioso de la miocarditis, habiendo, además, mejorado el paciente de la carga arrítmica.

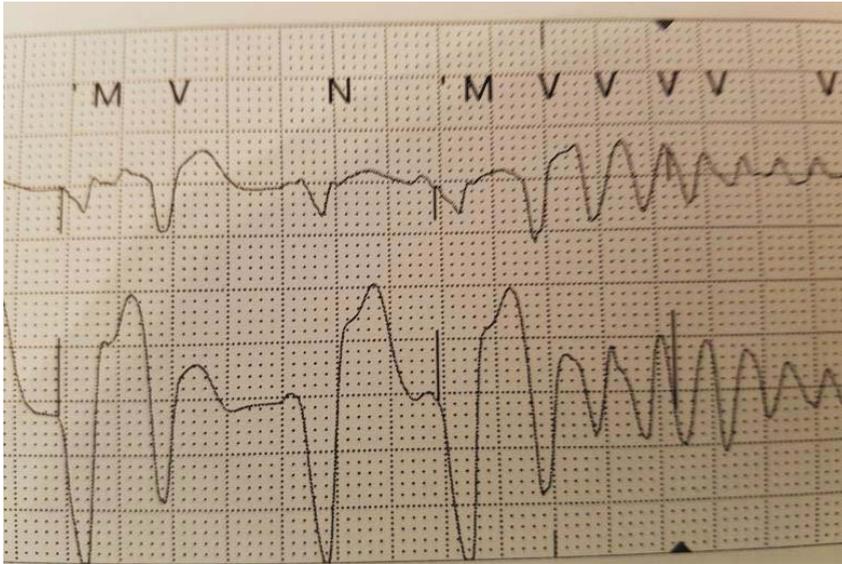
Para confirmar diagnóstico realizamos biopsia endomiocárdica y ya que el paciente se encuentra en el laboratorio de hemodinámica, también un cateterismo derecho [AD 15 mmHg, VD 50/15 mmHg; AP<sub>(S/D/M)</sub>: 49/27/35 mmHg; PCP 28 mmHg; VI 130/30 mmHg; Ao<sub>(S/D/M)</sub>: 126/78/95 mmHg; GC por termodilución 5 L/min, IC 2,35; GC por Fick 4,66 L/min IC 2,2; RVP 1,1 UW; RVS 1389 dinas]. Durante el procedimiento comienza con múltiples episodios de taquicardia ventricular monomorfa no sostenida (TVM-NS), entrada en flutter auricular y episodio de bloqueo aurículo-ventricular completo (BAV).

El resultado de la biopsia endomiocárdica se observa parénquima miocárdico con arquitectura distorsionada por múltiples focos de infiltrado inflamatorio de predominio linfocitario, zonas de fibrosis y abundantes células gigantes multinucleadas, distribuidos de manera difusa por todo el parénquima miocárdico y afectando a ambos ventrículos, músculos papilares y tabique interventricular indistintamente. A nivel pericárdico y miocárdico se observan zonas extensas de tejido de granulación y focos de hemorragia, con abundante depósito de fibrina a nivel pericárdico. No se observan granulomas. Compatible con Miocarditis de Células Gigantes.

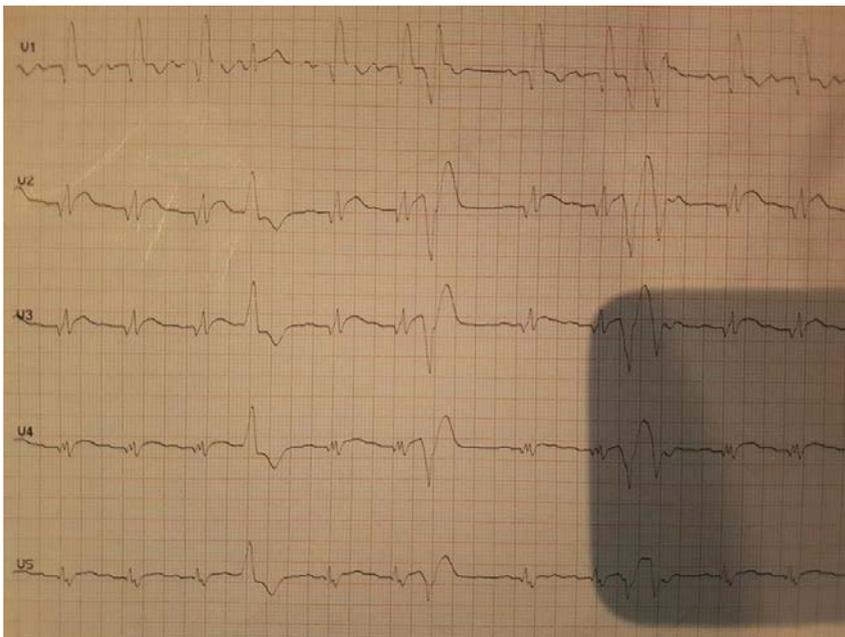
Ante este diagnóstico, rápidamente comenzamos estudio previo a trasplante cardíaco y tratamiento con corticoides a dosis altas. Ya que se trata de una patología que rápidamente progresa a muerte, sin ningún tratamiento efectivo que pueda parar su evolución.

El paciente comienza con extrasístoles ventriculares con acoplamiento corto y rachas cortas de TVNS polimórfica tras fenómeno de R sobre T (Figuras 3-4). Aumenta en las siguientes horas las TV no sostenidas y sostenidas autolimitadas, casi todos los episodios comienzan con EV precoz. Uno de los episodios de TV de larga duración hipotensa al paciente y requiere de sedación con midazolam 3 mg y CVE bifásica sincronizada a 200 J eficaz, saliendo en ritmo sinusal con EV frecuente. Tras ello se decide implantar MP transitorio vía yugular derecha en modo AAI a 80 lpm.

Continúa con episodios de TVMNS, TVMS, EVs muy frecuentes, que no ceden con amiodarona. Ante la situación de tormenta arrítmica se decide sedar e intubar al paciente. Tras ello continua con eventos arrítmicos, pero manteniendo estabilidad hemodinámica, cifras de lactato en torno a 2 y diuresis conservada; con adecuado intercambio gaseoso y saturación de oxígeno del 100 %.



**Figura 3.** Fenómeno de R sobre T e inicio de taquicardia polimórfica ventricular.



**Figura 4.** Extrasístoles ventriculares precoces.

Por tanto, ante diagnóstico de Miocarditis de Células Gigantes, en situación de tormenta arrítmica, y con estudio favorable para trasplante cardiaco, se decide contactar con Cirugía Cardiovascular para implante de dispositivo de asistencia ventricular tipo Levitronix.

Esa misma tarde se implanta el dispositivo y al día siguiente el paciente entra en lista de espera de trasplante cardiaco en urgencia 0. A los dos días es trasplantado.

## DISCUSIÓN

La miocarditis de células gigantes fue descrita por primera vez en 1905, se caracteriza por un infiltrado miocárdico por células gigantes multinucleadas y necrosis de los miocardiocitos. Presenta una incidencia baja y hay pocos casos publicados en la literatura.

Su origen es desconocido, pero se cree que es debido a un fenómeno autoinmune, por una disregulación de los linfocitos T. Debido a la fuerte asociación de la miocarditis de células gigantes con entidades como tumores de origen autoinmune (linfoma, timoma), también se ha asociado con la expresión de ciertos genes, y con hipersensibilidad a fármacos y con infecciones por ciertos vires (parvovirus B19 o Cocksackie B2).

Es una enfermedad rara y frecuentemente fatal. Su curso clínico está caracterizado por un deterioro rápidamente progresivo de la función sistólica del ventrículo izquierdo, a pesar de tratamiento médico; y por arritmias ventriculares.

Por tanto, el pronóstico es pobre, y no mejora a pesar de la combinación de terapia inmunosupresora. Es por ello que la mayoría o bien fallecen o precisan de trasplante cardiaco.

Nuestro caso es interesante porque se trata de una patología que es infrecuente y rápidamente fatal. A pesar de inicio de tratamiento antiarrítmico, el paciente evoluciona rápidamente a tormenta arrítmica, lo que no nos permite esperar a ver funcionamiento o no del tratamiento inmunosupresor, sino que debemos actuar urgentemente, primero con asistencia ventricular y posteriormente con trasplante cardiaco.

La presentación clínica del caso no es infrecuente, estos pacientes pueden debutar con clínica de insuficiencia cardiaca o con arritmias ventriculares.

La actuación conjunta del equipo y el seguir la secuencia de pruebas diagnósticas y de tratamiento permitió que el paciente fuera bien diagnosticado y tratado con prontitud, logrando salvar su vida.

### **BIBLIOGRAFÍA** (1-4) (5) (6, 7) (8, 9)

1. Caforio ALP, Pankuweit S, Arbustini E, Basso C, Gimeno-Blanes J, Felix SB, et al. Current state of knowledge on aetiology, diagnosis, management, and therapy of myocarditis: a position statement of the European Society of Cardiology Working Group on Myocardial and Pericardial Diseases. *Eur Heart J* [Internet]. 2013 Sep 1 [cited 2019 Mar 30];34(33):2636–48. Available from: <https://academic.oup.com/eurheartj/article-lookup/doi/10.1093/eurheartj/eh210>
2. Etiology and pathogenesis of myocarditis - UpToDate [Internet]. [cited 2019 Mar 30]. Available from: <https://www.uptodate.com/contents/etiology-and-pathogenesis-of-myocarditis>
3. Kittleson MM, Minhas KM, Irizarry RA, Ye SQ, Edness G, Breton E, et al. Gene expression in giant cell myocarditis: Altered expression of immune response genes. *Int J Cardiol* [Internet]. 2005 Jul 10 [cited 2019 Mar 30];102(2):333–40. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/15982506>
4. Cooper LT, Berry GJ, Shabetai R. Idiopathic Giant-Cell Myocarditis — Natural History and Treatment. *N Engl J Med* [Internet]. 1997 Jun 26 [cited 2019 Mar 30];336(26):1860–6. Available from: <http://www.nejm.org/doi/abs/10.1056/NEJM199706263362603>
5. Xu J, Brooks EG. Giant Cell Myocarditis: A Brief Review. *Arch Pathol Lab Med* [Internet]. 2016 Dec [cited 2019 Mar 30];140(12):1429–34. Available from: <http://www.archivesofpathology.org/doi/10.5858/arpa.2016-0068-RS>
6. Sagar S, Liu PP, Cooper LT. Myocarditis. *Lancet* [Internet]. 2012 Feb [cited 2019 Mar 30];379(9817):738–47. Available from: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S014067361160648X>
7. Leone O, Veinot JP, Angelini A, Baandrup UT, Basso C, Berry G, et al. 2011 Consensus statement on endomyocardial biopsy from the Association for European Cardiovascular Pathology and the Society for Cardiovascular Pathology. *Cardiovasc Pathol* [Internet]. 2012 Jul [cited 2019 Mar 30];21(4):245–74. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/22137237>
8. Kindermann I, Barth C, Mahfoud F, Ukena C, Lenski M, Yilmaz A, et al. Update on Myocarditis. *J Am Coll Cardiol* [Internet]. 2012 Feb 28 [cited 2019 Mar 30];59(9):779–92. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/22361396>
9. Mason JW, O'Connell JB, Herskowitz A, Rose NR, McManus BM, Billingham ME, et al. A Clinical Trial of Immunosuppressive Therapy for Myocarditis. *N Engl J Med* [Internet]. 1995 Aug 3 [cited 2019 Mar 30];333(5):269–75. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/7596370>



# 83

## Aproximación diagnóstica y terapéutica en mujer joven con trombosis venosa y plaquetopenia

---

### AUTOR:

Isabel Ródenas Quiñonero

Hematología y Hemoterapia. Hospital Universitario Morales Meseguer.

### RESTO DE AUTORES:

Cristina Antón Maldonado - Jaime de Miguel Jiménez - Lucía García Tomás

Miguel Ángel Moya Hernández - Alejandro Pérez Fernández

### RESUMEN

Mujer de 16 años con antecedentes de trombocitopenia autoinmune, que consulta por edema y dolor en miembro inferior izquierdo. A la exploración presenta miembro inferior izquierdo aumentado de tamaño, doloroso y cianótico. En la analítica destaca plaquetopenia de 19000/uL y elevación del dímero-D. Se solicita ecografía-Doppler venosa de miembros inferiores en la que no se observan signos de trombosis venosa. Ante la persistencia de la clínica, sin encontrar clara etiología justificante, se solicita nueva ecografía-Doppler venosa en la que no se evidencian signos de trombosis venosa profunda, pero en la que informan de posibilidad de infiltración hemorrágica difusa. Se solicita angiografía por tomografía computarizada (angio-TAC) de aorta abdominal, obteniéndose hallazgos compatibles con estasis venosa crónica, secundaria a la compresión de la vena iliaca común izquierda entre la arteria iliaca común derecha y el cuerpo vertebral de L5 (síndrome de May-Thurner).

**Palabras clave:** angiografía por tomografía computarizada, trombosis venosa, trombocitopenia, vena ilíaca común izquierda.

## CASO CLÍNICO

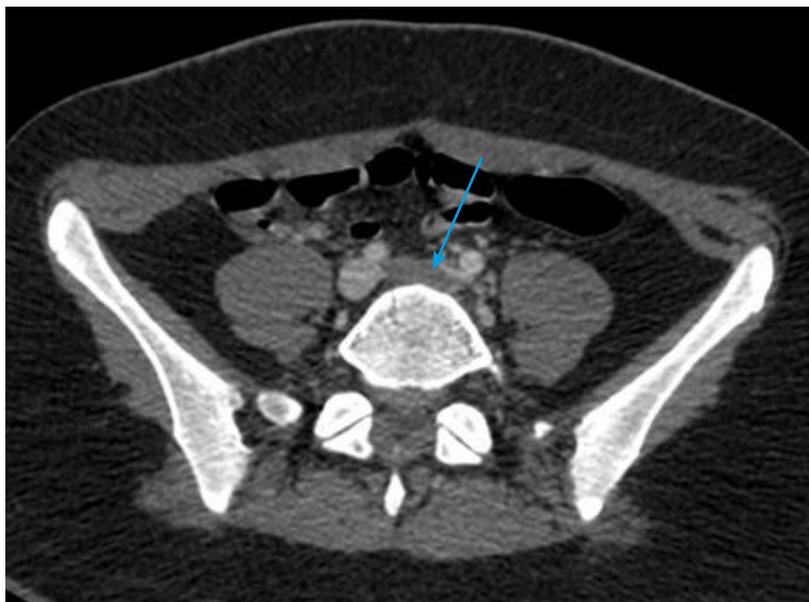
Mujer de 16 años que consulta en urgencias por edema en miembro inferior izquierdo. Entre sus antecedentes cabe destacar un cariotipo 48XXXX (tretasomía X) con retraso psicomotor asociado, asma bronquial y trombocitopenia autoinmune en tratamiento con inmunoglobulinas por vía intravenosa. Ha presentado varios ingresos por neumonía adquirida en la comunidad. Sin antecedentes familiares de interés. Toma eltrombopag

75 miligramos y Formeterol/Beclometasona 100/6 microgramos inhalado como tratamiento crónico. Mantiene una situación basal activa e independiente para las actividades básicas de la vida diaria y tiene un retraso mental leve.

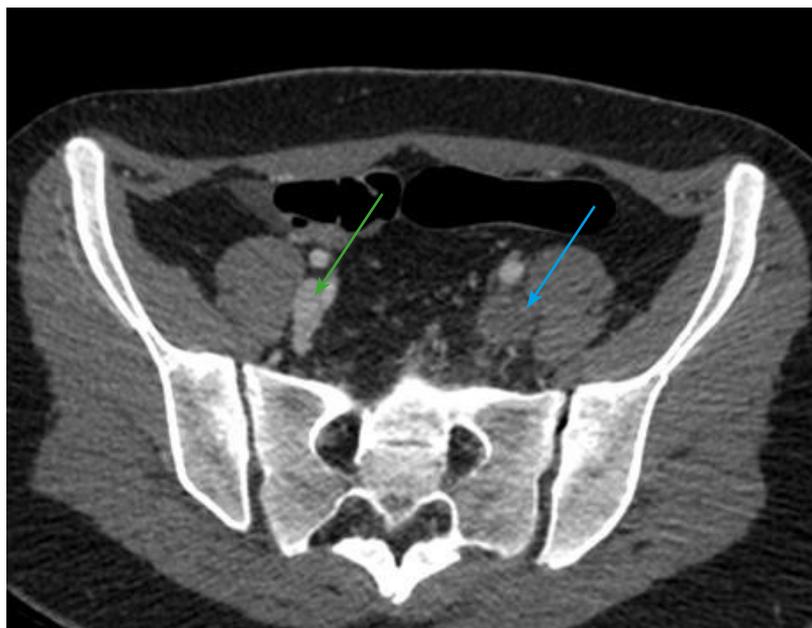
La paciente acude a urgencias, acompaña por su madre, por edema y dolor intenso en miembro inferior izquierdo de 6-8 horas de evolución, que interfiere con la deambulación y que al inicio del cuadro coincide con cianosis y aumento de la temperatura local del miembro inferior izquierdo. La paciente no refiere dolor torácico ni disnea. Se mantiene afebril desde el inicio de la sintomatología. No refiere sangrado cutáneo-mucoso ni otra sintomatología adicional en la anamnesis por aparatos y sistemas. No refiere antecedentes previos similares al episodio actual. A su llegada a urgencias, la paciente se encuentra hipotensa (tensión arterial 82/48 mmHg) con el resto de constantes vitales conservadas. A la exploración destaca miembro inferior izquierdo aumentado significativamente de tamaño, con superficie impactada y tensa, doloroso a la palpación, especialmente con los movimientos, de coloración cianótica y con vasculatura distal conservada. Resto de exploración sin hallazgos significativos.

Se realiza analítica de sangre en urgencias en la que destaca plaquetopenia con cifra de plaquetas de 19000/uL y un dímero-D de 7146 ng/mL, siendo tanto el resto del hemograma, como la bioquímica y coagulación normales. Ante los hallazgos obtenidos se decide realizar ecografía-Doppler venosa de miembros inferiores en la que no se observan signos de trombosis venosa. Durante su estancia en urgencias, recupera cifras de tensión arterial y se mantiene estable hemodinámicamente. Ante la persistencia de la clínica, sin clara etiología justificante, se solicita nueva ecografía-Doppler venosa de miembros inferiores y de partes blandas en la que no se evidencian signos de trombosis venosa profunda, hematomas organizados ni colecciones, pero en la que se observa un aumento difuso del espesor del tejido celular subcutáneo y estructuras musculares, que en el contexto clínico podrían corresponderse con infiltración hemorrágica difusa.

En este momento, de forma conjunta con el servicio de Radiodiagnóstico, se solicita una angiografía por tomografía computarizada (angio-TAC) de aorta abdominal y miembros inferiores (figuras 1, 2 y 3), apreciándose en la fase venosa del estudio



**Figura 1.** Angio-TAC de aorta abdominal. Flecha azul: Trombosis en la vena iliaca común izquierda.

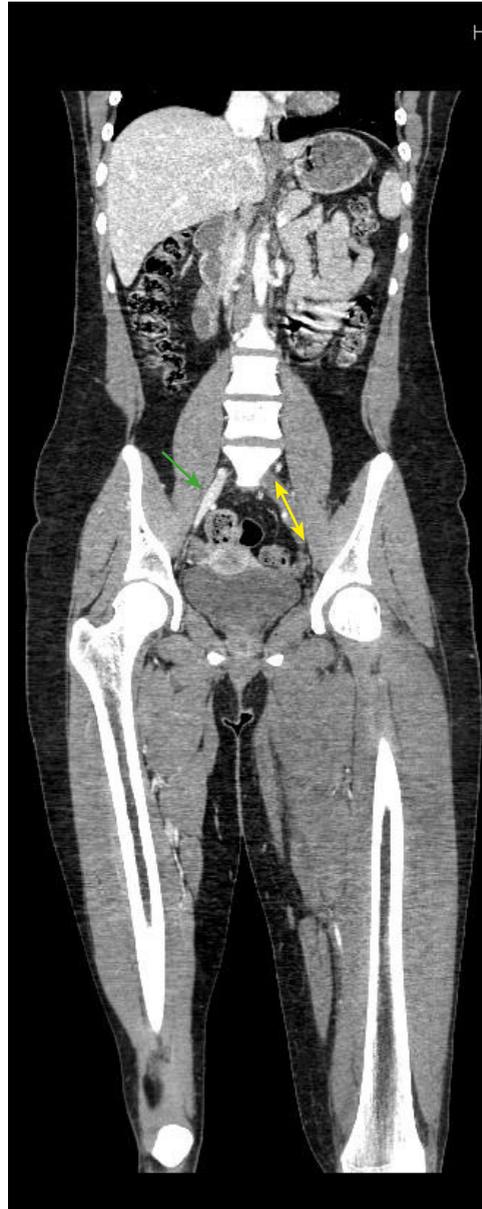


**Figura 2.** Angio-TAC de aorta abdominal. Flecha azul: Trombosis en la vena iliaca común izquierda, con aumento de calibre de ésta respecto a la contralateral (flecha verde).

una ausencia de opacificación de la vena iliaca común izquierda, que sugiere una trombosis de aproximadamente 7 cm de longitud, con estasis del sistema venoso profundo del miembro inferior izquierdo (valorado por ecografía). Además, se observa un aumento del perímetro del miembro inferior izquierdo a expensas de un aumento de tamaño difuso de los diferentes músculos de la pierna, que conservan su estructura y densidad normales, sin signos de celulitis ni realces de fascias. Estos hallazgos radiológicos pueden estar en relación con una estasis venosa crónica del miembro inferior izquierdo, secundaria a la compresión de la vena iliaca común izquierda entre la arteria iliaca común derecha y el cuerpo vertebral de L5 (síndrome de May-Thurner).

Ante los resultados obtenidos, se decide ingreso con juicio diagnóstico de trombosis de la vena iliaca común izquierda con posible síndrome de May-Thurner, para valorar la realización de trombectomía y la colocación de prótesis vascular.

Durante el ingreso, se inició tratamiento esteroideo (prednisona 1 mg/kg) y se transfundieron plaquetas. Se mantuvo inicialmente tratamiento con el trombolítico. Se efectuó valoración por cirugía vascular y se desestimó intervención por su parte. Se administraron inmunoglobulinas a dosis de 0.4 mg/kg/día los cuatro primeros días del ingreso, sin complicaciones. Al ingreso se inició pauta con heparina de bajo peso molecular a dosis



**Figura 3.** Izquierda: angio-TAC de aorta abdominal, corte coronal. Doble flecha amarilla: Trombosis en la vena iliaca común izquierda. Flecha verde: Vena iliaca común derecha normal.

profiláctica, y ante el aumento de la cifra de plaquetas a las 24 horas, se pautó a dosis anticoagulante. Ante la normalización de la cifra de plaquetas al 5º día de ingreso, se suspendió tratamiento con eltrombopag y se inició descenso de esteroides.

En revisión en consulta al mes del ingreso, se inicia tratamiento con Rituximab (4 dosis) con el fin de intentar incrementar cifras de plaquetas a largo plazo, sin incrementar el riesgo trombótico, precisando dos semanas después de la administración de inmunoglobulinas intravenosas por trombopenia y epistaxis. Actualmente, ante la normalización de cifras de plaquetas (225000/ul), se encuentra en lista de espera para colocación de stent.

## DISCUSIÓN

El síndrome de compresión venosa ilíaca izquierda o síndrome de May-Thurner (SMT) es una condición anatómica que consiste en la compresión de la vena ilíaca común izquierda entre la arteria ilíaca común derecha y la pelvis (1,2). La obstrucción venosa parcial puede ser asintomática, pero puede progresar manifestándose como trombosis venosa profunda (TVP)(1,3). Su prevalencia es desconocida y es probable que se subestime, en gran parte porque la mayoría de los individuos con esta anomalía anatómica permanecen asintomáticos (1). Entre los pacientes sintomáticos, se ha estimado una prevalencia del 2-5 % (1). Es importante tener en cuenta esta condición, especialmente en mujeres jóvenes con inflamación aguda y edema unilateral de las extremidades inferiores en ausencia de historia conocida de trombosis (1,2). Un aumento de tamaño en miembro inferior izquierdo, con o sin TVP, en una mujer entre la 2ª y 3ª década de la vida, sin otra causa justificable, es muy sugerente de SMT (4).

No existen criterios diagnósticos estándar para el diagnóstico de SMT por imagen (5). La venografía es la prueba diagnóstica de elección (4). No obstante, actualmente la tomografía computarizada con contraste de aorta abdominal distal (angio-TAC de aorta abdominal) y la ecografía intravascular también se puede utilizar para el diagnóstico (1,4). Se deben descartar otras causas de compresión de la vena ilíaca antes del diagnóstico de SMT, como puede ser la presencia de una masa pélvica, traumatismos o cirugías previas (4).

El SMT se trata solo cuando es sintomático (4). En el caso de SMT sintomático en ausencia de TVP, el tratamiento consiste en angioplastia con colocación de stent del segmento afectado (1). Si se produce una TVP, está indicada la trombolisis con posterior venoplastia con balón y colocación de stents (1,6). No obstante, la evidencia de que la intervención endovascular reduzca el riesgo de trombosis recurrente es baja y se desconoce el tipo y la duración óptimos de la terapia antitrombótica en pacien-

te con SMT después de la colocación de un stent (2). Si no se dispone de recursos suficientes, la anticoagulación con seguimiento por parte de cirugía vascular es una alternativa razonable, aunque el riesgo de síndrome protrombótico es elevado (1). El tratamiento quirúrgico (angioplastia venosa abierta, bypass venoso) se asocia con peores resultados en comparación con la angioplastia percutánea y rara vez se necesita para controlar el SMT (1).

En conclusión, el síndrome de May-Thurner (SMT) es una condición anatómica que consiste en la compresión extrínseca de la vena iliaca común izquierda, presente de forma más frecuente en mujeres jóvenes, y puede manifestarse como una trombosis venosa profunda que requiere de tratamiento endovascular para su resolución.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Mousa A. May-Thurner syndrome. In: Eidt JF, Mills JL, ed. *UpToDate*. Waltham, Massachusetts.: UpToDate, 2019. [www.uptodate.com/contents/may-thurner-syndrome](http://www.uptodate.com/contents/may-thurner-syndrome). Consultado el 27 marzo de 2019.
2. Padrnos LJ, García D. May-Thurner syndrome and thrombosis: A systematic review of antithrombotic use after endovascular stent placement. *Res Pract Thromb Haemost*. 2019 Jan; 3(1): 70–78.
3. Liyanage AM, Shafiq T, Wadekar VR, Sultan N, Abdulla F. An Unusual Presentation of Deep Vein Thrombosis. *Eur J Case Rep Intern Med*. 2018; 5(8).
4. Desai J, Desai Z, Shah J, Hai O, Mignatti A, Zeltser R, et al. Deep Vein Thrombosis of the Left Leg: A Case of May-Thurner Syndrome. *Eur J Case Rep Intern Med*. 2018 Apr 24;5(4).
5. Brinegar KN, Sheth RA, Khademhosseini A, Bautista J, Oklu R. Iliac vein compression syndrome: clinical, imaging and pathologic findings. *World J Radiol*. 2015;7(11):375–81.
7. Raffini L, Raybagkar D, Cahill AM, Kaye R, Blumenstein M, Manno C. May-Thurner syndrome (iliac vein compression) and thrombosis in adolescents. *Pediatr Blood Cancer*. 2006;47:834–838.

# 84

## Tumor adrenal: causa infrecuente de hirsutismo

---

### AUTOR:

**Pablo Rodríguez García**

Cirugía General y Aparato Digestivo. Hospital General Universitario Santa Lucía.

### RESTO DE AUTORES:

**María D. Balsalobre Salmerón - María Aranzazu García López  
Álvaro Martínez Manzano - Laura Abellán Garay - José Luis Vázquez Rojas**

### RESUMEN

El hirsutismo es el crecimiento excesivo de vello terminal en la mujer. El diagnóstico inicial se realizará a partir de las manifestaciones clínicas y su estudio suele comenzar con un perfil hormonal.

El principal problema en el manejo de una paciente con hiperandrogenismo es la localización del exceso de andrógenos, ya que la presentación clínica es similar y no permite distinguir la fuente del exceso de andrógenos. Los casos de virilización en la postmenopausia son extraordinariamente raros y suelen deberse a causas tumorales. Presentamos el caso de una paciente de 71 años de edad con hirsutismo, en la que se detectó una lesión suprarrenal.

**Palabras clave:** hirsutismo, testosterona, glándulas suprarrenales, adenoma corticosuprarrenal.

## CASO CLINICO

Presentamos el caso de una mujer de 64 años, con antecedentes personales de alergia a contraste yodado, HTA e intervenida en 2007 por quiste de ovario realizando anexectomía izquierda. Como antecedentes ginecológicos presentó la menopausia a los 50 años y una fórmula obstétrica G6/P6.

La paciente acudió a Consulta de Endocrinología por aumento de hirsutismo facial y caída del pelo de un año de evolución, sin asociar otra sintomatología.

A la exploración física presentaba ligera hipertensión (TA 150/90), obesidad tipo II (IMC 39,45) e hirsutismo de predominio facial junto con una marcada alopecia frontal. La exploración abdominal era normal.

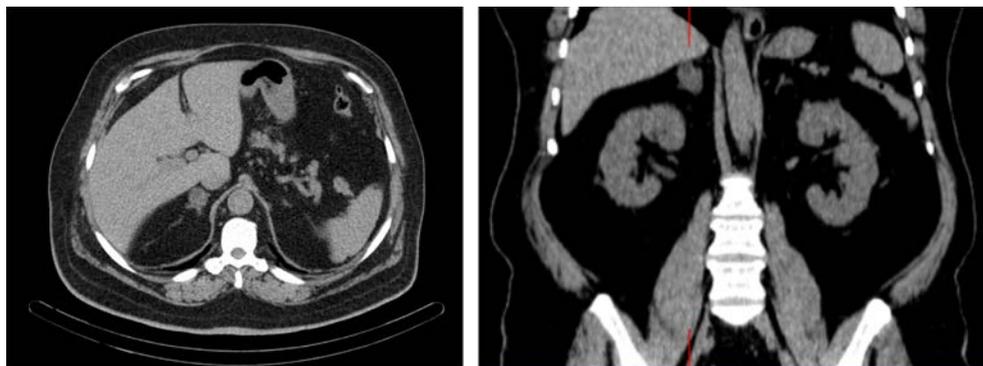
Primero se realizó un estudio hormonal en sangre y orina en el que destacaba una testosterona de 286,4 ng/dL (niveles normales 14-76 ng/dL), con una elevación 4 veces por encima de su valor normal, con niveles de androstenediona y DHEA normales. El resto de niveles hormonales eran normales, así como los marcadores tumorales.

Con este perfil clínico y hormonal, la paciente fue remitida para valoración por Ginecología para descartar patología ovárica como origen del hiperandrogenismo. La exploración ginecológica fue normal así como también la ecografía transvaginal, en la que no se observaron hallazgos patológicos.

La ecografía Doppler transvaginal es actualmente una técnica sensible para la valoración ovárica pero, los tumores virilizantes del ovario en el adulto suelen ser de pequeño tamaño y habitualmente no se detectan mediante esta técnica, ya que precisa de un tamaño tumoral de mayor de 1 cm para su correcta detección (1-2). Por ello, se solicitó una RMN para valoración suprarrenal y ovárica, pero no se pudo hacer por claustrofobia de la paciente. Finalmente, se realizó TC abdominal sin contraste, debido a la limitación por la alergia a contraste yodado de la paciente, hallando un nódulo de 23mm en glándula suprarrenal derecha, con criterios radiológicos compatibles con adenoma suprarrenal (Figura 1).

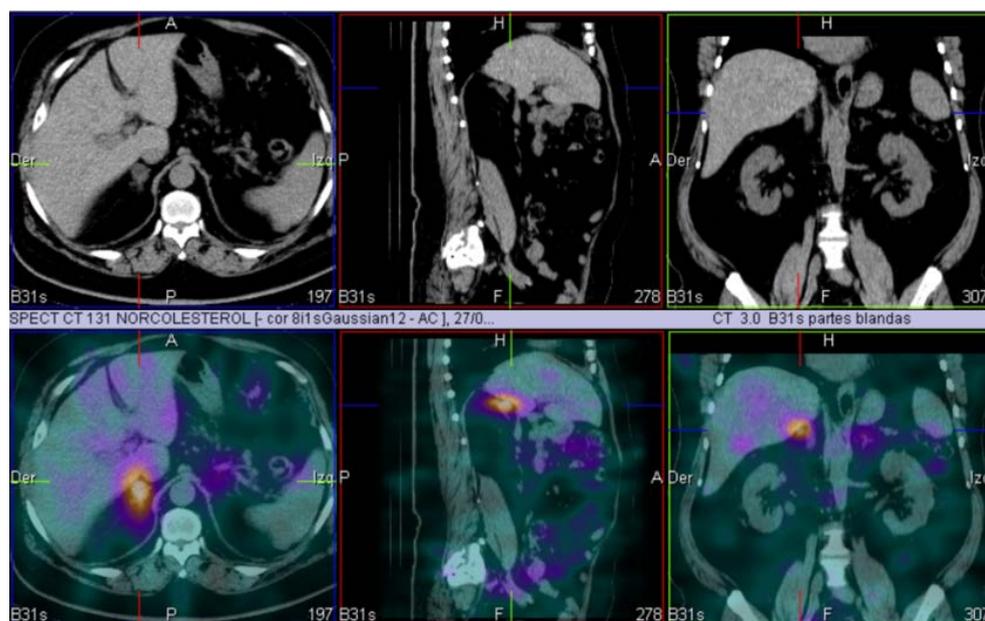
Para valorar la funcionalidad del nódulo suprarrenal, se completó el estudio con gammagrafía suprarrenal, realizada con selenio norcolesterol, concluyendo que se trataba de un adenoma hiperfuncionante suprarrenal derecho, con glándula suprarrenal izquierda y ovario derecho normales (Figura 2).

Con estos hallazgos, se decidió tratamiento quirúrgico de la lesión suprarrenal. La paciente fue intervenida realizando suprarrenalectomía derecha laparoscópica, que cursó sin incidencias. La pieza fue enviada para estudio por anatomía patológica que confirmó que se trataba de un adenoma suprarrenal virilizante, sin observar criterios de malignidad (Figura 3).



**Figura 1.** TC abdominal sin contraste hallando un nódulo suprarrenal derecho de 23mm, con criterios radiológicos compatibles con adenoma suprarrenal.

La evolución postoperatoria de la paciente fue satisfactoria, con regresión parcial de los signos de virilización y con marcada disminución de niveles de testosterona en los controles hormonales posteriores hasta su práctica normalidad.



**Figura 2.** Estudio gammagráfico sugerente de adenoma hiperfuncionante suprarrenal derecho.



**Figura 3.** Pieza quirúrgica de suprarrenalectomía derecha, mostrando una lesión de 2,5 cm.

## DISCUSIÓN

El hirsutismo es el crecimiento excesivo de vello terminal en la mujer siguiendo un patrón masculino de distribución masculino: labio superior, patillas, barbilla, areolas, tórax, en área inmediatamente superior o inferior al ombligo, ingles, muslos, espalda... Frecuentemente se asocia a otros signos de virilización como acné, alopecia, cambios en el tono de voz, seborrea, clitoromegalia e irregularidades menstruales.

Tras la menopausia, con el desbalance hormonal de la secreción de estrógenos y andrógenos, pueden empeorar algunos cuadros que ya estaban presentes antes. Sin embargo, lo más habitual es que estos síntomas presentes en mujeres hiperandrogénicas mejoren tras la menopausia, por lo que es necesario el estudio de pacientes postmenopáusicas con aparición de hirsutismo, especialmente si se acompañan de otros signos de virilización.

El principal problema en el manejo de una paciente con hiperandrogenismo es la localización del exceso de andrógenos, ya que la presentación clínica es similar y no permite distinguir la fuente su exceso.

Una de nuestras metas es diferenciar si el hirsutismo se debe a un hiperandrogenismo de origen tumoral (ovárico o suprarrenal secretor de andrógenos) o no tumoral (síndrome de ovario poliquístico, síndrome de Cushing, hiperplasia suprarrenal con-

## Tumor adrenal: causa infrecuente de hirsutismo

Diagnóstico	Testosterona	17-OHP	LH/FSH	Prolactina	DHEA-S	Cortisol	Pruebas complementarias
Hiperplasia adrenal congénita	Normal o aumentada	Aumentada	Normal/normal	Normal	Normal o aumentada	Normal o aumentada	Es necesaria la estimulación con ACTH para hacer el diagnóstico
Síndrome del ovario poliquístico	Normal o aumentada	Aumentada	LH normal o aumentada/ FSH normal o disminuido	Normal o aumentada	Normal o aumentada	Normal	Diagnóstico clínico, descartadas otras patologías
Tumor de ovario	Aumentada	Normal	Normal/normal	Normal	Normal	Normal	Ecografía o TC
Tumor adrenal	Aumentada	Normal	Normal/normal	Normal	Aumentada	Normal o aumentada	Ecografía o TC
Fármacos	Normal	Normal	Normal/normal	Normal	Normal	Normal	Se recomienda suprimir el fármaco
Idiopático	Normal	Normal	Normal/normal	Normal	Normal	Normal	
Familiar	Normal	Normal	Normal/normal	Normal	Normal	Normal	

**Figura 4.** Diagnóstico diferencial del hiperandrogenismo según los parámetros hormonales.

génita y de origen medicamentoso). Cuando su origen es suprarrenal, la gran mayoría se trata de carcinomas, siendo los adenomas productores de testosterona muy infrecuentes (1, 3, 4). La aparición de hirsutismo con signos de virilización tras la menopausia, junto con cifras elevadas de testosterona es poco frecuente y obliga a descartar tumores productores de andrógenos (5-6).

El diagnóstico inicial se realizará a partir de las manifestaciones clínicas de la paciente y el estudio hormonal debe ser el primer paso en el diagnóstico etiológico. Concentraciones de testosterona libre que duplican el límite superior de la normalidad orientan hacia un proceso tumoral, aunque también pueden aparecer estas cifras en la hipertecosis ovárica (2, 5).

El diagnóstico diferencial inicialmente, se realiza mediante la determinación de las concentraciones de dehidroepiandrosterona sulfato (DHEAS), androstenediona y testosterona. Los principales andrógenos secretados por la corteza suprarrenal son la DHEA, DHEAS y androstenediona. La DHEAS se produce únicamente en la glándula suprarrenal, por lo que su aumento en suero generalmente nos indica este origen, siendo más típico de los carcinomas suprarrenales (Figura 4). La elevación aislada de testosterona nos orientará hacia un origen ovárico. Sin embargo, aunque muy raros, se han descrito tumores adrenales productores de testosterona de forma aislada, con cifras normales de DHEAS (5, 7).

Tanto los tumores benignos y malignos de la corteza suprarrenal pueden ser funcionales o no funcionales, y la gran mayoría suelen ser adenomas benignos y no funcionales.

**Tabla 1**  
Principales características radiológicas de adenomas y carcinomas suprarrenales

ADENOMA	CARCINOMA
< 4 cm	> 6 cm
Liso y bien definido	Irregular, invasión órganos vecinos
Homogéneo	Heterogéneo
Crecimiento lento o nulo	Crecimiento rápido
No suelen presentar signos de malignidad	Calcificaciones (30 %), necrosis central y hemorragia
TC sin contraste: coeficiente de atenuación < 10 UH	Puede presentar adenopatías y metástasis a distancia.
TC con contraste: realce homogéneo y lavado precoz.	TC con contraste: realce heterogéneo con mayor captación en la periferia.
RMN (T2) isointenso	RMN (T2) hiperintenso

Los tumores funcionales pueden producir hormonas esteroideas, como cortisol, aldosterona o, menos frecuentemente, andrógenos o estrógenos. La mayoría corresponden a carcinomas suprarrenales y en raras ocasiones a adenomas (1, 3, 4). Los tumores suprarrenales productores únicamente de testosterona, sin aumento de otras hormonas androgénicas como DHEA, DHEAS o androstenediona, son extremadamente raros (3, 5).

Clínicamente se manifiestan con signos típicos de virilización como: hirsutismo, alopecia, cambios en el tono de voz, seborrea, clitoromegalia y trastornos menstruales. Además del estudio hormonal, disponemos de diferentes pruebas de imagen que nos orientan sobre la naturaleza de la lesión. Tanto el TC y la RMN tienen una sensibilidad parecida para detectar tumores suprarrenales y ambas permiten valorar el tamaño de la lesión y nos aportan información que puede sugerir malignidad. La RNM proporciona imágenes más detalladas de los grandes vasos periadrenales, particularmente útil en los estudios de extensión local de los carcinomas suprarrenales. Los adenomas suelen ser ricos en lípidos y éstos reducen su coeficiente de atenuación en la TC. Un valor umbral de 10 UH es generalmente aceptado como valor de corte, con una sensibilidad del 71 % y una especificidad del 98 %, para el diagnóstico de adenoma suprarrenal rico en lípidos (8). Las principales características radiológicas de los adenomas y carcinomas suprarrenales son mencionadas en la Tabla 1. Normalmente

**Tabla 2**

Hallazgos histológicos valorados en el sistema de Weiss LM. para tumores corticosuprarrenales

**Criterios de Weiss de malignidad**

1. Grado nuclear alto (grado III y IV según los criterios de Fühman).
2. Índice de mitosis > 5 por 50 campos de gran aumento.
3. Mitosis atípicas.
4. Células tumorales con citoplasma eosinófilo (> 75 % células tumorales).
5. Patrón arquitectural difuso (> 33 % del tumor) con extensa fibrosis.
6. Focos de necrosis confluentes.
7. Invasión venosa.
8. Invasión sinusoidal.
9. Invasión capsular.

las lesiones menores de 6 cm y sobre todo de 4 cm, homogéneas y bien definidas, que no muestran crecimiento al repetir la exploración, son habitualmente benignas.

También disponemos de la gammagrafía suprarrenal mediante la administración de yodonorcolesterol que, además de la localización anatómica de la lesión, permite valorar su funcionalidad, ayudar a orientar el origen benigno o maligno y descartar tumores ectópicos (5).

A pesar de que las pruebas de imagen nos orientan hacia la benignidad o malignidad de la lesión, el diagnóstico definitivo ha de ser histopatológico, realizado según el sistema de Weiss para tumores corticosuprarrenales, que valora 9 criterios histológicos, de forma que los tumores benignos presentan menos de tres (Tabla 2). Ninguno de estos datos histológicos es patognomónico por sí solo, pero más de tres sugieren malignidad (9).

La PAAF, tiene una dudosa utilidad en el diagnóstico de tumores suprarrenales, ya que no puede distinguir entre una masa suprarrenal benigna y un carcinoma suprarrenal, pero sí que puede distinguir entre un tumor suprarrenal y una metástasis adrenal, por lo que la única indicación claramente establecida para realizarla es cuando hay sospecha de metástasis suprarrenal de un tumor primario extraadrenal (8). En cualquier caso, si se realiza, se debe estar seguro de haber descartado el diagnóstico de feocromocitoma ya que puede desencadenar una crisis catecolaminérgica.

El tratamiento tanto de los adenomas suprarrenales funcionantes como de los carcinomas suprarrenales resecables, es la cirugía (5). La elección de la vía de abordaje

va a depender de cuatro factores: la patología que presente el paciente, el tamaño de la tumoración, las características específicas del paciente, y las capacidades y la experiencia del equipo quirúrgico.

En el caso de los adenomas, la vía de abordaje de elección es laparoscópica, estableciendo diversos autores el límite en los 5-6 cm, aunque actualmente cualquier centro con experiencia puede realizar resecciones por esta vía de hasta 10 cm o más (10). En los carcinomas suprarrenales con invasión extra-adrenal o de gran tamaño y tumores benignos de mayor tamaño, optaremos por el abordaje abierto. En cualquier caso, la vía de abordaje debe proporcionar un adecuado control vascular y facilitar la resección completa del tumor, ya que constituye el principal factor pronóstico para la supervivencia en el caso de los carcinomas.

En cuanto al pronóstico, los carcinomas suprarrenales, a diferencia de los adenomas, presentan un pronóstico malo, con una supervivencia media de 18 meses (20-35 % de supervivencia a los 5 años). La supervivencia se relaciona con la extensión de la enfermedad (4).

## BIBLIOGRAFÍA

1. Herrera JD, Davidson JA, Mestman JH. Hyperandrogenism due to a testosterone-secreting Sertoli-Leydig cell tumor associated with a dehydroepiandrosterone sulfate-secreting adrenal adenoma in a postmenopausal woman: case presentation and review of literature. *Endocr Pr.* 2009;15(2): 149–52.
2. García E, García-hierro V, Maza LDELA, Álvarez P, Santos E, Pi J, et al. Notas clínicas Hiperandrogenismo en una mujer posmenopáusica. *Endocrinol Nutr.* 2008;55(8): 376-8.
3. Rodríguez-Gutiérrez R, Teniente-Sanchez AE, Montes-Villarreal J, Bautista-Medina MA, Zapata-Rivera MA. Pure Androgen-Secreting Adrenal Adenoma Associated with Resistant Hypertension. *Case Rep Endocrinol.* 2013;2013: 1–4.
4. Larrad Jiménez. Carcinoma de la glándula suprarrenal. *Cir Esp* 2000;67(6): 525-627.
5. Zhou W Bin, Chen N, Li CJ. A rare case of pure testosterone-secreting adrenal adenoma in a postmenopausal elderly woman. *BMC Endocr Disord.* 2019;19(1): 1–5.
6. Patricio Salman M, Mauricio Cuello F, Kolbach M, Gejman R, Eugenio Arteaga U. Hiperandrogenismo avanzado en una mujer postmenopáusica. Caso clínico. *Rev Med Chil.* 2011;139(8): 1066–70.
7. Lavoie M, Constantinides V, Robin N, Kyriacou A. Florid hyperandrogenism due to a benign adrenocortical adenoma. *BMJ Case Rep.* 2018; 1–4.

8. Oliveira Caiafa R, Salvador Izquierdo R, Buñesch Villalba L, Sebastià Cerqueda MC, Nicolau Molina C. Manejo y diagnóstico del incidentaloma suprarrenal. *Radiologia*. 2011;53(6): 516–30.
9. Fassnacht M, Kenn W, Allolio B. Adrenal tumors: how to establish malignancy? *J Endocrinol Invest* 2004; 27: 387-99.
10. Lal G, Duh QY. Laparoscopic adrenalectomy: indications and technique. *Surg Oncol* 2003; 12: 105-23.



# 85

## ¿Un tratamiento alternativo de las úlceras?

---

### AUTOR:

**Paloma Escribano Viñas**

Medicina Interna. Hospital Universitario Santa Lucía (Cartagena).

### RESTO DE AUTORES:

**Rocío Rojano Torres - Ana García Pérez - Tomás Bruno Pérez  
Valerio Campos Rodríguez - Elena Ruiz Belmonte**

### RESUMEN

Varón de 48 años con antecedente personal de osteomielitis crónica sobre tibia derecha secundaria a fractura de tibia hace más de 30 años precisando curetaje hace 20 años. Presenta una úlcera sobre cara anterior de la tibia derecha de 3 meses de evolución de 15x5 cm que se acompaña de fiebre en los últimos días y dolor. Se realiza cultivo de una muestra obtenida mediante biopsia ósea creciendo *Pseudomonas aeruginosa*, por lo que, tras consultar con Traumatología, se decide tratamiento conservador. Se trata inicialmente con dos antibióticos antipseudomónicos que se mantienen durante 4 semanas y posteriormente con ciprofloxacino durante 4 semanas más. Además se continúan curas de la úlcera siendo estas muy dolorosas por lo que se inician curas con Sevoflurano que se mantienen durante 3 meses. Durante el seguimiento se constata gran mejoría de la úlcera y mejor tolerancia a las curas con Sevoflurano que con curas convencionales.

**Palabras clave:** úlcera vascular, sevoflurano, osteomielitis crónica.

## CASO CLÍNICO

Varón de 48 años natural de Marruecos con estancia en España desde el último año, sin alergias medicamentosas conocidas ni factores de riesgo cardiovascular con único antecedente personal de osteomielitis crónica sobre tibia derecha secundaria a fractura de tibia derecha tras accidente de tráfico hace aproximadamente 30 años precisando curetaje en su país de origen hace 20 años y desde entonces sin nuevas complicaciones y sin precisar tratamiento específico. Acude a Urgencias por evolución tórpida de úlcera a nivel pretibial derecho de 3 meses de evolución que se acompaña en los últimos días de intenso dolor, fiebre de 38 °C y exudado purulento y maloliente. A su llegada se encuentra afebril y normotenso, eupneico en reposo con auscultación cardiopulmonar rigurosamente normal destacando a la exploración déficit cutáneo de 13 cm de longitud y 5 cm de ancho a nivel de cara anteromedial y distal de pierna derecha, con exposición ósea y supuración activa presentando la piel perilesional cambios tróficos (Figura 1).

Inicialmente se pauta tratamiento con amoxicilina clavulánico a dosis de 1 gramos endovenosos cada 8 horas. Se realiza radiografía de tibia que muestra y resonancia magnética de la tibia que observa datos de osteomielitis crónica de tibia derecha sub-



**Figura 1.** A: Lesión a su llegada a Urgencias. B: Lesión tras limpieza en planta de hospitalización.



**Figura 2.** Radiografía y resonancia magnética al ingreso.

yacente a úlcera cutánea con cambios morfológicos crónicos secundarios a fractura consolidada y posibles infecciones previas.

Se toman muestras de exudado de herida y biopsia ósea por parte de Traumatología con crecimiento en ambas muestras de *Pseudomonas aeruginosa* sensible.

Tabla 1: Cultivo de exudado de herida y biopsia de hueso.

Se inicia tratamiento combinado con dos antibióticos antipseudomónicos, ciprofloxacino 400 mg endovenoso cada 12 horas y ceftazidima 2 gramos endovenosos cada 8 horas y se realiza interconsulta a Traumatología decidiéndose manejo conservador con curas y antibióticoterapia. Respecto al tratamiento antibiótico se mantienen ambos fármacos durante 1 semana y posteriormente con ciprofloxacino a dosis de 500 mg orales cada 12 horas hasta completar 8 semanas de tratamiento. Respecto a las curas debido a lo dolorosas que resultaban se propone por parte de Traumatología el uso compasivo de Sevoflurano para realización de las mismas. Inicialmente a diario una vez al día y posteriormente cada 48 horas una vez al día. Dichas curas con sevoflurano consisten en inicialmente lavar suavemente el lecho de la úlcera con suero fisiológico al 0,9 %, proteger la piel perilesional con vaselina y gasas estériles y posteriormente aplicación directa de sevoflurano sobre la úlcera (aproximadamente 1 ml por cada  $\text{cm}^3$  de la úlcera), cubrir con gasas humedecidas y tras esperar 10 minutos se realiza cura habitual de la úlcera.

**Tabla 1**  
Cultivo de exudado de herida y biopsia de hueso

Pseudomonas aeruginosa		
Antibiótico	Estado	CMI
Piperacilina Tazobactam	Sensible	$\leq 8$
Ceftazidima	Sensible	2
Imipenem	Sensible	$\leq 1$
Meropenem	Sensible	$\leq 1$
Ciprofloxacino	Sensible	$\leq 0,5$
Gentamicina	Sensible	$\leq 2$
Amikacina	Sensible	$\leq 8$

Durante el seguimiento el paciente presenta muy buena tolerancia a la realización de curas que inicialmente se realizan de manera hospitalaria y posteriormente en su centro de salud, sin presentar apenas dolor durante las mismas y con disminución del tamaño de la misma. Mantiene dichas curas durante 3 meses, inicialmente asociadas al tratamiento antibiótico y durante el último mes en monoterapia. Además se realiza



**Figura 3.** C: Úlcera tras 1 mes de tratamiento (2 antibióticos + curas con sevoflurano) D: Úlcera tras 2 meses de tratamiento (1 antibiótico + curas con sevoflurano) E: Úlcera tras 3 meses de tratamiento (curas con sevoflurano).

analítica durante el seguimiento que muestra normalización de reactantes de fase aguda (tanto de PCR como de Velocidad de sedimentación glomerular) sin presentar complicaciones asociadas a la antibióticoterapia ni nuevos picos de febriles.

### DIAGNÓSTICO CLÍNICO

Osteomielitis crónica por *Pseudomonas aeruginosa* con úlcera en zona pretibial sobreinfectada dolorosa.

### DISCUSIÓN

Las úlceras vasculares son una patología bastante común con un gran impacto tanto físico como psicológico. Se estima que en los países desarrollados del 1 al 3,6 % de la población desarrollará en algún momento de su vida esta patología (1).

Las principales características de las úlceras vasculares que es afectan a la epidermis, dermis e incluso al tejido subcutáneo, siendo la gran mayoría secundarias a insuficiencia venosa y menos frecuente a patología diabética, neuropática o arterial. Presentan bordes irregulares y tamaños variables (1). Además otra de las principales características de estas úlceras es su carácter crónico y alta tasa de recurrencia. Se estima que el tratamiento estándar basado en la limpieza de la úlcera, desbridamiento y aplicación de apósitos consigue tasas de curación entre el 65-85 % (2).

Su manejo en muchas ocasiones es muy complicado precisando la valoración y el trabajo en equipo de numerosos especialistas (Dermatología, Medicina interna-infecciosas, Cirugía plástica y estéticas, Cirugía general, Traumatología, Medicina de Familia...) y de un equipo de enfermería especializado.

Además de la cronicidad, lo que va a influir en gran medida en la calidad de la vida de los pacientes suponiendo un gran deterioro de la misma es el dolor asociado a las curas de estas úlceras. Este dolor es de gran intensidad interfiriendo en muchas ocasiones en las actividades básicas de los pacientes (1).

Clásicamente las opciones analgésicas para el control del dolor asociado en las curas han incluido la aplicación de anestésicos tópicos, analgésicos orales e incluso opiáceos que ayudan a la realización de las mismas (2).

Se han desarrollado diversos tipos de apósitos biológicos, sintéticos o biosistémicos, con plasma autólogo rico en plaquetas, factores de crecimiento y fototerapia para las curas de estas úlceras (2). En 2012 se publicó una revisión de 8 ensayos clínicos randomizados que incluía 813 pacientes que mostró que las curas con uso de

anestésicos locales (lidocaína y prilocaína) y apósitos impregnados de antiinflamatorio a dosis bajas mejoraban el dolor durante las curas, aunque dichas intervenciones no alcanzaron la potencia estadística (3).

Es por ello que las estrategias de tratamiento de esta patología se han enfocado siempre en encontrar fármacos o terapias que aceleren la cicatrización y controlen el dolor. Y fue dentro de este contexto cuando se comenzó a utilizar el sevoflurano durante las curas de las úlceras crónicas fuera de ficha técnica y debiendo ser aprobado por la comisión de Farmacia.

El sevoflurano es un anestésico halogenado derivado del éter que se utiliza de manera habitual vía inhalatoria. Su indicación médica se restringe a la inducción y mantenimiento de la anestesia general en procedimientos quirúrgicos de pacientes y adultos pediátricos, pero en los últimos años se ha comenzado a usar también de manera tópica como tratamiento alternativo del dolor durante las curas de úlceras (4).

Las propiedades que le han conferido dicho uso son su efecto vasodilatador, mediante efecto directo inhibitorio del músculo liso vascular (Se postula que inhibe la contracción muscular mediante una reducción de la concentración de calcio intracelular y una inhibición de la sensibilidad al calcio de los miofilamentos en las células del músculo liso vascular). Además su gran efecto analgésico directo dependiente de la concentración. Dicho efecto es reversible, intenso y duradero. También se ha descrito poder bactericida aunque los estudios publicados sobre este tema son contradictorios, pero parece tener actividad bactericida frente a un gran grupo de bacterias (*Staphylococcus aureus*, *Escherichia coli*, *Pseudomonas aeruginosa*...) teniendo actividad in vitro frente a cepas tanto sensibles como multirresistentes. Por último se cree que puede modular también la respuesta inmune pudiendo afectar a la cicatrización (2) (5).

Respecto a sus beneficios cuando se compara con otros anestésicos tópicos como la lidocaína y la prilocaína es que su poder analgésico es más rápido, más intenso y más duradero (2) (6).

Los efectos secundarios de dicho fármacos en su vía tópica son escasos, siendo los más frecuentes el prurito y eritema en los bordes de las heridas. Las dermatitis de contacto irritativas secundarias al sevoflurano son infrecuentes (4).

La manera de realizar dichas curas debe seguir una serie de pasos determinados (expuestos en el caso clínico) asegurándose siempre su realización en lugares junto al sistema de ventilación o próximos a ventanas por ser un fármaco volátil y proveer tanto al paciente como a la enfermería de mascarillas. El efecto analgésico se suele obtener tras un tiempo de latencia de 2-7 minutos (4).

La experiencia acumulada con dicho producto es escasa, encontrándose en la literatura series de casos o casos clínicos publicados en los que se ha tenido muy buena experiencia.

En la 17 reunión anual europea de la Sociedad de Anestesia en Octubre de 2011 se presentó un estudio de 9 personas con úlceras vasculares crónicas tratadas con sevoflurano consiguiendo mejor control del dolor por conseguir efecto más rápido, intenso y duradero, consiguiendo en 4 de los pacientes la cura completa de la úlcera (6)

F. Damaso et al concluye en su estudio con 16 pacientes que el grupo al que se le estaban administrando curas con sevoflurano presentan una gran reducción del dolor ( $p=0,001$ ) y además menor tiempo medio para cicatrización de la úlcera con respecto a otro grupo sin curas con sevoflurano (1).

Para finalizar como conclusiones incidir en el gran impacto de esta patología tanto física como psicológica principalmente por el intenso dolor que conlleva y la necesidad de un manejo conjunto tanto especialistas como enfermería para su correcto manejo. Y que el sevoflurano puede convertirse en una muy buena alternativa por su inocuidad, sencillez y gran efectividad previo a realizar curas de úlceras muy dolorosas principalmente por su actividad analgésica, pudiendo incluso disminuir la necesidad de toma de analgésicos orales, y por su actividad bactericida y cicatrizante.

## BIBLIOGRAFÍA

1. F. Damaso. Efficacy and safety of topical sevoflurane in the treatment of chronic skin ulcers. Am J Health.Syst Pharm. 2017
2. R.F. La Fuente- Urruez e Y. Gilaberte. Sevoflurano ¿ Una alternativa en el tratamiento de las úlceras vasculares?. Actas Dermo-Sifiliográficas. 2013.
3. M. Briggs et al. Topical agents or dressing for pain in venous leg ulcers. Cochrane Database Syst. Rev 2012.
4. A. Imbernón-Moya et al. Sevoflurano tópico previo a la limpieza de úlceras cutáneas dolorosas. Actas Dermo-Sifiliográficas, 2018; 109 (5): 447-448
5. A. Imbernón-Moya et al. Sevoflurano. Efecto vasodilatador, analgésico, bactericida y cicatrizante. Piel (Barc). 2017
6. A. Imbernón-Moya et al. Chronic venous ulcer treatmet with topical sevoflurane. International wound journal. 2015



# 86

## Trasplante cardiaco tras triple disección coronaria. Otros factores de riesgo cardiovascular: ¿montaña rusa?

---

### AUTOR:

**Ana Beatriz Pérez Pérez**

Medicina Intensiva. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca.

### RESTO DE AUTORES:

**Carlos Albacete Moreno - María Dolores Victoria Rodenas**

**Ana María Gómez del Pulgar - Tirza Scarton Weber**

### RESUMEN

Mujer de 44 años, que como factor de riesgo cardiovascular presenta hipertensión con buen control, en tratamiento con betabloqueante, no alergias medicamentosas, ni otros antecedentes de interés asociados. La paciente refiere que, al bajar de una montaña rusa, sensación de malestar torácico, por lo que acude a servicio de urgencias. Las primeras pruebas fueron anodinas y tras volver a presentar dicha clínica se objetivó ascenso ST en derivaciones laterales altas junto con dilatación de aorta ascendente en ecocardiografía. Presentó un rápido deterioro hemodinámico precisando soporte vasoactivo e intubación. Al sospechar de síndrome coronario agudo, se realizó coronariografía donde se comprobó disección espontánea de tronco coronario propagada a arterias descendente anterior y circunfleja, colocándose stent en ambas. En ecocardiografía posteriores presentaba fracción de eyección muy deprimida (20 %) junto con extensa acinesia apical, y en resonancia cardiaca se objetivó extenso infarto agudo de miocardio en territorio de ramas arteriales afectas, sin signos de viabilidad y con datos de daño microvascular, siendo candidata a trasplante cardiaco.

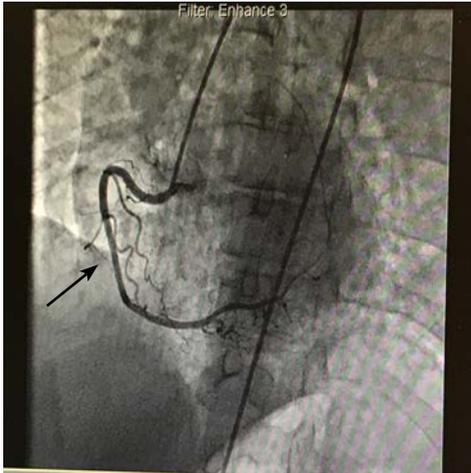
**Palabras clave:** dolor torácico, disección coronaria, coronariografía, trasplante cardíaco.

## CASO CLÍNICO

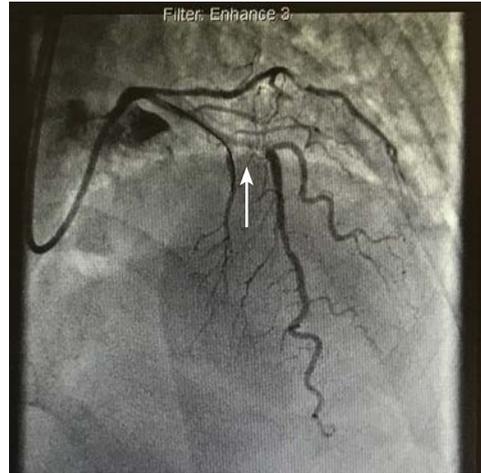
Presentamos el caso de una mujer que acudió al servicio de urgencias en diciembre de 2017 tras presentar ese día cuadro de malestar centrotorácico tras bajarse de una montaña rusa en un parque de atracciones. A su llegada al hospital, la paciente estaba estable hemodinámicamente, manteniendo buenas saturaciones con aire ambiente y asintomática. Se realizó electrocardiograma donde se objetivaba ritmo sinusal a 75 lpm, QRS estrecho con rectificación del segmento ST en cara inferior. Enzimas de daño miocárdico dentro de los límites de normalidad. Estando en servicio de urgencias, vuelve a presentar dicha clínica, realizándose nuevamente electrocardiograma que muestra elevación del segmento ST de 1 mm, en cara lateral alta, por lo que se administran doble carga de antiagregación y nitratos y se activa código INFARTO. Se realiza ecocardiografía, en la cual inicialmente no se objetiva alteraciones de la contractilidad con fracción de eyección conservada. Destacando una aorta ascendente muy dilatada sin clara imagen de flap junto con insuficiencia mitro-aortica moderada.

La paciente presenta un rápido deterioro clínico y hemodinámico, precisando aporte de aminas vasoactivas y soporte ventilatorio invasivo e ingreso en unidad de cuidados intensivos. Se realiza nuevo electrocardiograma con normalización del segmento ST en cara lateral pero con ascenso en cara inferior y precordiales (V3-6) y en ecocardiografía se objetiva empeoramiento de la función ventricular hasta del 35 % con hipocinesia severa inferoposterolateral. Dado el cuadro clínico se decide la realización de Angiografía-TC que muestra dilatación de aorta ascendente (46mm) sin signos de disección. También, se realiza coronariografía que aparte de los hallazgos anteriores, objetiva disección espontánea de tronco coronario, descendente anterior y circunfleja, coronaria derecha sin lesiones y con flujo normal. Se realiza IVUS (ultrasonidos intracoronaria) que muestra imagen de disección espiroidea y hematoma subintimal desde tronco coronario propagada hacia descendente anterior y circunfleja que muestra buena luz en ambos vasos respectivamente, por lo que se decide implantar stent farmacoactivo en tronco coronario distal (origen descendente anterior), mejorando así el flujo distal. Durante dichocolocación, se objetivó propagación del hematoma a descendente anterior proximal-media con empeoramiento del flujo distal en dicha rama arterial, por lo que se decidió colocar un segundo stent farmacoactivo a ese nivel y solapado al previo, recuperando flujo normal. Se colocó otro stent en arteria circunfleja, quedando con flujo correcto en todas las ramas arteriales y buena posición de stent.

Tras el procedimiento, la paciente presentó una franca mejoría hemodinámica pudiéndose disminuir progresivamente el aporte vasoactivo. En ecocardiografía posterior, presentaba extensa acinesia apical, de cara anterior e inferoposterior con hipercontractilidad de segmentos basales y fracción de eyección del 20 % junto con



**Figura 1.** Disección coronaria derecha.



**Figura 2.** Disección descendente anterior.

derrame pericárdico leve. Enzimas de daño miocárdico en ascenso y onda Q en cara lateral y precordiales junto con bajos voltajes en derivaciones de miembros. Se mantuvo doble antiagregada y anticoagulada con heparina de bajo peso molecular. A las pocas horas del procedimiento presentó secreciones hemorrágicas por tubo endotraqueal por lo que se decidió retirar anticoagulación. Además cuadro febril junto con aumento de reactantes de fase aguda, se considero en el contexto de posible broncoaspiración por lo que se inició antibiótico empírico. Se inició furosemida en bolos con buena respuesta diurética y mejoría de la insuficiencia cardíaca. Se pudo extubar a las horas con buena respuesta respiratoria. Se inició terapia con betabloqueantes e inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina, presentando buena evolución y siendo dada de alta de la unidad de cuidados intensivos a la semana.

En planta, se completó estudio con resonancia cardiaca, en la cual destacaba extenso infarto agudo de miocardio que afectaba a los territorios de las ramas arteriales afectas, sin signos de viabilidad y con datos de daño microvascular y tomografía computerizada de aorta donde destacaba una dilatación aneurismática fusiforme de aorta torácica ascendente de hasta 48 mm. Sin otras complicaciones asociados durante el ingreso.

Se realizó estudio genético, que se descarto implicación de enfermedad asociada.

## DISCUSIÓN

La disección coronaria espontánea (SCAD) es considerada como una causa infrecuente de síndrome coronario agudo. Condicionada por la disección de la pared ate-

rial coronaria, más frecuentemente entre la íntima y la media (en casos relacionados con enfermedad arterioesclerótica) o entre la media y la adventicia (asociado al parto). Esta patología es más común en mujeres jóvenes sin apenas factores de riesgo cardiovascular. Se ha visto que hasta en un 30 % de los casos está en relación con el embarazo/parto/puerperio. En autopsias de este último grupo de pacientes, se ha podido objetivar infiltrados pericoronarios eosinofílicos, que podría estar relacionado con el efecto de los estrógenos y la progesterona que estimularían la secreción eosinofílica de gránulos con sustancias líticas. El mecanismo por el cual se produce no es del todo conocida. Otros factores que se han relacionado con este cuadro son la hipertensión, consumo de tóxicos como la cocaína, el espasmo coronario, vasculitis, enfermedades del tejido conectivo como el síndrome de marfan, así como las fuerzas compresivas coronarias secundarias a ejercicio extenuante, tratamientos quimioterápicos. La forma de presentación es variable desde un cuadro de angina inestable hasta muerte súbita. El diagnóstico se realiza, en la mayoría de los pacientes, por una angiografía coronaria que ha aumentado el número de casos diagnosticados, siendo frecuente la observación de un flap intimal, pero también aunque es mas infrecuente se puede encontrar un estrechamiento arterial sin evidencia de flap cuando el el flujo es nulo en la falsa luz. La arteria descendente anterior está afectada en más de la mitad de los casos y se ha relacionado con un pronóstico favorable a largo plazo una vez superada la fase aguda.

En caso de duda, IVUS (ultrasonidos intravasculares) pueden ayudar al diagnóstico definitivo. En caso de que se sospeche complicaciones asociadas se puede recurrir a la tomografía computerizada coronaria que puede ayudar a dilucidar el diagnóstico no invasivamente.

El manejo óptimo de dicha patología es incierto, en parte, debido a la limitada experiencia clínica, y también dependiendo de la localización, extensión, accesibilidad, severidad de la disección y obviamente, de la estabilidad del paciente. Por lo que la decisión deberá tomarse de forma individualizada. Optando por el tratamiento conservador en aquellos pacientes en los que esté afectado un vaso de pequeño calibre o en las zonas que no sea posible el intervencionismo por la dificultad del acceso. Pero, en aquellos pacientes con isquemia en progresión, sobre todo en aquellos que presenten afectación proximal de un gran vaso, se recomienda el intervencionismo percutáneo con el implante de stent. La terapia fibrinolítica no se recomienda por el riesgo de sangrado y progresión de la disección coronaria.

En cuanto al pronóstico a largo plazo, los eventos cardiovasculares recurrentes aparecen con frecuencia.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Saw J, Mancini GB, Humphries KH. Contemporary review on Spontaneous Coronary Artery Dissection. *J Am Coll Cardiol* 2016; 68:297.
2. Tweet MS, Hayes SN, Pitta SR, et al. Clinical features, management, and prognosis of spontaneous coronary artery dissection. *Circulation* 2012; 126:579.
3. Saw J, Humphries K, Aymong E, et al. Spontaneous Coronary artery Dissection: Clinical outcomes and Risk of Recurrence. *J Am Coll Cardiol* 2017; 70:1148
4. Hayes SN, Kim ESH, Saw J, et al. Spontaneous Coronary Artery Dissection: Current State of the Science: A Scientific Statement From the American Heart Association. *Circulation* 2018; 137:e523.
5. Krittanawong C, Kumar A, Virk HUH, et al. Trends in Incidence, Characteristics, and In-Hospital Outcomes of Patients Presenting With Spontaneous Coronary Artery Dissection (From a National Population-Based Cohort Study Between 2004-2015). *Am J Cardiol* 2018; 122:1617
6. Butler R, Webster MW, Davies G, Kerr A, Bass N, Armstrong G, et al. Spontaneous dissection of native coronary arteries. *Heart*. 2005;91:223-4.



# 87

## Hernia diafragmática postraumática gigante

---

### AUTOR:

**Clara Giménez Francés**

Cirugía General y del Aparato Digestivo. Hospital General Universitario Reina Sofía.

### RESTO DE AUTORES:

**Nuria Martínez Sanz - Emilio Terol Garaulet - Esther Medina Manuel  
Pedro Vicente Fernández Fernández - Antonio Albarracín Marín-Blázquez**

### RESUMEN

La hernia diafragmática postraumática es un hallazgo infrecuente, que puede aparecer tras un traumatismo abierto o cerrado de alta energía. Su diagnóstico debe realizarse precozmente para evitar complicaciones de las vísceras que contiene. Pese a ello, la hernia diafragmática postraumática pasa desapercibida en fase aguda en numerosas ocasiones, pudiendo diagnosticarse varios años después del trauma que la originó.

Se presenta el caso de una paciente de 76 años, que consulta en Urgencias por dolor en hipocondrio izquierdo tras realizar tareas domésticas durante varias horas. Se realiza una radiografía de tórax, en la que se evidencia un ascenso de la cámara gástrica al tórax. Ante la sospecha de hernia diafragmática, se realiza una tomografía axial computarizada (TAC), que informa de defecto diafragmático, por el que ascienden órganos abdominales al tórax, con volvulación parcial del estómago. Se confirma el diagnóstico de hernia diafragmática postraumática, y se interviene realizándose reparación de la misma.

**Palabras clave:** hernia diafragmática postraumática, traumatismo abdominal de alta energía, rotura diafragmática.

## INTRODUCCIÓN

La hernia diafragmática postraumática (HDPT) es una entidad infrecuente, que ocurre en el 1-7 % de los pacientes que sufren traumatismos toracoabdominales cerrados, y en el 10-15 % de aquellos con traumatismos penetrantes (relación penetrante/contuso 2:1) (1, 2). Es más frecuente en varones (4:1) durante en la tercera década de la vida, afectando preferentemente al hemidiafragma izquierdo. Su reconocimiento precoz continúa siendo un desafío, pudiendo asociarse el diagnóstico tardío de HDPT con una elevada morbimortalidad (3).

En condiciones normales, el diafragma actúa como barrera de separación entre la caja torácica y la cavidad abdominal, pero cuando hay disrupciones en esta membrana muscular, la presión negativa del tórax favorece el ascenso de los órganos. Esto puede provocar alteraciones respiratorias de tipo restrictivo, dificultad de llenado y vaciado de las cámaras cardíacas, o alteraciones del tránsito digestivo (4, 5). Por tanto, la clínica que van a presentar estos pacientes es diversa e inespecífica (5).

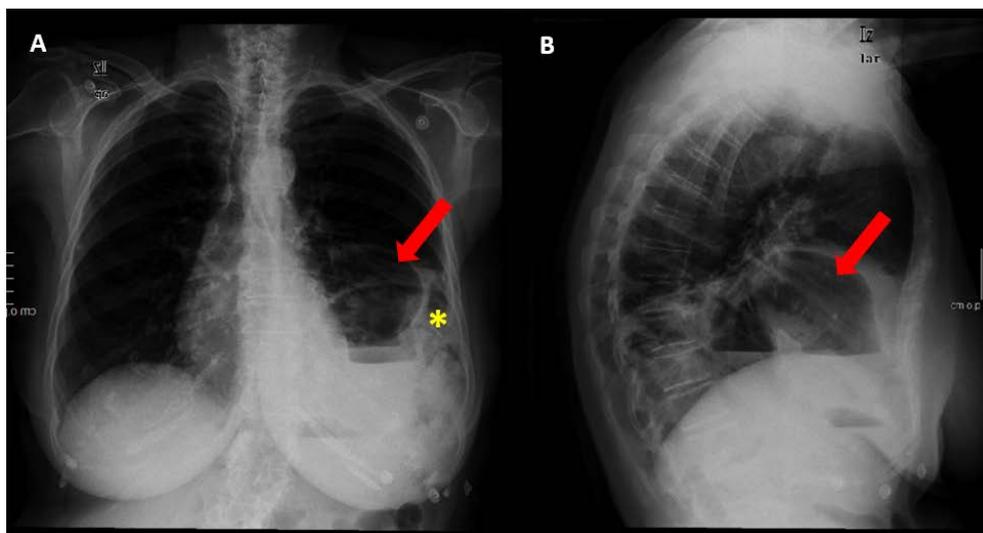
El tratamiento de las hernias diafragmáticas es quirúrgico (6), debiendo individualizar en cada caso el tipo de abordaje.

## CASO CLÍNICO

Mujer de 76 años, con antecedentes médicos de hipertensión arterial, diabetes mellitus tipo II y dislipemia, que acudió al servicio de Urgencias de nuestro centro por presentar dolor en hipocondrio izquierdo de 24h de evolución, irradiado al hemitórax ipsilateral. La paciente había comenzado con la clínica tras llevar a cabo tareas domésticas, realizando un esfuerzo intenso durante varias horas en posición de flexión del tronco. No refería fiebre, ni alteraciones del tránsito intestinal, náuseas o vómitos, ni disnea, disfagia o sialorrea.

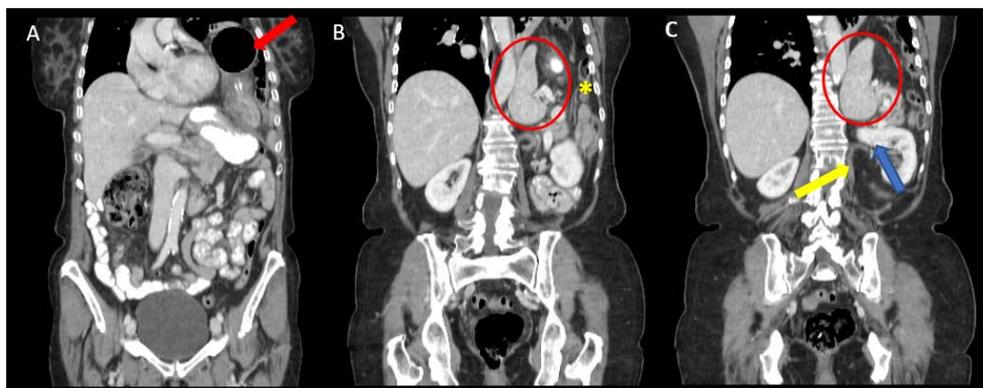
A la exploración física, la paciente se encontraba con dolor leve a la palpación en hipocondrio izquierdo sin signos de irritación peritoneal. Se realizó una analítica sanguínea en la que no se observaron alteraciones, y una radiografía de tórax (Figura 1A-1B), donde se evidenciaba un ascenso del fundus gástrico al hemitórax izquierdo y del ángulo esplénico del colon, que provocaban desplazamiento mediastínico contralateral.

Ante la sospecha de hernia diafragmática sintomática, se solicitó una TAC con contraste oral e intravenoso (Figura 2A-2B-2C), que visualizaba un defecto diafragmático posterolateral izquierdo grande con desplazamiento de vísceras intraabdominales hacia la cavidad torácica (estómago, bazo, polo superior de riñón izquierdo, cola pan-

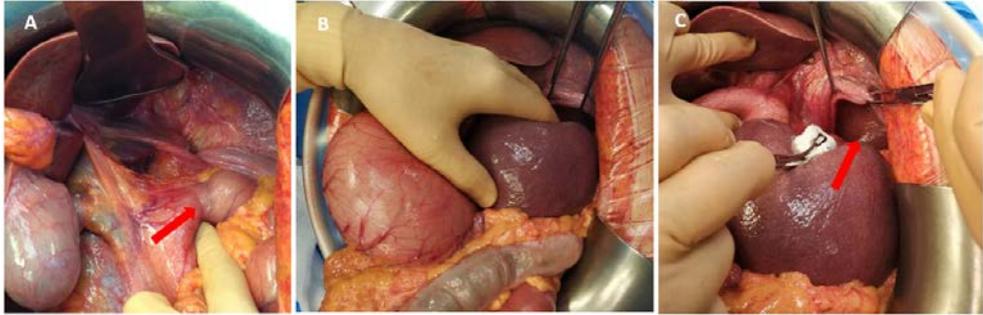


**Figura 1.** 1A) Radiografía de tórax posteroanterior con ascenso del fundus gástrico (flecha roja) y ángulo esplénico del colon (asterisco) y desviación mediastínica contralateral; 1B) proyección lateral, en la que se aprecia herniación gástrica (flecha roja).

creática, segmento de asas de intestino delgado y colon). El estómago se encontraba distendido con doble nivel aire-líquido, evidenciando región antropilórica por encima del nivel de la unión gastroesofágica, con buen paso de contraste oral hacia asas de intestino delgado, hallazgos que sugerían que el estómago se encontraba parcialmente volvulado. Además, se observaba una atelectasia pulmonar basal izquierda con desplazamiento mediastínico hacia la derecha.



**Figura 2.** 2A) Imagen coronal de TAC, donde se evidencia el ascenso del estómago al tórax (flecha roja); 2B) herniación de bazo (círculo rojo) e intestino delgado (asterisco); 2C) fragmento de diafragma (flecha amarilla), bazo (círculo rojo) y polo superior renal (flecha gris).



**Figura 3.** 3A) Herniación del contenido abdominal por el defecto diafragmático, con anillo de constricción gástrico; 3B) vísceras abdominales tras la reducción; 3C) identificación del defecto diafragmático, a través del cual se observa parénquima pulmonar.

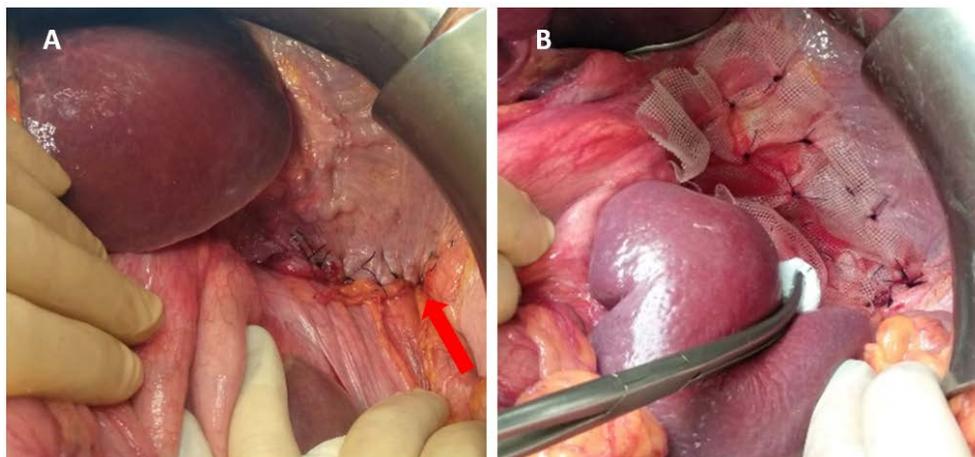
Ante los resultados de las pruebas complementarias, se volvió a historiar a la paciente, que relataba un accidente de tráfico de alta energía 20 años atrás, en el que no se realizaron pruebas de imagen toracoabdominales.

Se colocó una sonda nasogástrica, mejorando la sintomatología de la paciente. Se ingresó a cargo de Cirugía General, y durante su estancia se intentó retirar la sonda nasogástrica sin éxito, ya que presentaba dolor e intolerancia alimentaria al pinzarla. Durante su ingreso en planta se solicitó una espirometría para evaluar la función respiratoria de la paciente, encontrando un patrón restrictivo moderado; y una ecocardiografía que no presentaba alteraciones relevantes.

Se decidió intervención quirúrgica programada la semana siguiente a su ingreso. Bajo anestesia general, intubación selectiva pulmonar y laparotomía media, se halló una gran herniación diafragmática izquierda que desplazaba el estómago, ángulo esplénico del colon, polo superior renal, bazo y un segmento de intestino delgado hacia el hemitórax izquierdo. Mediante tracción suave, pudieron reducirse las vísceras a la cavidad abdominal, no encontrando adherencias con la caja torácica y evidenciando un defecto diafragmático posterior izquierdo de 12 x 5 cm (Figura 3A-3B-3C).

Se colocó un tubo de drenaje endotorácico izquierdo en posición lateral, conectado a un Pleur-evac aspirativo y se procedió a la sutura primaria del defecto con puntos sueltos de material irreabsorbible, y colocación de una malla titanizada para cubrir el hemidiafragma lesionado (Figura 4A-4B).

En el postoperatorio, se realizó una radiografía de tórax, que mostraba una correcta ubicación del estómago y una reexpansión pulmonar izquierda completa, retirando el tubo de drenaje endotorácico al tercer día postoperatorio. La paciente evolucionó satisfactoriamente, siendo dada de alta al séptimo día postoperatorio. Durante el seguimiento, se solicitó una nueva espirometría, que demostraba una mejoría franca de la función respiratoria.



**Figura 4.** 4A) Cierre primario del defecto; 4B) aspecto final de la reparación, tras la colocación de la malla titanizada.

### DISCUSIÓN

El diagnóstico de la hernia diafragmática de origen traumático puede ser todo un reto, debiendo mantener un alto índice de sospecha tanto en traumatismos toracoabdominales abiertos como en los cerrados. Se trata de una lesión que agrava el pronóstico de los pacientes politraumatizados y que con frecuencia pasa inadvertida en los servicios de urgencias (3). Por otro lado, hasta un 30 % de las hernias diafragmáticas secundarias a traumatismos no aparecen de forma precoz, teniendo un intervalo de presentación desde pocos días hasta 50 años después del evento traumático (7). De ahí que este tipo de lesiones puedan dividirse según su historia natural en hernias diafragmáticas agudas (primeras dos semanas desde el momento del trauma) o crónicas/latentes (posteriormente a las 2 semanas).

La radiografía de tórax y la TAC helicoidal son las pruebas complementarias solicitadas habitualmente que posibilitan el diagnóstico en la gran mayoría de pacientes con este tipo de lesiones. Sin embargo, no resulta extraño, que el diagnóstico definitivo de HDPT aguda se establezca durante la cirugía.

Los síntomas pueden variar desde la ausencia de los mismos hasta la inestabilidad hemodinámica con graves lesiones viscerales asociadas (3), siendo frecuentes el dolor abdominal y la disnea. Por otro lado, los pacientes pueden mantenerse asintomáticos durante largos periodos de tiempo, lo que contribuye a su diagnóstico tardío (8), tal y como ocurrió con nuestra paciente.

La causa más frecuente de rotura diafragmática tras un traumatismo cerrado son los accidentes de tráfico de alta energía, apareciendo la disrupción del diafragma en el lado izquierdo, con una relación 25:1. Esto se debe, probablemente, a que el hígado impide la herniación de los órganos intraabdominales hacia el hemitórax derecho (2), lo que coincide con el caso de nuestro trabajo.

Las lesiones diafragmáticas se pueden clasificar en base a su tamaño (6), como puede apreciarse en la tabla 1. En el caso de nuestra paciente, se trataría de un grado IV, ya que el defecto medía más de 10 cm de eje mayor pero no presentaba una pérdida importante de tejido, lo que permitió el cierre primario del defecto sin tensión.

El tratamiento de la HDPT es quirúrgico. Los principios de la cirugía de estas lesiones son: reducción de las vísceras desplazadas, drenaje pleural y reparación del defecto diafragmático (8). La elección de la vía de abordaje va a depender de la presencia o ausencia de lesiones asociadas, el tiempo desde que ocurrió el trauma y la experiencia del cirujano. En una revisión sistemática de 2018 (9), se observó que el abordaje abdominal era el de elección para el tratamiento en fase aguda de la HDPT, recurriendo al abordaje torácico según el tipo de lesiones. En este mismo estudio, se halló que la toracotomía se empleaba con mayor frecuencia que la laparotomía ante hernias diafragmáticas crónicas, pero no fue posible demostrar qué abordaje presentaba menos complicaciones. En nuestro caso, se inició la cirugía mediante laparotomía media por la experiencia del equipo quirúrgico y el gran desplazamiento de vísceras intraabdominales, teniendo preparado el instrumental quirúrgico para la realización de una toracotomía izquierda, que finalmente no fue necesaria. Teniendo en cuenta el antecedente antiguo de traumatismo toracoabdominal de alta energía, es posible que la paciente presentara una pequeña-mediana HDPT no advertida previamente, y que consecuencia del esfuerzo realizado en la semana previa, se provocara una mayor herniación de las estructuras abdominales y el inicio de la clínica, lo que explicaría que no encontráramos adherencias al tórax.

El defecto diafragmático debe suturarse con puntos sueltos de material no absorbible siempre que sea posible, aceptándose la sutura primaria para disrupciones pequeñas sin una gran pérdida de tejido diafragmático (8). Cuando los defectos tienen un tamaño mayor de 20 cm<sup>2</sup>, se recomienda el uso de prótesis para reforzar la sutura del defecto (10). En nuestro caso, pudo cerrarse el defecto mediante puntos sueltos con material irreabsorbible reforzando el hemidiafragma afecto con una malla titanizada.

En conclusión, se debe mantener un alto índice de sospecha para diagnosticar la hernia diafragmática postraumática ante traumatismos toracoabdominales tanto abiertos como cerrados. Un retraso en su diagnóstico puede condicionar la complicación de las vísceras herniadas, agravando el pronóstico de los pacientes.

**Tabla 1**

American association for the surgery of trauma-organ injury scale (AAST-OIS) para lesiones diafragmáticas

GRADO	DESCRIPCIÓN DE LA LESIÓN
I	Contusión
II	Laceración < 2 cm
III	Laceración 2 a 10 cm
IV	Laceración > 10 cm con pérdida de tejido < 25 cm <sup>2</sup>
V	Laceración con pérdida de tejido > 25 cm <sup>2</sup>

## BIBLIOGRAFÍA

1. Asensio JA PP, Demetriades D. Injury to the diaphragm. 5 ed. NewYork,NY: Mc-Graw-Hill; 2004.
2. Vilallonga R PV, Alvarez L, Charco R, Armengol M, Navarro S. Right-sided diaphragmatic rupture after blunt trauma. An unusual entity. World J Surg. 2011(6):1-6.
3. García-Navarro A V-dMJ, Muffak-Granero K, Palomeque-Jimenez A, Mansilla-Roselló A, Garrote-Lara D, et al. Rotura traumática del diafragma. Cir Esp. 2005;2(77):105-7.
4. Petrone P, Asensio JA, Marini CP. Diaphragmatic injuries and post-traumatic diaphragmatic hernias. Curr Probl Surg. 2017;54(1):11-32.
5. Lesinski J, Zielonka TM, Kaszynska A, Wajtryt O, Peplinska K, Zycinska K, et al. Clinical Manifestations of Huge Diaphragmatic Hernias. Adv Exp Med Biol. 2018;1039:55-65.
6. Alcázar JA AC, Aranda JM, Arcelus JI, Ashkenazi I, Badenes R, et al. Cirugía del paciente politraumatizado. 2ª ed. Madrid2017.
7. Rashid F, Chakrabarty MM, Singh R, Iftikhar SY. A review on delayed presentation of diaphragmatic rupture. World J Emerg Surg. 2009;4:32.
8. MA B. Presentación tardía de hernia diafragmática traumática con necrosis gástrica. Rev Hispanoam Hernia. 2013;1(1):49-53.
9. Silva GP, Cataneo DC, Cataneo AJM. Thoracotomy compared to laparotomy in the traumatic diaphragmatic hernia. Systematic review and proportional methanalysis. Acta Cir Bras. 2018;33(1):49-66.
10. Palanivelu C, Rangarajan M, Rajapandian S, Amar V, Parthasarathi R. Laparoscopic repair of adult diaphragmatic hernias and eventration with primary sutured closure and prosthetic reinforcement: a retrospective study. Surg Endosc. 2009;23(5):978-85.



## Hematuria por ejercicio físico, no siempre es lo que parece

---

### AUTOR:

**Teresa Segura Úbeda**

Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud Santa María de Gracia, Murcia.

### RESTO DE AUTORES:

**Salome Muray Cases - Elena Parlorio de Andrés - Concepcion Alcazar Fajardo  
Alberto J. Andreu Muñoz - Antonio Candeliere Merlico**

### RESUMEN

El síndrome del cascanueces es el término empleado para referirse a la compresión de la vena renal izquierda entre la arteria mesentérica superior y la aorta abdominal. La etiología aún no está aclarada, aunque algunos trabajos indican que se trata de una anomalía embriológica en la separación entre la aorta y la arteria mesentérica superior, por lo que el ángulo queda disminuido. El aumento de presión en la vena renal izquierda a su salida del riñón se transmite retrógradamente al parénquima renal, lo que conlleva la formación de circulación colateral compensadora a nivel de la pelvis renal, uréter, suprarrenal, vena gonadal, y venas lumbares. Su diagnóstico es poco frecuente, tanto por su baja frecuencia, como por la dificultad de sospecharlo ante hallazgos tan frecuentes como el dolor lumbar o la hematuria. En nuestro caso pudimos demostrar dicha patología mediante el apoyo diagnóstico del TC.

**Palabras clave:** hematuria, Síndrome del cascanueces, vena renal izquierda.

## CASO CLÍNICO

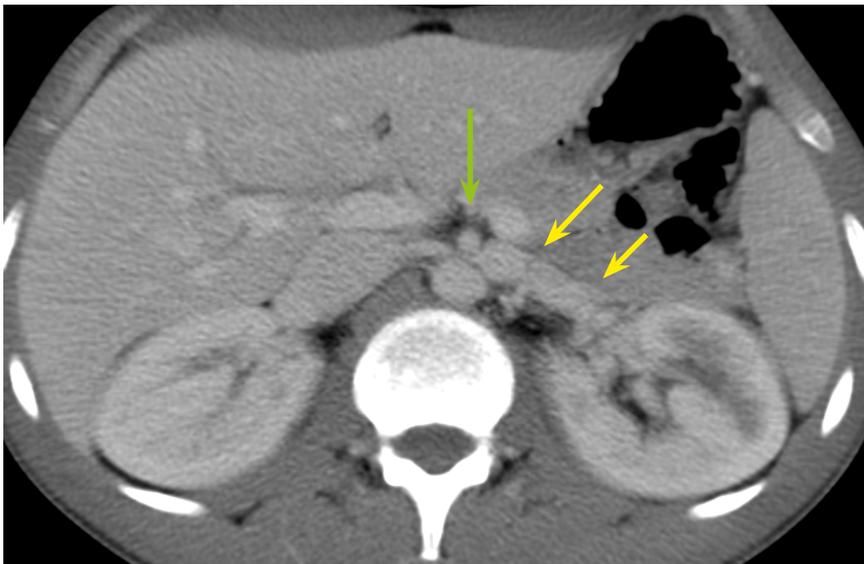
Presentamos el caso de un paciente de 26 años que consultó por hematuria macroscópica sin coágulos y dolor lumbar izquierdo no cólico, tras realizar ejercicio físico. No refería síntomas de infección respiratoria ni síntomas miccionales. La hematuria se autolimitó en 24 horas.

El paciente no tenía hábitos tóxicos, ni antecedentes personales ni familiares de interés, salvo dolor lumbar izquierdo recurrente que no había sido estudiado previamente. Respecto a los antecedentes nefrourológicos no había presentado episodios de hematuria previos, infecciones urinarias, cólicos renoureterales, ingesta de fármacos nefrotóxicos, trastornos miccionales, y tampoco tenía antecedentes relevantes de la infancia. En la exploración física no presentó alteraciones relevantes con una puño percusión renal bilateral negativa.

El urocultivo fue negativo, con lo que se excluyó una causa infecciosa. En los diversos estudios destacaba: Creatinina 0.7 mg/dl y filtrado glomerular > 90 ml/min. Coagulación y plaquetas normales. Estudio de orina con 50-100 hematíes/campo sin hematíes dismórficos ni cilindros hemáticos, con cociente albúmina creatinina y cociente proteína creatinina < 0.2 g/g, y proteinuria de 24 horas 0.01 g/día. La proteína de Bence-Jones negativa. La calciuria, oxaluria, citraturia y uricosuria no estaban aumentadas. Las citologías de orina fueron negativas para células neoplásicas. La ecografía abdominal no mostró alteraciones relevantes. El paciente tras la remisión de la hematuria macroscópica presentó una orina normal, sin microhematuria persistente.

A la vista de los resultados de la morfología de los hematíes, que además se acompañaba de dolor lumbar izquierdo, se solicitó un TC-urografía para excluir una causa urológica y/o vascular. Se observó una compresión de la vena renal izquierda por la arteria mesentérica superior a 1,8 cm de la vena cava y circulación colateral (estructuras varicosas) a la altura del hilo renal, proximal y distal a la vena, que sugiere hipertensión venosa (1) (Figuras 1 y 2).

Con el diagnóstico de un síndrome de cascanueces se consultó a cirugía vascular para completar el estudio y tomar una decisión terapéutica. Se le realizó una flebografía retrógrada de la vena renal izquierda que confirmó una estenosis justo en el origen de la vena, así como la existencia de colaterales que comunicaban con la vena hemiaórgica (probablemente venas lumbares), y dilatación de la vena espermática izquierda. Se midió la presión en vena cava inferior y vena renal obteniéndose gradientes que oscilan entre 2 y 3 mmHg (borderline entre 1-3, y patológico mayor de 3). Se excluyó tratamiento endovascular y, se optó por un tratamiento conservador con controles clínico-radiológicos periódicos.



**Figura 1.** TC multidetector plano axial. En la fase portal se observa un estrechamiento brusco de la vena renal izquierda entre la aorta y la arteria mesentérica superior (flecha verde), hallazgo conocido como el signo del pico, y una dilatación de la vena renal preestenosis (flechas amarillas).



**Figura 2.** Figura 2. TC multidetector plano coronal. En la reconstrucción MIP se muestra circulación colateral (flechas naranjas) y dilatación de la vena gonadal (flecha azul).

En la actualidad, tras 10 años, el paciente está asintomático con filtrado glomerular normal y orina normal. No ha tenido más episodios de dolor lumbar y hematuria macroscópica significativos. En los estudios de imagen periódicos no se ha observado cambios significativos respecto al estudio inicial.

## DISCUSIÓN

Nuestro paciente presentaba el Síndrome del cascanueces anterior clínicamente sintomático, que además de la compresión de la vena renal izquierda por la pinza aorto-mesentérica presenta circulación colateral que en algunas definiciones o series se exige para su diagnóstico (2,3). Existe una variedad denominada síndrome del cascanueces posterior, en el que se produce una compresión de la vena renal izquierda retroaórtica o circunaórtica entre la aorta y la columna vertebral.

En una hematuria macroscópica es muy importante en el diagnóstico inicial la clínica acompañante y los antecedentes patológicos del paciente. En este caso, el paciente presentaba previamente dolor lumbar izquierdo y sin otros antecedentes ni clínica asociada de interés (síndrome miccional, fiebre, lesiones cutáneas...), y, además, coincidió con un esfuerzo físico y no se relacionó con una infección respiratoria (4).

El diagnóstico diferencial de dolor lumbar izquierdo y hematuria macroscópica, inicialmente lo realizamos con:

Causas de hematuria glomerular macroscópica: glomerulonefritis primarias o secundarias (destacando la postinfecciosa y la nefropatía IgA), hematuria del ejercicio y sdr hematuria-dolor lumbar (loin pain síndrome), entre otros.

Causas de hematuria no glomerular macroscópica: litiasis renal, pielonefritis aguda, quiste renal complicado, tumor renal, fistula arteriovenosa, hematoma renal, y eventos como tromboembolismo arterial o trombosis venosa, síndrome cascanueces, entre otros.

En nuestro paciente, los hematíes en orina fueron repetidamente normales, sin dismorfias ni cilindros hemáticos, lo que orientaba a una hematuria de origen no glomerular, por lo tanto, ante la sospecha de una causa urológica y/o vascular se realizó un uroTAC, que puso de manifiesto el diagnóstico de síndrome cascanueces.

El diagnóstico del sdr de cascanueces se puede realizar en 4 entornos clínicos: en pacientes con clínica génito-urinaria derivada de las varices, como un sdr vena gonadal con dolor testicular y varicocele izquierdo, varices vulvares con dispareunia, dolor pélvico crónico; en pacientes con proteinuria ortostática; microhematuria persistente y, finalmente, como en nuestro caso, hematuria y dolor lumbar izquierdo. Para el despistaje diagnóstico puede usarse la ecodoppler con los criterios de okada (5).

No obstante, el diagnóstico definitivo requiere una urografía-TC o urografía RMN que permite una evaluación más detallada de la vena renal izquierda, así como de la circulación colateral compensadora. La flebografía renal izquierda permite medir el gradiente de presión entre la vena cava inferior y vena renal izquierda considerándolo normal cuando presenta valores comprendidos entre 0-1 mmHg, e hipertensión de la vena renal izquierda cuando es superior a 3 mmHg, pero no siempre se realizará por su carácter invasivo (1).

El tratamiento es aún controvertido, principalmente por la poca experiencia recogida en la literatura. La severidad del cuadro clínico nos determinará el tipo de tratamiento (conservador o intervencionista). Si el paciente presenta hematuria intermitente que no le provoca anemia severa ni dolor incapacitante, como es el caso de nuestro paciente, se realizaría tratamiento conservador. Durante los episodios de hematuria reposo en cama, hidratación abundante, higiene postural y ferroterapia. En aquellos casos de hematurias recidivantes, anemizantes y que comprometan la vida del enfermo, el abordaje será intervencionista: quirúrgico (nefrectomía, escisión varices pélvicas, nefropexia medial, bypass vena renal izquierda, transposición de vena renal izquierda a la vena cava inferior), endovascular (angioplastia transluminal percutánea más stent en vena renal izquierda) y en ocasiones cauterización con nitrato de plata de las varices periureterales y pélvicas guiadas mediante ureteroscopia (6).

En resumen, nuestro caso refleja la importancia inicial de orientar el origen de una hematuria mediante la citología de orina (dismorfias y cilindros eritrocitarios) y, por otra parte, a pesar de que el síndrome del cascanueces es poco frecuente, es un diagnóstico que hay que tener en cuenta en el diagnóstico diferencial de la hematuria no glomerular, especialmente en personas jóvenes y cuando se acompaña de dolor lumbar izquierdo.

## BIBLIOGRAFÍA

1. S. Mendizábal, E. Román, A. Serrano, O. Berbel, J. Simón. Síndrome de hipertensión vena renal izquierda. NEFROLOGÍA. 2005; 25 (2).
2. Krzysztof Orczyk, Grzegorz Wysiadecki, Agata Majos, Ludomir StefaNczyk, Miras-Baw Topol, and MichaB Polguy. What Each Clinical Anatomist Has to Know about Left Renal Vein Entrapment Syndrome (Nutcracker Syndrome): A Review of the Most Important Findings. BioMed Research International. 2017; 1-7.
3. D. Santos, R. Salgado, V. Chiva, J.M.Gómez de Vicente, I. Fernández, J. Costa. Síndrome del cascanueces: A propósito de un caso y revisión de la literatura. Actas Urol Esp. 2003; 27 (9): 726-731.

4. GK Dube, SE Hamilton, LE Ratner, SH Nasr, J Radhakrishnan. Loin pain hematuria syndrome. *Kidney International*. 2006; 70:2152–2155.
5. Byoung-Soo Cho, Yopung-Mi Choi, Hyeon-Ho Kang, Seong Jin Park, Joo Won Lim, Tai Young Yoon. Diagnosis of nut-cracker phenomenon using renal Doppler ultrasound in orthostatic proteinuria. *Nephrol Dial Transplant*. 2001; 16: 1620-1625.
6. J.I. Martínez-Salamanca, F.Herranz, I. Gordillo, J.M. Díez, D. subirá, I. Castaño, M.Moralejo. Síndrome “nutcracker” o cascanueces: Demostración mediante TAC helicoidal con reconstrucción “3D”. *Actas Urol Esp*. 2004; 28 (7): 549-552.

## Caso clínico: varón con aneurisma de aorta abdominal roto

---

### AUTOR:

**Elena Carrasco González**

Medicina Intensiva. Hospital Universitario Morales Meseguer.

### RESTO DE AUTORES:

Ángel Agámez Luengas - Pablo Bayoumy Delis - Áurea Higón Cañigral

Laura Lopez Gómez - Carlos Augusto Montenegro Moure

### RESUMEN

Los aneurismas abdominales en urgencias suponen un reto diagnóstico para el facultativo, ya que el tiempo dedicado a cada paciente y las posibilidades de solicitar pruebas complementarias son escasas en muchas ocasiones. En los pacientes con inestabilidad hemodinámica el abordaje según el algoritmo ABCDE es la norma, pero en aquellos sin características de gravedad es frecuente que esta patología pase desapercibida confundándose con patologías que suelen tener una evolución benigna, como los cólicos renoarteriales o cuadros gastroentéricos, llegando a ser los pacientes dados de alta y falleciendo en domicilio o tras regresar al hospital con inestabilidad hemodinámica.

**Palabras clave:** aneurisma de aorta abdominal, dolor abdominal, rotura de aneurisma, hemorragia retroperitoneal.

## PRESENTACIÓN DEL CASO

Varón de 91 años que consulta en Urgencias por dolor abdominal, vómitos y diarrea.

Como antecedentes personales presenta únicamente una herniorrafia inguinal en su juventud y síndrome prostático que trata con doxazosina, sin cardiopatías, broncopatías, ingresos previos ni factores de riesgo cardiovascular. Presenta una situación basal excelente, NYHA I, siendo autónomo e independiente para ABVD.

Refiere dolor abdominal en mesogastrio de 12 horas de evolución, 3 vómitos y 4 episodios diarreicos sin productos patológicos. No había presentado fiebre, sintomatología urinaria ni otra clínica en la anamnesis por aparatos. Únicamente había tomado paracetamol en domicilio sin mejoría. A su llegada a Urgencias se extrae analítica y se inicia tratamiento con fluidoterapia, paracetamol y metoclopramida intravenosa.

## EXPLORACIÓN CLÍNICA

El paciente acude al Servicio de Urgencias deambulando por su propio pie sin dificultad, consciente y orientado en las 3 esferas, normocoloreado y con signos de deshidratación leve. Sus constantes al inicio son 120/80 mmHg, T<sup>a</sup> 35,2°C, 20 respiraciones por minuto, 95 latidos por minuto y Saturación de oxígeno por pulsioximetría de 98 % respirando aire ambiente. Glucemia capilar de 192. Presenta sequedad oral, auscultación cardiopulmonar normal y abdomen blando y depresible, doloroso a la palpación en mesogastrio, pero sin signos de irritación peritoneal. No se palpan masas ni visceromegalias ni se auscultan soplos abdominales. La puño percusión renal bilateral es negativa. Los miembros inferiores no presentaban edemas ni signos de trombosis y los pulsos femorales y pedios estaban mantenidos y simétricos.

Tras la infusión de metamizol a los 90 minutos hipotensión de 40/20 mmHg con taquicardia de 140 latidos por minuto, signos de hipoperfusión periférica, sudoración profusa e incontinencia de esfínter urinario. Resto de exploración física sin modificaciones.

Tras 1 hora en tratamiento con fluidoterapia activa tensión arterial de 80/40 mmHg y frecuencia cardiaca de 100 latidos por minuto, sin otros cambios.

## PRUEBAS COMPLEMENTARIAS INICIALES

- ECG: ritmo sinusal a 100 LPM. Sin alteraciones de la conducción, del segmento ST ni de la repolarización.

- Analítica: creatinina 1,77mg/dL, resto de bioquímica y hemograma normales, incluyendo amilasa y GPT. Orina sin alteraciones. Gasometría venosa con pH 7,29, HCO<sub>3</sub> 25,9, pCO<sub>2</sub> 56 y lactato 2,4.

## EVOLUCIÓN EN ÁREA DE OBSERVACIÓN

El paciente presenta inicialmente mejoría clínica pero a los 90 minutos aparece nuevamente dolor en mesogástrico, por lo que se administra metamizol intravenoso. Tras 5 minutos de infusión aparece cuadro sincopal de minutos de duración e incontinencia de esfínter urinario, con hipotensión severa de 40/20 mmHg, decidiendo trasladar al paciente al Área de Observación del Servicio de Urgencias e iniciar tratamiento activo con fluidoterapia intravenosa tras suspender metamizol.

Tras 60 minutos de tratamiento intravenoso con fluidos en el Área de Observación, el paciente permanece con nivel de consciencia adecuado pero continúa con presiones sistólicas en torno a 80 mmHg, con dolor abdominal moderado y un nuevo episodio de vómitos, por lo que se solicita ecografía abdominal que informa de aneurisma de aorta infrarrenal de 14 centímetros con rotura de pared y hemorragia retroperitoneal. Desde el servicio de radiología se realiza TAC toraco-abdomino-pélvico sin contraste en el que se observa rotura de la pared anterior de un aneurisma de aorta infrarrenal de 14 centímetros de diámetro.

Una vez obtenido el diagnóstico definitivo se comenta el caso con el Cirujano Cardiovascular que decide de acuerdo con la familia y el paciente mantener un tratamiento paliativo conservador. A las pocas

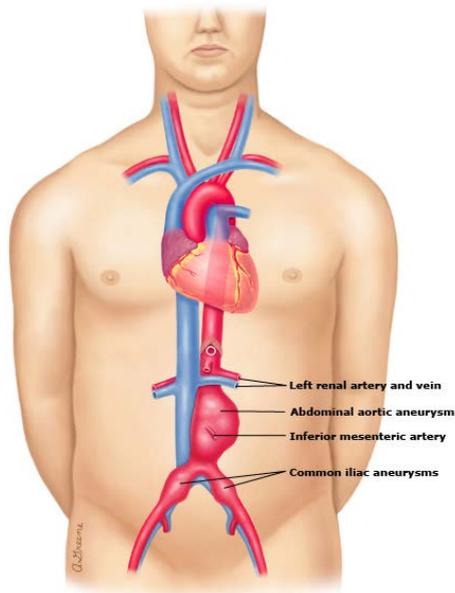


Figura 1. Anatomía del aneurisma de aorta infrarrenal. UptoDate (6).

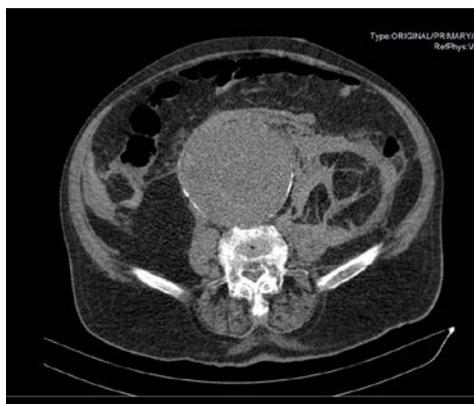


Figura 2. TAC sin contraste. Aneurisma de aorta infrarrenal de 14 centímetros de diámetro.

horas el paciente presenta deterioro hemodinámico y empeoramiento del dolor por lo que se inicia sedación terminal y el paciente es éxitus en el Servicio de Observación de Urgencias.

## DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

El diagnóstico diferencial del dolor abdominal abarca un amplio abanico de posibilidades desde las más frecuentes y benignas hasta patologías potencialmente mortales. Lo más determinante a la hora de realizar un diagnóstico diferencial adecuado es la historia clínica junto con la exploración física y las constantes. Las pruebas complementarias deben reservarse para aquellos pacientes con signos de gravedad o sospecha de patología quirúrgica urgente.

De entre las causas descritas en el diagnóstico diferencial hay que descartar en primer lugar aquellas que pueden suponer una urgencia o emergencia hospitalaria. En este caso con la anamnesis, exploración física, constantes y ECG se descartan con cierta seguridad las emergencias vasculares más frecuentes como el infarto de miocardio de localización diafragmática, el tromboembolismo pulmonar y la pericarditis. En el momento inicial el paciente tampoco presentaba un abdomen agudo, por lo que las perforaciones de víscera hueca, complicaciones hepato-biliares o hemorragias intraabdominales también quedaron descartadas.

En un segundo tiempo y tras obtener los resultados analíticos y Rx de tórax, encontrándose el paciente estable hemodinámicamente, quedaba descartada también la pancreatitis y la mayoría de causas urgentes, a expensas de ver evolución, siendo en ese momento la principal sospecha diagnóstica gastroenteritis aguda con insuficiencia renal aguda de origen prerrenal.

Tras la inestabilización del paciente por hipotensión se replantea el diagnóstico diferencial, considerando de nuevo fallo cardíaco, causas vasculares, hemorragias y otras complicaciones abdominales urgentes. Con esta sospecha se solicita prueba de imagen (ecografía abdominal a pie de cama) que nos da el diagnóstico definitivo de aneurisma de aorta abdominal roto, siendo posteriormente el TAC de aorta lo que determine la extensión y características de la afectación.

## DISCUSIÓN

La tendencia de los aneurismas vasculares es al crecimiento continuo y aunque la incidencia de rotura es baja, la mortalidad es muy alta. Existe evidencia científica que recomienda el cribado sistemático en hombres entre 65 y 75 años de edad, recibiendo cirugía

**Tabla 1**  
Diagnóstico diferencial del dolor abdominal

<b>Enfermedades cardiovasculares</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>– Aneurisma disecante de aorta.</li> <li>– Enfermedad coronaria.</li> <li>– Embolia pulmonar.</li> <li>– Isquemia/necrosis mesentérica.</li> <li>– Vasculitis.</li> <li>– Pericarditis.</li> </ul>
<b>Alteraciones hematológicas y hemorragias</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>– Crisis drepanocítica.</li> <li>– Hemorragia intraperitoneal o retroperitoneal.</li> <li>– Hematoma de la vaina de los rectos.</li> <li>– Policitemia Vera.</li> <li>– Púrpura SchöleinHenoch.</li> <li>– Leucemia aguda.</li> </ul>
<b>Causas ginecológicas</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>– Rotura de embarazo ectópico.</li> <li>– Ovulación dolorosa.</li> </ul>
<b>Causas endocrinológicas</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>– Cetoacidosis diabética.</li> <li>– Insuficiencia suprarrenal aguda.</li> </ul>
<b>Causas hepato-biliares y pancreáticas</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>– Pancreatitis aguda.</li> <li>– Hepatitis viral aguda.</li> <li>– Hígado de éstasis.</li> <li>– Cólico biliar simple, cólico biliar complicado, colecistitis aguda y coledocolitiasis.</li> <li>– Hemocromatosis.</li> </ul>
<b>Causas nefrourológicas</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>– Cólico renoureteral.</li> <li>– Retención aguda de orina.</li> </ul>
<b>Causas de tubo digestivo</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>– Gastroenteritis aguda.</li> <li>– Apendicitis aguda.</li> <li>– Enfermedad Inflamatoria Intestinal.</li> <li>– Diverticulitis del colon sigmoide.</li> <li>– Hernia abdominal.</li> <li>– Perforación de víscera hueca.</li> <li>– Obstrucción intestinal.</li> <li>– Peritonitis bacteriana espontánea.</li> <li>– Rotura de esófago.</li> <li>– Úlcera péptica.</li> </ul>
<b>Causas pleuro-pulmonares</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>– Neumonía.</li> <li>– Neumotórax.</li> <li>– Pleuritis.</li> </ul>

Otros	<ul style="list-style-type: none"><li>- Linfadenitis mesentérica.</li><li>- Hiperlipemia.</li><li>- Tabes dorsal.</li><li>- Porfiria aguda intermitente.</li><li>- Fiebre Mediterránea Familiar.</li><li>- Aracnoidismo.</li><li>- Ingestión de Amanita phalloides.</li><li>- Hérpes zóster.</li><li>- Botulismo.</li><li>- Saturnismo.</li></ul>
-------	---

electiva siempre que supere 5,5 centímetros o presente un crecimiento mayor de 0,5 centímetros en 6 meses. Este límite se establece porque se considera que en esas condiciones el riesgo de rotura es superior al riesgo que supone una intervención quirúrgica electiva.

Cuando la afectación vascular es a nivel torácico, como en la disección de aorta torácica, la sospecha de patología cardiovascular será alta y el paciente será tratado como un enfermo grave desde su primer contacto sanitario. Al tener un control más estricto el diagnóstico suele alcanzarse con más prontitud que en la afectación abdominal y la mortalidad es menor.

Por el contrario, cuando se trata de un aneurisma de aorta abdominal, los síntomas de rotura en pacientes que no habían sido diagnosticados previamente se confunden con patologías benignas como los cólicos renoureterales y las gastroenteritis. Por este motivo se pierden horas que son determinantes en el pronóstico del paciente, llegando en muchas ocasiones a ser dados de alta y falleciendo en domicilio.

Es necesario que los profesionales conozcan esta patología y la incluyan de manera habitual entre sus diagnósticos diferenciales, realizando una anamnesis exhaustiva de las características y evolución del dolor y una exploración física minuciosa que incluya la palpación de los pulsos femorales y pedios y la palpación y auscultación abdominal en busca de soplos que puedan ponernos en alerta. También habrá que tener en cuenta las características de las pruebas complementarias; alteraciones como la anemia brusca en un cuadro de dolor abdominal o la ausencia de hematuria en los supuestos cólicos renoureterales deben poner en alerta a los profesionales.

## REFLEXIÓN

La atención médica en urgencias trata principalmente de descartar patologías que puedan poner en riesgo la vida del paciente, siendo de menor importancia el hallazgo de un diagnóstico definitivo.

En el diagnóstico diferencial siempre debemos descartar las causas más graves por orden de frecuencia, y teniendo en cuenta las características clínicas del paciente.

Es necesario una actitud crítica y la reevaluación constante de los pacientes a pesar de que inicialmente no presenten clínica de gravedad.

Es necesario un alto índice de sospecha de patologías potencialmente mortales aunque sean poco frecuentes, ya que es la única forma de poder identificarlas antes de un desenlace fatal.

### **BIBLIOGRAFÍA**

1. Alonso-Coello P, Solà I, Ferreira-González I. Formulating recommendations with GRADE: A matter of confidence. *Rev Esp Cardiol.* 2013;66:163.
2. Moll FL, Powell JT, Fraedrich G, Verzini F, Haulon S, Waltham M, et al. Management of abdominal aortic aneurysms clinical practice guidelines of the European society for vascular surgery. *Eur J Vasc Endovasc Surg.* 2011;41:58.
3. Lahoz C, et al. Recomendaciones de la guía para el diagnóstico y tratamiento del aneurisma de aorta abdominal. *Clin Invest Arterioscl.* 2015.
4. McNamara R, Dean A. Approach to acute abdominal pain. *Emerg Med Clin N Am* 2011;29:159-73.
5. Sebbane M, Dumont R, Jreige R, Eledjam J. Epidemiology of acute abdominal pain in adults in the emergency department setting. *CT of the acute abdomen medical radiology.* Springer 2011:3-13.
6. Stather PW, Sidloff DA, Rhema IA, et al. A review of current reporting of abdominal aortic aneurysm mortality and prevalence in the literature. *Eur J Vasc Endovasc Surg* 2014; 47:240.



# 90

## Absceso hepático secundario a ingesta de espina de pescado. Abordaje laparoscópico

---

AUTOR:

**Ana Conesa Plá**

Cirugía General y del Aparato Digestivo. Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca.

RESTO DE AUTORES:

**Kamila Rodrigues Silva - David Ferreras Martínez**

**David Ruiz de Angulo Martín - Roberto Brusadín**

### RESUMEN

La perforación del tracto gastrointestinal secundaria a la ingesta de cuerpo extraño es una entidad infrecuente, siendo la formación de abscesos hepáticos aún más rara. El diagnóstico suele ser un desafío, ya que la mayoría de los pacientes presenta síntomas inespecíficos. La prueba de imagen más sensible es la Tomografía Computarizada. El tratamiento consiste en drenaje del absceso y, en la mayoría de los casos, retirada del cuerpo extraño mediante endoscopia digestiva o cirugía. Tradicionalmente, en caso de cirugía, el abordaje más empleado ha sido la laparotomía. Sin embargo, creemos que la técnica laparoscópica es segura y eficaz para el tratamiento de esta entidad, con las ventajas que este abordaje supone. Presentamos el caso de una mujer de 82 años que, tras un cuadro de dolor abdominal y fiebre, es diagnosticada de un absceso hepático secundario a la ingesta de una espina de pescado, decidiéndose intervención quirúrgica mediante laparoscopia.

**Palabras clave:** cuerpo extraño, absceso hepático, laparoscopia.

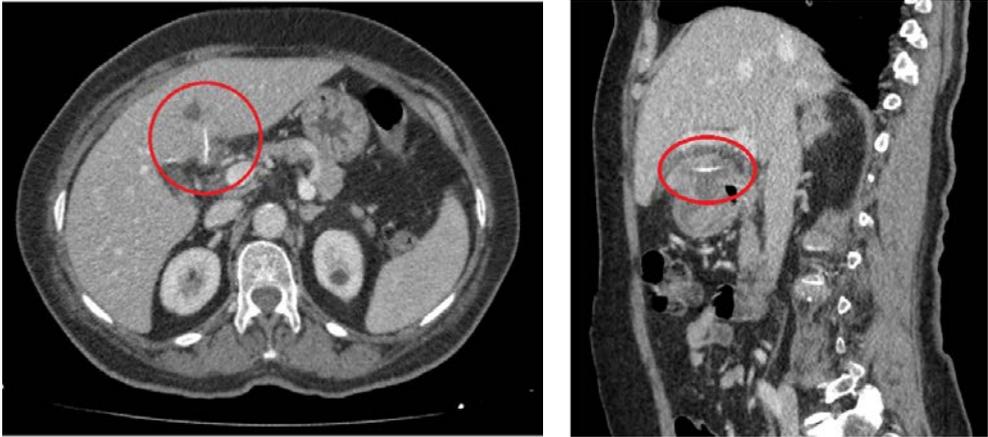
## INTRODUCCIÓN

La existencia de un absceso hepático secundario a un cuerpo extraño ingerido es una entidad muy infrecuente (1). Sin embargo, a pesar de su baja incidencia, se trata de una afección potencialmente grave, ya que implica necesariamente la perforación de una víscera hueca y determina la existencia de gérmenes en el seno del parénquima hepático, constituyendo además un importante desafío diagnóstico y terapéutico (2), (3). Su resolución mediante abordaje laparoscópico es posible añadiendo las ventajas propias de la cirugía mínimamente invasiva.

## CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de una mujer de 82 años, hipertensa y diabética tipo 2, que acudió a Urgencias por dolor abdominal continuo, localizado en epigastrio, no irradiado, de 8 días de evolución, asociado a fiebre de 39 °C en las últimas 48 horas. No refería náuseas, vómitos, alteración del hábito intestinal, aunque sí hiporexia desde el inicio del cuadro. A la exploración física la paciente se encontraba estable hemodinámicamente. El abdomen era blando y depresible, doloroso a la palpación en epigastrio e hipocondrio derecho, con signos de irritación y defensa peritoneal a este nivel. En la analítica destacaba una PCR de 15.2, siendo el resto de parámetros normales. Debido a la persistencia de fiebre a pesar de antibioterapia intravenosa, se solicitó un TC abdomino-pélvico con contraste, que informaba de la existencia de un cuerpo extraño de alta densidad, lineal, de unos 3 cm de longitud, en la porción superior del antro pilórico, con extensión intraparenquimatoso en segmento IVb hepático. En el parénquima hepático adyacente, se apreciaba un área hipodensa circundante al cuerpo extraño compatible con un pequeño absceso asociado. Además se observaba una pequeña colección de 1-2 cm, entre antro y parénquima hepático, sugestivo todo ello de microperforación (Figuras 1a y 1b). Con los resultados del TC, reinterrogamos a la paciente, que refería la ingesta de pescado hacía aproximadamente tres-cuatro semanas. Posteriormente, se practicó una esofagogastroscoopia que informó de antro con una mucosa discretamente edematizada, aunque sin más signos. Bulbo, segunda y tercera porciones de duodeno igualmente de aspecto normal.

Debido a la afectación intraparenquimatoso del hígado y a la persistencia del dolor abdominal y la fiebre, se decidió llevar a cabo una intervención quirúrgica programada. A través de 3 puertos de entrada (uno de 11 mm periumbilical para la óptica y dos de 5mm en ambos flancos) se observó un plastrón inflamatorio entre segmento IV hepático y duodeno, procediendo a la disección del mismo y encontrando en su in-

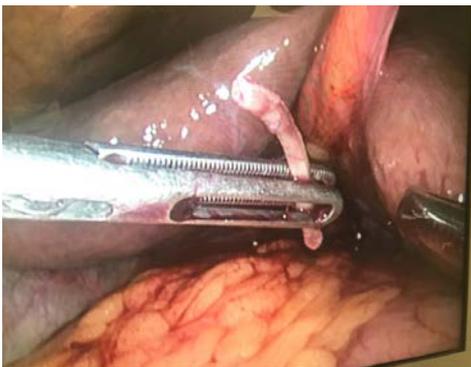


**Figura 1.** a y b. Imágenes de TC (a.-transversal y b.-sagital) donde se observa el cuerpo extraño con afectación intrahepática.

terior la espina de pescado (2,5-3 cm) descrita en las exploraciones complementarias. Se procedió a la extracción de la misma (Figuras 2a y 2b), sin incidencias, confirmando la estanqueidad del duodeno-estómago. Tras una evolución favorable, la paciente es alta al segundo día postoperatorio.

## DISCUSIÓN

La mayoría de los cuerpos extraños que ingerimos son excretados con las heces sin ningún tipo de complicación. Sin embargo, en un pequeño porcentaje de los ca-



**Figura 2a.** Extracción laparoscópica de la espina.



**Figura 2b.** Espina de pescado de 3 cm de longitud.

sos, sobre todo pequeños huesos de animales o espinas de pescado, pueden provocar perforaciones del tracto gastrointestinal, dando lugar a un amplio espectro de presentaciones clínicas. Este hecho, junto con que la mayoría de los pacientes no recuerda la ingesta de cuerpos extraños específicos, hace que llegar a un diagnóstico definitivo resulte, en muchas ocasiones, todo un desafío (4). El caso particular de abscesos hepáticos secundarios a perforación de víscera hueca y migración de cuerpo extraño, es extremadamente raro, lo que supone una falta de experiencia clínica en su diagnóstico y tratamiento (5), (6). Normalmente, el paciente consulta en Urgencias por dolor abdominal y fiebre de semanas de evolución, siendo la presencia de ictericia infrecuente. La realización de radiografías simples de abdomen no suele resultar de utilidad, ya que la mínima cantidad de calcio del hueso puede pasar desapercibida. La Tomografía Computerizada es la exploración complementaria más útil, ya que demuestra la existencia de una lesión calcificada, generalmente lineal, rodeada por un área de inflamación (7).

Una vez establecido el diagnóstico, el tratamiento consiste en drenaje del absceso y, en la mayoría de los casos, retirada del cuerpo extraño mediante endoscopia digestiva (8) o cirugía. En el caso de tener que recurrir a la cirugía, el abordaje comúnmente utilizado ha sido la laparotomía. Sin embargo, en los últimos años el empleo de la laparoscopia ha obtenido iguales tasas de éxito, con todas las ventajas que esta técnica conlleva (9), (10). En resumen, a pesar de que la mortalidad ligada a los abscesos hepáticos ha disminuido en los últimos años, ésta continúa siendo significativa y pone de manifiesto la gran importancia de un diagnóstico y tratamiento adecuados. En este contexto, la migración de cuerpos extraños del tracto gastrointestinal al hígado es una causa infrecuente de absceso hepático, pero debemos tenerla en cuenta cuando fracase el tratamiento antibiótico o exista recurrencia clínica. La TC con contraste es la exploración complementaria de elección para su diagnóstico, siendo el abordaje laparoscópico igual de resolutivo que una laparotomía pero añadiendo las ventajas de la cirugía mínimamente invasiva.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Goh BK, Chow PK, Quah HM, Ong HS, Eu KW, Ooi LL, Wong WK. Perforation of the gastrointestinal tract secondary to ingestion of foreign bodies. *World J Surg* 2006; 30: 372-7.
2. Leggieri N, Marques-Vidal P, Cerwenka H, Denys A, Dorta G, Moutardier V, Raoult D. Migrated foreign body liver abscess illustrative case report, systematic review, and proposed diagnostic algorithm. *Medicine* 2010; 89: 85-95.

3. Laterre PF, Dangoisse C. Case report, Tracking the foreign body, a rare cause of hepatic abscess. *BMC Gastroenterology* 2014; 14: 167.
4. Mateus JE, Silva C, Beirão S, Pimentel J. Hepatic abscess induced by fish bone migration: two case reports. *Acta Med Port* 2018; 31: 276-279.
5. Yu W, Yu H, Ling J, Du J, Yin Z, Li C, Zhou M. Hepatic abscess secondary to stomach perforation by a fish bone: a rare cause of hepatic abscess. *Ann Hepatol* 2018; 17: 880-883.
6. Masoodi I, Alsayari K, Mohaimeed KA, Ahmad S, Almtawa A, Alomair A, Alqutub A, et al. Fish bone migration: an unusual cause of liver abscess. *BMJ Case Reports* 2012; 10: 136-40.
7. Lue AJ, Fang WD, Manolidis S. Use of plain radiography and computed tomography to identify fish bone foreign bodies. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2000; 123: 435-438.
8. Sasaki S, Nishikawa J, Saito M, Suenaga S, Uekitani T, Yokohama Y, Sakaida I. Endoscopic removal of a fish bone migrating and penetrating the stomach. *Am J Gastroenterol* 2018; 113: 1282.
9. Tan CH, Chang SY, Cheah YL. Laparoscopic removal of intrahepatic foreign body: a novel technique for management of an unusual cause of liver abscess—Fish bone migration. *J Laparoendosc Adv Sure Tech A* 2016; 26: 47-50.
10. Bandeira-de-Mello RG, Bondar G, Schneider E, Wiener-Stensmann IC, Gressler JB, Kruehl CRP. Pyogenic liver abscess secondary to foreign body (fish bone) treated by laparoscopy: a case report. *Ann Hepatol* 2018; 17: 169-173.



## Diverticulitis de Meckel: importancia del diagnóstico por imagen

---

### AUTOR:

**Pedro López-Morales**

Cirugía General y Aparato Digestivo. Hospital General Universitario Reina Sofía. Murcia.

### RESTO DE AUTORES:

**Mari-Fe Candel-Arenas - Rosario Albarracín-García - Pedro Vicente Fernández-Fernández<sup>a</sup>  
Clara Giménez-Francés - Antonio Albarracín-Marín-Blázquez**

### RESUMEN

*Introducción:* el divertículo de Meckel supone la malformación congénita más frecuente del tracto gastrointestinal, siendo lo más habitual su diagnóstico como hallazgo incidental.

*Caso clínico:* varón de 53 años que acudió por dolor abdominal epigástrico con posterior migración a fosa iliaca derecha de 12 horas de evolución con signos de irritación peritoneal a ese nivel. En la analítica presentaba leucocitosis con desviación izquierda y la tomografía axial computarizada resultó compatible con una diverticulitis de Meckel, por lo que fue intervenido quirúrgicamente realizándose diverticulectomía laparoscópica.

*Discusión:* el divertículo de Meckel suele cursar de forma asintomática, dando clínica cuando presenta alguna complicación, representando la diverticulitis el 20 % de las mismas. Para el diagnóstico la prueba más precisa es la gammagrafía, pero en casos urgentes se suele emplear la ecografía o la tomografía axial computarizada. El tratamiento en caso de complicaciones es la resección, existiendo controversia sobre la actitud en casos asintomáticos.

**Palabras clave:** divertículo de Meckel, diverticulitis, diagnóstico por imagen.

## INTRODUCCIÓN

El divertículo de Meckel es la anomalía congénita más frecuente del tracto gastrointestinal, afectando aproximadamente al 2 % de la población (1). Suele cursar de forma asintomática descubriéndose de forma casual en una prueba de imagen o de forma intraoperatoria. La tasa de complicaciones oscila entre el 4 y el 6 %, siendo las más frecuentes la hemorragia digestiva baja, la obstrucción intestinal y la diverticulitis (2).

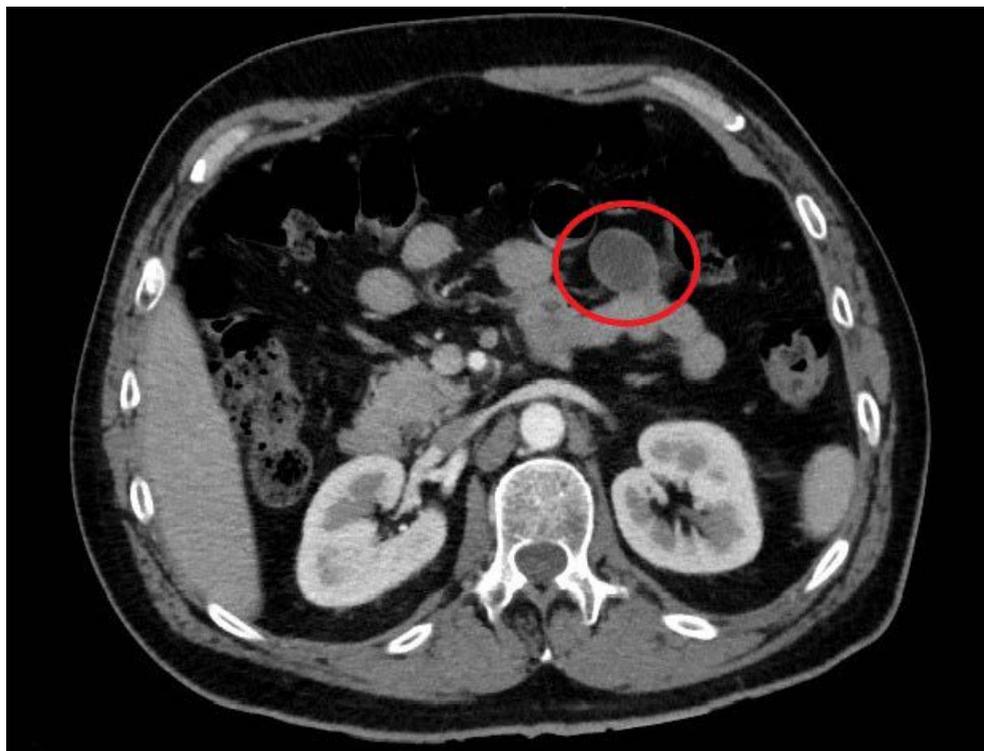
## CASO CLÍNICO

Varón de 53 años, sin antecedentes médico-quirúrgicos de interés, que consultó en el Servicio de Urgencias por dolor abdominal de 12 horas de evolución de inicio en epigastrio con posterior migración a fosa iliaca derecha. Asociaba sensación nauseosa pero no había presentado ningún vómito. En la exploración se encontraba afebril y hemodinámicamente estable. El abdomen era doloroso a la palpación en fosa iliaca derecha con signos de Blumberg y Rovsing positivos. Los orificios herniarios se encontraban libres y la ampolla rectal vacía. En la analítica sanguínea destacaba la leucocitosis ( $14500 \times 10^9/L$ ) con desviación izquierda (85 % de neutrófilos) y aumento de la Proteína C Reactiva (30mg/L). Inicialmente se realizó una radiografía simple de abdomen en la que no se apreciaron hallazgos patológicos y posteriormente una Tomografía Axial Computarizada (TAC) con contraste intravenoso que evidenció la existencia de un saco diverticular inflamado de unos 3 cm de tamaño dependiente de íleon terminal compatible con diverticulitis de Meckel (Figura 1).

Se decidió intervenir quirúrgicamente de forma urgente. Bajo anestesia general y abordaje laparoscópico se halló una formación diverticular en íleon terminal con un tamaño aproximado de 6x3 cm, de superficie serosa deslustrada y material blanquecino friable adherido (Figura 2). El apéndice cecal no mostraba alteraciones. Se realizó la diverticulectomía con grapadora quirúrgica. El paciente evolucionó favorablemente y fue alta hospitalaria al segundo día tras la intervención quirúrgica. Posteriormente el resultado de la anatomía patológica informó de inflamación fibrinoleucocitaria y abscesificada, con ulceración de la mucosa, compatible con divertículo de Meckel con diverticulitis aguda.

## DISCUSIÓN

El divertículo de Meckel fue identificado por primera vez por Fabricius Hildanus en 1958 y posteriormente fue Johann Meckel el encargado de describir su estructu-

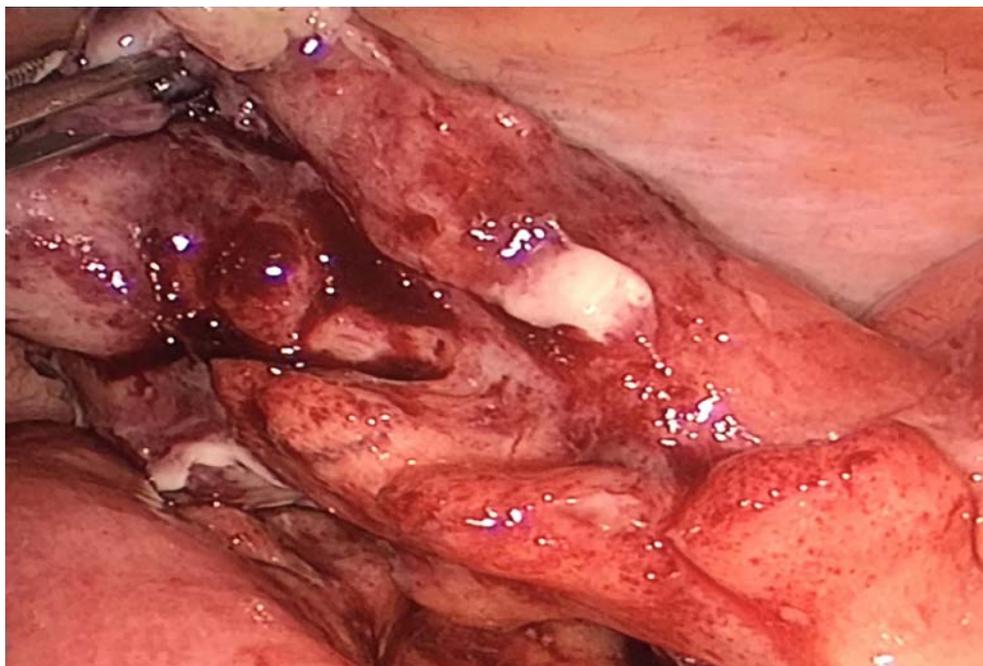


**Figura 1.** Corte axial de TAC abdomino-pélvico con contraste intravenoso en el que se evidencia un saco diverticular inflamado en íleon terminal (círculo) compatible con diverticulitis de Meckel.

ra anatómica y su origen embriológico (3). Resulta de la obliteración incompleta del conducto onfalomesentérico o vitelino, estructura que conecta el saco vitelino con el intestino durante el desarrollo embrionario con fines nutricionales (4).

Se localiza en el borde antimesentérico del íleon, aproximadamente a 40-100 cm de la válvula ileocecal, con una distancia máxima reportada de 180 cm. Suele tener una longitud aproximada de 5 cm (con una variación que fluctúa entre 1 y 10 cm) y un diámetro de 2 cm. Es un divertículo verdadero ya que contiene todas las capas de la pared intestinal. Las células que revisten el conducto onfalomesentérico o vitelino son pluripotenciales por lo que hasta un 60 % de los divertículos de Meckel contienen tejido heterotópico, sobre todo mucosa gástrica (presente en el 50 % de todos los divertículos de Meckel). Con menos frecuencia se puede apreciar mucosa pancreática o colónica (4).

La incidencia es igual en ambos sexos. Sin embargo, la tasa de complicaciones es mayor en hombres, por lo que suele diagnosticarse en éstos con mayor frecuencia.



**Figura 2.** Imagen de la intervención quirúrgica laparoscópica en la que se aprecia una formación diverticular en el íleon terminal de superficie serosa deslustrada con fibrina adherida, compatible con diverticulitis de Meckel.

Como las complicaciones asociadas disminuyen conforme avanza la edad, el diagnóstico suele realizarse en la infancia (5).

La mayoría de los divertículos de Meckel son asintomáticos, obedeciendo la existencia de clínica al desarrollo de complicaciones. En niños menores de 2 años la manifestación clínica más frecuente es la hemorragia digestiva. El foco habitual de sangrado es una úlcera crónica en la zona ileal adyacente al divertículo inducida por la secreción ácida del tejido heterotópico gástrico o bien por la secreción alcalina del tejido heterotópico pancreático.

Otro síntoma inicial es la obstrucción intestinal, que puede ser debida a un vólvulo de intestino delgado, a una banda fibrosa adherida a la pared abdominal, a una invaginación o, raramente, a una incarceration del divertículo dentro de una hernia inguinal (hernia de Littre).

La diverticulitis representa el 20 % de las complicaciones, siendo más frecuente entre los adultos (como en nuestro caso). Los síntomas que llevan a su diagnóstico son similares a los de apendicitis, incluyendo fiebre, náuseas y vómitos y dolor abdominal en fosa iliaca derecha. Si durante la exploración de un paciente con dolor en

esta zona se encuentra un apéndice normal, debe inspeccionarse el íleon terminal en busca de un divertículo de Meckel inflamado (6).

Por último, ciertas neoplasias pueden presentarse en un divertículo de Meckel, siendo la neoplasia maligna más habitual en este contexto los tumores neuroendocrinos (TNE). Otros tipos histológicos incluyen el adenocarcinoma, generalmente originado en la mucosa gástrica, los tumores del estroma gastrointestinal (GIST) y el linfoma.

El diagnóstico por imagen del divertículo de Meckel resulta complicado. El método diagnóstico más preciso para su detección en la infancia es la gammagrafía con tecnecio-99m pertecnetato, sustancia que es captada por el tejido gástrico heterotópico del divertículo. En niños presenta una sensibilidad del 85 % y una especificidad del 95 %. En adultos, la sensibilidad disminuye al 63 % debido a la existencia de menos mucosa gástrica en el divertículo (7). Ambos parámetros pueden mejorar con el empleo de pentagastrina, que incrementa la absorción de tecnecio en la mucosa gástrica, y de cimetidina, que retrasa la liberación intraluminal del pertecnetato, que se concentra más en la pared del divertículo.

Ciertas condiciones pueden producir un resultado falso negativo como cambios inflamatorios causantes de edema o necrosis, obstrucción de la salida del divertículo o bajas concentraciones de hemoglobina. En estos casos resultan de utilidad la arteriografía mesentérica o la endoscopia de doble balón. En pacientes con hemorragia aguda, la angiografía puede resultar de utilidad.

Otras pruebas como la ecografía y la TAC son poco útiles para la identificación de un divertículo no complicada, debido a su difícil diferenciación del resto de asas intestinales. El divertículo de Meckel no complicado puede observarse como masa quística de morfología oval, tubular o en lágrima (8).

En los casos de diverticulitis, según el grado de inflamación de la pared, pueden mostrar una estructura tubular ciega llena de líquido, con una pared fina (si hay poca inflamación parietal) en relación al íleon y próxima a la pared abdominal anterior a la altura del ombligo. Si existe inflamación más marcada de la pared, el divertículo puede aparecer como una masa de partes blandas adyacente a un asa intestinal, con paredes engrosadas que se realzan tras la administración de contraste intravenoso. También, como en nuestro caso, puede apreciarse afectación de la grasa mesentérica como signo de peritonitis localizada (8).

El tratamiento del divertículo de Meckel depende de la existencia o no de complicaciones. En los casos sintomáticos, como el que presentamos, se debe intervenir quirúrgicamente de forma inmediata, realizándose resección del divertículo del segmento ileal portador. Entre las opciones quirúrgicas se encuentra la diverticulectomía y la resección segmentaria y anastomosis, siendo esta última técnica la indicada en

pacientes con hemorragia debido a que el punto de sangrado se suele localizar en el íleon, cerca del divertículo (9). Ambos procedimientos se pueden llevar a cabo mediante abordaje laparoscópico, como en nuestro caso donde se realizó una diverticulectomía laparoscópica.

No obstante, continúa existiendo controversia sobre el tratamiento óptimo de los divertículos de Meckel asintomáticos hallados de forma casual. En un estudio realizado por Cullen et al (10) se recomendaba su extirpación en cualquier paciente menor de 80 años. Llegaron a esta conclusión tras comparar la mortalidad, la morbilidad y las complicaciones a largo plazo de pacientes intervenidos por un divertículo de Meckel sintomático respecto a aquellos en los que se realizó la resección tras su hallazgo incidental. En el primer grupo la mortalidad fue del 2 %, la morbilidad del 12 % y las complicaciones a largo plazo del 7 % mientras que en el segundo las cifras fueron 1 %, 2 % y 2 % respectivamente.

Sin embargo, en el año 2005 se publicó un estudio retrospectivo sobre la experiencia de la Clínica Mayo en un total de 1476 pacientes con divertículo de Meckel entre los años 1950 y 2002 (3). En él recomendaban la resección del mismo en aquellos pacientes que cumplieran al menos uno de los siguientes criterios: edad inferior a 50 años, sexo masculino, longitud mayor a 2 cm o divertículos con características heterotópicas o anormales. Cuando se cumplía un criterio, se producían síntomas en un 17 % de los casos. En pacientes con 2, 3 o 4 criterios, la proporción de síntomas aumentaba hasta el 25 %, 42 % y 70 % respectivamente.

## CONCLUSIÓN

A pesar de ser una entidad poco frecuente, la diverticulitis de Meckel debe considerarse en el diagnóstico diferencial de pacientes con dolor abdominal en fosa iliaca derecha, tanto pediátricos como adultos. Clínicamente suele presentarse como una apendicitis aguda por lo que para establecer el diagnóstico diferencial es fundamental recurrir a pruebas de imagen como la ecografía o la TAC. Respecto al tratamiento, debe ser quirúrgico y urgente, siendo la diverticulectomía laparoscópica la opción más recomendable.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Yahchouchy EK, Marano AF, Etienne JC F AL. Meckel'S Diverticulum. J Am Coll Surg. 2001;192(5):658–62.

2. Casella NT, Scorza MV, Bosch PL. A propósito de un caso clínico. *Rev Med Urug.* 2017;33(2):149–51.
3. Park JJ, Wolff BG, Tollefson MK, Walsh EE, Larson DR. Meckel diverticulum: The Mayo Clinic experience with 1476 patients (1950-2002). *Ann Surg.* 2005;241(3):529–33.
4. Yildiz I, Koca YS, Barut I. An unusual case of intraabdominal abscess and acute abdomen caused by axial torsion of a Meckel's diverticulum. *Ann Med Surg.* 2016;6:74–6.
5. Maraju N, Noonavath R, Sasikumar K, Sreenath G. Axial torsion of gangrenous Meckel's diverticulum causing small bowel obstruction. *J Surg Tech Case Rep.* 2014;5(2):103.
6. Pepper VK, Stanfill AB, Pearl RH. Diagnosis and Management of Pediatric Appendicitis, Intussusception, and Meckel Diverticulum. *Surg Clin North Am.* 2012;92(3):505–26.
7. Sfakianakis G, Conway J. Detection of Ectopic Gastric Mucosa in Meckel's Diverticulum and in Other Aberrations by Scintigraphy: I Pathophysiology and 10-Year Clinical Experience. *J Nucl Med.* 1981;22(7):647–54.
8. Motta-Ramírez GA, Reyes-Méndez E, Campos-Torres J, García-Ruiz A, Rivera-Méndez VM, García-Castellanos JA, et al. El divertículo de Meckel en adultos. *An Radiol México.* 2015;14:20-30.
9. Sagar J, Kumar V, Shah DK. Meckel's diverticulum: A systematic review. *J R Soc Med.* 2006;99(10):501–5.
10. Cullen JJ, Kelly KA, Moir CR, Hodge D, Zinsmeister AR, Ph D, et al. Surgical Management of Meckel's Diverticulum. *Ann Surg.* 1994;220(4):564–8.



## Dolor abdominal de evolución: aspectos a considerar en la valoración del mismo

---

AUTOR:

**Antonio Llor Muelas**

Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud Jesús Marín/Molina Sur.  
Hospital Universitario Morales Meseguer.

### RESUMEN

El dolor abdominal es un síntoma muy frecuente de consulta tanto en Atención Primaria como en el servicio de Urgencias Hospitalarias. Este caso pretende resaltar la importancia de valorar la evolución del dolor abdominal de características subagudas-crónicas y su clínica asociada para reconocer procesos de potencial gravedad más allá de los cuadros clínicos típicos que solemos asociar a patología urgente en nuestro ámbito. Apoyándonos en una experiencia vivida con un varón de 46 años con consultas repetidas tanto a Atención Primaria como de Urgencias Hospitalarias, y sin entrar en el diagnóstico definitivo del paciente, se intenta realizar hincapié en datos del mismo que deberían ponernos en alerta de cara a valorar un examen más exhaustivo, y se plantea en base a bibliografía un posible abordaje de estos pacientes.

**Palabras clave:** dolor abdominal, crónico, subagudo.

## CASO CLÍNICO

Varón de 46 años que consulta por dolor abdominal de 3 meses de evolución.

Senegalés, residente en España desde 2006, trabajando como mecánico. Sin alergia a medicamentos conocida.

Como antecedentes médicos describe una sífilis tratada y curada en abril de 2018, dermatitis atópica, y un quiste de Morgagni en el testículo derecho. Sin factores de riesgo cardiovascular o hábitos tóxicos.

Sin tratamiento crónico, más allá del paracetamol y omeprazol que comenzó a tomar a raíz de este episodio.

El paciente describe en el momento de su última consulta a Urgencias dolor abdominal en mesogastrio-flanco izquierdo, irradiando en ocasiones a hipogastrio y espalda, con cierto ritmo de empeoramiento postprandial y nocturno. Logra mínima mejoría con analgesia y omeprazol en domicilio, por lo que consulta en múltiples ocasiones a su médico de Atención Primaria y al Servicio de Urgencias Hospitalarias, donde no se encuentran signos o síntomas de alarma y lo manejan de forma conservadora.

Al interrogarlo acerca de las características del dolor en este tiempo el paciente lo describe inicialmente tipo cólico en hipogastrio, en ocasiones irradiado a testículo, sin relación con un desencadenante claro. Ha ido modificándose hasta ubicarse en la localización actual y tornándose persistente con agudizaciones postprandiales y nocturnas.

Además al dolor se añadió dispepsia y vómitos ocasionales los 4 días previos al de su última consulta en Urgencias, y según él percibía cierta sensación de estreñimiento.

En una de sus sucesivas consultas se decidió la realización de una ecografía abdominopélvica de forma ambulatoria: realizada 3 semanas antes de la consulta actual, que resultó ser anodina.

A la inspección llamaba la atención un paciente bastante afectado por el dolor después de tanto tiempo con este síntoma. La palpación del abdomen reproducía ese dolor, con defensa voluntaria a nivel de hemiabdomen izquierdo, pero sin impresionar de signos de irritación peritoneal: al palpar con cuidado en la zona dolorosa inicialmente resultaba muy doloroso, pero con la distracción del paciente se lograba una palpación más profunda sin un gran quebrantamiento del paciente. Aun así impresionaba de ser un dolor muy invalidante. También resultaba llamativa a la inspección de otros territorios unas máculas palmoplantares (que posteriormente impresionaron sifíldes) y una leve ictericia conjuntival. Presentó buenas constantes en todo momento.

En este contexto se solicitó para el paciente una radiografía de abdomen junto a una batería analítica para la valoración del cuadro del paciente. En las analíticas realizadas en las sucesivas consultas a Urgencias solo destacaba una anemia con una hemoglobina de 11,5 g/dL y un volumen corpuscular medio (VCM) límite (78fL). La radiografía de abdomen resultó anodina.

A pesar de la normalidad incluso de una ecografía reciente, ante los cambios en las características del dolor, la escasa respuesta que presentó a analgesia durante su espera, y la severidad del dolor, se decidió la realización de una nueva ecografía para revalorar el abdomen del paciente. En esta se vieron alteraciones que dieron lugar al ingreso para más estudio.

Durante su ingreso persistió el difícil control del dolor. Se realizó una TC abdominal que informó de una masa retroperitoneal que envolvía la aorta. A su vez comenzó a realizar una insuficiencia renal que precisó de una nefrostomía del riñón izquierdo, sospechando un urinoma del mismo asociado. Tras la nefrostomía la función renal volvió a remontar y el dolor mejoró enormemente.

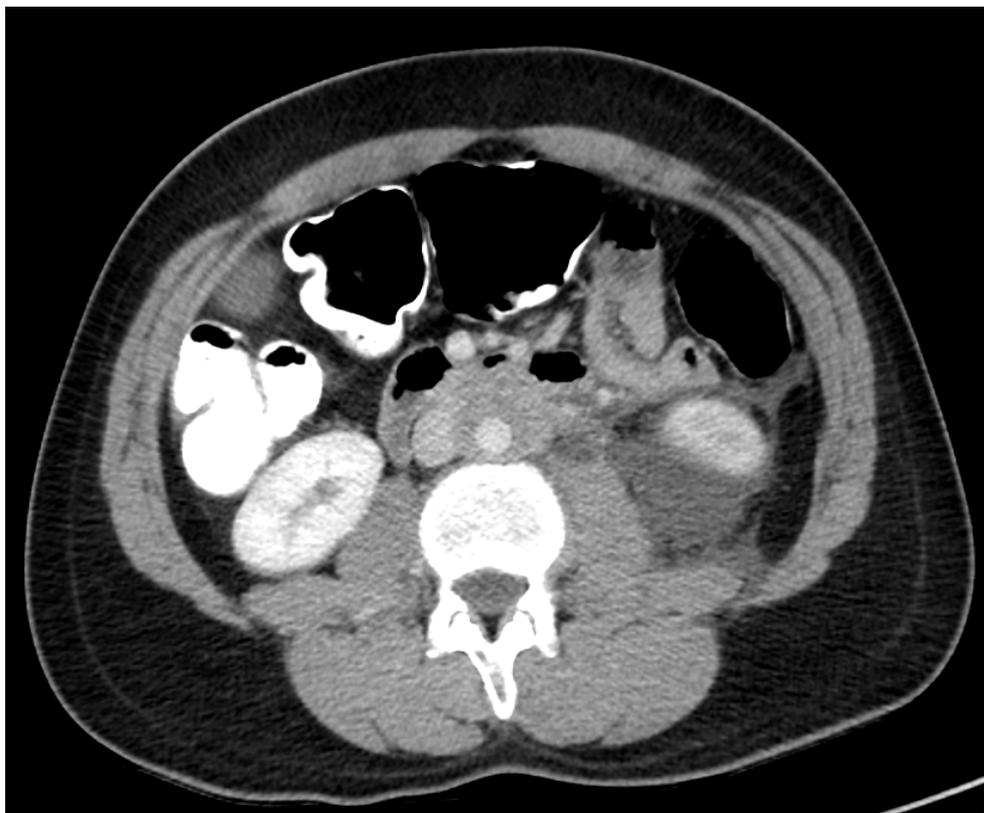
Ante todos estos datos el paciente continuó ingresado durante un tiempo más hasta llegar al diagnóstico de su patología.



**Figura 1.** Radiografía simple de abdomen. Se observa gas en asas intestinales sin datos patológicos.

## DISCUSIÓN

Antes de abordar el tema a discusión, hay que resaltar que no estamos considerando en esta explicación grupos concretos con los que debemos llevar una conducta determinada antes de abordarlos como indicamos a continuación. Estos son los pacientes añosos, las mujeres en edad fértil, pacientes inmunocomprometidos, y pacientes con obesidad mórbida.



**Figura 2.** Corte axial de tomografía computerizada abdominopélvica. En el círculo rojo masa a estudio, se observa como envuelve la aorta.

Ante la valoración de un dolor abdominal de nueva consulta debemos considerar en primer lugar su evolución: no resulta tan importante la caracterización en un inicio del dolor agudo o crónico como lo es determinar su progresión:

Se puede hablar de un dolor agudo cuando éste es de reciente instauración y de un empeoramiento progresivo, mientras que se puede hablar de un dolor crónico cuando este es de larga evolución y se mantiene en el tiempo con unas características constantes. El dolor de características distintas a los mencionados podría clasificarse como subagudo, y requiere de un seguimiento estrecho para valorar su curso.

Tras una adecuada anamnesis en el paciente con dolor abdominal se debe proceder a la exploración física del mismo.

En la inspección del paciente, cabe reseñar que cuando el dolor es tipo cólico (véase un cálculo renoureteral) el paciente suele presentarse agitado, intentando

buscar alivio en alguna postura y fracasando en ello. Por otra parte una actitud inmóvil por parte del paciente debe hacernos sospechar una irritación del peritoneo.

En la exploración, la auscultación y percusión del abdomen nos pueden ser de utilidad cuando abordamos un dolor abdominal. La auscultación con fonendoscopio puede sernos de utilidad para valorar un dolor que sospechamos con fuerte componente psicógeno, pues podemos no solo auscultar el abdomen, sino además realizar la palpación con el mismo, y comprobar si existe una disociación con una palpación expresa con nuestras manos del abdomen. Por otro lado, la percusión no solo es útil para detectar matidez o timpanismo, sino que también puede poner de relieve dolor en una zona localizada, y, en caso de ser compatible, reforzar la sospecha de una peritonitis.

El dolor abdominal crónico suele ser debido a trastornos gastrointestinales funcionales, por lo general sin gravedad, sin embargo, junto a esta característica conocida, también es importante tener en cuenta que estos dolores suelen comenzar antes de los 40 años de edad, debiendo, especialmente por encima de los 50, valorar con mayor cautela al paciente que acude por debut de esta sintomatología.

Existe una serie de signos que son incompatibles con un dolor crónico funcional benigno, que podrían llamarse de alarma, y como son la fiebre, un dolor de alta intensidad, una pérdida de peso significativa, ictericia, disfagia progresiva, vómitos recurrentes, ritmo de dolor nocturno, diarrea, y heces sanguinolentas o sangre oculta en heces positiva.

Otro dato a considerar es que en un dolor abdominal crónico de características benignas no deben existir alteraciones analíticas sugestivas de malabsorción o cambios inflamatorios.

Un ejemplo que se propone en la bibliografía para el manejo del dolor crónico (entendido en este algoritmo como de más de 6 meses) sería iniciando la valoración una exploración física exhaustiva y una evaluación analítica. Lo primero a tener en cuenta en este algoritmo es precisamente el dato ya mencionado: partimos de un dolor crónico de diagnóstico hace unos meses, reciente, y que por tanto nos plantea desde hace poco si puede o no deberse a patología severa. En este algoritmo se propone, en caso de normalidad analítica, <40 años y ausencia de datos de alarma, un manejo conservador, con seguimiento en consulta. En caso de que no se cumplan estos criterios sugieren la realización de una tomografía computerizada, y solo en ausencia de hallazgos patológicos plantean continuar el estudio con pruebas complementarias adicionales (continuando con una endoscopia digestiva alta o una colonoscopia, y posteriormente si siguiese siendo necesario cápsula endoscópica o una ecografía abdominal).

De entre los trastornos funcionales abdominales que cursan con dolor abdominal recurrente un ejemplo que nos suele venir a la mente el Síndrome de Intestino Irritable. Como ejemplo de este tipo de trastornos, hay que tener en cuenta que el diagnóstico del mismo es un diagnóstico por descarte de trastornos más severos. Ello no significa que en gente joven sin datos de alarma debamos realizar estudios exhaustivos para cribar otra patología, solo que debemos vigilar la evolución de la clínica del paciente durante un tiempo (siempre que sea joven y cumpla estos criterios sin datos de alarma acompañantes) y valorar la respuesta a posibles cambios en hábitos de vida que puedan promover una mejoría de la sintomatología. Por el contrario, en gente a partir de los 40 años, y especialmente a partir de los 50 años, sin haber sido diagnosticados previamente de este tipo de trastornos hay que ser cautos a la hora de aproximarnos al mismo.

Nuestro paciente era un varón de 46 años, que consulta por un dolor de 3 meses de evolución con una progresión de los síntomas: el dolor cambia de características, se cronifica e intensifica, migra de localización, y aumenta de intensidad según cuenta por la noche y tras las comidas; además en los últimos días se añade al cuadro algún vómito y dudoso estreñimiento. Con todos estos datos y con lo explicado anteriormente, conviene una monitorización más estrecha. Si bien la ecografía inicial podría haber sido de utilidad para diagnosticar patologías concretas, como hemos visto en esta situación la prueba de elección para el estudio de este tipo de pacientes habría sido de elección como primera prueba de imagen una TC abdominopélvica.

## CONCLUSIONES

La frontera entre el dolor abdominal agudo y crónico es útil en algunas ocasiones, especialmente a la hora de identificar la patología aguda. Sin embargo, a la hora de evaluar un dolor subagudo-crónico conviene siempre recordar el conjunto de datos que deben ponernos alerta en la evaluación del paciente.

Las pruebas complementarias pueden ser de utilidad, sin embargo en el manejo de inicio del dolor abdominal subagudo-crónico es fundamental una correcta anamnesis y exploración física de inicio para poder abordarlo correctamente.

Cuando sospechamos cierto componente psicógeno en la valoración del paciente, existen formas de tratar de distraer la atención del paciente en la exploración a la búsqueda de incongruencias en la exploración que refuercen o descarten esta posibilidad.

La ecografía abdominopélvica solo es de primera elección para la valoración de un dolor abdominal no filiado en embarazadas, sospecha de patología biliar o aneurismática.

La prueba de imagen de elección para la valoración de dolor abdominal no filiado es la Tomografía Computarizada, a excepción de los casos anteriormente mencionados y de sospecha e isquemia mesentérica.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Cecil R, Goldman L, Schafer A. Tratado de medicina interna. Barcelona [etc.]: Elsevier; 2017.
2. M Penner, R., & B Fishman, M. (2018). Evaluation of the adult with abdominal pain. In L. Kunins (Ed.), *UpToDate*. Retrieved March 31 2019, from <https://www.uptodate.com/contents/evaluation-of-the-adult-with-abdominal-pain?search=dolor%20abdominal&anchor=references&language=en-US&source=preview#references>
3. L Kendall, J., & E Moreira, M. (2018). Evaluation of the adult with abdominal pain in the emergency department. In J. Gravel (Ed.), *UpToDate*. Retrieved March 31 2019, from [https://www.uptodate.com/contents/evaluation-of-the-adult-with-abdominal-pain-in-the-emergency-department?search=abdominal%20pain&topicRef=6862&source=see\\_link](https://www.uptodate.com/contents/evaluation-of-the-adult-with-abdominal-pain-in-the-emergency-department?search=abdominal%20pain&topicRef=6862&source=see_link)
4. C Stanford, F. (2018). Irritable bowel syndrome (IBS). In A. Ehrlich (Ed.), *DynaMed Plus*. Retrieved March 31 2019, from <http://www.dynamed.com/topics/dm-p~AN~T113627/Irritable-bowel-syndrome-IBS#I502111>



## Leucoencefalopatía con sustancia blanca evanescente, a propósito de un caso

---

AUTOR:

Ángel Cuélliga González

Radiodiagnóstico. Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca.

RESTO DE AUTORES:

Regina María Sánchez Jiménez - Nekane Jiménez Játiva

Francisco Barqueros Esquer - Guillermo Litrán López

José Manuel Felices Farias

### RESUMEN

La leucoencefalopatía con sustancia blanca evanescente pertenece al grupo de las enfermedades raras, con menos de 300 casos diagnosticados en el año 2010. Es una enfermedad genética en la que los individuos afectados son predominantemente niños, que sufren degeneración de la sustancia blanca del sistema nervioso central.

La clínica dominante es la ataxia cerebelosa y la pérdida de habilidades motoras en niños que son sanos al nacimiento y los primeros años de vida.

La resonancia magnética es fundamental para su sospecha y diagnóstico; los hallazgos pueden anteceder a las manifestaciones clínicas.

La enfermedad tiene variantes clínicas según la edad de debut y el caso que exponemos a continuación pertenece a la variante clásica de la misma.

**Palabras clave:** Leucoencefalopatía, evanescente, sustancia blanca, enfermedad rara, gen *eIF2B*, síndrome CACH.

## INTRODUCCIÓN

La leucoencefalopatía con sustancia blanca evanescente, también conocida como ataxia infantil con hipomielinización central o síndrome CACH, es una enfermedad rara neurodegenerativa con patrón de herencia autosómico recesivo que afecta principalmente a la sustancia blanca del sistema nervioso central.

Los hallazgos anatomopatológicos típicos incluyen rarefacción y degeneración quística de la sustancia blanca, oligodendrocitosis con oligodendrocitos espumosos (altamente característicos), pérdida de éstos por apoptosis (1) y escasos astrocitos dismórficos.

Es un trastorno progresivo dominado clínicamente por la ataxia cerebelosa en la que ante mínimas condiciones de estrés, como la fiebre o los traumatismos, los pacientes sufren deterioro neurológico irreversible.

La progresión es muy variable entre los enfermos, con periodos de relativa inactividad interrumpidos por otros de rápida degeneración.

Su incidencia es mayor en menores de 5 años (2), aunque puede afectar a pacientes de todas las edades.

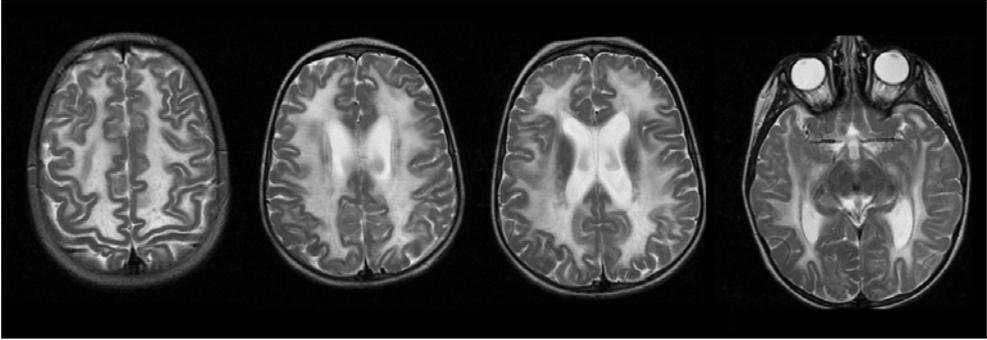
Fue descrita por Knaap et al (3) por primera vez en 1997 mediante una serie de criterios clínicos y radiológicos. Más tarde se identificaron las anomalías genéticas responsables: diferentes mutaciones en cualquiera de los cinco genes (de alpha a delta) que codifican las cinco subunidades del factor de iniciación eucariótico de la traducción: *eIF2B*. Este gen es expresado de manera ubicua y se encarga del intercambio de nucleótidos de la guanina para el factor de iniciación eucariótico (4), cuyo rol es crucial en la regulación de la síntesis proteica. Se desconoce la fisiopatología exacta por la que la enfermedad afecta de manera tan selectiva a las células gliales, haciéndolas susceptibles al estrés celular.

El espectro clínico de la enfermedad se ha ampliado desde entonces y aunque es una enfermedad rara (263 casos descritos en 2010), es una de las patologías hereditarias más comunes con afectación de la sustancia blanca (5).

En la mayoría de los casos, las personas con leucoencefalopatía con materia blanca evanescente no muestran signos ni síntomas al nacimiento.

Los niños afectados pueden tener un ligero retraso en el desarrollo de las habilidades motoras, como gatear o caminar.

Durante la primera infancia, la mayoría de los individuos afectados comienzan a desarrollar síntomas motores, como espasticidad y dificultad para coordinar los movimientos, aunque también puede asociar deterioro cognitivo leve. Algunas mujeres afectadas asocian disgenesia ovárica, conociéndose el trastorno como "ovarioleuco-distrofia" (3).

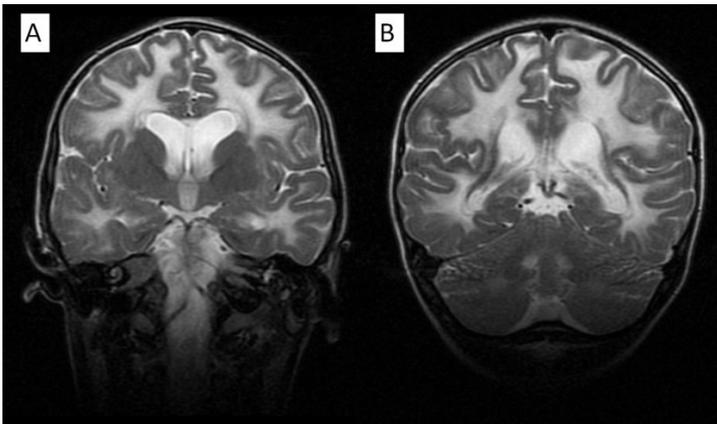


**Figura 1.** Secuencia de 4 cortes axiales de craneal a caudal en RM. Imágenes potenciadas en secuencia T2 en la cual se observa las áreas de hipeseñal confluentes, desde la periferia del sistema ventricular hasta las regiones subcorticales, con afectación del cuerpo calloso.

Los cambios específicos en el cerebro apreciados en la resonancia magnética pueden preceder al inicio de los síntomas (2).

## CASO CLÍNICO

Paciente en edad escolar sin antecedentes prenatales de interés, con ecografías seriadas sin alteraciones y serologías maternas negativas. Parto eutócico a las 39 semanas sin complicaciones asociadas, siendo un neonato sano con pruebas metabólicas normales.



**Figura 2.** A y B: Reconstrucciones coronales, de anterior a posterior de la secuencia T2 mostrada en la figura anterior.

Durante los primeros años todas las revisiones fueron normales.

A la edad de 3 años es remitido por su pediatra a los servicios hospitalarios por la detección de ligeras dificultades para la deambulaci3n, caídas recurrentes, pronunciaci3n an3mala y cierta dificultad en su desarrollo escolar.

Durante el seguimiento por el equipo de neuropediatría, unos meses después, nuestro paciente experimentó su primera crisis clínicamente deteriorante.

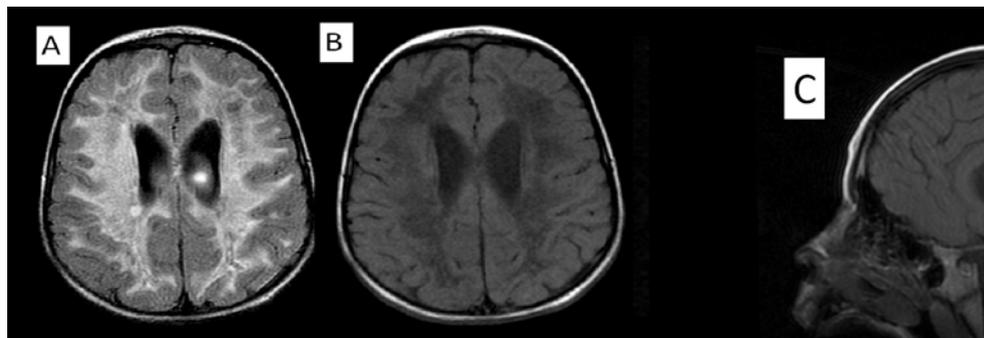
El desarrollo de su primera crisis sucedió a los 5 años de edad, consistiendo en un episodio clásicamente conocido como "síndrome cerebeloso"; con alteraci3n de la prueba "dedo- nariz", dificultad para la marcha y movimientos espásticos. El ni3o fue ingresado para completar el estudio.

Una de las primeras pruebas complementarias realizadas fue una Resonancia Magnética (RM) del sistema nervioso central (método de imagen de elecci3n ante la sospecha de enfermedades neurodegenerativas), con alteraciones clave en el diagnóstico de nuestro paciente, tales como una hiper se3al simétrica y confluyente de la sustancia blanca en las secuencias T2 desde la periferia del sistema ventricular hasta las regiones subcorticales de la corteza cerebral y cerebelosa bilaterales, con afectaci3n del cuerpo calloso (Figuras 1 y 2). También se observaron pequeñas áreas quísticas degenerativas de la sustancia blanca, con se3al similar al líquido cefalorraquídeo (LCR), que no son típicas al inicio de la enfermedad pero sí en estadios más avanzados (3). Otro hallazgo característico encontrado en nuestro paciente fue una atrofia córtico-subcortical cerebral y cerebelosa, con predominio en vérmix (Figura 3). El aspecto de la sustancia blanca en otras secuencias típica de la RM se muestran en la Figura 3.

Los hallazgos radiológicos no son patognom3nicos, aunque sí reducen el diagnóstico diferencial a las enfermedades con alteraci3n de la sustancia blanca en la infancia, siendo las más comunes con este patr3n de imagen la leucoencefalopatía de sustancia blanca evanescente y la leucodistrofia metacromática infantil, que es una enfermedad neurodegenerativa por depósito (la más frecuente de las leucodistrofias) en la que predomina el deterioro intelectual (6) y es más frecuente antes de los 18 meses de vida.

El diagnóstico diferencial con otras encefalopatías de sustancia blanca menos comunes, en caso de ser descartadas las citadas, habría que realizarlo con la enfermedad de Pelizaeus- Merzbacher, la leucodistrofia fibrinoide (enfermedad de Alexander) y con la ataxia espástica recesiva de Charlevoix.

Ante los hallazgos radiológicos y la compatibilidad clínica, se decidió pedir el análisis genético de los genes que codifican *eIF2B*, cuyas funciones expusimos anteriormente. El resultado fue positivo para la mutaci3n *eIF2B5*, situado en el cromosoma 3 siendo ésta la encontrada en el 65 % de los pacientes (7). Se asocia a un desarrollo precoz de la enfermedad, habitualmente antes de los 6 años (8).



**Figura 3.** Aspecto de la sustancia blanca en otras secuencias habituales de la RM. A) Hiperseñal de la sustancia blanca en la secuencia T2 FLAIR, en la que se suprime la señal del LCR. B) Hipointensidad de la señal en la sustancia blanca en la secuencia T1. C) Reconstrucción sagital de la secuencia potenciada en T1 donde se aprecia la atrofia cerebelosa a expensas del vérmix.

Durante el ingreso, el paciente siguió con el deterioro clínico inexorable acontecido en esta enfermedad. Al alta presentaba tetraparesia espástica, acompañada de síndrome cerebeloso, disartria cerebelosa y disfagia neurológica, por lo que fue subsidiario de la colocación de una gastrostomía percutánea. Nuestro caso no sufrió ningún deterioro cognitivo durante el ingreso ni los años de seguimiento hasta nuestros días.

El paciente no ha tenido más reagudizaciones, aunque sí ha desarrollado otras complicaciones secundarias a su estado basal. Actualmente se encuentra en seguimiento por neuropediatría y gastroenterología infantil de nuestro hospital, manteniéndose estable en lo que a su leucoencefalopatía se refiere.

## DISCUSIÓN

Habitualmente la progresión de la enfermedad es irregular, con períodos de relativa inactividad interrumpidos por episodios de rápido empeoramiento.

El pronóstico de la enfermedad se relaciona con la edad de inicio, como muestra la Tabla 1, en la que apreciamos que el pronóstico abarca desde la forma congénita, con deterioro fulminante asociado, a la variante infantil precoz, conocida como síndrome de Cree, en la que el deterioro comienza antes de los 2 años de edad y la progresión clínica completa se establece antes de los 10 años del inicio de los síntomas.

En el otro extremo tenemos la variante de debut en la edad adulta, que si bien es la menos frecuente, también es la de mejor pronóstico, con largos períodos paucisintomáticos y sin discapacidad asociada.

**Tabla 1**  
Formas clínicas de la enfermedad

Edad de inicio	Formas clínicas	Sintomatología predominante	Evolución temporal
Al nacimiento	Forma congénita	Anomalías del desarrollo, insuficiencias cardíaca, hepática, pancreática y neuropatías periféricas.	Mortalidad precoz.
Antes de los 2 años	Síndrome de Cree	Déficit agudos. Cuadros convulsivos.	Muerte o deterioro neurológico severo a los 10 años del diagnóstico.
Entre los 2-5 años	Síndrome infantil tardío (variante clásica del síndrome)	Déficit agudos. Ataxia cerebelosa. Cuadros convulsivos y confusionales.	Temporadas de estabilidad interrumpidas por episodios de rápido deterioro. Muerte a los 20 años desde el diagnóstico.
5 años-adolescencia	Forma juvenil.	Ataxia cerebelosa. Clínica cognitiva.	Progresión lenta.
Adultos	Forma tardía paucisintomática.	Ataxia. Paraparesia espástica.	Supervivencia sin discapacidad a los 14 años del diagnóstico.

Todos los autores coinciden en que la prueba de imagen inicial al sospecharse una leucoencefalopatía de la sustancia blanca es la RM, aunque a veces se encuentran hallazgos inespecíficos en Tomografía Computarizada (TC), solicitados por otro motivo, como por ejemplo ante un traumatismo craneoencefálico, ya que es algo frecuente en estos pacientes por su clínica de inestabilidad asociada al deterioro cerebeloso. Los hallazgos tomográficos habituales son hipodensidades inespecíficas difusas de predominio periventricular, ante los cuales se debe sugerir la realización del estudio programado mediante RM, donde los hallazgos típicos son la hiperintensidad de señal en la sustancia blanca en las secuencias T2, la degeneración quística y la atrofia de predominio cerebeloso (9).

El diagnóstico de confirmación, ante unas pruebas de imagen compatibles es el análisis de los *locus* en los que se encuentra la codificación del *eIF2B*, que se halla en los cromosomas 1, 2, 3, 12 y 14.

Nuestra enfermedad no tiene tratamiento específico, teniendo los corticoides relativo éxito en las fases agudas de la enfermedad. Para intentar prevenir las crisis deteriorantes se usan empíricamente fármacos útiles para prevenir el estrés celular (coenzima q10, por ejemplo en el caso de nuestro paciente).

El tratamiento de soporte es el pilar fundamental, buscando minimizar las complicaciones acontecidas durante el seguimiento. Con ello pretendemos en medida de lo posible mejorar la calidad de vida de estos enfermos.

### CONCLUSIÓN

La leucoencefalopatía con sustancia blanca evanescente es una enfermedad fascinante desde el punto de vista clínico, radiológico, anatomopatológico y celular, al mismo tiempo que extremadamente compleja y muy poco común.

En el momento actual no dispone de tratamiento específico y a los autores no nos consta que haya ningún ensayo clínico ni grupos de investigación en desarrollo para el tratamiento según la bibliografía consultada; situación que deseamos pueda cambiar durante los próximos años.

### BIBLIOGRAFÍA

1. Leukoencephalopathy With Vanishing White Matter: A Review Marianna Bugiani, MD, Ilja Boor, PhD, James M. Powers, MD, Gert C. Scheper, PhD, and Marjo S. van der Knaap, MD, PhD. *J NeuropatholExpNeurol*. Vol. 69, No. 10 October 2010 pp. 987Y996.
2. Hanefeld F, Holzbach U, Kruse B, et al. Diffuse white matter disease in three children: An encephalopathy with unique features on magnetic resonance imaging and proton magnetic resonance spectroscopy. *Neuropediatrics* 1993;24:244Y48.
3. Van der Knaap MS, Barth PG, Gabreëls FJ et-al. A new leukoencephalopathy with vanishing white matter. *Neurology*. 1997;48 (4): 845-55.
4. Pavitt. G.D. eIF2B, a mediator of general and gene-specific translational control *Biochemical Society Transactions* Oct 26, 2005,33(6)1487-1492.
5. van der Knaap MS, Breiter SN, Naidu S, et al. Defining and categorizing leukoencephalopathies of unknown origin: MR imaging approach. *Radiology* 1999;213:121Y33.

6. Sener RN. Metachromatic leukodystrophy: diffusion MR imaging findings. *AJNR Am J Neuroradiol.* 2002;23 (8): 1424-6.
7. Leegwater PA, Könst AA, Kuyt B et-al. The gene for leukoencephalopathy with vanishing white matter is located on chromosome 3q27. *Am. J. Hum. Genet.*;65 (3): 728-34.
9. Ohtake H, Shimohata T, Terajima K et-al. Adult-onset leukoencephalopathy with vanishing white matter with a missense mutation in EIF2B5. *Neurology.* 2004;62 (9): 1601-3.
9. Senol U, Haspolat S, Karaali K et-al. MR imaging of vanishing white matter. *AJR Am J Roentgenol.* 2000;175 (3): 826-8.

# 94

## **Cuerpo extraño Intraocular penetrante con daño en nervio óptico. Morbilidad en ojo ciego doloroso. A propósito de un caso**

---

AUTOR:

**Andrés López Jiménez**

Oftalmología. Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca.

RESTO DE AUTORES:

**Susana Gómez Rivera - Juan Antonio Miralles de Imperial Ollero**

**Francisco Pozo Lorenzo**

### **RESUMEN**

Los cuerpos extraños intraoculares (CEIO) de origen traumático representan una causa importante de ceguera y morbilidad. Las consecuencias de las estructuras dañadas a su paso son extensas y variadas (catarata, hemorragias retinianas, subretinianas o coroideas, desprendimiento de retina, endoftalmitis, vitreoretinopatía proliferativa, oftalmopatía simpática, metalosis...) [1 y 2] Además de éstas, las repercusiones físicas y psíquicas del paciente y el posible desarrollo de ojo ciego doloroso requieren medidas diagnósticas y terapéuticas específicas. Nuestro caso un varón de 32 años que sufrió una perforación ocular autosellada por una esquirla metálica que se alojó en la periferia del nervio óptico en el que se tomó una actitud no intervencionista.

**Palabras clave:** cuerpo extraño intraocular, ojo ciego doloroso, perforación.

## CASO CLÍNICO

Los cuerpos extraños intraoculares penetrantes en cámara posterior generan habitualmente una notable pérdida de agudeza visual. En nuestro caso, un varón de 32 años que sufrió un traumatismo perforante por cuerpo extraño metálico en ojo izquierdo. Alegaba portar gafas de seguridad. Su AV era de contar dedos a 10 cm, pupila asimétrica pero reactiva, Movimientos oculares conservados y presión intraocular (PIO) de 4 mmHg. En la exploración mostraba dos lesiones penetrantes una en córnea y otra en el limbo esclero-corneal autoselladas, seidel negativo, hipema, lesión iridiniana, cristalino con opacidad inferior y en la fundoscopia un hemovítreo considerable en arcada inferior que nos impedía la correcta visualización del polo posterior. La ultrasonografía nos permitió comprobar que la retina estaba aplicada, y el TAC de órbita (Figura 1) un mostró un cuerpo extraño metálico lateral e inferior al nervio óptico de 2,8 mm x 4,2 mm, localizado en esclera posterior y parcialmente intraconal, con presencia de aire intraocular y en el trayecto del nervio óptico. Se descartó desde un principio la realización de una Resonancia Magnética ante la más que probable naturaleza metálica del objeto.

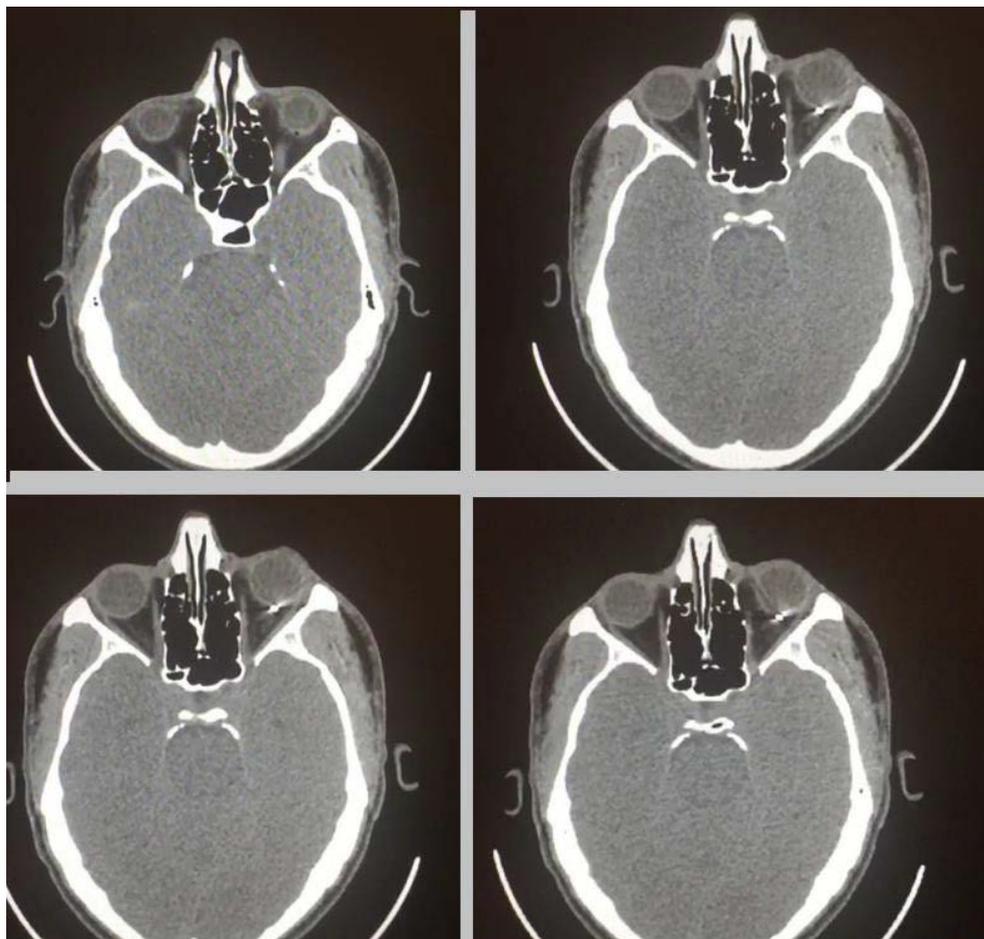
Se procedió al ingreso del paciente con tratamiento antibiótico sistémico y tópico profiláctico, atropina tópica, analgesia, así como corticoesteroides tópicos y sistémicos para controlar la inflamación. Se le administró así mismo vacunación antitetánica. Ante la dificultad de las posibles actitudes quirúrgicas debido a su localización, se trasladada sin demora al Instituto Catalán de Retina, una institución con más experiencia en estos casos.

Su localización tan posterior, cercana al nervio óptico, la hipotonía ocular y el alto riesgo de la intervención sin garantías de restablecimiento de la visión, llevaron a tomar una actitud conservadora. No presentaba síntomas ni signos sugestivos de endoftalmitis. Posteriormente se realizó una vitrectomía vía posterior por pars plana para extracción de la hemorragia vítrea, de la hialoides posterior sin intento de retirar el cuerpo extraño e inyección intracamerular de antibióticos.

Al volver a casa, el paciente empezó a notar visión doble distorsionada, que le provocó una caída con esguince de rodilla, cefalea hemicraneal izquierda recurrente e hipoestesia facial ipsilateral al traumatismo.

Se examinó al paciente descartando la posibilidad de un glaucoma neovascular. La percepción de luz por los restos de retina sana de su ojo izquierdo junto con la intensa catarata desarrolló a raíz de la penetración del cuerpo extraño le generaban una fuerte sensación de fotofobia.

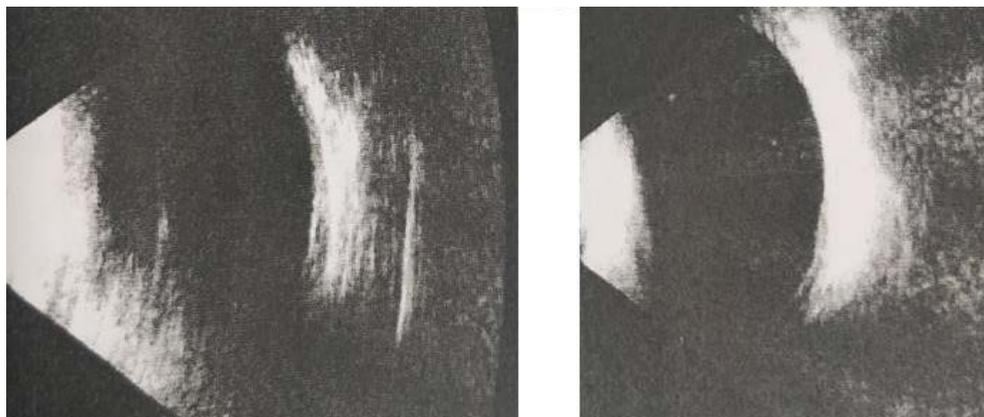
Se recurrió al uso de una lente terapéutica opaca, con buen resultado y disminución de molestias visuales. Respecto al dolor se realizó interconsulta a Neurología,



**Figura 1.**

instaurándose tratamiento con ansiolíticos y gabapentina y explicándole que las cefaleas postraumáticas eran frecuentes[3] y que suelen mejorar con el paso del tiempo. Si el dolor no mejoraba se barajaba la posibilidad de enuclear/eviscerar ese ojo.

Actualmente, año y medio después del accidente, el paciente ha dejado la mediación para el dolor neuropático, se encuentra mejor y está estudiando un ciclo formativo ante la imposibilidad de volver a su trabajo anterior. Los episodios de cefalea son menos frecuentes pero no han remitido en su totalidad. Sabe de la posibilidad de complicaciones posteriores, de la necesidad de sus revisiones periódicas y que existen medidas terapéuticas a su disposición (bloqueo retrobulbar del nervio óptico[4], evisceración, enucleación...) puede realizarse en caso de que el dolor le limite su calidad de vida o mala apariencia estética.



**Figura 2.** Ecografía ocular tras vitrectomía.

## CONCLUSIÓN

Una de las causas más frecuentes del ojo ciego doloroso son los traumatismos oculares. Esta entidad constituye un auténtico reto para el oftalmólogo y no debe minusvalorarse su repercusión en la calidad de vida del paciente. Su tratamiento varía enormemente y debe realizarse de manera escalonada y no solo desde el punto de vista oftalmológico. La enucleación/evisceración representa la última opción terapéutica en aquellos casos en los que no es posible la conservación del globo ocular, tienen un resultado estético deficiente o dolor incoercible.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Dean Loporchio, et al. Intraocular Foreign Bodies: A Review. *Survey of Ophthalmology*.
2. S. Bailif et al. Plaies et corps étrangers du segment postérieur. *Journal Française d'Ophtalmologie*. 2012.
3. J Man Manip Ther. et al. Chronic post-traumatic headache: clinical findings and possible mechanisms.
4. Çok OY, Eker HE, Cantürk S, Yaycioğlu R, Ariboğan A, Arslan G, et al. Pain management in blind, painful eyes: Clinical experience with retrobulbar alcohol injection in 4 cases. *Agri*. 2011;23:43–6.

## Anisakiasis. Una enfermedad global e infradiagnosticada

---

### AUTOR:

**Nayara López Hernández**

Medicina Intensiva. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca.

### RESTO DE AUTORES:

**Paula Rivera Sánchez - María Granados Madero**

### RESUMEN

Una mujer ingresa en el hospital derivada desde otro centro con diagnóstico de neumonía broncoaspirativa. La historia realizada a los familiares, sin embargo, hace replantear el diagnóstico enfocándolo hacia una posible alergia alimentaria. Mientras preparaba la comida la paciente había ingerido un boquerón crudo por lo que se llevaron a cabo pruebas complementarias para descartar Anisakiasis alérgica.

La Anisakiasis es una enfermedad global. El cuadro clínico varía desde síntomas gastrointestinales hasta reacción anafiláctica. La clínica puede comenzar unos minutos después de la ingesta o varios días después lo cual dificulta el diagnóstico.

Las técnicas inmunológicas son claves para el diagnóstico, así como las técnicas endoscópicas, que ofrecen además opciones terapéuticas. En el resto de los casos el tratamiento suele ser sintomático.

Lo más adecuado es la prevención siguiendo las recomendaciones de preparación del pescado, aunque aún se debate si el consumo de pescado es totalmente seguro en personas sensibilizadas.

**Palabras clave:** anisakiasis, inmunologic test, prevention and control, allergens.

## CASO CLÍNICO

En julio de 2018 una mujer de 84 años es remitida a urgencias de su hospital de referencia desde otro hospital cercano a su residencia de verano con diagnóstico de neumonía broncoaspirativa. Estando previamente bien comienza con disnea súbita de reposo después de una comida copiosa. No refiere atragantamiento, ni dolor torácico ni edemas vespertinos. Sus familiares, que presenciaron el episodio, refieren sibilantes y erupción cutánea a nivel pectoral, abdominal e inguinal bilateral. A su llegada, los servicios de emergencias administran adrenalina im y oxigenoterapia mejorando la clínica. Una vez en el hospital se realiza Angio-TAC que resulta negativo para tromboembolismo pulmonar e informa de infiltrado en LID compatible con neumonía aspirativa por lo que se inicia tratamiento con Amoxicilina-clavulánico y se decide traslado a su hospital de referencia.

Ya en su hospital de referencia se repite la analítica que muestra leucocitosis con neutrofilia y eosinofilia, y ante la sospecha de alergia alimentaria por la historia clínica y los hallazgos analíticos se incide en la anamnesis. La paciente comentaba que ese día comió ensalada y boquerones fritos y que mientras preparaba la comida ingirió un boquerón crudo que no había congelado previamente.

Se realiza interconsulta al servicio de Alergia que lleva a cabo la determinación de IgE total e IgE específica para Anisakis arrojando un resultado positivo por lo que se emite el diagnóstico de Anisakiasis. La paciente evoluciona favorablemente y permanece ingresada 5 días durante los cuales se mantiene el tratamiento antibiótico pero se suspende al alta por lo dudoso del diagnóstico de neumonía.

## JUICIO DIAGNÓSTICO

Alergia a Anisakis y reacción anafiláctica secundaria con broncoespasmo severo.

## DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Alergia alimentaria al pescado o marisco. Neumonía broncoaspirativa. Neumonía adquirida en la comunidad con hiperreactividad bronquial. Tromboembolismo pulmonar.

## DISCUSIÓN

La Anisakiasis es una infección causada por nematodos de la familia Anisakidae como *Anisakis simplex*, *Anisakis physeteris*, *Anisakis pegreffii*, o especies

de *Pseudoterranova*. Los mamíferos marinos son los huéspedes definitivos y los humanos son huéspedes accidentales que adquieren la infección con la ingesta de pescado crudo, sin congelar previamente o cocinado a temperatura insuficiente.

Según la Asociación Española de Consumo, Seguridad Alimentaria y Nutrición (AECOSAN) se consideran seguros desde el punto de vista de la inactivación del parásito los pescados hervidos y fritos, dado que en tales tratamientos se alcanzan temperaturas superiores a los 90 °C y 170 °C respectivamente (muy superiores a los 63 °C que se consideran en general necesarios para la muerte del parásito). En cuanto al pescado cocinado a la plancha, la temperatura alcanzada es más variable por lo que incluye algunas pautas para considerar el producto seguro, tales como que la carne se separe sin dificultad de la espina o que posea un aspecto mate típico de las proteínas coaguladas. Respecto a los productos que se vayan a consumir crudos o sin alcanzar la temperatura segura de 63 °C, deben ser congelados previamente a una temperatura igual o inferior a -20 °C durante un período de 24 horas o a -35 °C durante un periodo mínimo de 15 horas (1).

La infección se adquiere mediante la ingesta de pescado crudo o poco cocinado infectado con el parásito. El salmón, el arenque, bacalao, calamar y caballa transmiten las especies de *Anisakis*, mientras que el rodaballo, pargo y bacalao transmiten especies de *Pseudoterranova*. Las larvas se encuentran en el músculo de los pescados ingeridos, y una vez en el tracto gastrointestinal alcanzarán la mucosa gástrica o intestinal y penetrarán en ella generando una reacción inflamatoria local que dará lugar a los síntomas.

El cuadro clínico es variable, desde los cuadros puramente gastrointestinales como la Anisakiasis gástrica o Anisakiasis intestinal, hasta la Anisakiasis gastroalérgica. A su vez, la Anisakiasis gastroalérgica incluye desde urticaria leve hasta broncoespasmo severo, angioedema o shock anafiláctico y puede acompañarse de síntomas gastrointestinales leves o estar éstos totalmente ausentes. También es una causa importante de urticaria crónica.

La Anisakiasis gástrica comienza entre 1-8 horas tras la ingesta de pescado y se caracteriza por dolor epigástrico agudo, náuseas y vómitos. La Anisakiasis intestinal es más tardía, puede aparecer entre 4-7 días tras la ingesta del parásito y se caracteriza por dolor abdominal intenso, distensión abdominal y, en caso de que se forme un absceso en el lugar de penetración del parásito en la mucosa, masa abdominal palpable que puede incluso producir obstrucción. La diarrea con productos patológicos también se encuentra entre las manifestaciones clínicas. Las reacciones alérgicas a *Anisakis* pueden desarrollarse pocos minutos tras la ingesta o algunos días después lo cual plantea la primera dificultad al no relacionar los síntomas con la ingesta de

pescado. Otra limitación importante al diagnóstico es la similitud de los síntomas con los de la alergia al pescado o al marisco.

Como cualquier otra infección parasitaria, la infección por *Anisakis* genera un aumento de la IgE total y específica contra el parásito. Sin embargo la presencia de IgE específica o las pruebas cutáneas positivas no indican alergia, que sólo puede diagnosticarse a través de una historia clínica compatible, sino sólo sensibilización. Los pacientes con reacciones alérgicas no suelen manifestar episodios previos de anisakiasis aunque debe haber habido un episodio previo que genere los anticuerpos y la sensibilización, esto indica que la infección primaria suele ser leve o asintomática.

En la práctica clínica actual se acepta que es necesaria la infección por la larva viva para desarrollar síntomas tanto gastrointestinales como alérgicos. Por tanto se asume que el consumo de pescado con el tratamiento térmico anteriormente mencionado es seguro. Así lo demuestran numerosos trabajos experimentales que han comprobado que pacientes sensibilizados y con episodio de anisakiasis anterior, han tolerado y permanecido asintomáticos tras la ingesta de parásitos previamente congelados. Atribuyen esta negatividad al hecho de que los antígenos causantes de la reacción alérgica son inactivados por las pepsinas gástricas y por tanto deben ser secretados a nivel intestinal por la larva viva, donde las secreciones gástricas ya no pueden inactivarlos (2). Sin embargo se han descrito casos de pacientes sensibilizados que han desarrollado de nuevo síntomas tras el consumo de pescado térmicamente tratado (3). Es posible que dichos pacientes sean alérgicos a proteínas somáticas de la larva que están presentes en su superficie incluso aunque esté muerta y que son resistentes a las condiciones gástricas, o incluso que ciertos alérgenos sean termoresistentes.

Aun así las últimas recomendaciones de la AECOSAN indican que pacientes sensibilizados pueden consumir pescado con el tratamiento térmico adecuado ya que no existe evidencia suficiente que permita afirmar que el parásito muerto represente un peligro. Sin embargo, el reconocimiento inmunológico de diversos antígenos de elevada resistencia aún después de aplicar los métodos de procesados recomendados, no permite descartar totalmente que pueda existir riesgo de reacción alérgica en algunas personas sensibilizadas (1).

El diagnóstico puede hacerse mediante visualización directa del parásito a través de una endoscopia digestiva alta en caso de anisakiasis gástrica. Si la localización de la larva es intestinal y no es accesible con endoscopia, el estudio de bario puede mostrar un estrechamiento de la luz intestinal en el nivel donde se está produciendo la reacción inflamatoria. Mediante TC también es posible observar una pared intestinal edematosa o incluso el granuloma que puede formarse en los casos en los que la larva penetra en la pared intestinal.

Sin embargo el diagnóstico inmunológico es fundamental. Los niveles de IgE total y específica para *Anisakis* están elevados tanto en pacientes que presentan síntomas alérgicos como en los que sólo presentan síntomas gastrointestinales, aunque es más frecuente su aumento cuando existen síntomas alérgicos (4). Se han desarrollado técnicas de diagnóstico mediante ELISA o Western Blot pero no están disponibles de forma global, al ELISA se le atribuye en algunos estudios tasas de sensibilidad y especificidad cercanas al 100 % (5). También se está trabajando en el diagnóstico mediante la PCR pero los test no están aún comercializados (6).

En cuanto al tratamiento, la retirada física de la larva de la mucosa gástrica es curativa, sin embargo el parásito no siempre es visible especialmente en aquellos pacientes con anisakiasis intestinal o enfermedad alérgica. En esos casos se implementa tratamiento sintomático a la espera de que el parásito muera y se elimine naturalmente ya que no sobrevive más allá de unos días en el organismo humano dado que es un huésped accidental. En los casos en los que ha penetrado la mucosa intestinal distal (no accesible por endoscopia) y el parásito no se elimina la cirugía puede llegar a ser necesaria. Se ha descrito el éxito del tratamiento con Albendazol, pero los datos son aún limitados (7).

## BIBLIOGRAFÍA

1. Alonso Lebrero E, Guix Arnau S, Palop Gómez A, Ros Berruezo G, Santos Buelga J. Informe del Comité Científico de la Agencia Española de Consumo, Seguridad Alimentaria y Nutrición (AECOSAN) en relación a la alergia a *Anisakis*. Revista del comité científico de la AECOSAN. 2016;(24):23-33.
2. Baeza ML, Rodríguez A, Matheu V, Rubio M, Tornero P, De Barrio M, Herrero T, Santaolalla M, Zubeldía JM. Characterization of allergens secreted by *Anisakis simplex* parasite: clinical relevance in comparison with somatic allergens. Clin Exp Allergy. 2004;(34):296–302
3. Moneo I, Caballero ML, González-Muñoz M, Rodríguez-Mahillo AI, Rodríguez-Perez R, Silva A. Isolation of a heat-resistant allergen from the fish parasite *Anisakis simplex*. Parasitol Res. 2005;96(5):285-9.
4. Daschner A, Alonso-Gómez A, Caballero T, et al. Usefulness of early serial measurement of specific and total immunoglobulin E in the diagnosis of gastro-allergic anisakiasis. Clin Exp Allergy 1999; 29:1260.
5. Lorenzo S, Iglesias R, Leiro J, et al. Usefulness of currently available methods for the diagnosis of *Anisakis simplex* allergy. Allergy 2000; 55:627.

6. Chen Q, Yu HQ, Lun ZR, et al. Specific PCR assays for the identification of common anisakid nematodes with zoonotic potential. *Parasitol Res* 2008; 104:79.
7. Pacios E, Arias-Díaz J, Zuloaga J, et al. Albendazole for the treatment of anisakiasis ileus. *Clin Infect Dis* 2005; 41:1825.

## Lo que la retina esconde

---

### AUTOR:

**Francisco José Pozo Lorenzo**

Oftalmología. Hospital General Universitario Reina Sofía.

### RESTO DE AUTORES:

**María Ángeles Perea Riquelme - Miriam Pastor Montoro**

**Juan Antonio Miralles de Imperial Ollero - Susana Gómez Rivera**

**Andrés López Jiménez**

### RESUMEN

Mujer de 60 años sin antecedentes de interés acude por visión de “mancha negra fija” en ojo derecho (OD) de un día de evolución, que ha ido aumentando progresivamente, sin otra sintomatología asociada. Su mejor agudeza visual corregida (MAVC) en OD fue 0,05 y 0,8 en ojo izquierdo (OI). La exploración del polo anterior se encontraba dentro de la normalidad. La funduscopia y la tomografía de coherencia óptica (OCT) del OD reveló la presencia de edema de papila temporal, hemorragia en llama y edema retiniano en haz papilomacular con afectación macular. En la angiografía fluoresceínica se observó macroaneurisma retiniano en arcada temporal inferior. Se realizó estudio sistémico que puso de manifiesto la presencia de factor V de Leiden positivo, por lo que se pautó ácido acetilsalicílico 100 mg cada 24 horas. A nivel ocular se inició tratamiento del macroaneurisma mediante fotocoagulación láser e inyecciones intravítreas de antiangiogénicos.

**Palabras clave:** hemorragia retiniana, edema macular, macroaneurisma arterial retiniano, factor V Leiden.

## INTRODUCCIÓN

Los macroaneurismas retinianos son dilataciones adquiridas, fusiformes o saculares, de alguna de las ramas de la arteria central de la retina. Son unilaterales en la mayoría de los casos (90 %). Suelen localizarse en un cruce arteriovenoso o en una bifurcación, probablemente debido al menor soporte estructural de las arterias en los cruces arteriovenosos por la ausencia de capa adventicia, lo que hace que estas áreas sean más propensas a la formación de aneurismas. Su formación parece ser debida a un proceso combinado de arteriosclerosis e hipertensión (1).

Sus principales factores de riesgo son el sexo femenino, la edad mayor de 60 años, la hipertensión arterial y la dislipidemia (2). Clínicamente pueden ser asintomáticos o producir pérdida visual secundaria a exudación con patrón circinado alrededor del macroaneurisma asociado o no a edema macular o a hemorragia por ruptura del macroaneurisma (3, 4).

El diagnóstico diferencial debe realizarse con enfermedades que produzcan cambios aneurismáticos (oclusión venosa retiniana, retinopatía diabética, retinopatía por radiación y arteritis retiniana), alteraciones angiomasos (enfermedad de Coats y von Hippel-Lindau) o hemorragia subretiniana (degeneración macular asociada a la edad, hemangioma cavernoso y melanoma) (5).

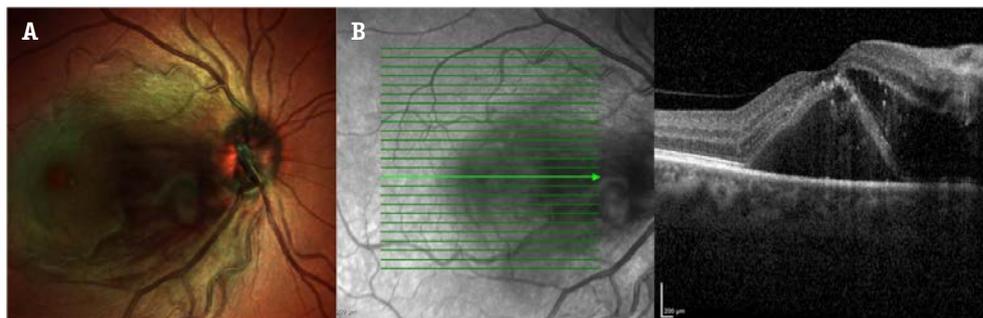
Existen varias opciones de tratamiento pero no hay un protocolo establecido. El manejo terapéutico incluye la observación en casos asintomáticos, las inyecciones intravítreas de antiangiogénicos o laserterapia en casos exudativos, e inyecciones intravítreas de gases expandibles y vitrectomía en caso de hemorragia (3, 5, 6).

## CASO CLÍNICO

Mujer de 60 años que acude por visión de “mancha negra fija” en OD de un día de evolución, que ha ido aumentando progresivamente, sin otra sintomatología asociada. No refiere antecedentes médico-quirúrgicos de interés. En tratamiento con condroitin sulfato.

En la exploración oftalmológica encontramos:

- MAVC OD: 0,05 / OI: 0,8
- Pupilas normorreactivas e isocóricas
- Presión intraocular OD: 14 mmHg/ OI: 12 mmHg
- Biomicroscopía ambos ojos: no hiperemia conjuntival, cornea transparente, cámara anterior de buena profundidad, iris normal, no Tyndall, facoesclerosis



**Figura 1.** A: OCT multicolor: hemorragia en llama y edema retiniano en haz papilomacular. B: OCT macular: desprendimiento exudativo del polo posterior con abundante líquido intrarretiniano.

— Funduscopia:

- OD: hemorragia en llama y edema retiniano en haz papilomacular, tortuosidad vascular, sin exudados (Figura 1A)
- OI: compatible con la normalidad

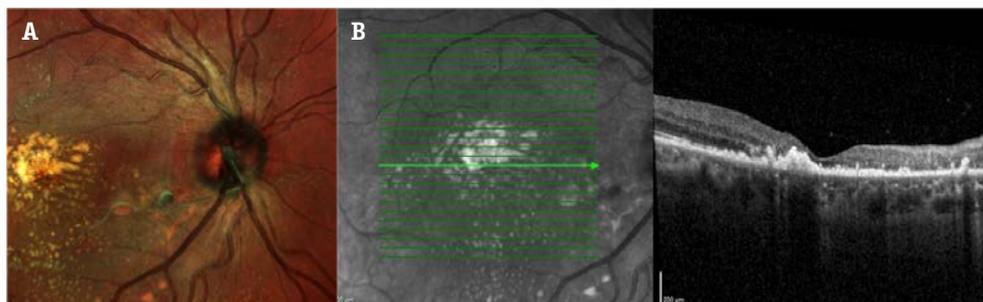
— Exploraciones complementarias:

- Tomografía coherencia óptica:
  - OD: desprendimiento exudativo del polo posterior con abundante líquido intrarretiniano en plexiforme externa en el área del haz papilomacular (Figura 1B)
  - OI: normal
- Angiografía fluoresceínica de OD: hemorragia intrarretiniana en haz papilomacular con dilatación hiperfluorescente en arteria temporal inferior compatible con macroaneurisma (Figura 2)

Se realizó una evaluación de factores de riesgo sistémicos, en la que destacó la presencia de factor V de Leiden positivo heterocigoto, por lo que se pautó ácido aceti-



**Figura 2.** Angiografía fluoresceínica en la que se observa hemorragia intrarretiniana en haz papilomacular con dilatación hiperfluorescente que aumenta en tiempos tardíos en arteria temporal inferior, compatible con macroaneurisma.



**Figura 3.** A: OCT multicolor: exudados lipídicos en polo posterior. B: OCT macular: numerosos exudados duros en forma de placa a nivel subfoveal con alteración estructural de capas internas y externas de la retina.

Isalicílico 100 mg cada 24 horas, para prevenir nuevos eventos cardiovasculares. Además a nivel ocular se inició tratamiento mediante fotocoagulación con láser argón del macroaneurisma y tres inyecciones intravítreas antiangiogénicas.

Tres meses después del inicio del tratamiento su exploración oftalmológica en el OD es la siguiente:

- MAVC: 0,1
- Pupilas normorreactivas e isocóricas
- Presión intraocular: 12 mmHg
- Biomicroscopía: no hiperemia conjuntival, cornea transparente, cámara anterior de buena profundidad, iris normal, no Tyndall, facoesclerosis
- Funduscopia: exudados abundantes a nivel macular con reabsorción de hemorragias y tortuosidad vascular (Figura 3A)
- Tomografía coherencia óptica: numerosos exudados duros en forma de placa a nivel subfoveal con alteración estructural de capas internas y externas de la retina (Figura 3B)

## DISCUSIÓN

Los macroaneurismas retinianos suelen ser una manifestación local de una enfermedad sistémica subyacente. Por ello se debe realizar un estudio de los factores de riesgo cardiovascular y tratarlos si es necesario, para prevenir la aparición de futuras complicaciones (7, 8).

Suelen aparecer con mayor frecuencia en mujeres mayores de 50 años con hipertensión arterial, sin embargo en nuestro caso destaca la ausencia de factores de riesgo cardiovascular conocidos, por lo que consideramos necesario realizar un estudio

sistémico que nos llevó al diagnóstico de factor V de Leiden positivo como causa pre-disponente a estados de hipercoagulabilidad en este caso.

Aunque la mayoría de los macroaneurismas retinianos se resuelven de forma espontánea, existe un número importante de pacientes en los que se produce una pérdida visual secundaria a daño macular por exudación o hemorragia. Dentro de las posibilidades terapéuticas destaca la fotocoagulación con laser con pulsos de baja intensidad y larga duración aplicados directamente sobre el macroaneurisma o rodeándolo. En las formas exudativas esta opción de tratamiento tiene buenos resultados, sin embargo en las formas hemorrágicas no mejora el pronóstico visual, pudiéndose realizar para prevenir el resangrado (9). En nuestro caso, una vez identificada la localización exacta del macroaneurisma mediante angiografía fluoresceínica, además de la fotocoagulación con laser argón, decidimos pautar inyecciones intravítreas de antiangiogénicos para tratar el edema macular asociado y acelerar la reabsorción de las hemorragias.

## CONCLUSIONES

La mayoría de macroaneurismas arteriales retinianos suelen presentarse en pacientes con factores de riesgo cardiovascular conocidos, tales como hipertensión arterial o dislipemias.

Sin embargo cuando no hay una causa identificable, se debe realizar un estudio sistémico para descartar estados de hipercoagulabilidad entre otros, que requieran tratamiento para evitar posibles complicaciones sistémicas. Por ello, es fundamental el manejo multidisciplinar de estos pacientes.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Speilburg AM, Klemencic SA. Ruptured retinal arterial macroaneurysm: diagnosis and management. *J Optom.* 2014, Jul-Sep;7(3):131-7
2. R.W. Panton, M.F. Goldberg, M.D. Farber. Retinal arterial macroaneurysms: Risk factors and natural history. *Br J Ophthalmol*, 74. 1990, pp. 595-600
3. S. Koinzer, J. Heckmann, J. Tode, J. Roeder. Long-term, therapy-related visual outcome of 49 cases with retinal arterial macroaneurysm: A case series and literature review. *Br J Ophthalmol*, 99. 2015, pp. 1345-1353
4. Moosavi R.A., Fong K.C., Chopdar A. Retinal artery macroaneurysms: clinical and fluorescein angiographic features in 34 patients. *Eye.* 2006, 20:1011-1020

5. Olate-Pérez, A, Bóveda-García, M. Macroaneurisma arterial retiniano e hipertensión: importancia del manejo multidisciplinar. *Semergen*, 44. 2018, pp 223-230
6. Cho H.J., Rhee T.K., Kim H.S. Intravitreal bevacizumab for symptomatic retinal arterial macroaneurysm. *Am J Ophthalmol*. 2013,155:898–904.
7. M.J. Lavin, R.J. Marsh, S. Peart, A. Rehman. Retinal arterial macroaneurysms: A retrospective study of 40 patients. *Br J Ophthalmol*, 71. 1987, pp. 817-825
8. L. Pitkänen, P. Tommila, K. Kaarniranta, J.E. Jääskeläinen, K. Kinnunen. Retinal arterial macroaneurysms. *Acta Ophthalmol*, 92. 2014, pp. 101-104
9. Meyerle CB, Shields MB, Adelman RA. Retinal arterial macroaneurysm with blood-staining of the internal limiting membrane and optic nerve. *Sem Ophthalmol*. 2007, 22(3):185-7.

## Sarcoidosis grado III con progresión pulmonar y afectación cardíaca

---

AUTOR:

**Esther Fernández Guill**

Reumatología. Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca.

RESTO DE AUTORES:

Castillo Dayer, P. - Martínez Ferrín, J.

### RESUMEN

Describimos el caso de un varón de 41 años que, tras la inhalación de gases tóxicos, consulta por disnea y tos. En el estudio inicial se objetiva hipoxemia y un patrón nodular en la radiografía torácica, por lo que se realiza una tomografía axial computarizada (TAC) cuyos resultados fueron compatibles con una neumopatía intersticial secundaria a tóxicos. Se inicia tratamiento con corticoides, con lo que el paciente mejora clínica y radiográficamente. Tras la retirada gradual de corticoides el paciente vuelve a empeorar, por lo que se realiza una biopsia pulmonar que pone de manifiesto el error diagnóstico y confirma la sospecha de sarcoidosis. Desde entonces el paciente permanece estable clínicamente. Tras 3 años de seguimiento se detecta una reactivación de la enfermedad pulmonar y afectación cardíaca. Repasamos los aspectos básicos de la sarcoidosis y su manejo clínico, haciendo especial hincapié en la afectación cardíaca como dato de gravedad.

**Palabras clave:** sarcoidosis, cardiomyopathies, cardiac sarcoidosis.

## CASO CLÍNICO

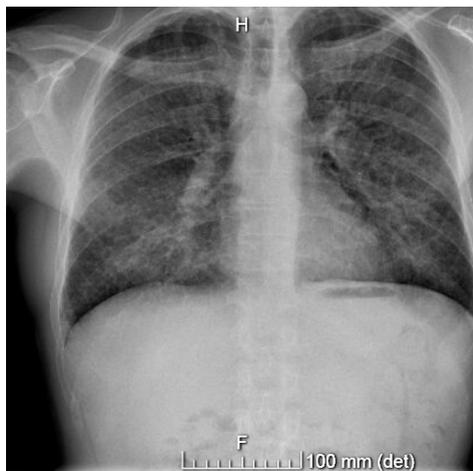
Varón de 41 años, fumador de 40 paquetes/año, que consulta por disnea y tos. Hace un mes presenció un incendio inhalando abundante cantidad de humo y gas. Desde entonces presenta tos seca y disnea de esfuerzo progresiva, que no mejora tras tratamiento con formoterol-beclometasona y acetilcisteína. Como antecedentes patológicos destacan: alergia a amoxicilina-clavulánico, diabetes mellitus tipo I diagnosticada a los 18 años en tratamiento insulínico con buenos controles, meningitis vírica hace un año que precisó ingreso hospitalario, rotura del manguito de rotadores con intervención quirúrgica hace dos meses y toma reciente de abundantes antiinflamatorios no esteroideos. Está operado de cataratas, miopía y de un forúnculo anal. En cuanto a su situación basal es activo e independiente, trabaja de conductor de grúas aunque actualmente está de baja por el hombro, y su disnea basal es grado 0 de la MRC. No refiere contacto con palomas ni otros animales. Como tratamiento crónico emplea insulina glargina y glulisina.

En la exploración física inicial destaca una saturación de oxígeno del 93 % respirando aire ambiente y una auscultación pulmonar con hipoventilación global y crepitantes aislados, no existiendo otros hallazgos de interés. El paciente ingresa en neumología para su estudio. En la analítica sanguínea tan solo se evidencia discreta desviación izquierda con recuento leucocitario normal y linfopenia leve, siendo el resto de pruebas, que incluyeron bioquímica, coagulación y reactantes de fase aguda, compatibles con la normalidad. En la gasometría arterial se encontró una hipoxemia leve ( $pO_2$  74 mmHg). Se realiza espirometría y electrocardiograma que resultan normales, y un estudio torácico mediante radiografía simple y TAC que se describe en las figuras 1 y 2. Por último se lleva a cabo broncoscopia con lavado broncoalveolar, citología, cultivos del lavado y estudio inmunológico incluyendo anticuerpos no organoespecíficos, que no revelaron hallazgos de interés.

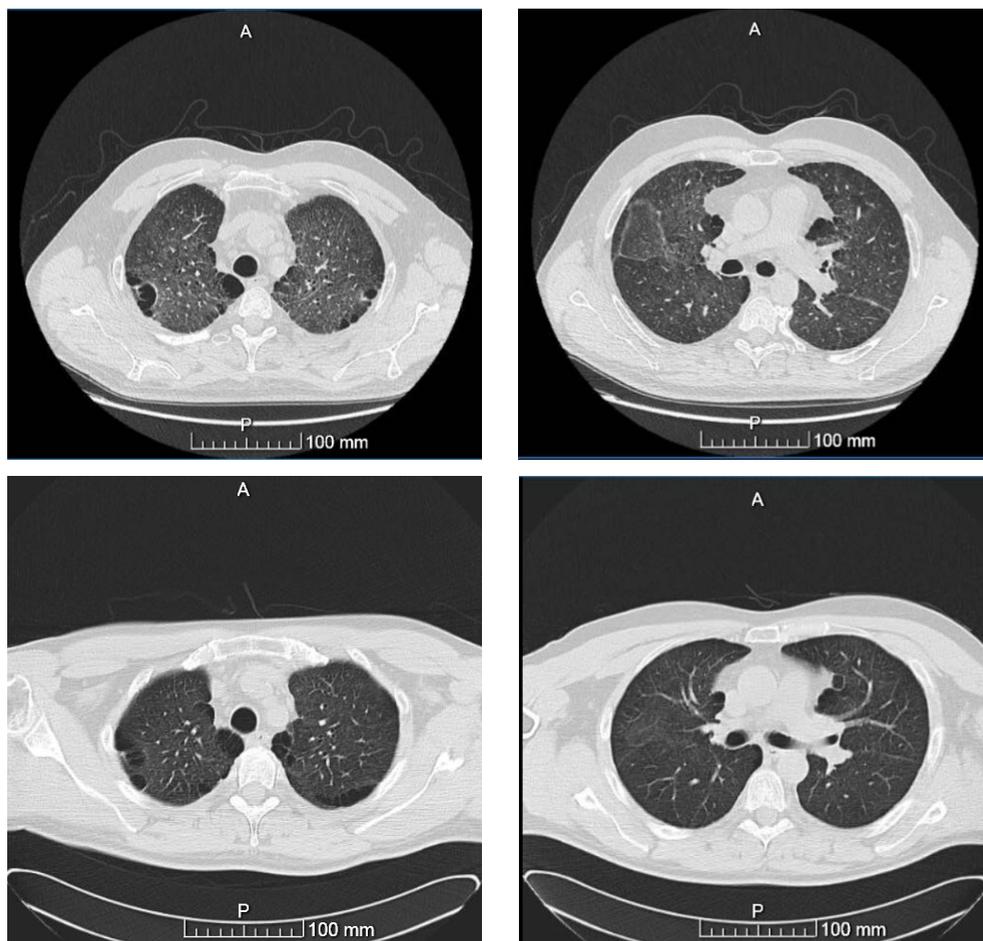
Teniendo en cuenta la globalidad del cuadro clínico se interpreta como neumopatía secundaria a inhalación de gases tóxicos y se inicia tratamiento con corticoides a dosis de 60mg/día, con lo que el paciente mejora clínica y radiográficamente (Figura 2). Tras la retirada gradual de corticoides el paciente vuelve a empeorar, presentando de nuevo disnea de esfuerzo progresiva y tos seca, por lo que, ante la duda diagnóstica se decide llevar a cabo biopsia pulmonar de la llingula por toracoscopia, cuya anatomía patológica es informada de neumonía intersticial granulomatosa no necrotizante compatible con sarcoidosis. A partir de entonces se establece el diagnóstico de sarcoidosis grado III y se inicia tratamiento oral con deflazacort y budesonida inhalada, además de recomendar el cese del hábito tabáquico. Se realiza estudio sistémico que resulta normal, incluyendo serologías de hepatitis y VIH,

quantiferon, ecografía abdominal, ecocardiografía transtorácica, pruebas de función pulmonar y valoración oftalmológica. Se sigue en consultas externas de neumología ajustando el deflazacort en función de la clínica, pero a pesar de ello el paciente presenta episodios autolimitados de hemoptisis, tos seca y aumento de disnea basal hasta hacerse grado 2-3 de la MRC, junto con astenia. Ante esta clínica se realiza gammagrafía de cuerpo entero con Galio 67, que evidencia una captación patológica del trazador en ambos hilios pulmonares compatible con sarcoidosis en actividad. Por ello se decide comenzar tratamiento con metotrexato 25 mg semanales y ácido fólico, e inicia seguimiento en consultas externas de reumatología. Dados los antecedentes de corticoterapia crónica se realiza un adensitometría ósea que pone de manifiesto osteopenia, por lo que se prescribe ácido alendrónico y colecalciferol.

Durante el seguimiento del paciente se diagnostica SAHS severo y mutación G20210A del gen de la protrombina a raíz de una trombosis venosa profunda con síndrome postflebítico por la cual se precisa de anticoagulación indefinida. A los tres años del diagnóstico de sarcoidosis, en el TAC de control se observa un aumento del patrón en vidrio esmerilado en ambos lóbulos superiores, sin empeoramiento clínico subjetivo ni objetivo, con una exploración física anodina y un patrón analítico estable. En la radiografía de tórax se aprecia un aumento de la trama peribronquial. Como parte del estudio complementario se realiza nueva ecocardiografía transtorácica que objetiva esta vez una disfunción sistólica ligera de ventrículo izquierdo (FEVI 48 %) e hipocinesia parcheada de dicho ventrículo, con afectación ligera de ventrículo derecho. A continuación se solicita resonancia magnética nuclear cardíaca que no llega a realizarse por claustrofobia y se sustituye por un PET-TAC miocárdico, el cual se muestra en la figura 3. Ante dichos hallazgos se aumentan los corticoides y la insulina y se inicia tratamiento con Infliximab a dosis de 5mg por kg de peso. Como complicación del infliximab, a las pocas semanas del inicio del tratamiento el paciente comienza



**Figura 1.** Radiografía simple de tórax con proyección posteroanterior en la que se aprecia un patrón nodular de bordes mal definidos que se extiende de forma difusa en ambos parénquimas. En los pacientes con diagnóstico de sarcoidosis este tipo de patrón radiográfico se corresponde con estadio III, pues asocia afectación parenquimatosa sin adenopatías hiliares bilaterales.



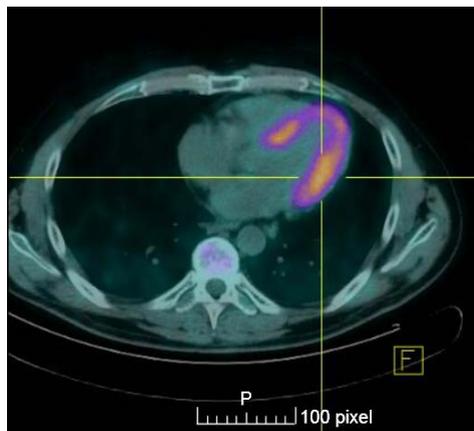
**Figura 2.** Imágenes tomadas por tomografía axial computarizada, cortes axiales. En las imágenes superiores se observan bullas e infiltrado reticular difuso con áreas en vidrio deslustrado. En dicho estudio torácico las bullas se informaron como de predominio en campos superiores y medios, de localización subpleural simétrica y pericárdica, y el infiltrado se localizó en campos superiores y medios. Las imágenes inferiores corresponden al control realizado tras el tratamiento esteroideo, donde se aprecia franca disminución del infiltrado en vidrio deslustrado con estabilidad de las bullas y cambios fibrocicatriciales.

con placas eritemato-descamativas de bordes bien definidos que acaban resolviéndose con tratamiento tópico.

Una vez confirmada la afectación cardíaca por sarcoidosis se amplía el estudio mediante TAC de arterias coronarias. Este estudio pone de manifiesto el hallazgo de múltiples placas calcificadas coronarias con estenosis leve-moderada. También se realiza un Holter de 24 horas que solo revela extrasístoles supraventriculares ais-

lados. Cardiovascularmente el paciente permanece asintomático, tan solo presenta palpitaciones de forma episódica, sin relación con esfuerzos físicos, en relación a las extrasístoles supraventriculares aisladas descritas en el Holter, motivo por el cual se inicia tratamiento con betabloqueantes a dosis bajas. A continuación se realiza un estudio electrofisiológico para estratificación del riesgo arrítmico con el fin de valorar necesidad de desfibrilador automático implantable en prevención primaria, el cual finalmente no resulta necesario por descartarse la inducción de arritmias ventriculares. Tras seis meses de tratamiento con infliximab se realiza PET-TAC con Fluordesoxiglucosa F18 de cuerpo entero de control, que evidencia una disminución de la afectación cardíaca en comparación con los estudios previos, lo que era compatible con la buena respuesta terapéutica del paciente.

Desde entonces el paciente mantiene tratamiento con infliximab, metotrexato y prednisona 20 mg diarios y seguimiento estrecho por reumatología, cardiología y neumología. Por lo que respecta al aparato respiratorio, ha precisado un ingreso por insuficiencia respiratoria hipoxémica en el contexto de un empeoramiento radiográfico con infiltrados en vidrio deslustrado de distribución centrolobulillar en lóbulos inferiores, que respondió a tratamiento con dosis altas de esteroides. Tras ello se ha mantenido neumológicamente estable, con disnea clase 1 de la MRC y tos con esputo blanquecino, presentando infecciones respiratorias de repetición que requieren tratamiento antibiótico ambulatorio, con excepción de un episodio que precisó ingreso hospitalario. Cardiológicamente también se ha mantenido estable, asintomático de hecho, con desaparición de las palpitaciones desde que se inician betabloqueantes y con una FEVI mantenida en torno al 50 %. Tres años tras el diagnóstico de la afectación cardíaca se realiza nuevo PET-TAC Fluordesoxiglucosa F18 de cuerpo entero que descarta actividad inflamatoria. Reumatológicamente también se ha mantenido estable, aunque ha precisado suspensión puntual del infliximab por pustulosis palmoplantar psoriásica con afectación ungueal importante. Así mismo el control glucémico ha empeorado al precisar altas dosis de esteroides, desarrollando una polineuropatía sen-



**Figura 3.** Imagen por PET TAC miocárdico de flujo sanguíneo (reposo) con 18F-FDG que muestra incremento del metabolismo glicídico de leve-moderada intensidad a nivel de ventrículo izquierdo de carácter parcheado, con distribución anteroseptal basal y en cara inferior.

sitivo motora distal secundaria que recientemente ha desembocado en necrosis de varios metatarsianos, precisando de amputación.

## DISCUSIÓN

La sarcoidosis es una enfermedad inflamatoria idiopática caracterizada por la presencia de granulomas no caseosos, cuyo diagnóstico diferencial es muy amplio (tabla 1) y exige manifestaciones clínicas y histopatología compatibles. En orden decreciente en frecuencia suelen afectarse pulmones, piel, ojos, ganglios linfáticos extratorácicos, hígado, médula ósea y bazo, sistema nervioso central, metabolismo del calcio, aparato musculoesquelético, glándulas exocrinas, corazón, riñones y aparato reproductor. El desenlace clínico de esta enfermedad es muy variable, de modo que en más de la mitad de los pacientes se observan remisiones espontáneas en el lapso de unos años tras el diagnóstico, mientras que en el grupo restante aparece una enfermedad crónica que dura décadas (1).

En cuanto a la etiología permanece siendo incierta, si bien hay muchos estudios que apuntan a que la causa más probable es un microorganismo infeccioso o un factor no infeccioso del ambiente que desencadena una respuesta inflamatoria en un hospedador genéticamente susceptible. Se han identificado haplotipos que predisponen a desarrollar sarcoidosis, como HLA-DRB1\*1101, y también diversos alelos relacionados específicamente con el riesgo de desarrollar afectación cardiaca, como HLA-DQB\*O601 y TNFA2 (2). Por lo que respecta a la distribución de la enfermedad, la sarcoidosis se observa en todo el mundo concentrándose en la población nórdica. Además tiene predilección por la raza negra y el sexo femenino. Clásicamente afecta a adultos jóvenes sin comorbilidades, sin embargo recientemente se ha advertido un segundo pico de incidencia alrededor de los sesenta años. El 95 % de los casos son esporádicos, si bien se ha descrito una forma familiar de sarcoidosis que afecta al cinco por cien de los pacientes, en especial en sujetos estadounidenses de raza negra o irlandeses (2).

Respecto al cuadro clínico es muy variable, ya que la presentación inicial varía desde la ausencia de síntomas hasta el fallo de órganos. Se calcula que aproximadamente un 33 % de los pacientes debutan de forma asintomática, siendo en estos casos la radiografía de tórax practicada por otros motivos la que pone de manifiesto la enfermedad. Por el contrario, los pacientes sintomáticos presentan de forma más común tos y disnea, siendo estos síntomas por desgracia muy inespecíficos, lo cual conlleva en muchos casos un retraso diagnóstico años. Si bien la TAC ha modificado la estrategia diagnóstica de la neumopatía intersticial, casi nunca se la considera como

**Tabla 1**  
Diagnóstico diferencial de la sarcoidosis

Enfermedades intesticiales con predominio radiológico en campos superiores	Causas de crecimiento hilar bilateral	Causas de granulomas no caseificantes
Fibrosis quística Histiocitosis ligada al X Tuberculosis Neumonitis por hipersensibilidad crónica Neumonía eosinófila crónica Espondilitis anquilosante Silicosis.	Inflamatorias: tuberculosis, bacillus anthracis, micoplasma, rubeola, echo virus, varicela, psitacosis, mononucleosis infecciosa, mucoviscidosis, brucelosis, adicción a la heroína.  Hongos: histoplasmosis  Neoplasias: linfomas, linfangitis carcinomatosa, leucemia, carcinoma broncoalveolar, metástasis.  Inhalación: silicosis, beriliosis, pulmón de granjero.  Idiopáticas: fibrosis idiopática, histiocitosis X, hemosiderosis, amiloidosis.  Vasculares: tromboembolismo, enfermedad cardíaca, cor pulmonale, fallo cardíaco  Técnica: pobre inspiración	Micobacterias Hongos como Pneumocystis Neoplasias malignas Sustancias del entorno como el belirio.

instrumento de vigilancia seriada en pacientes con sarcoidosis. Sin embargo, cuando el cuadro clínico es complejo y las manifestaciones graves, como se da en el caso que exponemos, entonces sí está indicado el seguimiento mediante TAC periódicos de control. Con el fin de tratar precozmente y evitar complicaciones, dentro del estudio pulmonar es importante valorar la hipertensión arterial pulmonar, que ocurre en un cinco por cien de pacientes y se relaciona con fibrosis pulmonar pudiendo acabar en los casos graves en trasplante pulmonar.

La afectación cardíaca en la sarcoidosis puede ser silente, lo cual ocurre hasta en un 25 % de pacientes, o bien clínicamente manifiesta. Esta segunda forma de enfermedad asocia peor pronóstico en comparación con los pacientes sin compromiso

cardíaco, y afecta a un 5 % de pacientes (2), aunque la prevalencia varía según la población estudiada, siendo mayor del 5 % en Japón. En la forma manifiesta de la enfermedad cardíaca los síntomas cardiovasculares suelen dominar, pues estos pacientes no suelen tener manifestaciones extrapulmonares más allá de las cardíacas y su grado de afectación pulmonar suele ser leve. La cardiopatía se produce por infiltración del miocardio por granulomas, ocasionando insuficiencia cardíaca congestiva y arritmias. Así mismo, si se infiltra el nodo auriculoventricular podrán surgir bloqueos de conducción siendo el más común el de rama derecha, aunque entre las causas más comunes de muerte por afectación cardíaca están las arritmias y taquicardias ventriculares, incluyendo muerte súbita. Dado que las arritmias ventriculares suelen ser multifocales por múltiples granulomas dispersos en el corazón, en casos graves es ineficaz la ablación terapéutica, por lo que se ha de valorar la implantación de un desfibrilador, estrategia que ha demostrado disminuir la tasa de muerte en sarcoidosis con afectación cardíaca (3). La prevalencia de la sarcoidosis cardíaca está aumentando, no obstante parece que esto es debido a mejoras en las técnicas de imagen y a la concienciación creciente de la importancia del estudio cardiológico de screening, más que a un aumento real de la prevalencia de esta patología. En pacientes con sarcoidosis cardíaca manifiesta, el factor pronóstico más importante es la extensión de la afectación del ventrículo izquierdo. En cuanto al pronóstico de los pacientes con sarcoidosis cardíaca silente, existe controversia entre distintas publicaciones, pero por lo general la mayoría apunta a que tiene un curso benigno teniendo en cuenta un seguimiento a dos años del diagnóstico.

En cuanto a las pruebas diagnósticas para determinar la afectación cardíaca cabe destacar que la prueba de elección actual es el PET-TAC cardíaco (4), si bien se recomienda iniciar el estudio mediante resonancia magnética cardíaca, donde la afectación suele ser parcheada y multifocal, y asocia un alto valor predictivo negativo (5). El PET con fluorodesoxiglucosa suele mostrar así mismo una captación heterogénea, difusa y focal, siendo la captación en ventrículo derecho un buen predictor de eventos cardiovasculares futuros (6). Es por esta misma naturaleza parcheada que la biopsia miocárdica no se suele realizar, pues su sensibilidad es baja (2). El uso de FDG-PET para el seguimiento en pacientes con sarcoidosis cardíaca es útil para guiar el tratamiento inmunosupresor y permite disminuir crónicamente la dosis de corticoides (7). Además, el ecocardiograma suele estar afectado, siendo la alteración más frecuente el adelgazamiento basal del septo interventricular.

En cuanto al tratamiento, actualmente no existe una evidencia suficiente como para basarse en guías terapéuticas estrictas, sino más bien en recomendaciones de expertos. Es por ello que el tratamiento de la sarcoidosis se ha de individualizar (2, 8) en función de los síntomas, el deterioro de la función pulmonar, la progresión radio-

gráfica y la afectación en órganos que podrían poner en peligro la vida o la función de dicho órgano, como la enfermedad que afecta a ojos, corazón y sistema nervioso. Así mismo es importante recalcar que para el manejo de esta enfermedad es necesario un enfoque multidisciplinar (9), con monitorización de las reacciones adversas y adopción de las medidas profilácticas necesarias, como lo son el despistaje de infecciones latentes previo tratamiento inmunosupresor, la prevención de la osteoporosis y el control glucémico. Los corticoides siguen siendo los fármacos más indicados, sin embargo a largo plazo presentan gran cantidad de efectos adversos, de ahí que se haya de valorar la necesidad de asociar tratamiento con ahorradores de corticoides. Dentro de estos últimos el fármaco citotóxico más utilizado es el metotrexato. En cuanto a los anti-TNF, el infliximab es el más utilizado, siendo igualmente efectivo su biosimilar (10).

## CONCLUSIÓN

La sarcoidosis asocia multitud de manifestaciones clínicas y por ello es una patología que debemos tener en cuenta para el diagnóstico diferencial en la práctica clínica habitual, precisando de confirmación histológica ante alta sospecha clínica. Su pronóstico es difícil de predecir, muy variable en función de cada caso, de ahí que sea imprescindible un enfoque individual y multidisciplinar, con seguimiento exhaustivo de por vida en aquellos pacientes más graves. Si bien no existe consenso definitivo, los glucocorticoides son los fármacos de elección en el tratamiento inicial, el metotrexato el ahorrador de corticoides más indicado y el Infliximab el fármaco más adecuado para la enfermedad refractaria. Teniendo en cuenta la gran cantidad de efectos adversos de estos tratamientos, que son potencialmente graves y letales, es importante la monitorización seriada y la toma de las medidas profilácticas adecuadas. Dado que es una enfermedad multisistémica tras el diagnóstico es de vital importancia realizar un despistaje de los órganos afectados, siendo igualmente importante reevaluar a los pacientes periódicamente, aún si están asintomáticos. Entre otras, la afectación cardíaca es un signo de gravedad. Ante la sospecha de dicha afectación la RMN es la prueba de imagen que se ha de solicitar inicialmente, si bien la prueba de elección es el FDG PET-TAC miocárdico, donde la captación patológica en ventrículo derecho es un marcador de riesgo cardiovascular importante, aunque el factor pronóstico más importante es la extensión de la afectación del ventrículo izquierdo. Esta técnica también se emplea para monitorizar la respuesta al tratamiento mejorando el manejo de la enfermedad. La sarcoidosis es una enfermedad complicada de la que aún queda mucho por saber. El manejo adecuado implica conocer con precisión la gravedad de cada caso, y por

ello sería interesante la realización de estudios que permitan con un grado de evidencia suficiente, establecer qué pacientes precisan de tratamiento inicial agresivo y cual es la mejor manera de monitorizar la respuesta al tratamiento.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Baughman RP, Lower EE. Sarcoidosis. En: Kasper DL, Hauser SL, Jameson JL, et al. Harrison Principios de Medicina Interna. Vol 2. 19ª ed. México: Mc-Graw-Hill; 2015. p. 2205-2212.
2. Birnie DH, Nery PB, Ha AC, Beanlands RS. Cardiac Sarcoidosis. *J Am Coll Cardiol*. 2016;68:411-21.
3. Birnie DH, Sauer WH, Bogun F, et al. HRS expert consensus statement on the diagnosis and management of arrhythmias associated with cardiac sarcoidosis. *Heart Rhythm*. 2014;11:1305-23.
4. Bois JP, Muser D, Chareonthaitawee P. PET/CT Evaluation of Cardiac Sarcoidosis. *PET Clin*. 2018;14:223-32.
5. Blankstein R, Waller AH. Evaluation of Known or Suspected Cardiac Sarcoidosis. *Circ Cardiovasc Imaging*. 2016;9:11-1.
6. Tuomin H, Haarala A, Tikkakoski A, et al. FDG-PET in possible cardiac sarcoidosis: Right ventricular uptake and high total cardiac metabolic activity predict cardiovascular events. *J Nucl Cardiol*. 2019.
7. Ning N, Guo HH, Iagaru A, Mittra E, Fowler M, Witteles R. Serial Cardiac FDG-PET for the Diagnosis and Therapeutic Guidance of Patients With Cardiac Sarcoidosis. *J Card Fail*. 2019; 19:30-5.
8. James WE, Baughman R. Treatment of sarcoidosis: grading the evidence. *Expert Rev Clin Pharmacol*. 2018;11:677-87.
9. West SG. Current management of sarcoidosis I: pulmonary, cardiac, and neurologic manifestations. *Curr Opin Rheumatol*. 2018;30:243-8.
10. Schimmelpennink MC, Vorselaars ADM, van Beek FT, Crommelin HA, Deneer VHM, Keijsers RGM, et al. Efficacy and safety of infliximab biosimilar Inflectra((R)) in severe sarcoidosis. *Respir Med*. 2018;138:7-13.

# Cefaleas intermitentes y desprendimiento de retina exudativo bilateral en paciente joven

---

## AUTOR:

**Ignacio Lozano García**

Oftalmología. Hospital General Universitario Reina Sofía de Murcia.

## RESTO DE AUTORES:

**Ana Palazón Cabanes - José María Caracena Ordoñez**

**Juan Antonio Valverde Espallardo**

## RESUMEN

El desprendimiento de retina exudativo es una patología que cursa con disminución de visión progresiva no dolorosa debido generalmente a alteraciones en el epitelio pigmentario de la retina, neoplasias o en la vascularización coroidea. Es el subtipo de desprendimiento de retina más frecuente en pacientes con uveítis y puede ser bilateral y asociar manifestaciones extraoculares como las que se producen en el síndrome de Vogt-Koyanagi-Harada. Esta enfermedad deriva de una respuesta autoinmune frente a las células melánicas uveales, meníngeas, cutáneas y del oído interno, produciendo panuveítis bilaterales crónicas y recurrentes con desprendimientos de retina exudativos, cefaleas, focalidad neurológica, meningitis, hipoacusia neurosensorial, poliosis, alopecia y vitíligo, entre otras.

**Palabras clave:** desprendimiento de retina, cefalea, panuveítis, síndrome de Vogt-Koyanagi-Harada.

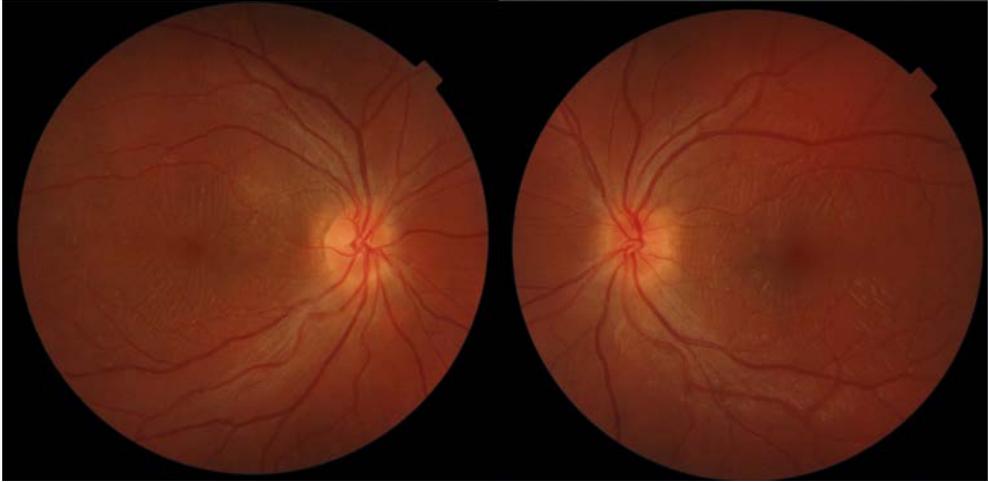
## INTRODUCCIÓN

El desprendimiento de retina (DR) es una emergencia médica que consiste en la separación espontánea de las capas internas de la retina (retina neurosensorial) de su epitelio pigmentario, situado externamente. Dependiendo del mecanismo causal, se distinguen tres subtipos de DR: regmatógeno, traccional y exudativo ó seroso. En general, el DR exudativo (DRE) es el subtipo menos frecuente y cursa con pérdida de visión progresiva no dolorosa, ya que se debe a la filtración de líquido a nivel subretiniano debido a epitelio patías, neoplasias o alteraciones inflamatorias en la vascularización coroidea. Cuando estos DRE afectan a la mácula pueden ser cuantificados mediante la tomografía de coherencia óptica (OCT), método especialmente útil para diagnóstico, seguimiento y cuantificar la respuesta al tratamiento, ya sean unilaterales, bilaterales y/o multifocales. Aunque es importante tener en cuenta que el DRE es el que se detecta con mayor frecuencia en pacientes con uveítis, por lo que se debe realizar una evaluación sistémica y descartar otras afectaciones ante la asociación de pérdida de visión con cualquier otra sintomatología como cefaleas intermitentes de larga evolución.

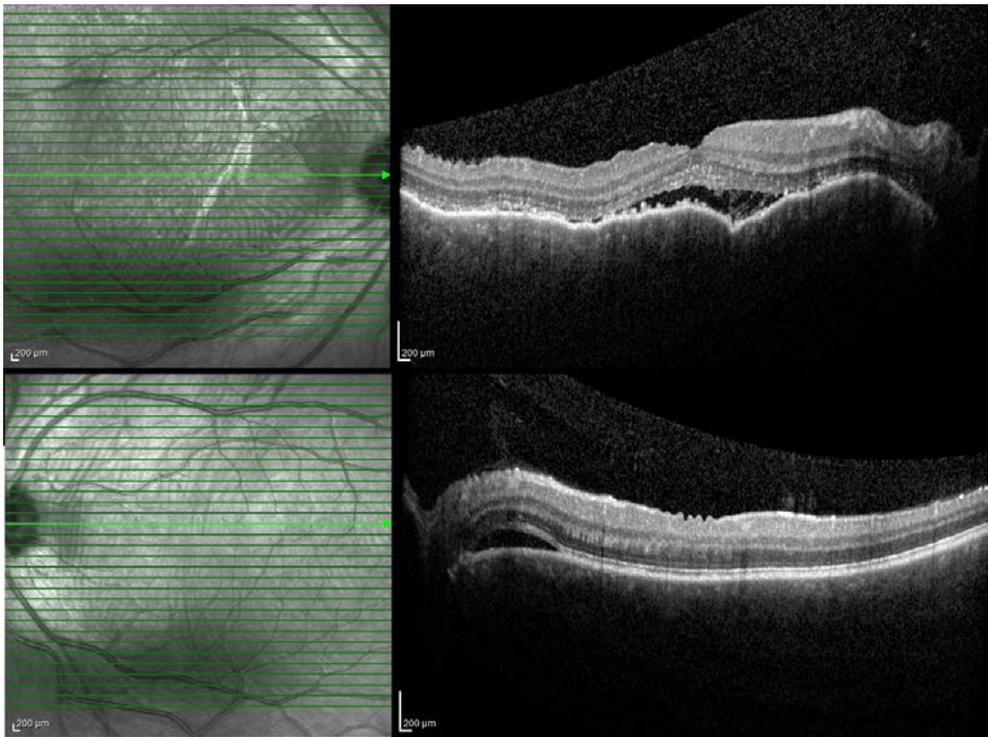
## CASO CLÍNICO

Mujer de 26 años, natural de El Salvador, acude a Urgencias por cefaleas intermitentes desde hace varios meses que no remiten con analgesia oral y pérdida de visión progresiva desde hace dos semanas. Actualmente en tratamiento con anticonceptivos por síndrome de ovarios poliquísticos, sin otros antecedentes de interés ni hábitos tóxicos.

Su mejor agudeza visual corregida (MAVC) es de 3/10 en ojo derecho (OD) y 7/10 en ojo izquierdo (OI), con presión intraocular normal en ambos ojos (AO) y reflejos pupilares conservados. En la biomicroscopía se objetiva uveítis anterior granulomatosa bilateral de intensidad media, vitritis y múltiples focos inflamatorios coroides que asocian desprendimientos de retina (DR) serosos con afectación macular, papilitis y exudación en retina inferior (Figura 1), verificados mediante tomografía de coherencia óptica (OCT) (Figura 2). La angiografía fluoresceínica revela numerosos focos inflamatorios coroides con afectación del epitelio pigmentario retiniano (EPR) suprayacente y patrón en cielo estrellado. Debido a la potencial gravedad del cuadro, se ingresa a la paciente para completar estudio por alta sospecha de síndrome de Vogt-Koyanagi-Harada (VKH) incompleto, siendo la exploración sistémica, TC y RMN craneal, radiografía de tórax, analítica, estudio de autoinmunidad, neoplasias y sero-



**Figura 1.** Papilitis con desprendimiento de retina exudativo macular bilateral.



**Figura 1.** Figura 2. OCT de mácula ojo derecho (imagen superior) y ojo izquierdo (imagen inferior) con desprendimiento exudativo de retina y aumento del espesor coroideo con pliegues.

logías para múltiples microorganismos normales. Únicamente se observó un LCR de aspecto claro, aséptico y transparente con pleocitosis linfocítica e hipoacusia neurosensorial leve, descartando así principalmente patologías infecciosas, linfoproliferativas y granulomatosis. Por lo que se inicia tratamiento intravenoso con tres pulsos de 250 mg de metilprednisolona. A los tres días del inicio del tratamiento, se observa desaparición progresiva y completa del DR exudativo, permaneciendo cambios degenerativos en epitelio pigmentario y restos fibrinosos subretinianos en OD. Debido a la buena evolución clínica y recuperación funcional y anatómica, se da el alta hospitalaria con tratamiento corticoideo oral en pauta descendente, iniciando metotrexato subcutáneo 15mg semanales.

Posteriormente, la paciente sufre varios episodios de reactivación del cuadro y además se objetiva hipertensión ocular con presiones de 45 mmHg en OD y de 48 mmHg en OI y catarata subcapsular posterior incipiente en ambos ojos, ambos efectos atribuibles a la toma crónica de corticoesteroides, por lo que se aumenta la dosis de metotrexato y se disminuye la dosis de prednisona a 10mg cada 24 horas pauta descendente. Tras varias semanas, se estabiliza la inflamación intraocular pero no se consigue disminuir la presión intraocular a valores normales con distintos tratamientos hipotensores, por lo que se decide realizar una cirugía filtrante en ambos ojos con implante de dispositivo EX-PRESS sin incidencias. El cuadro se mantiene estable durante 4 meses, tras los cuales vuelve a haber un nuevo episodio de inflamación ocular importante, que responde a bolos de corticoides, aumento de dosis de metotrexato a 25 mg semanales y asociación con adalimumab 40 mg cada dos semanas.

Actualmente la paciente se encuentra asintomática y estable, no ha desarrollado poliosis ni vitíligo, con MAVC en OD de 9/10 y en OI de 8/10 y presión intraocular controlada en ambos ojos, cataratas subcapsulares posteriores en evolución y retina aplicada con focos de hiperpigmentación en mácula, visibles también mediante OCT (figura 3). La terapia de mantenimiento actual es corticoterapia tópica ocular, prednisona 10mg diarios, metotrexato semanal y adalimumab cada dos semanas.

## DISCUSIÓN

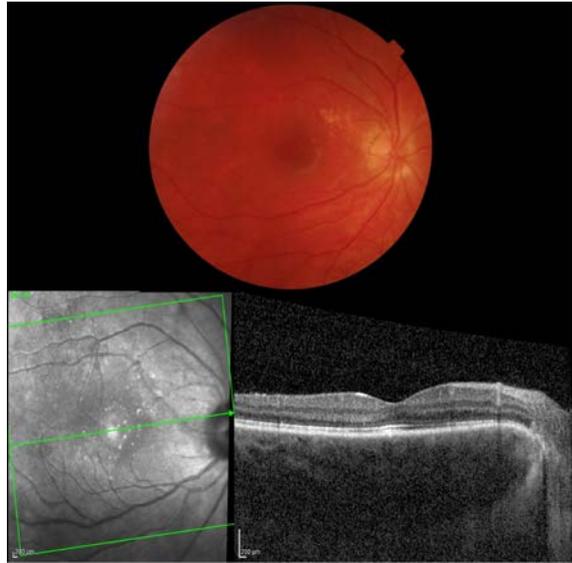
El síndrome de Vogt-Koyanagi-Harada (VKH) es una enfermedad sistémica autoinmune frente a las células melánicas uveales, meníngeas, cutáneas y del oído interno, siendo la causa más frecuente de panuveítis granulomatosa bilateral y crónica (1). Se ha sugerido que esta entidad se puede desarrollar tras el contacto con un factor ambiental viral o debido a la sensibilización a los péptidos antigénicos melanocíticos tras traumatismo cutáneo en un individuo genéticamente predispuesto, debi-

do a la fuerte asociación con los antígenos HLA (DR4 y DRw53) (2), produciendo de esta manera una agresión autoinmune contra proteínas de células pigmentadas, debido al mimetismo molecular. Lo cual conduce a una respuesta inflamatoria aberrante que afecta tejidos y estructuras que contienen melanocitos (3). El síndrome de VKH es una enfermedad rara en Europa, representando del 1 al 4 % de todas las uveítis y frecuentemente se asocia a desprendimientos de retina exudativos multifocales, además de presentar manifestaciones extraoculares neurológicas, auditivas y/o dermatológicas (4).

El debut de la enfermedad suele ser de la tercera a quinta década de la vida, con mayor afectación en mujeres que en hombres (5) y tiene predilección por las razas pigmentadas, particularmente asiáticos, hispanoamericanos, de oriente medio y nativos americanos.

Este síndrome cursa con diferentes fases (6), desde una prodrómica con un cuadro pseudogripal con cefaleas, meningismo, vértigo y tinnitus; pasando por una fase aguda donde suele existir afectación bilateral ocular severa con uveítis anterior granulomatosa y desprendimientos serosos maculares o multifocales, hipoacusia neurosensorial y focalidad neurológica con alteraciones en el líquido cefalorraquídeo con pleocitosis con predominio de linfocitos y monocitos que suele estar presente desde la fase prodrómica; y finalmente una fase de convalecencia con reaplicación de la retina y despigmentación o focos de hiperpigmentación progresiva del fondo de ojo por migración de células del epitelio pigmentario, a la vez que puede producirse despigmentación cutánea, poliosis, vitiligo y alopecias focales. A esta fase pueden seguirle episodios de recurrencias crónicas, con recidiva en forma de manifestaciones neurológicas u oculares, generalmente corticodependientes y que pueden precisar tratamiento inmunosupresor.

Es en la fase de convalecencia donde suelen aparecer las complicaciones oculares derivadas de la inflamación crónica, como las cataratas subcapsulares



**Figura 3.** Depósitos maculares e hiperpigmentación tardía en ojo derecho.

posteriores (15-40 % de los casos), el glaucoma crónico (20-40 %) y la membrana neovascular subretiniana macular (15 %) (7). El glaucoma secundario al síndrome de VKH es una entidad relativamente frecuente (8), ya sea debido a un ángulo cerrado debido a un edema del cuerpo ciliar, al cierre angular crónico por sinequias anteriores periféricas extensas o al tratamiento corticoideo como en nuestro caso.

Para confirmar el diagnóstico de síndrome de VKH, un panel internacional de expertos publicó en 2001 una serie de criterios que clasifican la enfermedad en formas completa, incompleta o probable, en función de la extensión de las manifestaciones neurológicas, auditivas y dermatológicas, ya que la afectación ocular, la ausencia de traumatismo ocular o cirugía previa y la no evidencia clínica o de laboratorio de otras enfermedades son requisitos obligatorios (9). Por lo que previamente debe realizarse un diagnóstico diferencial con otras uveítis que cursan con desprendimientos exudativos bilaterales como la sarcoidosis, fiebre Q, vasculitis, panarteritis nodosa y enfermedad de Lyme, entre otros, y los distintos síndromes de enmascaramiento por enfermedad linfoproliferativa.

Respecto al tratamiento, es importante saber reconocer y sospechar el síndrome de VKH de cara a la atención inicial en Urgencias, ya que de entrada se recomienda tratamiento con altas dosis de corticoides, e incluso de tratamiento inmunosupresor según la severidad del caso, manteniéndose como mínimo durante un período de seis meses a un año. Pero hay que tener en cuenta que al curso de la propia inflamación prolongada debida a la enfermedad suelen añadirse los efectos adversos que pueden generar los corticoesteroides crónicos, como nuestro caso, que cursó con cataratas subcapsulares posteriores o hipertensión ocular refractaria a distintos tratamientos, precisando tratamiento con cirugía filtrante por glaucoma con implante de dispositivo EXPRESS en ambos ojos y tratamiento con diferentes inmunosupresores o terapias biológicas como metotrexato y adalimumab con el objetivo de controlar la inflamación disminuyendo la dosis de corticoterapia.

Por último, remarcar que es importante revisar a estos pacientes con cierta frecuencia para la prevención de posibles reactivaciones inflamatorias, sobre todo a nivel ocular. En este ámbito, la tomografía de coherencia óptica (OCT) ha demostrado ser una herramienta no invasiva e inocua muy útil para realizar en las consultas oftalmológicas para el diagnóstico, control y seguimiento de esta enfermedad con características típicas, además de objetivar y cuantificar la evolución y respuesta al tratamiento de los desprendimientos neurosensoriales serosos maculares y la inflamación coroidea (10).

## CONCLUSIÓN

El síndrome de VKH es una enfermedad sistémica autoinmune infrecuente caracterizada por presentar panuveítis bilateral con frecuencia asociada a desprendimiento de retina exudativo y otras manifestaciones extraoculares. La importancia de presentar este caso radica en que ante la presencia de un paciente con pérdida de visión y un cuadro pseudogripal previo con alteraciones como cefalea o meningismo se debe sospechar esta enfermedad autoinmune, ya que requiere un estudio multidisciplinar y seguimiento con revisiones periódicas debido a las posibles reactivaciones y potenciales complicaciones, ya sea a nivel oftalmológico, neurológico, dermatológico u otorrinolaringológico. Es importante un tratamiento intensivo con corticoesteroides, e incluso fármacos inmunosupresores o biológicos con el fin de detener la inflamación de forma precoz.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Du L, Kijlstra A, Yang P. Vogt–Koyanagi–Harada disease: novel insights into pathophysiology, diagnosis and treatment. *Prog Retin Eye Res* 2016;52:84-111.
2. Liu B, Deng T, Zhu L, Zhong J. Association of human leukocyte antigen (HLA)-DQ and HLA-DQA1/DQB1 alleles with Vogt–Koyanagi–Harada disease: a systematic review and meta-analysis. *Medicine* 2018;97:e9914
3. Lavezzo MM, Sakata VM, Morita C, Rodriguez EE, Abdallah SF, da Silva FT, et al. Vogt–Koyanagi–Harada disease: review of a rare autoimmune disease targeting antigens of melanocytes. *Orphanet J Rare Dis* 2016;11:29.
4. Beniz J, Forster DJ, Lean JS, Smith RE, Rao NA. Variations in clinical features of the Vogt- Koyanagi-Harada syndrome. *Retina*. 1991;11(3):275-280.
5. Snyder DA, Tessler HH. Vogt-Koyanagi-Harada syndrome. *American journal of ophthalmology*. 1980;90(1):69-75.
6. Sakata VM, da Silva FT, Hirata CE, de Carvalho JF, Yamamoto JH. Diagnosis and classification of Vogt–Koyanagi–Harada disease. *Autoimmun Rev* 2014;13:550–55.
7. Read RW, Rechodouni A, Butani N, et al. Complications and prognostic factors in Vogt-Koyanagi- Harada disease. *American journal of ophthalmology*. 2001;131(5):599-606.
8. Forster DJ, Rao NA, Hill RA, Nguyen QH, Baerveldt G. Incidence and management of glaucoma in Vogt-Koyanagi-Harada syndrome. *Ophthalmology*. 1993;100(5):613-618.

9. Read RW, Holland GN, Rao NA, et al. Revised diagnostic criteria for Vogt-Koyanagi-Harada disease: report of an international committee on nomenclature. *American journal of ophthalmology*. 2001;131(5):647-652.
10. Ishihara K, Hangai M, Kita M, Yoshimura N. Acute Vogt-Koyanagi-Harada disease in enhanced spectral-domain optical coherence tomography. *Ophthalmology*. 2009;116(9):1799-1807.

# 99

## ¿Es posible predecir la respuesta a quimioterapia de un cáncer de mama en 24 horas?

AUTOR:

José Manuel Felices Farias

Radiodiagnóstico. Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca.

RESTO DE AUTORES:

Florentina Guzmán Aroca - Antonio Navarro Baño - Francisco Barqueros Escuer

Ángel Cuélliga González - Guillermo Litrán López

### RESUMEN

El tratamiento inicial del cáncer de mama localmente avanzado es la terapia primaria sistémica o quimioterapia neoadyuvante. De la respuesta a este tratamiento depende el pronóstico de los pacientes con dichos tumores. La espectroscopia por resonancia magnética es una prueba no invasiva que permite conocer el contenido bioquímico de los tejidos y así obtener información complementaria para evaluar diversos hallazgos radiológicos. En tumores mamarios, el estudio por espectroscopia del pico de colina y su respuesta a 24 horas tras la primera dosis de quimioterapia, podría servir como un biomarcador tumoral y constituir un método rápido y sensible en la evaluación de la respuesta al tratamiento quimioterápico.

Se presenta el caso de una paciente con carcinoma de mama candidata a terapia primaria sistémica que tras recibir el primer ciclo se reevaluó mediante espectroscopia mostrando una caída del pico de colina que se correlacionó con una respuesta satisfactoria tras finalizar el tratamiento.

**Palabras clave:** terapia primaria sistémica, cáncer de mama, resonancia magnética, espectroscopia.

## CASO CLÍNICO

Se presenta el caso clínico de una mujer de 36 años que acudió a Urgencias del Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca por notar una tumoración palpable en la mama derecha desde hace tres semanas; refiere un aumento progresivo de tamaño, con aparición de dolor e inflamación cutánea en la última semana. No refirió secreciones por el pezón, palpación de otras tumoraciones, pérdida de peso, fiebre ni otra sintomatología acompañante. Negó antecedentes oncológicos personales y familiares.

En la exploración física se encontró como hallazgo más relevante una tumoración pétreo, inmóvil, irregular y bien delimitada en el cuadrante infero-externo de la mama derecha dolorosa a la palpación.

Ante los datos clínicos descritos se remitió a la Unidad de mama por sospecha de patología mamaria y se amplió el estudio con mamografía y ecografía de mama preferente en la que se observó una masa en mama derecha con signos inflamatorios asociados, categorizada como BI-RADS 4c en pruebas de imagen, así como tres adenopatías sospechosas de malignidad en axila ipsilateral (Figura 1).

Se realizó biopsia de la lesión y de una de las adenopatías axilares en el mismo acto, sin complicaciones inmediatas y se obtuvo el resultado anatomopatológico de carcinoma ductal infiltrante de patrón sólido con inmunofenotipo RE + 1 %, RP -, P53 - y KI 67: 80 % (encadrable en subtipo triple negativo)

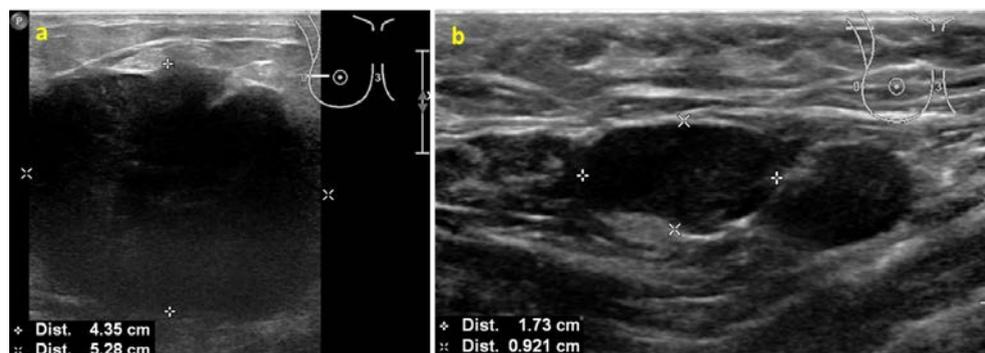
A continuación, se realizó el estudio mediante resonancia magnética para completar estadificación locorregional.

La resonancia objetivó una masa bilobulada en cuadrantes externos de mama derecha, de 5,4 x 7 x 9 cm (AP x T x CC), con cambios inflamatorios asociados que incluyeron edema en tejido adyacente y engrosamiento cutáneo difuso. Se identificaron adenopatías patológicas en nivel N1 y N2 axilar derecho. El resto del estudio fue normal (Figura 2).

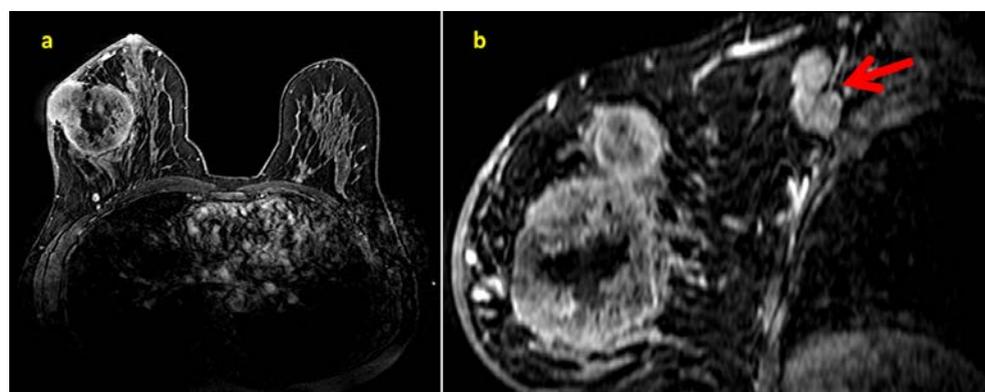
En el estudio de espectroscopia univoxel de la masa se observó un elevado pico de colina, característico de actividad tumoral de alto grado.

Estos hallazgos fueron informados como masa en mama derecha BI-RADS 6 con cambios inflamatorios difusos inespecíficos, compatibles con carcinoma localmente avanzado y afectación ganglionar en niveles N1 y N2, por lo que se planificó estudio de extensión mediante TC de cráneo, tórax y abdomen.

En el estudio mediante TC no se encontraron otros hallazgos de extensión metastásica aparte de las adenopatías axilares bilaterales evidenciadas en la resonancia magnética por lo que se concluyó estudio de estadificación con resultado de T4N2M0



**Figura 1.** Ecografía de mama derecha (a) que muestra masa hipocogénica, de márgenes parcialmente definidos con cambios inflamatorios asociados; ecografía de axila derecha (b) en la que se identifica adenopatía con ausencia de hilio graso UN5 en la clasificación de Amonkar.

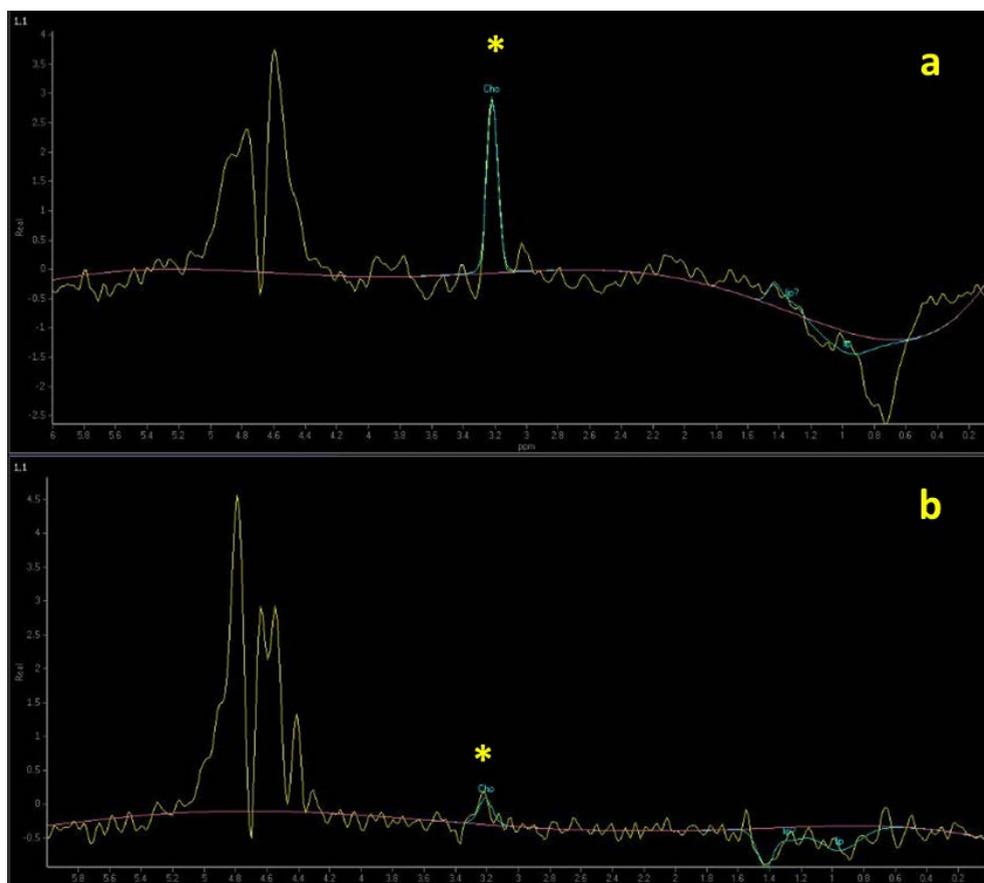


**Figura 2.** Resonancia magnética axial (a) y sagital (b) en el momento del diagnóstico, donde se visualiza masa en mama derecha, cambios inflamatorios con engrosamiento cutáneo y adenopatía axilar metastásica (flecha).

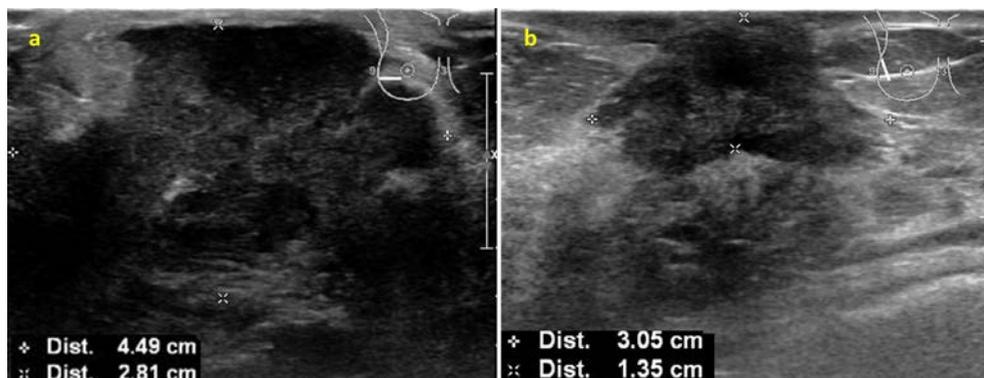
secundario a lo cual se consideró a la paciente candidata a terapia primaria sistémica con posterior mastectomía radical modificada.

A las 24 horas tras el primer ciclo de quimioterapia (esquema epirrubicina 75mg/m<sup>2</sup> + docetaxel 75mg/m<sup>2</sup>) se volvió a evaluar a la paciente mediante espectroscopia por resonancia magnética y se obtuvo una caída en el pico de colina respecto al estudio previo (Figura 3).

La paciente mostró una respuesta satisfactoria al tratamiento con quimioterapia sistémica con respuesta parcial mayor en pruebas de imagen (Figura 4). Tras la cirugía, la respuesta patológica fue G3 en la mama y tipo C en la axila según la clasificación de Miller y Paine.



**Figura 3.** Espectroscopia en resonancia con pico tumoral de colina (\*) previo al tratamiento primario sistémico (a) y 24 horas tras la administración del primer ciclo (b).



**Figura 4.** Ecografía de mama derecha al diagnóstico (a) y finalizado el tratamiento quimioterápico (b) donde se observa una reducción importante del tamaño tumoral.

## DISCUSIÓN

El cáncer de mama es la segunda causa de muerte femenina a nivel mundial, por ello es de gran importancia individualizar cada caso en el pronóstico y la evaluación de respuesta al tratamiento.

En los tumores mamarios localmente avanzados la terapia primaria sistémica tiene como principal objetivo la respuesta patológica completa para lo cual, a lo largo de la última década, se han utilizado principalmente las técnicas de inmunohistoquímica para clasificar el cáncer de mama en cuatro tipos distintos (luminal A, luminal B, HER2 y triple negativo o basal like) según sus características inmunopatológicas lo que ha permitido diferenciar el pronóstico y la respuesta al tratamiento esperada de estos tumores según los citados subtipos (1). Es de interés prioritario evaluar la respuesta precoz de los tumores de estadio avanzado a la terapia primaria sistémica para cambiar el esquema de quimioterapia o evitar efectos secundarios innecesarios ante los tumores no respondedores. Para ello, es preciso obtener la mayor cantidad de información de las características del tumor, para lo que la resonancia magnética se presenta como una herramienta de elección (2).

Actualmente, la resonancia magnética es fundamental para el diagnóstico de todos los tumores de mama mediante la combinación del estudio morfológico y el dinámico con inyección de contraste intravenoso. Además, la resonancia magnética permite otro tipo de estudios como la difusión y la espectroscopia gracias a los cuales se obtiene información de los procesos fisiológicos y patológicos a niveles celular y molecular. Ésta información puede ser útil para valorar la agresividad de los tumores así como para valorar la respuesta al tratamiento quimioterápico lo que influirá en el pronóstico del cáncer de mama localmente avanzado (3).

La espectroscopia por resonancia magnética ofrece información acerca del espectro de los metabolitos que componen la estructura bioquímica de la lesión a estudio. Cada uno de estos metabolitos tiene una composición química diferente lo que hace que su frecuencia de resonancia genere una imagen de espectro distinta de tal manera que la posición y características del pico de cada metabolito está determinado por su fórmula química. Además, el área bajo la curva de cada metabolito representa la concentración del mismo (4).

Conocer la imagen de espectro del parénquima normal y la información que aportan los diferentes metabolitos que se muestran en una espectroscopia es clave para poder analizar las anomalías que pueda haber en las lesiones tumorales. Para ello, se realiza una cuantificación del espectro en la que se comparan los picos de los distintos metabolitos y se toma como control la creatina por ser el pico más estable (4).

**Tabla 1**

**Utilidades de la espectroscopia en el estudio del cáncer de mama**

**Utilidades de la espectroscopia en el estudio del cáncer de mama\***

- Diferenciación benignidad o malignidad
- Diferenciación subtipos malignos
- Determinación agresividad tumoral
- Evaluación precoz de respuesta al tratamiento

\* Para todas ellas se evalúan los metabolitos lipídicos y la colina

En los tumores de mama tienen relevancia clínica los metabolitos lipídicos y la colina cuyo metabolismo está asociado a oncogénesis y progresión tumoral. El estudio de estos mediante espectroscopia por resonancia magnética supone información no solo de cara al diagnóstico de la lesión sino también para diferenciar la malignidad o benignidad del proceso tumoral, orientar el pronóstico y la evaluación precoz de respuesta a la terapia primaria sistémica (tabla 1) (5).

Los niveles de colina medidos en tumores mamarios mediante resonancia magnética por espectroscopia pueden suponer una aproximación diagnóstica a la actividad tumoral, pues se ha propuesto la existencia de niveles altos de colina en tumores malignos como resultado de un metabolismo fosfolipídico aumentado y de proliferación de membranas celulares (3).

En la literatura actual se recoge la utilidad de los niveles de colina valorados por espectroscopia para la diferenciación de tumores mamarios benignos y malignos con diferencias significativas para la concentración en mmol/kg de colina. Los tumores malignos presentaron altos niveles de colina y los tumores benignos mostraron niveles bajos de este metabolito (5-6). No obstante, se encontraron limitaciones para la valoración del cáncer de mama en estadio precoz, tumores de pequeño tamaño y en lesiones sin realce tras la administración de contraste intravenoso. De igual manera, se ha propuesto que a mayor tamaño tumoral, mayor sensibilidad de esta prueba, considerándose especialmente útil en lesiones por encima de 1 cm de tamaño, aunque esto no se ha conseguido determinar con firmeza en la evidencia de la que se dispone hasta este momento (7).

Otra utilidad del estudio mediante espectroscopia de los niveles de colina está en la determinación de la agresividad del tumor maligno. De tal forma que se ha registrado que a mayor agresividad de los carcinomas ductales infiltrantes se revela una concentración más elevada de la ratio de glicerilfosfocolina/fosfocolina así como ma-

yores niveles de concentración de inositol y succinato (5). También permite hacer una aproximación al diagnóstico y monitorización de los carcinomas de mama basal-like que se diferencian del resto por mostrar alteración del metabolismo de fosfatidilcolina y niveles elevados de fosfocolina (3).

Como sugiere el resultado de la evolución de la paciente del presente caso clínico, el estudio de los niveles de colina mediante espectroscopia podría significar un biomarcador útil para valorar la respuesta al tratamiento quimioterápico comparando la potencial disminución del pico de colina en el estudio por espectroscopia tras recibir dicho tratamiento (3, 5, 6, 9). Estos datos sugieren que completar el estudio de resonancia magnética con el estudio por espectroscopia puede suponer una ventaja pronóstica y en la supervivencia de las pacientes al tener la posibilidad de modificar el esquema de la terapia primaria sistémica en caso de no encontrar respuesta del pico de colina al tratamiento de inicio. Se ha propuesto que los cambios en la concentración total de colina entre la espectroscopia previa al tratamiento respecto a la realizada 24 horas tras la primera dosis del mismo son significativos para diferenciar a respondedores de los no respondedores (2, 3, 5, 6).

De este modo, se correlacionaría la caída del pico de colina a las 24 horas tras la primera sesión de quimioterapia con una respuesta satisfactoria medida clínica y ecográficamente resultando la concentración total de colina como un biomarcador útil y sensible en la evaluación precoz de la respuesta a la terapia primaria sistémica, aún sin modificación de tamaños ni morfología tumoral (9). Asimismo, la medición del pico de colina podría plantearse como un método útil de monitorización del tratamiento con quimioterapia (5-7). Sin embargo, antes de poder utilizar este biomarcador de manera fiable es necesario superar las limitaciones actuales a la medición de la concentración total de colina, como son la variabilidad en la cantidad de contenido graso de la mama, el campo magnético no uniforme, las dificultades en la cuantificación de metabolitos tras el tratamiento con quimioterapia y los artefactos provocados por la colocación de clips marcadores (10).

Añadido a los datos referidos sobre la variación de la concentración de colina, se ha descrito que al evaluar la concentración de lípidos mediante la espectroscopia, la diferencia en la composición de agua y grasa que se encuentra en los distintos tipos de tumores mamarios ayuda a diferenciar la malignidad o benignidad del proceso tumoral e incluso el subtipo histológico (8). Las lesiones malignas tienden a mostrar una ratio agua/grasa elevada al compararlos con parénquima sano o con lesiones benignas (5-8).

La ratio de agua/grasa también ha demostrado ser útil para la monitorización de la respuesta al tratamiento neoadyuvante de los tumores localmente avanzados se-

gún la cual una disminución de esta ratio sería sugestiva de adecuada respuesta al tratamiento (6).

Más allá de suponer métodos aislados de valoración de estos tumores, se ha obtenido evidencia de que la sensibilidad y especificidad de la valoración por espectroscopia del pico de colina y de los niveles lipídicos aumenta cuando se realiza una evaluación teniendo ambos parámetros en cuenta de manera combinada, aunque estos resultados no fueron estadísticamente significativos (2-3).

En definitiva, a pesar de que la espectroscopia mediante resonancia magnética aún no ha sido ampliamente incluida en los protocolos de estudio por resonancia magnética del cáncer de mama debido a las limitaciones que a día de hoy aún presenta, la investigación en la actualidad postula a la espectroscopia como un método no invasivo de complementar el diagnóstico de carcinoma de mama. El principal interés que parece aportar este tipo de estudios contempla facilitar la diferenciación de la benignidad o malignidad del proceso, la aproximación a la agresividad del tumor y resultar un método rápido y sensible de evaluar de manera precoz la respuesta al tratamiento. Todo lo expuesto permitiría al clínico individualizar la terapia sistémica primaria para conseguir una repercusión positiva y relevante en el pronóstico de los pacientes con carcinoma de mama localmente avanzado.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Smid M, Wang Y, Zhang Y, et al. Subtypes of breast cancer show preferential site of relapse. *Cancer Res* 2008;68:3108-14.
2. Taourel P, Pages E, Millet I, Bourgier C, Rouanet P, Jacot W, et al. Magnetic resonance imaging in breast cancer management in the context of neo-adjuvant chemotherapy. *Critical Reviews in Oncology/Hematology*. 2018 Dec;132:51-65.
3. Meisamy S, Bolan PJ, Baker EH, Bliss RL, Gulbahce E, Everson LI, et al. Neoadjuvant chemotherapy of locally advanced breast cancer: predicting response with in vivo (1)H MR spectroscopy--a pilot study at 4 T. *Radiology*. 2004 Nov;233(2):424-31.
4. Majós C. Espectroscopia por resonancia magnética de protón en el diagnóstico de tumores cerebrales. *Radiología*. 2005 Jan;47(1):1-12.
5. Fardanesh R, Marino MA, Avendano D, Leithner D, Pinker K, Thakur SB. Proton MR spectroscopy in the breast: Technical innovations and clinical applications. *Journal of Magnetic Resonance Imaging*. 2019 Mar 7. doi: 10.1002/jmri.26700
6. Bolan, PJ, Kim, E, Herman, BA, et al. MR spectroscopy of breast cancer for assessing early treatment response: Results from the ACRIN 6657 MRS trial. *J Magn Reson Imaging* 2017; 46: 290- 302. doi: 10.1002/jmri.25560

7. Sardanelli, F, Fausto, A, Di Leo, G, Nijs, R, Vorbuchner, M, Podo, F. In vivo proton MR spectroscopy of the breast using the total choline peak integral as a marker of malignancy. *AJR Am J Roentgenol* 2009; 192: 1608– 1617.
8. Baltzer, PA, Dietzel, M. Breast lesions: Diagnosis by using proton MR spectroscopy at 1.5 and 3.0 T—Systematic review and meta-analysis. *Radiology* 2013; 267: 735– 746. doi: 10.1148/radiol.13121856.
9. Guzmán Aroca F, Hernández Gómez D, Durán Bernal I, Góngora Lencina T, Reus Pintado M, Berna Serna J. Respuesta de la Quimioterapia Neoadyuvante tras el Primer Ciclo, mediante RM Espectroscopia en el Cáncer de Mama. En: XXXI Congreso Nacional de la Sociedad Española de Radiología Médica: 24-28 de Mayo de 2012. Granada. doi: 10.1594/seram2012/S-0342.
10. Chen JH, Su MY. Clinical application of magnetic resonance imaging in management of breast cancer patients receiving neoadjuvant chemotherapy. *Biomed Res Int* 2013;2013:348167.



# 100

## Sinusitis, ¿una patología inofensiva?

---

### AUTOR:

**Inmaculada Díaz Jiménez**

Neurología. Hospital Universitario Santa Lucía, Cartagena.

### RESTO DE AUTORES:

**Tatiana Espinosa Oltra - Miguel Quesada López - David Vidal Mena  
Elena Conesa García - José Manuel Sánchez Villalobos**

### RESUMEN

Varón de 51 años que consulta por cefalea pulsátil que empeora con maniobras de Valsalva, fiebre e inflamación de ojo derecho (OD). En la exploración presenta regular estado general, ptosis palpebral OD con quemosis, restricción en la abducción de ambos ojos con diplopía binocular, rigidez de nuca y marcha con aumento de la base de sustentación. Se realizan en Urgencias TC de cráneo con angio de senos venosos y punción lumbar (PL) con alta sospecha de meningitis bacteriana complicada con trombosis venosa, por lo que se inicia tratamiento con antibioterapia empírica, corticoides y antiviral. El diagnóstico definitivo se realiza con RM cerebral que muestra trombosis bilateral de ambos senos cavernosos y de seno sigmoide y vena yugular izquierda, así como trombosis de vena oftálmica derecha y celulitis postseptal de órbita derecha, secundaria a sinupatía aguda esfenoidal y etmoidal.

**Palabras clave:** meningitis bacteriana, sinusitis aguda, trombosis de senos venosos, infarto venoso hemorrágico.

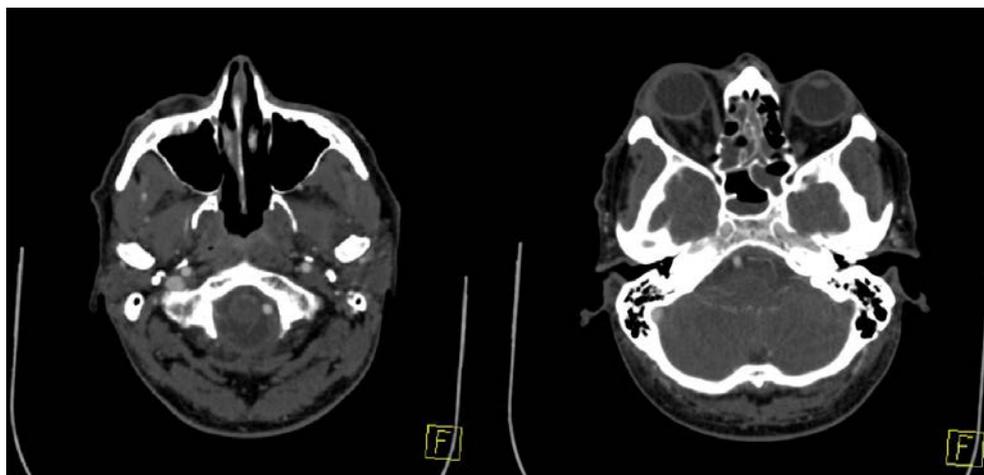
## CASO CLÍNICO

Varón de 51 años sin alergias medicamentosas conocidas. Antecedentes personales de síndrome depresivo en tratamiento con desvenlafaxina y cefalea crónica. No antecedentes quirúrgicos de interés. Comienza cuatro días antes del ingreso hospitalario con cefalea intensa de predominio occipital y en ambas sienes, pulsátil, que aumenta con maniobras de Valsalva, y que refiere ser similar al que padece desde hace más de 20 años pero de mayor intensidad. En ese momento acude a Urgencias de nuestro hospital, donde se pauta analgesia con respuesta parcial y alta a domicilio. Es valorado de nuevo dos días más tarde donde los informes refieren exploración neurológica normal, sin signos meníngeos, se pauta dexametasona sin éxito y el paciente solicita el alta voluntaria. El día del ingreso el paciente presenta fiebre de hasta 39°C, ptosis y exoftalmos de OD y refiere visión doble.

A la exploración física en Urgencias presenta regular estado general, Tª 39.2°C y SatO2 99 % basal. Somnolencia aunque con apertura ocular y respuesta ante órdenes verbales vigorosas, colabora con dificultad. No signos afásicos, no disartria. Pupilas isocóricas y normorreactivas. Ptosis de OD con quemosis. Restricción en la abducción en ambos ojos (OI > OD) con diplopía binocular. No asimetría facial. No déficit motor ni sensitivo apendicular. No disimetrías. Reflejo cutáneo plantar flexor bilateral. Rigidez de nuca. Marcha con aumento de la base de sustentación.

En Urgencias se realizan analítica sanguínea, TC de cráneo con angio de senos venosos y PL:

- Analítica: leucocitos 44820 con neutrofilia y PCR de 26.9.
- TC de cráneo con angio de senos venosos (figura 1): En el estudio vascular se aprecia defecto de repleción de seno sigmoide y yugular interna incluida, compatible con trombosis. Hay exoftalmos derecho, con vena oftálmica prominente y leve engrosamiento palpebral, sin cambios inflamatorios evidentes en grasa orbitaria ni colecciones. Engrosamiento mucoso de celdas etmoidales con presencia de nivel hidroaéreo en seno esfenoidal que podría traducir sinusitis aguda. No se observan signos de otomastoiditis. Hallazgos compatibles con trombosis venosa de seno sigmoides y yugular interna incluida en el estudio de lado izquierdo.
- Líquido cefalorraquídeo: con presión de apertura 26 cm H2O con líquido ligeramente turbio e incoloro: glucosa 107, lactato 7.1, proteínas 130.9, sin eritrocitos, leucocitos 97 (66 % polimorfonucleares). Dada la realización de PL, se decide posponer el inicio de anticoagulación.



**Figura 1.** TC de cráneo con contraste.

Tras estos resultados, con alta sospecha de meningitis bacteriana complicada con trombosis venosa, se inicia tratamiento antibiótico empírico con ceftriaxona y vancomicina, dexametasona y aciclovir. Se informa a la familia de la necesidad de demorar el inicio de la anticoagulación para la trombosis venosa por haberse realizado PL, por lo que esta es iniciada 24 horas más tarde con enoxaparina sódica.

Se comenta el caso con Medicina Intensiva para valoración y el paciente es ingresado en UCI para monitorización intensiva, donde permanece las primeras 48 horas. A su salida de UCI el paciente está despierto, con mejoría significativa del exoftalmos del OD, pero con cefalea y cervicalgia muy intensas con escasa respuesta a analgesia intravenosa. El tratamiento antibiótico se modifica tras obtención de resultados de hemocultivos que demuestran bacteriemia por *Staphylococcus aureus* sensible a cloxacilina, por lo que se sustituye la ceftriaxona por cloxacilina y se añade levofloxacino para ampliar cobertura de la sinusitis y complementar tratamiento antiestafilocócico. Los hemocultivos posteriores realizados durante el son negativos. Se realizan además ecocardiograma transtorácico y transesofágico que descartan endocarditis.

Durante el ingreso hospitalario se realiza RM cerebral (figura 2): persiste la ocupación por material mucoinflamatorio de senos esfenoidales y celdas etmoidales similar a estudio de TC, que muestra restricción en secuencias de difusión, y con realce mucoso en celdas etmoidales, en relación con sinusitis aguda conocida. En las secuencias precontraste, se aprecia una asimetría en el tamaño del seno cavernoso izquierdo con respecto al contralateral, que tras la administración de contraste i.v. muestra defectos de repleción en el interior de ambos senos cavernosos, compati-

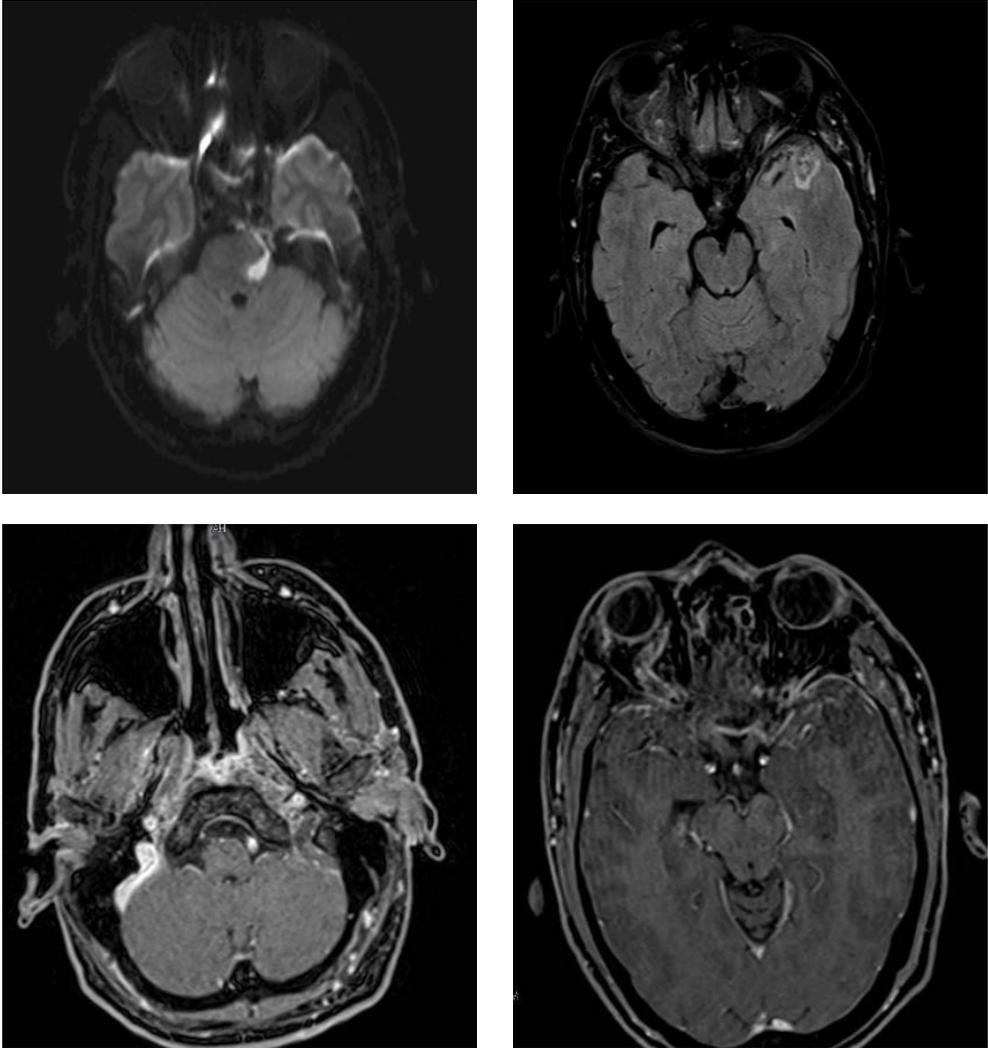
ble trombosis. Persiste la trombosis de seno sigmoide y yugular interna izquierda descrito en estudio de TC. Se observan dos lesiones hiperintensas en secuencias con TR largo localizadas en margen izquierdo de protuberancia y en región córtico-subcortical temporal anterior izquierda, con focos hipointensos en secuencia de susceptibilidad magnética, por microsangrado, compatible dados todos los hallazgos anteriormente descritos con infartos venosos. Proptosis ocular derecha, con distancia entre línea intercigomática y el borde corneal anterior de 21mm, siendo esta distancia en el ojo izquierdo de 19mm. Se aprecia edema de la grasa postseptal de órbita derecha, en relación con celulitis, así como defecto de repleción en vena oftálmica derecha, compatible con trombosis. Señal de flujo normal en circulación carotídea y vértebro-basilar, sin apreciar imágenes de aneurismas del polígono de Willis.

Cinco días más tarde del ingreso, ante estabilidad clínica y hemodinámica del paciente, se procede al drenaje de los senos esfenoidales y etmoidales por parte de Otorrinolaringología y se demuestra crecimiento de *Staphylococcus aureus* en la muestra microbiológica.

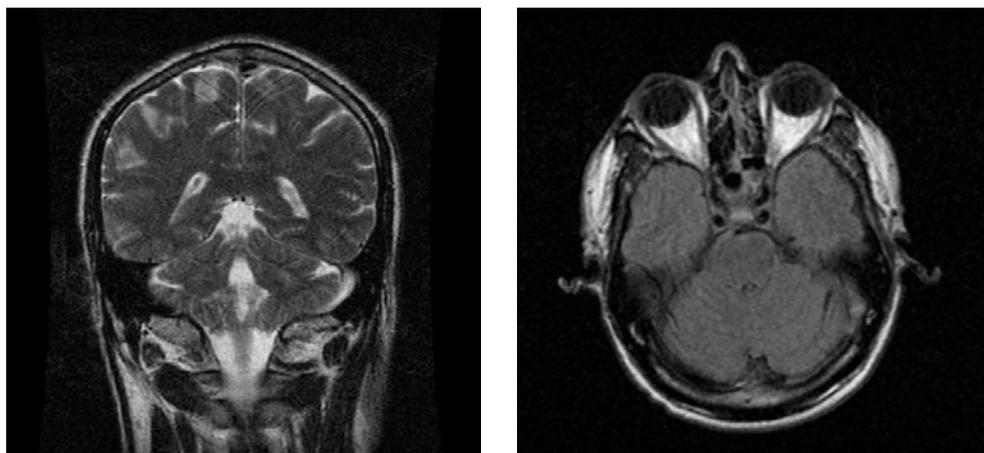
En RM cerebral de control se observa probable pequeña área de cerebritis/absceso en polo temporal izquierdo como complicación del infarto hemorrágico visto en el estudio previo, y se decide cambio de cloxacilina por linezolid y mantener levofloxacino. Este tratamiento combinado de linezolid y levofloxacino se mantiene durante seis semanas de forma intravenosa y posteriormente levofloxacino oral durante dos semanas más.

Durante el ingreso se consulta con Hematología para realizar cambio de enoxaparina sódica a acenocumarol y también es valorado en varias ocasiones por Anestesiología para control del dolor precisando perfusión continua de morfina. El paciente evoluciona de forma favorable con exploración al alta: Buen nivel de conciencia. Lenguaje normal. Habla normal. Pares craneales: pupilas isocóricas normorreactivas. II par: normal. Campimetría por confrontación normal. MOEs: Restricción abducción ojo izquierdo compatible con paresia VI par craneal izquierdo. V par: normal. VII par: normal. Pares bajos normales. Sistema motor: Fuerza: 5/5 en 4 extremidades. Sensibilidad: normal. Coordinación: normal. Marcha normal. Rigidez de nuca en últimos grados de flexión.

En la RM cerebral realizada dos meses tras el alta hospitalaria (figura 3) se observan pequeños restos de hemosiderina en región basal y polo temporal derechos, así como mínimo en región periférica izquierda de protuberancia, en relación con infartos venosos hemorrágicos previos. Persiste ausencia de vacío de señal en seno sigmoide izquierdo por trombosis. Se objetiva resolución de la ocupación de senos paranasales y las venas oftálmicas son de calibre normal.



**Figura 2.** RM cerebral. Trombosis bilateral de senos cavernosos y de seno sigmoide y vena yugular izquierdos. Trombosis de vena oftálmica derecha y celulitis postseptal de órbita derecha. Sinupatía aguda esfenoidal y etmoidal. Infartos venosos en lóbulo temporal izquierdo y hemiprotuberancia izquierda.



**Figura 3.** RM cerebral de control.

## DISCUSIÓN

La sinusitis aguda es una patología médica común que puede producir complicaciones a nivel intracraneal, extracraneal o sistémico. De estas, las intracraneales son las menos comunes pero hay que tener en cuenta su potencial gravedad y que pueden coexistir dos o más de estas complicaciones. Cuando esto se produce, el pronóstico empeora significativamente y representa una amenaza para la vida del paciente. Por tanto, ante un paciente con sinusitis aguda y síntomas neurológicos, hay que mantener un alto grado de sospecha para poder establecer un diagnóstico precoz (1). Las complicaciones intracraneales más comunes se desarrollan como resultado de la inflamación de senos frontales, etmoidales, seno esfenoidal y en casos raros, senos maxilares (2). La vía más frecuente de propagación es por tromboflebitis retrógrada o émbolos sépticos al sistema venoso. Los microorganismos también pueden acceder por contacto directo o por continuidad a través de defectos óseos o de vías anatómicas preformadas (como el foramen óptico o la fisura orbitaria superior). Además, el hecho de la existencia de flujo sanguíneo más lento en la mucosa del seno paranasal afecto y la delgadez de las paredes de los vasos predisponen a la formación de trombos que conducen a más complicaciones intracraneales (1).

Entre las complicaciones intracraneales de la sinusitis podemos encontrar absceso epidural, empiema subdural, meningitis, absceso cerebral, osteomielitis, trombosis de senos venosos o cerebritis (1). El paciente expuesto en el caso clínico presentó meningitis bacteriana, probable cerebritis/absceso, trombosis de senos venosos, trombosis de vena oftálmica y de yugular interna e infartos venosos. Es decir, coexistencia

de numerosas complicaciones intracraneales que conllevan un mayor riesgo de mortalidad pese a la instauración del tratamiento adecuado.

La tomografía computerizada y la resonancia magnética son cruciales en el diagnóstico de estas complicaciones intracraneales. De hecho, toda meningitis secundaria a sinupatía requiere RM cerebral para descartar complicaciones asociadas (2) y el tratamiento consistirá en antibióticos intravenosos y antiinflamatorios esteroideos junto con un drenaje quirúrgico del proceso sinusal primario una vez que el paciente se encuentra estable desde el punto de vista clínico y hemodinámico. La antibioterapia será inicialmente empírica, manteniendo o sustituyendo por otro antibiótico tras el resultado de cultivo y antibiograma de las muestras obtenidas (LCR, hemocultivos o pieza quirúrgica).

En cuanto a la trombosis de senos venosos, puede tener su etiología en factores protrombóticos o genéticos del paciente, pero también puede tener una causa inflamatoria o infecciosa. Cuando se sospecha esto último, especialmente ante sospecha de infección del sistema nervioso central, se debe realizar punción lumbar siempre y cuando no haya contraindicaciones. La punción lumbar debe realizarse antes de iniciar la anticoagulación (3). En cuanto a la anticoagulación en estos pacientes, se han informado efectos beneficiosos de la heparina en trombosis de senos venosos incluso en pacientes con hemorragia intracerebral. La quinta edición de 2016 del National Institute for Health and Care Excellence Guidelines for stroke recomienda que los pacientes con trombosis venosa cerebral (incluidos aquellos con hemorragia cerebral secundaria) reciban una dosis completa de anticoagulación durante al menos tres meses a menos que haya comorbilidades que impidan su uso. Según estudios publicados, entre un 9 y un 13 % de estos pacientes tienen mala evolución a pesar de un tratamiento correcto, siendo la causa más común de muerte la hernia transtentorial por aumento de la presión intracraneal (4).

Cabe destacar en estas circunstancias la necesidad de un manejo multidisciplinar entre Neurología, Otorrinolaringología, Medicina Infecciosa, Medicina intensiva, Anestesiología, etc. para un mejor abordaje del paciente.

## BIBLIOGRAFÍA

1. W. Szyfter, A. Bartochowska, L. Borucki, A. Maciejewski, A. Kruk-Zagajewska. Simultaneous treatment of intracranial complications of paranasal sinusitis. *European Archives of Oto-Rhino-Laryngology* (2018) 275:1165–1173.
2. B. De Diego Muñoz, A. Martínez Ruiz-Coello, A. Ibáñez Mayayo. Complicaciones de la sinusitis. En: Libro virtual de formación en ORL. Capítulo 58, p. 7-9.

3. R. Behrouzi, M. Punter. Diagnosis and management of cerebral venous thrombosis. *Clinical Medicine* (2018) Vol 18, No 1: 75–9.
4. JM. Ferro, P. Canhão. Cerebral venous thrombosis: Treatment and prognosis.2018. Disponible en: [UpToDate.com](http://UpToDate.com)

# 101

## Aspergilosis pulmonar y el sistema inmune: a propósito de un caso

---

AUTOR:

**Joel Trejo Falcón**

Radiodiagnóstico. Hospital Universitario Morales Meseguer.

RESTO DE AUTORES:

**Marina Lozano Ros - Begoña Márquez Argente del Castillo**

### RESUMEN

La aspergilosis pulmonar es una infección micótica causada por la inhalación de esporas de *Aspergillus*. Dicha enfermedad puede presentar un abanico de manifestaciones clínicas y radiológicas que dependen directamente del estado del sistema inmune del paciente, de la existencia de enfermedad pulmonar previa y de la virulencia del organismo. Son cuatro los tipos de aspergilosis pulmonar (aspergiloma, aspergilosis broncopulmonar alérgica, aspergilosis necrosante crónica y aspergilosis invasiva), cada uno con hallazgos radiológicos distintos. A continuación presentaremos un caso de aspergilosis pulmonar invasiva con unos hallazgos radiológicos y analíticos concretos que nos permitirán diferenciarla del resto de aspergilosis, permitiendo poner en marcha una atención lo más precoz posible y confirmando al paciente un pronóstico específico.

**Palabras clave:** aspergillus, aspergilosis, cavitación pulmonar, tomografía computarizada.

## HISTORIA CLÍNICA

Paciente varón de 53 años acude a urgencias por malestar general, tos y pérdida de peso de 6 meses de evolución. Presenta antecedentes de tuberculosis pulmonar hace 23 años complicada con empiema e hidroneumotórax.

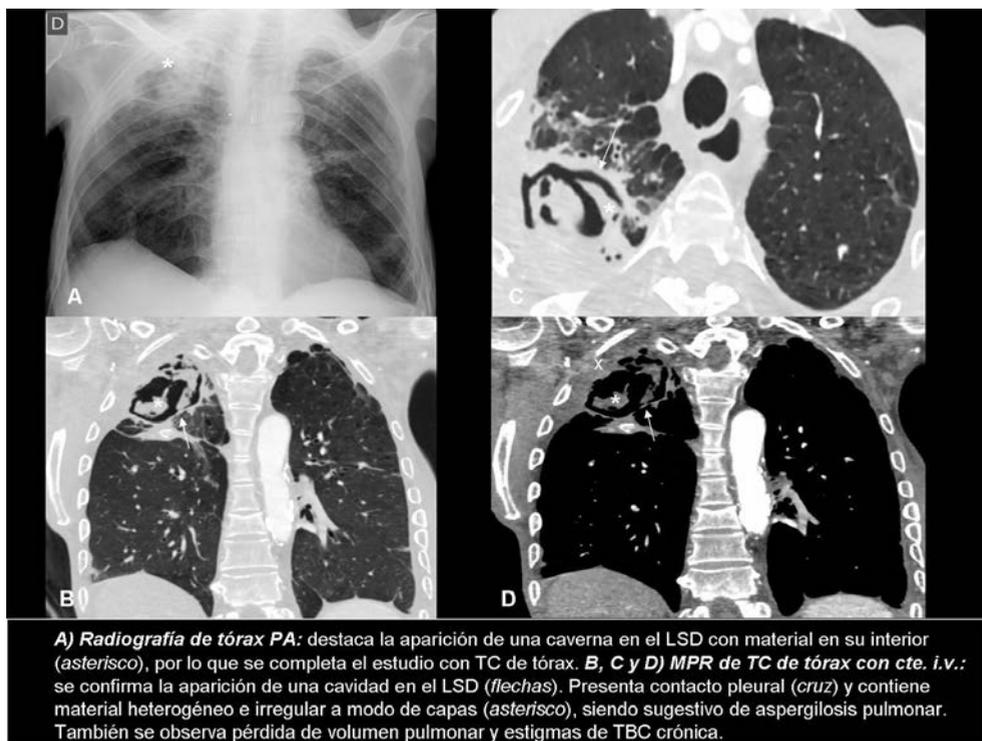
## HALLAZGOS DE IMAGEN

Durante su estancia en urgencias se realiza una radiografía de tórax donde se evidencia una cavitación de pared gruesa en el lóbulo superior derecho, con material en su interior. Se completa el estudio con una tomografía de tórax con contraste i.v, donde se confirma la presencia de la cavidad en el LSD (ya presente en radiografías previas desde 2013). Se observa que dicha cavidad contacta cranealmente con la pleura (la cual se encuentra engrosada), donde se aprecia burbujas de aire y pérdida de volumen, bronquiolectasias de tracción y cambios fibróticos cicatriziales secundarios a TBC. Dicha cavidad se encuentra ocupada por un material irregular, con espacios aéreos, que podría corresponder a un aspecto atípico de aspergiloma en formación, con un nivel hidroaéreo que puede traducir sobreinfección. Existen múltiples nódulos pulmonares y consolidaciones subpleurales, la mayoría parcialmente calcificados, ya presentes previamente. Revisando estudios previos, los dos nódulos de mayor tamaño (en el LSI y segmento apical del LII) se han cavitado. También hay calcificaciones pleurales bilaterales.

El paciente se somete a broncoscopia, lavado bronco-alveolar y broncoaspirado, obteniendo material con numerosos polimorfonucleares y macrófagos, con presencia de estructuras micóticas compatibles con aspergillus.

## DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

- Carcinoma epidermoide cavitado
- TBC post-primaria
- Granulomatosis con poliangeitis
- Aspergilosis invasiva



## DISCUSIÓN

La aspergilosis pulmonar es una infección micótica causada la mayoría de las veces por la inhalación de esporas de *Aspergillus fumigatus*. Sin embargo, al hablar de aspergilosis, en realidad nos referimos a un abanico de manifestaciones clínicas y radiológicas que dependen directamente del estado del sistema inmune del paciente, de la existencia de enfermedad pulmonar previa y de la virulencia del organismo. Son 4 los tipos de aspergilosis pulmonar (aspergiloma, aspergilosis broncopulmonar alérgica, aspergilosis necrosante crónica y aspergilosis invasiva), cada uno con hallazgos radiológicos distintos (1).

La aspergilosis pulmonar invasiva subaguda consiste en una infección invasiva local que cursa de manera más indolente a lo largo de pocos meses. Ocurre típicamente en pacientes con un grado de inmunosupresión leve o con una enfermedad crónica que les predispone a la infección. Los factores de riesgo incluyen: diabetes mellitus, alcoholismo, neumoconiosis, vasculopatías, enfermedad pulmonar obstructiva crónica, tratamiento previo con radioterapia, malnutrición, infarto de miocardio o tratamiento con esteroides a bajas dosis. Los pacientes refieren prácticamente siempre

síntomas constitucionales. Esta puede ser la única manifestación de la enfermedad o puede acompañarse de tos crónica o hemoptisis. La aspergilosis pulmonar invasiva subaguda (antes conocida como aspergilosis necrotizante crónica) se encuentra en el espectro entre la aspergilosis aguda y crónica. Una duración de la enfermedad mayor a 3 meses distingue la aspergilosis pulmonar crónica de la aspergilosis pulmonar aguda y subaguda (1).

Histológicamente la aspergilosis pulmonar invasiva subaguda se caracteriza por la presencia de tejido necrótico y de granulación similar al que se observa en la tuberculosis reactivada. Casi todos los pacientes poseen anticuerpos IgG de *Aspergillus* positivo en sangre.

Radiológicamente se manifiesta como una consolidación crónica o como múltiples nódulos en uno o ambos lóbulos superiores que sufren una cavitación progresiva a lo largo de meses y con contenido. Estos hallazgos son inespecíficos e imitan a los de las infecciones por micobacterias, aunque dicho contenido es más característico de la aspergilosis. En algunos casos las lesiones son periféricas, asocian engrosamiento pleural y progresan hasta formar una fístula bronco-pleural (2).

Por otro lado la aspergilosis angioinvasiva es una enfermedad relativamente frecuente y muy grave, cuya tasa de mortalidad alcanza el 85 %. Ocurre principalmente en pacientes con inmunosupresión grave, particularmente en aquellos con neutropenia por enfermedades hematológicas malignas y tratamiento con quimioterapia. Presenta unas manifestaciones clínicas tales como fiebre, tos y disnea progresiva; el grado de inmunosupresión es inversamente proporcional a la gravedad de las manifestaciones clínicas. Los pacientes más inmunocomprometidos tienden a presentar menos síntomas y desarrollan rápidamente una aspergilosis invasiva progresiva, por lo que estaría indicado iniciar el tratamiento antifúngico empíricamente incluso sin esperar la confirmación definitiva (3).

## CONCLUSIÓN

La aspergilosis pulmonar consiste en una afectación pulmonar por el hongo *Aspergillus* con una amplia gama de manifestaciones, complicaciones y pronóstico según el grado de inmunidad del paciente, por lo cual es importante un diagnóstico lo más precoz posible y una vigilancia estrecha para contrarrestar las posibles complicaciones y mejorar el pronóstico. Nuestro caso corresponde a una aspergilosis pulmonar invasiva subaguda, mejorando gracias al diagnóstico preciso un empeoramiento de la calidad de vida del paciente.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Koren Fernández, L., Alonso Charterina, S., Alcalá-Galiano Rubio, A., & Sánchez Nistal, M. A. (2014). Las diferentes manifestaciones de la aspergilosis pulmonar. Hallazgos en tomografía computarizada multidetector. *Radiología*, 56(6), 496–504.
2. Webb, W. Alta resolución en TC de pulmón. *Marban*, 3ª edición. 2003. 5, 330-339.
3. Parrón, M., Torres, I., Pardo, M., Morales, C., Navarro, M., & Martínez-Schmizcraft, M. (2008). The Halo Sign in Computed Tomography Images: Differential Diagnosis and Correlation With Pathology Findings. *Archivos de Bronconeumología ((English Edition))*, 44(7), 386–392.



# 102

## Una enfermedad de otros tiempos en nuestros días

---

### AUTOR:

**Francisco Javier Hernández Felices**

Medicina Interna. Hospital General Universitario Reina Sofía.

### RESTO DE AUTORES:

**Javier Ruiz Martínez - Gabriel Puche Palao - Carlos Báguena Pérez-Crespo**

**Ignacio Iniesta-Pino Alcázar - Mónica Martínez Martínez**

### RESUMEN

Varón de 54 años diagnosticado en la adolescencia de esquizofrenia paranoide que ingresa para estudio de hematomas. Durante el ingreso se objetivan, lesiones perifoliculares en miembros inferiores y anemia normocítica. Presenta un estudio de anemia normal. Tras ser valorado por dermatología, se diagnostica de escorbuto y se inicia suplementación con vitamina C. Semanas más tarde presenta una resolución del cuadro clínico.

**Palabras claves:** hemorragia, anemia, escorbuto.

## MOTIVO DE CONSULTA

Varón de 54 años que acude a urgencias por hematomas.

## ANTECEDENTES PERSONALES

No alergias medicamentosas conocidas. No hipertensión arterial. No diabetes mellitus. No dislipemia. No hábitos tóxicos. Diagnosticado en la adolescencia de esquizofrenia paranoide. No intervenciones quirúrgicas.

Situación basal: independiente para las actividades básicas de la vida diaria, no trabaja por su enfermedad psiquiátrica, vive con su madre, deterioro cognitivo leve.

Tratamiento crónico con olanzapina y risperidona, que se lo administra su madre de manera oculta.

## ANTECEDENTES FAMILIARES

Madre viva sin ninguna enfermedad importante. Padre fallecido a los 75 años por cardiopatía isquémica. Hermana diagnosticada de enfermedad celíaca.

## ENFERMEDAD ACTUAL

El paciente refiere que 15 días antes del ingreso comienza con hematomas espontáneos en rodilla y pierna derechas, sin traumatismos aparentes. Unas semanas antes de la aparición de los hematomas, refiere un cuadro constitucional con pérdida de peso (no cuantificada), hiporexia y astenia. Desde hace años también refiere la aparición de unas lesiones rojizas en ambas extremidades inferiores, que no eran pruriginosas, ni habían cambiado de aspecto.

En la anamnesis por aparatos y sistemas, el paciente niega la presencia de sintomatología respiratoria, ni digestiva, ni urinaria.

En relación con la aparición de los hematomas, no recuerda sangrados frecuentes y/o anormales previamente, ni aparición de hematomas de manera espontánea.

## EXPLORACIÓN FÍSICA

El paciente presentaba buen estado general, palidez cutánea, estaba eupneico y tenía constantes vitales normales (tensión arterial, frecuencia respiratoria, frecuencia

cardiaca, saturación de oxígeno y temperatura).

Su aspecto era descuidado, presentaba pelo lacio, falta de piezas dentales y boca de aspecto séptico.

En la exploración física general se presentaban dos tipos de lesiones cutáneas, por un lado, hematomas en pie y rodilla derechas y, por otro lado, unas lesiones papulares y eritematosas perifoliculares en ambos miembros inferiores (Figura 1).

La auscultación cardiopulmonar y la exploración abdominal no mostraron hallazgos significativos. No presentaba edemas ni signos de trombosis venosa profunda en las extremidades inferiores.



**Figura 1.** Lesiones en miembros inferiores al ingreso,

### EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

- **Analítica básica:** glucosa, función renal, perfil hepático e iones normales. Hemoglobina 7.1 gramos/decilitro, Volumen corpuscular medio 86.8 fL, leucocitos con fórmula y recuento normales y plaquetas normales. Coagulación con TTPa y actividad de protrombina normales.
- **Estudio de anemia:** ferritina 263 ng/mL (VN 20-250), hierro 3 mcg/dL (VN mcg/dL), índice de saturación de transferrina 1.4 % (VN 15-30), ácido fólico 6.1 ng/mL (VN 3,5-16,1), vitamina B 12 1.353 ng/mL (VN 186-1.054). Tirotropina (TSH), haptoglobina, test de Coombs directo, proteinograma e inmunoglobulinas normales. Extensión de sangre periférica: anemia normocítica, normocrómica y anisocitosis moderada.
- **Estudio de autoinmunidad (ANAs, ANOEs, ANCA y anticuerpos anti-transglutaminasa):** negativos
- **Estudios endoscópicos:** gastroscopia y colonoscopia normales.
- **Ecografía abdominal:** normal, ausencia de masas y organomegalias.



**Figura 2.** Desaparición de las lesiones tras iniciar suplementos de vitamina C.

## EVOLUCIÓN

Nos encontramos ante un paciente de mediana edad, con antecedentes personales psiquiátricos que ingresa para estudio de hematomas y durante el ingreso se descubren lesiones en miembros inferiores y anemia normocítica.

Durante su ingreso el paciente es valorado por dermatología para estudiar las lesiones que presenta en miembros inferiores, que son sugestivas de escorbuto. Se interroga al paciente y a su madre, y se descubre que su dieta está exenta de vegetales y frutas, que solo se alimenta de pan y sardinas enlatadas.

Tras ello, se solicitan los niveles de vitamina C (no se pudieron realizar por problemas técnicos) y se inician suplementos de vitamina C orales. En pocas semanas se produce la resolución de los hematomas y la desaparición de las lesiones de las extremidades inferiores (Figura 2).

A pesar de la ausencia de biopsia cutánea y determinación de los niveles de vitamina C, el paciente es diagnosticado de escorbuto dada las características clínicas y la buena respuesta a los suplementos de vitamina C.

## BREVE RESEÑA SOBRE EL ESCORBUTO

El escorbuto es una enfermedad poco frecuente en la actualidad, debida a un déficit de vitamina C. Antiguamente, era muy prevalente entre los marinos que realizaban viajes largos a través del mar, ya que no disponían de alimentos frescos (1).

La vitamina C actúa de cofactor de la enzima propil-lisil hidroxilasa, que se encarga de la síntesis de colágeno. Además, tiene otras funciones como síntesis de corticoides, aldosterona, carnitina, participa en la absorción intestinal de hierro, facilita la unión de las queratinas del pelo y actúa como antioxidante (2).

Los seres humanos no son capaces de fabricar la vitamina C, por lo que debe ser obtenida a través de la dieta. Los principales alimentos que la contienen son: frutas, verduras y vísceras. Los adultos necesitan en torno a 60 mg diarios para cubrir sus necesidades (3).

Los principales factores de riesgo para el desarrollo de la enfermedad son: alteraciones psiquiátricas, alcoholismo, enfermedades gastrointestinales, mala dentición, aislamiento social y edades extremas de la vida (3).

Las manifestaciones clínicas del escorbuto son muy variadas, pero destaca: astenia, disminución de fuerza de extremidades inferiores, alteraciones cutáneas, hematomas, pérdida de piezas dentales y alteraciones óseas (3).

En las exploraciones complementarias destaca: anemia, leucopenia, velocidad de sedimentación globular elevada y ácido ascórbico disminuido (3).

Su tratamiento consiste en una dieta variada rica en vegetales y frutas y suplementación con ácido ascórbico (1).

## CONCLUSIONES

El escorbuto es una enfermedad poco prevalente, pero que hay que tenerla presente en los grupos de riesgo.

Es importante interrogar sobre los hábitos nutricionales al realizar la anamnesis a todos los pacientes.

El escorbuto presenta una amplia variedad de manifestaciones clínicas, que pueden simular otras enfermedades.

Su tratamiento es sencillo y consiste en una dieta variada con suplementación de vitamina C.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Capítulo 19: Carencia de vitamina C y escorbuto [Internet]. [citado 30 de marzo de 2019]. Disponible en: <http://www.fao.org/3/w0073s/w0073s0n.htm>
2. LAJOP\_25\_1\_6\_1\_508R9MF3CR.pdf [Internet]. [citado 30 de marzo de 2019]. Disponible en: [http://www.latamjpharm.org/trabajos/25/1/LAJOP\\_25\\_1\\_6\\_1\\_508R-9MF3CR.pdf](http://www.latamjpharm.org/trabajos/25/1/LAJOP_25_1_6_1_508R-9MF3CR.pdf)
3. mc102d.pdf [Internet]. [citado 30 de marzo de 2019]. Disponible en: <http://www.medigraphic.com/pdfs/cutanea/mc-2010/mc102d.pdf>

# 103

## Manejo anestésico de gestante con enfermedad de McArdle

---

### AUTOR:

**Patricia Rego Hermida**

Anestesia, reanimación y terapéutica del dolor. Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca.

### RESTO DE AUTORES:

**Guillamón Marín, M. J. - Benimeli López, M. C.  
Castañer Ramón-Llín, C. - López Muñoz A.**

### RESUMEN

La enfermedad de McArdle, también conocida como enfermedad de almacenamiento de glucógeno tipo V es una miopatía metabólica muy poco frecuente, pero que puede implicar graves complicaciones durante el acto anestésico (1).

Esta entidad afecta al músculo esquelético por lo que, aunque la musculatura lisa uterina no se vea alterada, el embarazo y el parto ocasionan una actividad física tan intensa que puede requerir una atención anestesiológica específica (1,2).

El conocimiento de la fisiopatología y la aplicación de medidas de prevención permiten evitar complicaciones y el deterioro de la paciente durante el embarazo y el parto.

**Palabras clave:** enfermedad de McArdle, gestante, anestesia.

## INTRODUCCIÓN

La enfermedad de McArdle o glucogenosis tipo V es una enfermedad metabólica, de herencia autosómica recesiva, que afecta principalmente al músculo esquelético. Esta entidad pertenece al grupo de las glucogenosis, en las que se encuentran seis entidades más, todas ellas producidas por depósito o acúmulo de glucógeno (1,2).

En concreto, en la glucogenosis tipo V existe un déficit en la actividad de la fosforilasa en el músculo esquelético, siendo su actividad normal en el hígado y músculo liso. Por lo tanto, al no poder degradarse el glucógeno muscular a glucosa-1-fosfato durante el ejercicio, se provoca un acúmulo de este en el músculo (2).

Entre las principales manifestaciones clínicas se encuentran desde las más ligeras como la intolerancia al ejercicio hasta complicaciones más graves como hipoglucemia, mioglobinuria, rabdomiolisis, fallo renal agudo o hipertermia maligna (2,3).

Se ha objetivado que la mayoría de los pacientes experimentan un periodo de ejercicio menos doloroso y más efectivo después de un periodo inicial de calambres musculares. Se postula que esto se debe a un cambio en la fuente de energía como la oxidación de ácidos grasos y el incremento de flujo sanguíneo al músculo (1).

El diagnóstico es principalmente clínico, existiendo pruebas de laboratorio que apoyan la sospecha como el aumento de la creatina quinasa (CK), la elevación de la lactato deshidrogenasa (LDH), la aldolasa y la fosfatasa alcalina (2). Además, en el test de isquemia del antebrazo se objetiva una curva plana para el ácido láctico por falta de degradación de glucógeno a lactato (2). Si bien, el diagnóstico definitivo lo establece la biopsia muscular o test genético.

Dado que esta patología no tiene un tratamiento específico, resulta muy importante las medidas de prevención con el fin de garantizar la seguridad de los pacientes (1,2).

Existen pocas publicaciones acerca de la enfermedad de McArdle en el embarazo y en el parto. Aunque la musculatura lisa uterina no se vea afectada, puede haber otras implicaciones como el esfuerzo del músculo esquelético en el trabajo de parto o el estrés emocional que precipiten la aparición de los síntomas (3):

A pesar de una incidencia extremadamente baja, la gravedad de la patología y sus implicaciones anestésicas hacen necesario un adecuado conocimiento de la entidad.

## CASO CLÍNICO

Paciente mujer de 36 años, sin alergias medicamentosas y como único antecedente, enfermedad de McArdle diagnosticada en la infancia y sin sintomatología actual. Se programa para cesárea electiva en la semana 38 de gestación.

En la visita preoperatoria, tanto la exploración física como las pruebas analíticas estaban dentro de la normalidad.

El día de la intervención, se realizó una punción raquídea a nivel del espacio interespinal L4-L5 administrando 10mg de Bupivacaína hiperbara 0,5 % y 10 µg de fentanilo por vía intratecal. Se administró una infusión intravenosa de suero glucosado al 5 % a través de un calentador de fluidos y se monitorizó la diuresis horaria. La cesárea se llevó a cabo sin incidencias, presentando la paciente controles glucémicos adecuados y no se objetivaron alteraciones en la coloración de la orina o en la función renal.

La paciente evolucionó favorablemente, se mantuvo 24 horas en Reanimación para una monitorización más estrecha y fue dada de alta del Hospital a los cuatro días de la intervención. No presentó complicaciones en el postoperatorio inmediato ni alteraciones analíticas o de la diuresis.

## DISCUSIÓN

La sintomatología de la enfermedad de McArdle puede ser precipitada por numerosos desencadenantes entre los que se encuentra el trabajo de parto y la anestesia. Por ello, se expondrán a continuación una serie de precauciones a considerar para garantizar el bienestar de estos pacientes.

En cuanto a la técnica anestésica, la bibliografía se decanta por el empleo de técnicas regionales siempre que sea posible (2).

Con el fin de evitar la glucolisis anaerobia, es recomendable el uso de soluciones glucosadas y control de glucemias horarias hasta que el paciente inicie la tolerancia oral (1,2).

Otro de los objetivos debe ser la vigilancia cuantitativa y cualitativa de la diuresis, atendiendo a la posible aparición de mioglobinuria y/o fallo renal agudo por lo que habrá que realizar una fluidoterapia intensiva y controles analíticos adecuados (vigilar la aparición de hipercalemia) (1,3).

Se deberán evitar los temblores musculares por el riesgo de catabolismo proteico, siendo importante garantizar la normotermia de los pacientes con el uso de manta térmica, calentador de fluidos y monitorización de la temperatura (1,2).

La asociación entre la hipertermia maligna y la enfermedad de McArdle es débil, aun así, la literatura recomienda el uso de medidas profilácticas como evitar el empleo de factores desencadenantes como los agentes volátiles o los relajantes musculares despolarizantes (1).

En cuanto a dicha patología y su relación con el embarazo y el parto, los datos publicados sugieren que podría existir una reducción de los síntomas debido al incre-

mento del flujo sanguíneo muscular y, por lo tanto, de suministro de oxígeno con una menor necesidad de glucólisis aeróbica (2).

Otro de los factores que puede contribuir a la mejoría sintomática es el aumento de la resistencia a la insulina que conlleva menor lipólisis, dando lugar a niveles mayores de ácidos grasos libres que suponen una fuente de energía alternativa para el músculo esquelético (1).

El manejo anestésico del parto o cesárea debe seguir las recomendaciones detalladas anteriormente, atendiendo a alguna consideración como un adecuado posicionamiento materno durante el parto para evitar una circulación alterada y una vigilancia estrecha de la CK, mioglobina y de la aparición de síntomas (1).

Por último, se deberá considerar una vigilancia de 24h en una unidad de Reanimación por el posible riesgo de complicaciones.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Stopp T, Feichtinger M, Eppel W, Stulnig TM, Husslein P, Göbl C. Pre-and peripartal management of a woman with McArdle disease: a case report. *Gynecol Endocrinol.* 2018 Sept; 34 (9): 736-739.
2. Ayerza-Casas V, Ferreira-Lasso L, Alloza-Fortun MC, Fraile-Jimenez AE. Enfermedad de McArdle o glucogenosis tipo V: ¿influye en el manejo anestésico?. *Rev Esp Anestesiol Reanim.* 2015; 62(2): 101-103.
3. Brunori G, Fraidonraj U. Enfermedad de McArdle. Consideraciones anestésicas en anestesia general. Reporte de un caso. *Rev Argent Anest.* 2017; 74: 36.

# 104

## Fascitis necrotizante tras inicio de quimioterapia

---

### AUTOR:

**Juan Antonio Encarnación Navarro**

Oncología Radioterápica. Hospital clínico universitario Virgen de la Arrixaca.

### RESTO DE AUTORES:

**Clara Manso Murcia - Enrique Cárdenas Cánovas - Antonio Lozano Martínez  
Virginia Pedreño Gil - Ana Laborda Segovia**

### RESUMEN

La fascitis necrotizante es una infección de los tejidos blandos profundos que produce una destrucción progresiva de la fascia muscular y la grasa subcutánea, con afectación sistémica y un alto porcentaje de mortalidad. Presentamos el caso de una mujer de 51 años con diagnóstico reciente de cáncer de esófago localmente avanzado y en tratamiento con QT que presenta dolor a nivel cervical con fiebre e hipotensión que precisó de tratamiento antibiótico empírico y tratamiento quirúrgico urgente.

**Palabras clave:** fascitis necrotizante, fasciotomía, cáncer de esófago.

## CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de una mujer de 51 años con antecedentes de HTA en tratamiento con 2 fármacos y buenos controles sin otros antecedentes de interés. Tras 3 meses de disfagia sobretodo a alimentos sólidos, se inicia estudio de la clínica con pruebas complementarias.

Se realiza TC cervical compatible con proceso neofornativo esofágico proximal que engloba arteria carótida común y arteria vertebral derecha, además contacta con arteria carótida común izquierda en aproximadamente un 50 % de su circunferencia. No muestra plano de separación grasa respetado con glándula tiroidea ni cuerpos vertebrales cervicales e impronta sobre la pared traqueal posterior.

Se completa el estudio con esofagogastroscofia (Figura 1) donde se observa estenosis casi completa del esófago proximal en relación con lesión neoplásica. Ésta se extiende desde Boca de Killian hasta unos 8 cm.

Se biopsia la lesión, diagnosticándose de carcinoma epidermoide de esófago cervical localmente avanzado irresecable T4 cN0 cM0. Se presenta el caso en el comité de tumores y se decide tratamiento con quimioradioterapia con intención radical. En el día +4 de inicio de tratamiento con QT (5-FU + cisplatino), la paciente refiere dolor intenso que no cede con analgesia de tercer escalón y edema en cuello.

**A la exploración presenta:** TA: 80/51 mmHg; FC: 138 lpm; SatO<sub>2</sub>: 92 %. Mal estado general. Palidez cutánea. Taquipnea. AC: rítmica sin soplos. AP: MVC sin ruidos patológicos. Cuello con edema, eritematoso y muy doloroso a la palpación. No se observa crepitación al palparlo.

La paciente no presenta compromiso de la vía aérea, pero ante la clínica y la exploración se decide realizar ecografía de la zona, donde se observa presencia de gas, por lo que se opta por hacer TC de cuello urgente.

**TC cuello urgente** (Figura 2): se observan múltiples burbujas de gas en región cervical anterior infraioidea que se introducen a mediastino superior, que dado el contexto clínico sugieren fascitis necrotizante. Neofornación esofágica proximal con infiltración tiroidea y de cuerpos vasculares, con aire en su interior en probable relación con necrosis post-tratamiento. Asocia cambios inflamatorios en tejido celular subcutáneo y en espacio visceral, así como engrosamiento de las fascias del cuello.

**Análítica sanguínea urgente:** PCR: 32 mg/dl, procalcitonina: > 100 ng/ml, actividad protombina 45 %. Leucocitos 22.000 uL, neutrófilos 20.000 uL, plaquetas 55.000 uL, Hg: 10.5 mg/dl.

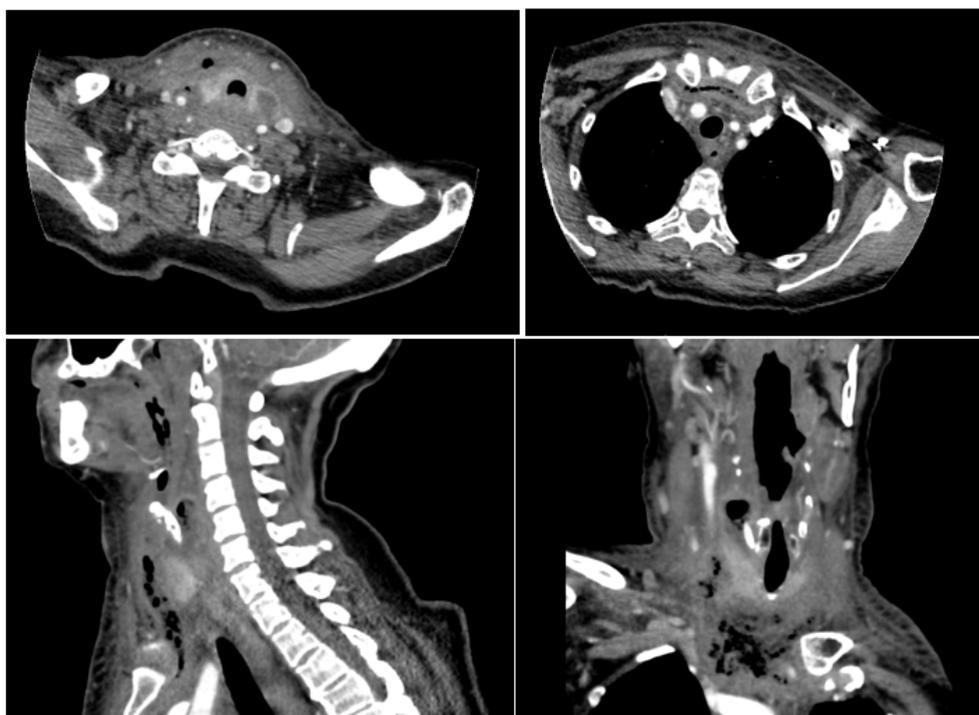
Tras los hallazgos se inicia tratamiento empírico con meropenem, linezolid y clindamicina y realiza cervicotomía de urgencia por espacio pretraqueal y paratraqueal



**Figura 1.** Esofagogastroscofia: Estenosis casi completa del esófago proximal en relación con lesión neoplásica. Ésta se extiende desde Boca de Killian hasta unos 8 cm.

con desbridamiento extenso de la zona, obteniendo gran cantidad de pus y realizando lavados de la zona.

Tras la intervención quirúrgica urgente, la paciente ingresa en la unidad de reanimación donde durante los primeros 10 días se encuentra hemodinámicamente



**Figura 2.** TC cervical urgente: Múltiples burbujas de gas situadas en la región cervical anterior, que se extienden infraclavicularmente alcanzando el mediastino superior, así como en el lado derecho del espacio visceral. Neoformación esofágica proximal con infiltración tiroidea y de cuerpos vasculares, con aire en su interior.

inestable dependiente de drogas vasoactivas. Se le realizaron Hemocultivos siendo negativos, se continuó con tratamiento antibiótico previamente instaurado y se realizaron curas por parte del servicio de ORL diarias. Posteriormente, la paciente mejora progresivamente, siendo dada de alta del servicio de reanimación a planta de hospitalización tras 35 días de ingreso.

## DISCUSIÓN

La fascitis necrotizante es una infección de los tejidos blandos profundos que produce destrucción progresiva de la fascia muscular y la grasa subcutánea. La infección generalmente se disemina a lo largo de la fascia muscular debido a su bajo aporte de oxígeno(1). Inicialmente, el tejido subyacente puede aparecer no afectado, por lo que es difícil de diagnosticarla precozmente. La destrucción fulminante del tejido y los signos sistémicos de toxicidad producen una alta mortalidad. La incidencia varía de 0,3 a 15 casos por 100.000 habitantes(2). Generalmente ocurre en adultos mayores y/o en individuos con comorbilidades subyacentes. El factor predisponente más importante es la diabetes (40-60 %), especialmente con la enfermedad vascular periférica asociada. Otros factores son la cirrosis hepática, alcoholismo o inmunosupresión. Hay diferentes mecanismos que la producen, como son quemaduras, traumatismos, mordeduras/picaduras, postoperatorios. Hasta en un 36 % de los casos no existen lesiones previas. La fascitis necrotizante se puede dividir en dos categorías microbiológicas: infección polimicrobiana(tipo I) y monomicrobiana(tipo II) (3):

La infección necrotizante polimicrobiana (tipo I) causada por bacterias aeróbicas y anaeróbicas. Habitualmente (*Bacteroides*, *Clostridium* o *Peptostreptococcus*) se aíslan en combinación con *Enterobacteriaceae* (*Escherichia coli*, *Enterobacter*, *Klebsiella*, *Proteus* (4)). De manera poco frecuente se aíslan hongos.

La infección necrotizante monomicrobiana (tipo II) generalmente es causada por Gram + (*S. pyogenes*, siendo más inusual el *Staphylococcus aureus* (5)). Puede ocurrir en cualquier grupo de edad e individuos sin comorbilidades subyacentes. La infección necrotizante causada por las cepas de GAS con proteínas M (tipos 1 y 3) se asocia con el síndrome de shock tóxico estreptocócico en aproximadamente el 50 % de los casos (6).

A pesar de un tratamiento intensivo precoz, la mortalidad es elevada. La tasa de mortalidad se establece en torno al 21 % para los pacientes con Fascitis necrotizante tipo I (7) y entre el 14 y el 34 % para la fascitis necrotizante tipo II, el 22 % en los casos de angina de Ludwig y del 22 al 40 % para la gangrena de Fournier.

Los principales determinantes de la mortalidad en los pacientes con fascitis necrotizante son el diagnóstico y el desbridamiento quirúrgico precoces, por lo que es muy importante su detección precoz, realizando Ecografía/TC en busca de signos de sospecha.

Ante la presencia de signos de alarma, se aconseja iniciar precozmente tratamiento antibiótico de amplio espectro con desbridamiento quirúrgico de la zona de manera urgente. El tratamiento quirúrgico es la base del tratamiento de la fascitis necrotizante, realizando un desbridamiento quirúrgico extenso y el drenaje de las posibles colecciones existentes. Su retraso es el principal factor determinante de mortalidad.

El tipo de tratamiento antibiótico debe basarse en la sospecha clínica (8): Para la fascitis Necrotizante tipo I se debe basar en una combinación de ampicilina o ampicilina-sulbactam más clindamicina o metronidazol. En los pacientes con hospitalización reciente o toma previa de antibióticos se debería ampliar la cobertura frente a gérmenes gramnegativos, sustituyendo la ampicilina por piperacilina-tazobactam o por un carbapenem. La penicilina o la clindamicina suelen ser eficaces en el tratamiento de la fascitis necrotizante cervical.

Para la fascitis necrotizante tipo II (estreptocócica) se recomienda la administración de penicilina G más clindamicina.

Se debería asegurar cobertura antibiótica frente al SARM de forma empírica en las poblaciones en las que sea prevalente, y en especial en los UDVP. La incidencia de SARM resistente a la clindamicina impide la utilización de ésta en monoterapia para asegurar la cobertura de bacterias grampositivas en infecciones graves.

No hay estudios que determinen la duración óptima del tratamiento antibiótico, por lo que debería individualizarse según la evolución clínica.

## CONCLUSIÓN

La fascitis necrotizante es una entidad con una gran mortalidad por lo que, aunque es infrecuente, debemos realizar un diagnóstico clínico de sospecha prematuro con inicio rápido de antibioterapia empírica y desbridamiento quirúrgico urgente.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Stevens DL, Bryant AE. Necrotizing Soft-Tissue Infections. *N Engl J Med* 2017; 377:2253.

2. Stevens DL, Bisno AL, Chambers HF, et al. Practice guidelines for the diagnosis and management of skin and soft tissue infections: 2014 update by the infectious diseases society of America. *Clin Infect Dis* 2014; 59:147.
3. Resman F, Svensjö T, Ünal C, et al. Necrotizing myositis and septic shock caused by *Haemophilus influenzae* type f in a previously healthy man diagnosed with an IgG3 and a mannose-binding lectin deficiency. *Scand J Infect Dis* 2011; 43:972.
4. Anaya DA, Dellinger EP. Necrotizing soft-tissue infection: diagnosis and management. *Clin Infect Dis* 2007; 44:705.
5. Miller LG, Perdreau-Remington F, Rieg G, et al. Necrotizing fasciitis caused by community-associated methicillin-resistant *Staphylococcus aureus* in Los Angeles. *N Engl J Med* 2005; 352:1445.
6. Darenberg J, Luca-Harari B, Jasir A, et al. Molecular and clinical characteristics of invasive group A streptococcal infection in Sweden. *Clin Infect Dis* 2007; 45:450.
7. C.H. Wong, H.C. Chang, S. Pasupathy, L.V. Khin, J.L. Tan, C.O. Low. Necrotizing fasciitis: Clinical presentation, microbiology and determinants of mortality. *J Bone Joint Surg Am*, 85A (2003), pp. 1454-1460.
8. T. Shimizu, Y. Tokuda. Necrotizing fasciitis. *Inter Med*, 49 (2010), pp. 1051-1057.

# 105

## Reacción exantémica a fármacos: una manifestación más de la iatrogenia

---

AUTOR:

**Valerio Campos Rodríguez**

Medicina Interna. Hospital Universitario Santa Lucía (Cartagena).

RESTO DE AUTORES:

**Paloma Escribano Viñas - Rocío Rojano Torres - Ana García Pérez**

**Tomás Bruno Pérez - Salud Herrera Adán**

### RESUMEN

Iatrogenia deriva del griego: *iatros* (médico) y *genia* (origen). Desde Hipócrates se han reconocido los daños que pueden provocar las acciones médicas; *primum non nocere* ("lo primero es no hacer daño") es base de la ética médica y es una máxima aplicada en este campo. Las lesiones cutáneas, su desconocimiento e infrecuente manejo generan incertidumbre. Con el objetivo de facilitar su estudio, presentamos el caso de un paciente que ingresa por "lesiones cutáneas a estudio" en el que se demuestra que una buena anamnesis, exploración física y base de conocimientos son esenciales para el diagnóstico de cualquier enfermedad.

**Palabras clave:** exantema, fármacos, iatrogenia.

## DESCRIPCIÓN DEL CASO

Varón de 75 años de nacionalidad inglesa que ingresa en el servicio de medicina interna por lesiones cutáneas. Entre los antecedentes destaca hipertensión arterial de larga evolución bien controlada con valsartan 80mg diarios, diabetes mellitus tipo 2 de larga evolución bien controlada con metformina 850mg diarios, asma dependiente de inhaladores de manera puntual y síndrome de apnea del sueño severo. Niega hábitos tóxicos y otras enfermedades de interés, así como antecedentes quirúrgicos.

El paciente refiere la aparición de lesiones cutáneas generalizadas en cabeza y tronco de aproximadamente 3 días de evolución acompañadas de prurito y fiebre termometrada (38.5°C). Niega la presencia de otra sintomatología en la anamnesis por aparatos. Preguntamos por la toma de algún fármaco nuevo en los días previos, afirmando la ingesta de celecoxib por omalgia izquierda.

A la exploración física se evidencia sobre una base eritematosa la presencia de lesiones milimétricas sobreelevadas sugerentes de pústulas en tronco, cuero cabelludo y cara (Figura 1); además, se evidencian lesiones de rascado junto con restos mielécricos en cuero cabelludo (Figura 2). Resto de la exploración física sin hallazgos de interés.

Entre las pruebas complementarias solicitadas en urgencias solo destaca leucocitosis de 18.000 y una PCR de 22. En planta se realizó una biopsia cutánea de la que recibimos a posteriori los resultados.

Nuestra sospecha inicial era de una posible pustulosis exantémica aguda generalizada; sin embargo, entre las posibilidades diagnósticas también se encontraba la psoriasis exantémica, por lo que decidimos realizar biopsia cutánea.

Se decide iniciar tratamiento con metilprednisolona 40 mg intravenosos diarios (20mg cada 12 horas) durante 5 días junto antibioterapia con amoxicilina-clavulánico, presentando una magnífica evolución clínica.

Finalmente en la biopsia realizada el anatomopatólogo describe pústulas subcórneas e intraepidérmicas, acompañadas de marcado edema de la dermis papilar, junto con infiltrados perivasculares con neutrófilos y exocitosis de algún eosinófilo, concluyendo con putulosis exantémica aguda generalizada como diagnóstico.

## DISCUSIÓN

Iatrogenia deriva del griego: *iatros* (médico) y *genia* (origen). Según la RAE (Real Academia de la lengua española), iatrogenia significa alteración, especialmente negativa, del estado del paciente producida por el daño médico. Desde Hipócrates se han



**Figura 1.** Lesiones milimétricas pustulosas en tronco.

reconocido los daños que pueden provocar las acciones médicas; *primum non nocere* ("lo primero es no hacer daño") es base de la ética médica y es una máxima aplicada en este campo.

Como se puede observar en el día a día, la mayoría de nuestros pacientes precisan de manera diaria de numerosos fármacos para el tratamiento de sus patologías; cada uno de estos fármacos presenta reacciones adversas propias y otras reacciones producto de la combinación con otros fármacos. Además, la venta sin preinscripción médica de muchos de los fármacos favorece al uso inapropiado de éstos, produciendo en muchas ocasiones aumento de las reacciones adversas que éstos producen. (1-8)

Entre los efectos adversos más frecuentes de los fármacos se encuentran las reacciones cutáneas. Los fármacos más propensos para el desarrollo de dichas reacciones son las penicilinas, cefalosporinas, sulfamidas y alopurinol (con una incidencia de hasta 50 casos por 1000 usuarios nuevos); además, los fármacos antivulsionantes con aminas entre los que se incluyen carbamazepina, fenitoina y lamotrigina también producen este tipo de reacciones (con una incidencia de hasta 100 casos por 1000 usuarios nuevos). Casi todos los medicamentos prescritos producen reacciones cutáneas con tasas superiores a 10 casos por 1000 usuarios nuevos. La importancia de estas reacciones reside en que muchas de ellas pueden producir una amenaza para la vida, de ahí su importancia diagnóstica. (1-8)

A la hora de enfrentarnos a este tipo de reacciones es importante identificar el fármaco, si hay afectación de mucosas, así como fiebre y otros síntomas asociados, la probabilidad de que la reacción se vuelva grave y cómo debe tratarse. Es importante



**Figura 2.** Lesiones putulosas y mielicéricas en cuero cabelludo.

**Tabla 1**

Hallazgos de las reacciones cutáneas más severas por drogas. DRESS (Drug Rash with Eosinophilia and Systemic Symptoms); SJS (Stevens-Johnson Syndrome)-TEN (Toxic Epidermal Necrolysis); AGEP (Acute Generalized Exanthematous Pustulosis). (1)

	DRESS	SJS-TEN	AGEP
<b>RASH</b>	Erupción generalizada exantémica, incluyendo edema facial y eritema.	Eritema macular o erupción exantematosa con lesiones en tronco; signo de Nikolsky; necrosis en 10-30 %	Evolución rápida de pápulas no foliculares estériles sobre eritematosa piel; edema facial.
<b>AFECCIÓN MUCOSA</b>	Infrecuente	Frecuente	Infrecuente
<b>COMIENZO DE LA ERUPCIÓN</b>	14 días después de la primera toma	Entre 4-21 días tras la primera toma	Menor de 3 días tras primera toma
<b>OTROS HALLAZGOS</b>	T <sup>a</sup> > 38.5 °C, malestar, linfadenopatías, afectación de órgano interno (hígado, riñón, músculo, pulmón, corazón...)	T <sup>a</sup> > 38.5 °C, malestar, dolor de garganta, disfagia, disuria o fotofobia	T <sup>a</sup> > 38.5 °C
<b>HALLAZGOS DE LABORATORIO</b>	Eosinofilia y linfocitosis o linfopenia; trombocitopenia	Necrosis epidérmica de piel en biopsia con abundante pérdida de epidermis	Leucocitosis con neutrofilia
<b>RELACIÓN CON MEDICACIÓN</b>	Casi 100 % fármacos	80 % fármacos	50 % fármacos
<b>DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL</b>	LES, infección por mycoplasma, hepatitis viral, mononucleosis infecciosa, otras infecciones	Pénfigo y penfigoide, fotosensibilidad aguda, síndrome de la piel escaldada estafilocócica	Psoriasis

tener en mente los exantemas virales, ya que en muchas ocasiones es difícil distinguirlos de los exantemas producidos por fármacos. Es cierto que los exantemas virales suelen ser más frecuentes en niños que en adultos y además son autolimitados; sin embargo, esto no nos garantiza que la etiología sea ésta. Las reacciones exantémicas producidas por fármacos evolucionan rápidamente, suelen ser simétricas y muy ex-

tensas, alcanzando su máxima extensión tras la eliminación del fármaco causante y desvaneciéndose hasta una semana después de la eliminación del fármaco. (1)

El espectro de estas reacciones es muy amplio para este espacio, por lo que nos centraremos en los hallazgos de tres de las más graves (Tabla 1).

Como vemos, la afectación de estas enfermedades puede ser multiorgánico, llegando incluso a comprometer la vida, por lo tanto es muy importante conocer estas enfermedades para que no pasen desapercibidas ante nosotros.

## CONCLUSIONES

-Las reacciones exantémicas producidas por fármacos ocurren entre un 1-5 % tras el primer uso del fármaco.

-Con frecuencia aparecen entre 4 y 21 días después de su toma, siendo característica su distribución simétrica con lesiones macopapulares que se extienden rápidamente.

-Entre los signos de alarma que debemos tener en cuenta destacan: afectación de mucosas, temperatura mayor de 38.5°C, ampollas, edema facial con eritema y linfadenopatías.

-Aquellos pacientes con VIH o trasplantados de médula ósea tienen un riesgo aumentado.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Stern. RS. Exanthematous Drug Eruptions. NEJM 2012; 366:2492-501
2. Stern RS. Utilization of hospital and outpatient care for adverse cutaneous reactions to medications. Pharmacoepidemiol Drug Saf 2005;14:677-84.
3. Bigby M, Jick S, Jick H, et al. Drug induced cutaneous reactions: a report from the Boston Collaborative Drug Surveillance program on 15,438 consecutive inpatients, 1975 to 1982. JAMA 1986; 256: 3358-63.
4. Bigby M. Rates of cutaneous reactions to drugs. Arch Dermatol 2001;137:765-70.
5. Ibia EO, Schwartz RH, Wiedermann BL, et al. Antibiotic rashes in children: a survey in a private practice setting. Arch Dermatol 2000;136:849-54.
6. Shehab N, Patel PR, Srinivasan A, et al. Emergency department visits for antibiotic associated adverse events. Clin Infect Dis 2008;47:735-43.
7. Wilson JT, Höjer B, Tomson G, et al. High incidence of a concentration dependent skin reaction in children treated with phenytoin. Br Med J 1978;1:1583-6.



# 106

## Una dermatitis atípica

---

### AUTOR:

**Montserrat Sánchez Alaminos**

Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud Barrio Peral. Cartagena.

### RESTO DE AUTORES:

**Daniel Martínez Antequera - Julián López Marín**

**Jaime López Díez - Vanesa Cascales Sáez - Mario Aparicio Vicente**

### RESUMEN

Varón de 80 años con lesiones cutáneas eritematosas de un mes de evolución que asemejan a una dermatitis, pero tras la ausencia de mejoría a pesar del primer escalón terapéutico y la evolución de las lesiones se realiza una biopsia permitiendo el diagnóstico precoz de una enfermedad poco conocida como es la micosis fungoide.

**Palabras clave:** micosis, linfoma, dermatosis.

## CASO CLÍNICO

Se trata de un varón de 80 años que consulta a su médico de atención primaria por aparición de unas lesiones cutáneas de crecimiento progresivo en rostro de un mes de evolución (Figura 1). Antecedentes personales:

- Diabetes mellitus tipo 2 en tratamiento con antidiabéticos orales
- Enfermedad pulmonar obstructiva crónica estadio 1
- Insuficiencia mitral severa
- Papiloma vesical y estenosis uretral
- Carcinoma basocelular resecado de forma completa en mejilla derecha en 2015 Tratamiento crónico: linagliptina y salmeterol

En la exploración física del paciente se observan lesiones eritematosas y descamativas con bordes definidos, en mejilla derecha y pirámide nasal sin otras lesiones en el resto del cuerpo. Tras estos hallazgos se decide tratar con dipropionato de betametasona durante 10 días y se cita para control en unos 15-20 días. Tras estos, el paciente acude de nuevo con persistencia de las lesiones en rostro, aunque menos descamativas, y además, han aparecido otras lesiones similares y de carácter migratorio en tronco y hombro izquierdo, por lo que se realiza en el centro de salud una biopsia por punch de la lesión del hombro (Figura 2) y a la espera de los resultados se deriva a dermatología.

Unos días después la anatomía patológica informa de micosis fungoide en fase eritematosa.

La micosis fungoide es el linfoma cutáneo de células T más frecuente, con un aumento progresivo de su incidencia (1). Suele afectar con predominio en el sexo masculino y en edades comprendidas entre los 55 y 60 años. Es conocida como “la gran imitadora” por su gran parecido con dermatosis comunes como se ha visto en este caso, y debido además a su carácter indolente, hace que en muchas ocasiones se produzca un retraso en su diagnóstico y en su tratamiento. En las últimas décadas, la lista de diagnósticos diferenciales de esta enfermedad se ha ampliado considerablemente, debido a la descripción de numerosas variantes atípicas que muestran características clínicas y patrones histopatológicos de todas las principales enfermedades inflamatorias de la piel. De esta manera tendremos que sospechar de otras formas de eritrodermia frecuentes como la dermatitis atópica, la dermatitis de contacto, psoriasis, parapsoriasis, fotodermatitis o reacciones a fármacos, entre otras.

Las manifestaciones clínicas de la micosis fungoide son muy variables y se pueden agrupar en dos apartados (2):



**Figura 1.** Lesión eritematosa y descamativa de mejilla derecha en la primera consulta.



**Figura 2.** Lesión de hombro izquierdo que se biopsia.



**Figura 3.** Lesión de mejilla izquierda tras una semana de tratamiento con retinoides orales.

- Micosis fungoide clásica (tipo Alibert-Bazin). Ésta es la que nos ocupa en nuestro caso clínico y a su vez se divide en tres períodos o fases evolutivas denominadas: eritematosa, en placas infiltradas y tumoral.
- Otras formas clinicopatológicas de micosis fungoide.

En la actualidad el tratamiento para la micosis fungoide es muy individualizado, encontrando distintas alternativas terapéuticas como los corticoides y la quimioterapia tópica, retinoides orales o fotoquimioterapia (3).

Las patologías dermatológicas suponen un elevado porcentaje de consultas en atención primaria, por lo que enfermedades como los linfomas cutáneos deben encontrarse dentro de la lista de diagnósticos diferenciales en el momento de explorar las lesiones. Por ello se hace imprescindible el seguimiento del paciente en el tiempo y de la respuesta que tenga al tratamiento que pautemos en primer lugar.

A los pocos meses del inicio de las lesiones y gracias al diagnóstico precoz, el paciente inició tratamiento con retinoides orales y fotoquimioterapia con una evolución favorable (Figura 3) por el momento.

## **BIBLIOGRAFÍA**

1. WHO-EORTC classification for cutaneous lymphomas. *Blood*. 2005;105:3768-85.
2. Clinical stage IA (limited patch and plaque) mycosis fungoides. *Arch Dermatol*. 1996;132:1309-13.
3. Weberschock T, Strametz R, Lorenz M, Röllig C, Bunch C, Bauer A, Schmitt J. Interventions for mycosis fungoides. *Cochrane Skin Group*. 2012.

# 107

## Hematoma retroperitoneal y hemoperitoneo como presentación de un tumor germinal testicular

---

### AUTOR:

**Esther Medina Manuel**

Cirugía General y del Aparato Digestivo. Hospital Reina Sofía. Murcia.

### RESTO DE AUTORES:

**Patricia Pastor Pérez - Delia Luján Martínez - Clara Giménez Francés**

**Pedro López Morales - Antonio Albarracín Marín-Blázquez**

### RESUMEN

El hematoma retroperitoneal es una enfermedad poco frecuente asociada a una elevada morbi-mortalidad cuya etiología más frecuente es debida a un traumatismo, a tratamiento anticoagulante o secundario a patología tumoral siendo la más habitual el adenocarcinoma renal. Presentamos un caso infrecuente de hematoma retroperitoneal acompañado de hemoperitoneo masivo como consecuencia de metástasis ganglionar de un tumor germinal testicular en un varón de 24 años. Las neoplasias testiculares representan un 1-2 % de las neoplasias masculinas con una mayor incidencia entre los 20 y 40 años. La vía de diseminación más frecuente es la linfática por lo que en ocasiones se diagnostica por el hallazgo de una masa retroperitoneal. Por ello, el diagnóstico y manejo de esta patología debe ser llevado a cabo por un equipo multidisciplinar.

**Palabras clave:** hematoma retroperitoneal, hemoperitoneo, tumor germinal testicular.

## INTRODUCCIÓN

El hematoma retroperitoneal (HR) consiste en una colección de contenido hemático localizado en el espacio retroperitoneal (1). Se trata de una patología poco frecuente asociada a una elevada morbi-mortalidad, por lo que es imprescindible un adecuado diagnóstico y un tratamiento precoz (2). La principal causa de aparición es debida a un traumatismo (con afectación pancreática, renal o aórtica), tratamiento anticoagulante o secundario a patología tumoral siendo la más frecuente el adenocarcinoma renal (1). Su incidencia aumenta entre la 5ª y 7ª década de la vida y es predominante en el sexo masculino (1). Para su diagnóstico es importante realizar una adecuada anamnesis y exploración física así como pruebas de imagen y laboratorio pertinentes. El cuadro clínico se caracteriza por dolor abdominal brusco en región lumbar e irradiado a caderas y muslos (1, 2). En ocasiones se puede palpar una masa abdominal, no pulsátil y puede asociar hipotensión y anemia. Se considera complicado en caso de dolor intenso asociado y estado de shock hemodinámico, lo cual tiene lugar en la mitad de los casos (1, 2). La tomografía computerizada (TC) es la prueba de imagen más empleada para su diagnóstico, seguida de la ecografía abdominal (2) En un elevado porcentaje (alrededor del 80 % según algunos estudios), el tratamiento se puede llevar a cabo de forma conservadora (2).

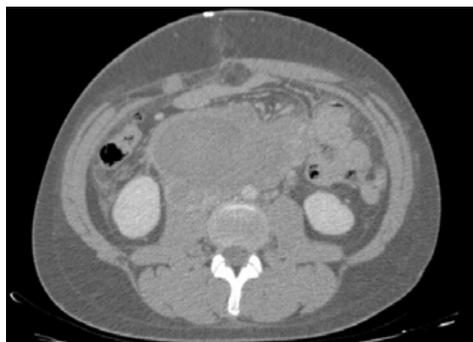
Una causa infrecuente de HR son los tumores testiculares con metástasis ganglionares retroperitoneales sangrantes (1), como presentamos en nuestro caso. Presentamos el caso de un varón de 24 años cuya primera manifestación de un tumor germinal testicular fue un hematoma retroperitoneal secundario a metástasis linfáticas retroperitoneales sangrantes. Este caso pone de manifiesto la importancia de tener un alto índice de sospecha de tumor germinal ante un paciente joven con un hematoma retroperitoneal dada su infrecuente forma de presentación.

## CASO CLÍNICO

Varón de 24 años fumador y bebedor ocasional con antecedentes de apendicectomía y miopericarditis que en Junio de 2017 fue diagnosticado de epididimitis que se resolvió con tratamiento antibiótico. Acudió a urgencias en Septiembre de ese mismo año porque tras caída accidental sobre región lumbar comenzó con dolor intenso a ese nivel motivo por el cual le realizaron un TC abdominal informando de hematoma retroperitoneal con sangrado activo. Se realizó un estudio angiográfico por el Servicio de Radiología sin encontrar punto sangrante y el paciente evolucionó satisfactoriamente con tratamiento conservador. En Diciembre acudió a urgencias nuevamente

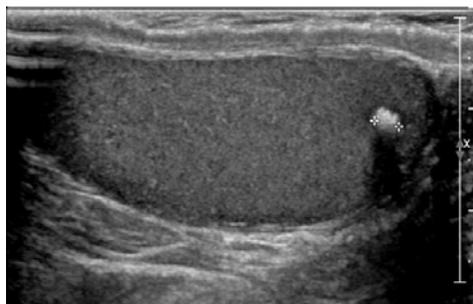


**Figura 1.** TC tórax: nódulos pulmonares (Suelta de globos).



**Figura 2.** TC abdomen: hematoma retroperitoneal y líquido intraabdominal multicompartimental.

por dolor abdominal intenso asociado a hipotensión. Se realizó TC tóraco abdominal en el que se objetivaron nódulos pulmonares bilaterales (suelta de globos) y un hematoma retroperitoneal asociado a líquido intraabdominal multicompartimental (Figura 1 y figura 2 respectivamente). Ante la inestabilidad del paciente se decidió realizar cirugía urgente. Se practicó una laparotomía media exploradora en la que se evidenció hemoperitoneo de 2 litros de sangre fresca y coágulos así como una masa retroperitoneal sin sangrado activo en ese momento. Se realizó lavado de la cavidad y tras la estabilización del paciente y la transfusión de 4CH se llevó a cabo una arteriografía lumbar en la que se realizó la embolización de una rama lumbar incluida en el hematoma retroperitoneal. El paciente fue trasladado al Hospital de Referencia donde se completó el estudio con un PET-TC que informó de captación patológica maligna pulmonar bilateral, en segmento IV, VII, VIII hepático y en retroperitoneo, una ecografía testicular donde se observó una calcificación distrófica en polo inferior del testículo derecho (Figura 3), cuya PAAF resultó corresponder a un tumor germinal no seminomatoso y Beta-HCG de 5,4 mUI/ml. En diciembre de ese mismo año inició quimioterapia urgente con cisplatino y posteriormente poli quimioterapia según esquema BEP (bleomicina, etopósido, y cisplatino). La TC de control de marzo de 2018 presentó criterios de respuesta parcial, por lo que fue intervenido en mayo donde se objetivó una masa tumoral infrarrenal hasta salida de ilia-



**Figura 3.** Ecografía testículo: calcificación distrófica en polo inferior del testículo derecho.

cas, así como retracción de vasos gonadales y uréter derechos que fueron liberados. Dada la respuesta de las lesiones torácicas se descartó la cirugía a este nivel. En junio de 2018 se realizó la orquiectomía derecha, siendo la anatomía patológica definitiva negativa para malignidad. En el seguimiento actual el paciente ha evolucionado satisfactoriamente, se encuentra asintomático y las pruebas de imagen y de laboratorio de control no evidencian recidiva en estos momentos.

## DISCUSIÓN

Una causa infrecuente de hematoma retroperitoneal son las metástasis por tumores germinales testiculares. Los tumores testiculares representan un 1-2 % (3, 4) de las neoplasias masculinas con una mayor incidencia entre los 20 y 40 años, siendo el tumor más frecuente en esta población (3, 4, 5, 6, 7). Por lo general se presenta como una masa escrotal unilateral e indolora (> 85 %) (3, 4), aunque en un 10-20 % de los casos se manifiesta por dolor testicular, debiendo realizar el diagnóstico diferencial con una epididimitis(1,4). En ocasiones pueden asociar ginecomastia, hidrocele, dolor de espalda y disminución del tamaño testicular (3).

La mayoría de los tumores testiculares son tumores de células germinales, los cuales se clasifican a su vez en seminomas que son más frecuentes en varones de mayor edad, y no seminomas, los cuales son más agresivos y más frecuentes en varones jóvenes (4). Entre estos últimos encontramos múltiples subtipos entre los que destacan el coriocarcinoma, carcinoma embrionario, teratoma, y tumores de células mixtas (4).

En el momento del diagnóstico aproximadamente el 50 % de los tumores testiculares no seminomatosos presentan diseminación a distancia (3, 6). La vía de diseminación más frecuente es la linfática, particularmente la localización paraaórtica, por lo que en ocasiones se diagnostica por el hallazgo de una masa retroperitoneal(6,4). También pueden diseminarse vía hematogena por lo que pueden asociar metástasis hepáticas, pulmonares y cerebrales (6, 7) siendo estas más frecuentes en los tumores no seminomatosos (4)

Sin embargo, sólo un 5-10 % de los tumores testiculares se diagnostican por manifestación de la enfermedad metastásica (3, 6, 4), ya que la mayoría se descubren en el estudio de extensión. Debido a la rápida progresión de este tipo de tumores es importante realizar un diagnóstico precoz, con una adecuada exploración física en la que se hallará el testículo indurado y un completo estudio por imagen (1). La tasa de curación es elevada, acercándose al 100 % en caso de llevar a cabo un diagnóstico precoz y un tratamiento adecuados (3, 4), sin embargo, esta patología supone una importante carga emocional para los pacientes que

lo padecen , debido a la edad de presentación, la implantación de prótesis, y el riesgo de infertilidad (4, 7).

El tratamiento de estos tumores consiste en la orquiectomía radical. El manejo posterior dependerá del subtipo histológico, de la presencia o no de metástasis, y de los marcadores tumorales que suelen ser más elevados en los tumores no seminomatosos (4). El tratamiento estándar en los tumores seminomatosos confinados al testículo consiste en la orquiectomía y radioterapia adyuvante puesto que se trata de tumores radiosensibles. y en caso de los no seminomatosos el tratamiento consistirá en quimioterapia adyuvante, y disección de ganglios retroperitoneales o vigilancia según distintos factores como toxicidad, preferencia del paciente o complejidad del tratamiento. Sin embargo, se ha objetivado que la disección de ganglios linfáticos retroperitoneales después de la orquiectomía es menos eficaz que la quimioterapia para reducir el riesgo de recaída a los dos años en tumores no seminomatosos.

Las manifestaciones hemorrágicas de este tipo de tumores es más frecuente en los coriocarcinomas (5, 6, 7), debido a su importante vascularización, con mayor riesgo de necrosis, ulceración y sangrado(6), con una mortalidad asociada al sangrado del 44 % (3, 7). Los sangrados intraabdominales relacionados con este tipo de tumores son poco frecuentes, y frecuentemente se deben a ruptura de metástasis hepáticas o a la afectación del tracto digestivo. En otras ocasiones, menos frecuentes, se ha descrito hemoperitoneo secundario al sangrado de metástasis ganglionares como en nuestro caso (6). El sangrado retroperitoneal, por tanto, es una forma de presentación infrecuente, lo que llevó a un retraso diagnóstico en nuestro caso, siendo la inestabilidad hemodinámica y el sangrado activo los que marcaron la actitud quirúrgica urgente. Es por tanto de gran importancia la realización de una anamnesis y exploración física detallada sin omitir nunca la exploración testicular en caso de abdomen agudo en varones jóvenes (7). Además es importante que la población masculina se conciencie de la importancia de la autoexploración testicular.

Por ello, aunque el hemoperitoneo es una forma muy infrecuente de presentación de los tumores testiculares, hemos de sospechar este diagnóstico ante sangrados abdominales y retroperitoneales espontáneos puesto que un diagnóstico precoz y un tratamiento y seguimiento adecuados son fundamentales para mejorar la supervivencia de estos pacientes. Así mismo, es importante resaltar que el estudio y tratamiento de estos pacientes debe abordarse en el seno de un equipo multidisciplinar.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Morales JL, Olmos-de-Aguilera R, Sánchez C; Sáez D. Hematoma retroperitoneal como presentación de cáncer testicular. *Revista Chilena de Cirugía*. 2017. 69(5):416-420.
2. Sanchez-González A; Riancho-Zarrabeitia L; Salmón -González Z; Riancho JA; Valero C. Clinical spectrum of patients with spontaneous retroperitoneal hematomas. *Med Clín (Barc)*. 145 (7): 301-304.  
<https://doi.org/10.1016/j.medcle.2016.02.042>
3. Lopera Toro A R, Toro J, Correa Ochoa JJ, Martínez González CH. Hemoperitoneo como manifestación inicial de tumor testicular. *Urología colombiana*. Agosto 2016. 25 (2): 134-137.  
<https://doi.org/10.1016/j.uroco.2015.09.009>
4. Chung P; Warde P. Testicular cancer; germ cell tumours. *Clinical Evidence*. 2016;01:1807
5. Chandrasekhar, S.K.A. & Kathiresan, N. Ruptured retroperitoneal node presenting as hemoperitoneum. An unusual presentation of testicular tumour. *Indian J Surg Oncol* (2014) 5: 252.  
<https://doi.org/10.1007/s13193-014-0312-9>
6. Moore K; Imbeault A; Roy G; Bolduc S. Massive Hemorrhage from spontaneous ruptura of a retroperitoneal lymph node in patient with metastatic mixed germ cell tumour. *Urology*. 2010.76(1):159-161.
7. Pastor Navarro H; Donate Moreno MJ; Ruiz Mondejar R; Pastor Guzmán JM; Salinas Sánchez AS; Virseda Rodríguez JA. Hemoperitoneo y muerte por rotura de metástasis hepatoesplénicas de tumor testicular. *Actas urológicas Españolas*. 2007. 31(10):1175-1178.  
[https://doi.org/10.1016/S0210-4806\(07\)73782-8](https://doi.org/10.1016/S0210-4806(07)73782-8)

# 108

## Anemia de células falciformes: presentación multisistémica y aguda en edad adulta

---

### AUTOR:

**Irene Vicente Zapata**

Radiodiagnóstico. Hospital General Universitario Morales Meseguer.

### RESTO DE AUTORES:

**Ana Blanco Barrio - Miriam Castillo Rodríguez - Begoña Márquez Argente del Castillo  
Isabel María González Moreno - Francisco Ortuño Giner**

### RESUMEN

Presentamos el caso de un paciente varón de 30 años, natural del Costal de Marfil, que no tenía antecedentes hematológicos conocidos y que debutó con anemia y afectación multisistémica aguda secundaria a drepanocitosis no conocida que se sospechó desde la puerta de urgencias gracias a pruebas analíticas y de imagen, y al trabajo multidisciplinar de distintos servicios.

La enfermedad de células falciformes o drepanocitosis es un trastorno hereditario autosómico recesivo consistente en anemia hemolítica caracterizada por la síntesis defectuosa de hemoglobina (Hb) conocida como Hb S. Esta Hb S hace que el hematíe presente una morfología anómala, en hoz, y sea rígido, produciendo trombosis vasculares repetidas e isquemia derivada de las mismas.

Por ello es crucial tener un grado alto de sospecha de este diagnóstico en un grupo concreto de pacientes con anemia, para prevenir y tratar las diferentes complicaciones de la enfermedad.

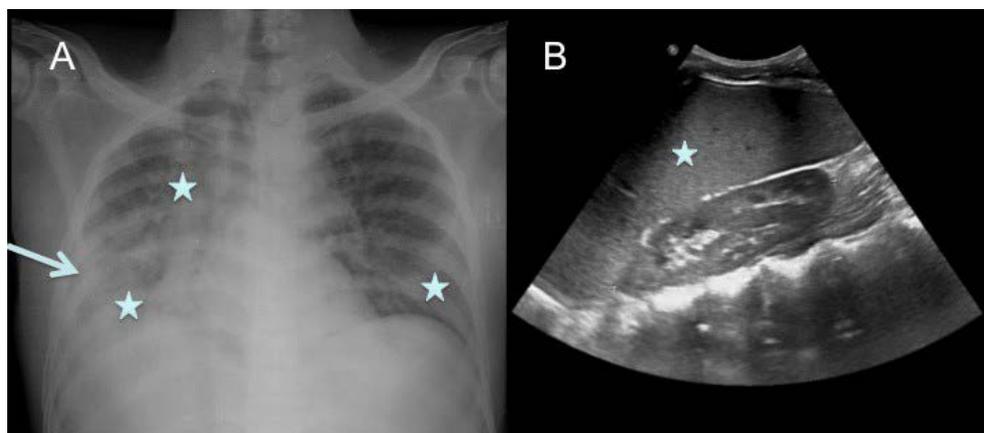
**Palabras clave:** anemia, drepanocitosis, hemoglobina, crisis drepanocítica, célula falciforme, hemoglobinopatías

## CASO CLÍNICO

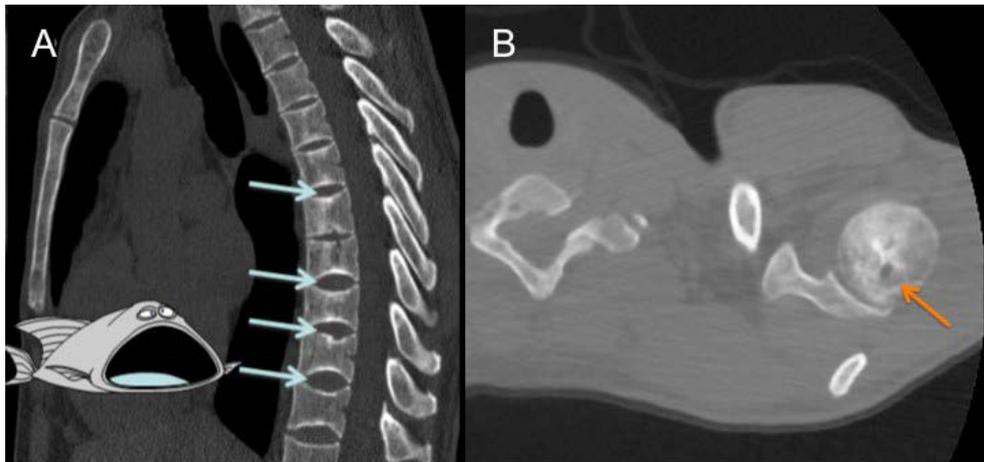
Presentamos el caso de un varón de 30 años natural de Costa de Marfil, sin antecedentes personales ni familiares conocidos de interés, que acudió a Urgencias de nuestro Hospital con astenia, fiebre de alto grado de 3 semanas de evolución, tiritonas y expectoración, dolor abdominal e ictericia. Como pruebas complementarias se le solicitó una analítica de sangre en la que destacaba una anemia grave (5,8g/dl), hipertransaminasemia (AST 77 U/L y ALT 127 U/L), aumento de fosfatasa alcalina (460 UI/L), aumento de la bilirrubina (BT 3.10 mg/dl, BD 2.3 mg/dl y BI 0.8mg/dl) y LDH elevada (1004 U/L). Ante la sospecha de sepsis, para valorar origen respiratorio o abdominal se le solicitaron radiografía de tórax, que mostró consolidaciones pulmonares bilaterales y derrame pleural derecho, y una ecografía abdominal, que como único hallazgo mostró esplenomegalia (Figura 1). Al comentar al paciente con el equipo de Radiología de Urgencias, éstos revisan estudios previos y observan que en una TC de tórax realizada un año antes por traumatismo costal se observa una alteración de la morfología y densidad de los cuerpos vertebrales con pérdida de altura central en cuerpos dorsales medios e inferiores, así como lesiones geográficas esclerosas en cabezas humerales compatibles con osteonecrosis (Figura 2) y emiten la conclusión de que “en conjunto los hallazgos son compatibles con afectación ósea por enfermedad de células falciformes”.

También se le tomaron hemocultivos y el paciente ingresa en Medicina Interna.

Durante su estancia en Medicina Interna el paciente refirió dolor a la presión directa e indirecta en región lumbar y sacroiliaca izquierda por lo que se realizó radiografía



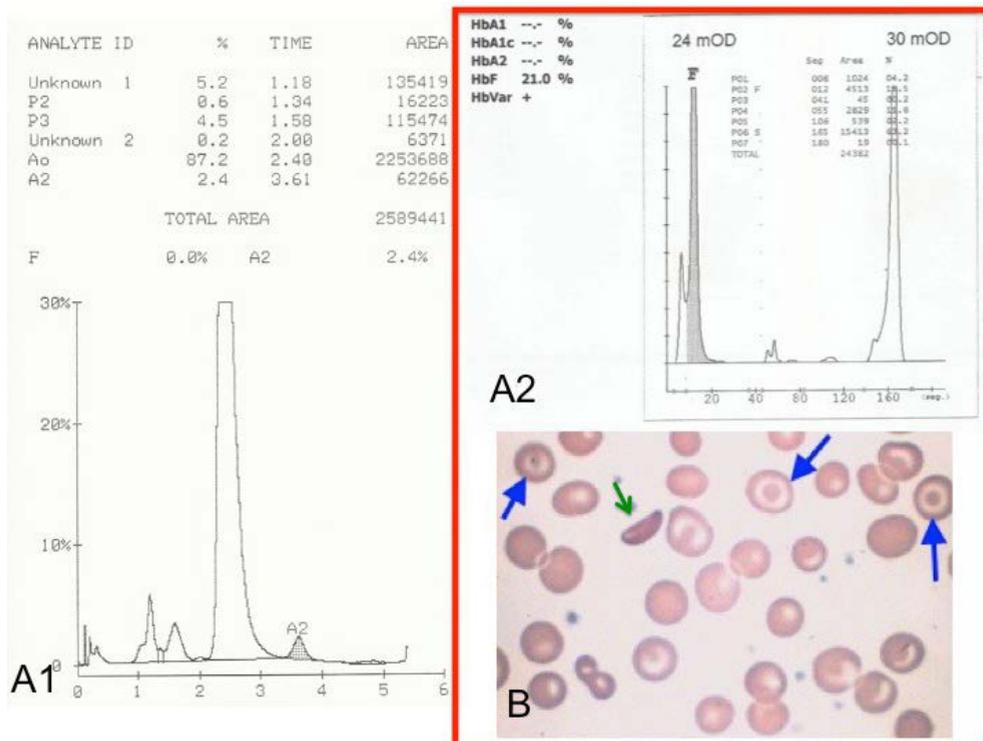
**Figura 1.** A: Rx de tórax en supino que muestra consolidaciones pulmonares bilaterales (estrella) y derrame pleural derecho (flecha) compatible síndrome torácico agudo. B: Ecografía abdominal: Esplenomegalia (estrella).



**Figura 2.** TC de tórax en ventana ósea. A: Reconstrucción sagital en la que se aprecia densidad heterogénea del esternón y de los cuerpos vertebrales así como compresión vertebral central (flechas azules) que les confiere la apariencia característica en deformidad en boca de pez. B: Corte axial en el que se observa una lesión mixta (esclerosa-lítica) en la cabeza humeral izquierda (flecha naranja) compatible con un infarto óseo crónico.

de pelvis y sacroilíacas, para descartar sacroileitis, que no mostraba claras alteraciones. Ante la persistencia del dolor se le realizó al día siguiente una ecografía de región sacroilíaca izquierda y glútea que evidenció hallazgos compatibles con proceso inflamatorio-infeccioso con un flemón en la zona de la musculatura glútea que afecta también el margen superior de la articulación sacroilíaca. El paciente requirió soporte transfusional con 5 concentrados de hematíes y el hemocultivo fue positivo para salmonella, por lo que se inició antibioterapia con ceftriaxona y levofloxacino. Dado el hallazgo de anemia grave en el hemograma de urgencias y el informe radiológico emitido en ese momento se realiza frotis de sangre periférica que informa de posible anemia drepanocítica, motivo por el que solicita inmunoelectroforésis de hemoglobina (Figura 3), que lo confirma. Con este diagnóstico, el paciente cambia de cargo a Hematología dos días después de su ingreso en Medicina Interna.

Dados los hallazgos ecográficos en la región sacroilíaca izquierda y ante la persistencia de dolor que incluso requiere de morfina, se realiza interconsulta al Servicio de Enfermedades Infecciosas quienes solicitan una RMN de sacroilíacas que muestra cambios óseos crónicos en sacro y sacroilíacas secundarios a su enfermedad (osteonecrosis, reconversión medular...) así como signos de sacroileítis aguda izquierda con colecciones asociadas que se extienden al iliopsoas (Figura 4). Ante persistencia de fiebre se solicita drenaje percutáneo de las colecciones que finalmente no se realiza por su pequeño tamaño y porque el paciente inicia una mejoría evidente quedando



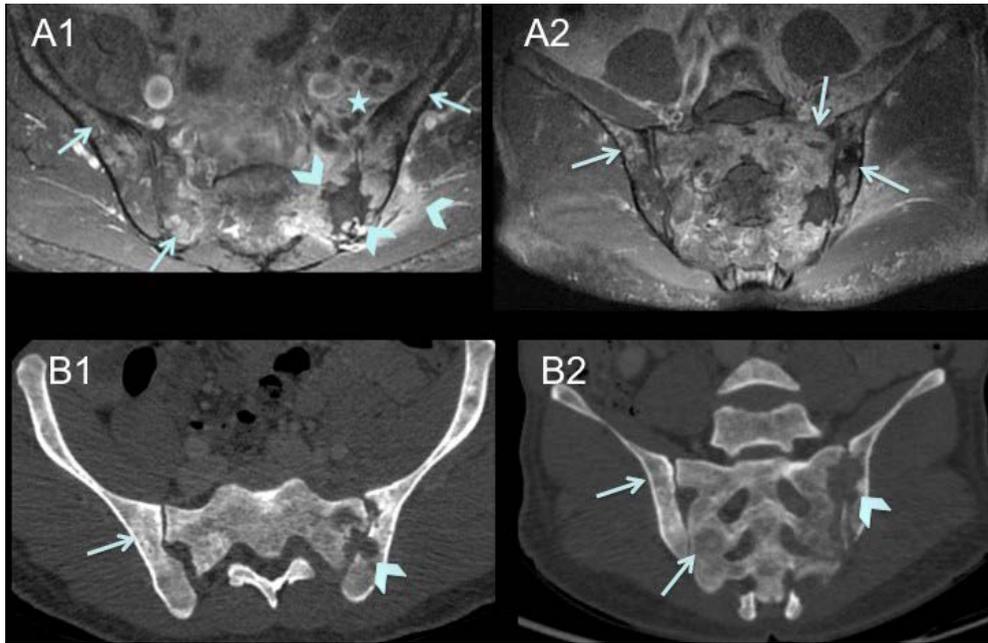
**Figura 3.** A. Cromatografías obtenidas por HPLC (cromatografía líquida de alta eficiencia). A1: Cromatografía normal. Observamos pico central de HB A0 y Hb A2 y mínimo de HbF. A2: Cromatograma HbS homocigota. Observamos picos de Hb variante (HbS) y ausencia de Hb A. B. Frotis de sangre periférica en el que se observan dianocitos (flechas azules) y células falciformes (flecha verde), predominando los primeros.

afebril y con resolución progresiva del dolor y la movilidad. Finalmente, ante estabilidad clínica y hemodinámica se decide alta, 2 semanas después de su ingreso, con antibioterapia en domicilio y con control posterior en consultas externas de Hematología y de Infecciosas, estando bien controlado y sin que hayan vuelto a manifestarse episodios agudos de la enfermedad.

## DISCUSIÓN

### Introducción y fisiopatología

La enfermedad de células falciformes o drepanocitosis es un trastorno hereditario autosómico recesivo que se produce por alteración en los genes de la cadena  $\beta$  de



**Figura 4.** RM de sacroilíacas con contraste intravenoso (A) y TC simple de pelvis (B) en cortes axial (1) y coronal (2) en las que se observa realce heterogéneo de la médula ósea en ilíacos y sacro relacionado con la enfermedad de base (osteonecrosis, reconversión medular...), signos de sacroileitis izquierda (cabeza de flecha) con destrucción de la cortical de la articulación sacroilíaca con absceso articular, y edema extenso del tejido blando adyacente al hueso con colecciones con realce en anillo (abscesos) en el músculo iliopsoas (estrella).

globina. Se caracteriza por la síntesis defectuosa de hemoglobina (Hb) conocida como Hb S que tiende a aglutinarse en condiciones de baja oxigenación lo que confiere al hematíe una morfología anómala que asemeja a una hoz y pérdida de su plasticidad, siendo rígido (1-3). Esta característica defectuosa produce hemólisis, oclusiones repetidas de la microcirculación e infartos que se manifiestan como crisis veno-oclusivas dolorosas, infecciones bacterianas graves y necrosis (4). Además la supervivencia de los glóbulos rojos está disminuida, con la consiguiente anemia (anemia drepanocítica o de células falciformes) (2).

## Incidencia

Es la hemoglobinopatía estructural más frecuente en todo el mundo y tiene alta prevalencia en algunas regiones de África, Asia y América (1). Su incidencia más alta se encuentra en regiones del África sub-Sahariana (3) donde la malaria es endémica, y esto se puede explicar porque la drepanocitosis confiere resistencia genética a la

malaria, de hecho la presencia de Hb S disminuye la gravedad de la infección por malaria (5).

## Manifestaciones clínicas

Los síntomas derivados de ECF son más evidentes en la medida que disminuye la hemoglobina fetal, a partir de los seis meses de edad. Se puede considerar que la vasooclusión y la hemólisis son los dos síndromes que explican las manifestaciones clínicas de esta patología (4, 6).

Una manifestación particular de la anemia de células falciformes es la crisis dolorosa aguda o crisis drepanocítica, que suele ser la primera manifestación en forma de una crisis vaso-oclusiva dolorosa abdominal aguda en el contexto de una sepsis. Se cree que aproximadamente el 90 % de los pacientes con ingreso hospitalario a causa de manifestaciones clínicas por anemia de células falciformes lo hacen a causa de una crisis dolorosa aguda (2).

Las complicaciones de la ECF son amplias y afectan a diferentes sistemas del organismo:

- Hematopoyético: la anemia es la manifestación primaria de la ECF y es la que normalmente da la clave para la sospecha diagnóstica. Es una anemia hemolítica y hay que tener en cuenta que los drepanocitos no siempre se ven en el frotis de sangre periférica ya que aparecen en condiciones de hipoxemia. También hay que tener en cuenta que los niveles de hematocrito, hemoglobina y reticulocitos pueden ser normales intercrisis (1).
- Esquelético: es el sistema que se afecta con más frecuencia (1, 3, 7), ya sea por hematopoyesis intramedular y extramedular excesiva, que produce una expansión de los espacios medulares, osteonecrosis (principalmente efisaria) o por la mayor susceptibilidad que existe de artritis / osteomielitis séptica. La oclusión de la microcirculación produce infartos óseos repetidos, dolor óseo y finalmente osteopenia (3, 7).
- Abdominal: el órgano más comúnmente involucrado es el bazo. Con frecuencia se observan infartos renales, hepáticos o esplénicos, de hecho, las crisis vaso-oclusivas del bazo se manifiestan inicialmente con esplenomegalia que evoluciona a una asplenia funcional en las fases finales (1). También pueden producirse crisis vaso-oclusivas mesentéricas. Una complicación inusual pero potencialmente mortal de la ECF es el síndrome de secuestro, una rápida acumulación de sangre dentro de los órganos sólidos (generalmente el bazo), que causa organomegalia aguda y colapso vascular (1, 3, 7) que requiere de transfusiones inmediatas para su tratamiento y evitar un desenlace fatal.

- Pulmonar: la afectación pulmonar puede ser aguda o crónica. La afectación aguda consiste principalmente en el síndrome torácico agudo, más frecuente en niños, que es otra complicación potencialmente mortal, de hecho es la segunda causa de hospitalización (1, 4) y la primera de muerte en pacientes con ECF (1). Se define como una nueva consolidación y / o derrame pleural en la radiografía de tórax, asociada con síntomas respiratorios (3), hallazgos presentes en nuestro paciente. Está causado por la combinación de infección, embolia grasa y vaso-oclusión de la vasculatura pulmonar (4). El tratamiento es con antibióticos de amplio espectro, oxigenoterapia y broncodilatadores. La afectación crónica suele ser con una evolución hacia hipertensión pulmonar, sobre todo presente en personas adultas (4).
- Infecciones: son una causa mayor de mortalidad y morbilidad en pacientes con ECF. De hecho, la sepsis por bacterias encapsuladas era la causa más frecuente de muerte en pacientes en edad pediátrica hasta que se demostró la efectividad de la profilaxis con penicilina (6). Estas infecciones se ven favorecidas por la afectación del sistema inmunológico que tienen estos pacientes, la asplenia funcional y la isquemia tisular. Las infecciones bacterianas son las más frecuentes y destaca el *S pneumoniae*, *H influenza*, y *Salmonella no typhi* (4), como en nuestro caso.
- Neurológico y Cardiovascular: las crisis vaso-oclusivas también se producen a estos niveles, produciendo finalmente infartos. Los accidentes cerebrovasculares son la manifestación neurológica más frecuente en la ECF y el infarto de miocardio y el fallo cardiaco son las manifestaciones cardiovasculares más frecuentes (3). Estas son las únicas manifestaciones de la enfermedad que nuestro paciente no presentó.

### Diagnóstico

Es fundamental tener un elevado índice de sospecha para el diagnóstico de ECF, ya que como hemos visto afecta todos los sistemas del organismo con manifestaciones muy diversas en distintos momentos de la enfermedad, pero que pueden coincidir en el tiempo en forma de crisis aguda y solaparse, como en nuestro caso.

En el hemograma se puede observar anemia normocítica normocrómica, con o sin reticulocitosis y el frotis de sangre periférica es fundamental, ya que pone de manifiesto las células falciformes aunque hay que recordar que pueden no estar presentes. Cuando no se ven pero la sospecha es alta, será necesario llevar a cabo el "Test de Sickling", que consiste en exponer las células sanguíneas a un reductor de oxígeno (metabi-sulfito de sodio) para reproducir condiciones de hipoxemia, desoxigenando la hemoglobina e in-

ducir la formación de células falciformes. La prueba es positiva si se observan drepanocitos al microscopio después de 24 h (1). El diagnóstico de certeza se basa en el análisis de la hemoglobina por electroforesis en pH alcalino o cromatografía (1).

## Tratamiento

El tratamiento, como en nuestro paciente, suele ser multisistémico y sintomático y depende de la edad de presentación. El único tratamiento curativo disponible es el trasplante de precursores hematopoyéticos (1).

## CONCLUSIÓN

La presentación clínica de la ECF o drepanocitosis puede involucrar cualquier sistema del organismo, por lo que el manejo multidisciplinar, un elevado índice de sospecha y diversas pruebas complementarias tanto analíticas, inmunológicas como de imagen son fundamentales para el correcto reconocimiento de la enfermedad, que puede presentarse por primera vez en la edad adulta, aunque no es lo común, de una forma multisistémica grave que puede amenazar la vida del paciente, como en el caso presentado.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Zúñiga P, Martínez C, Lina MG, Rendón DS, Rojas N, Barriga F et al. Enfermedad de células falciformes: Un diagnóstico para tener presente Rev Chil Pediatr, 2018; 89(4)
2. Rojas-Martínez A, Calderón E, Vidal MA, Arroyo F, García-Hernández R, Torres LM. Crisis drepanocítica y tratamiento del dolor. Rev Soc Esp Dolor, 2015; 22(4):165–7.
3. Agha M, Eid AF, Sallam M. Sickle cell anemia: Imaging from head to toe. The Egyptian Journal of Radiology and Nuclear Medicine, 2013; 44: 547–61.
4. Rees DC, Williams TN, Gladwin MT. Sickle-cell disease. Lancet, 2010; 376: 2018–31.
5. Ejindu VC, Hine AL, Mashayekhi M, Shorvon PJ, Misra RR. Musculoskeletal Manifestations of Sickle Cell Disease. Radiographics, 2007; 27: 1005–22.
6. Novelli EM, Gladwin MT. Crises in sickle cell disease. Chest, 2016; 149(4): 1082–93.
7. Lonergan GJ, Cline DB, Abbondanzo, SL. Sickle Cell Anemia. Radiographics, 2001; 21: 971–994.

## Alcalosis metabólica hipoclorémica e hiponatrémica. La importancia del cribado metabólico

AUTOR:

**Marta Balaguer Martín de Oliva**  
Pediatria. Hospital Universitario Rafael Méndez.

RESTO DE AUTORES:

Laura Baños López - Patricia Juárez Marruecos - Ana Lilia Hernández Pérez de Alejo  
Diana Ghadour Fabre - María Jesús Garrido Sánchez

### RESUMEN

La fibrosis quística (FQ) es una enfermedad autosómica recesiva de afectación multisistémica. El defecto asociado a la FQ se encuentra en un regulador transmembrana que actúa principalmente como canal de cloro. Los pacientes suelen presentar clínica respiratoria o digestiva. La severidad de la enfermedad es multifactorial, y uno de sus determinantes es el nivel de actividad de la proteína CFTR y el tipo de mutación del paciente.

El paciente de este caso desarrolló un episodio de alcalosis metabólica, hiponatremia e hipocloremia en el contexto de un cuadro de vómitos e infección respiratoria, desencadenando una deshidratación y fallo cardio-respiratorio secundarios. El paciente se encontraba pendiente de los resultados definitivos del cribado metabólico, alterado para FQ, en el se detectó la mutación deltaF508. La sospecha inicial de FQ permitió un mejor manejo de la situación, dado que se conocía la posible causa del trastorno hidroelectrolítico, gracias a su detección precoz.

**Palabras clave:** fibrosis quística, deshidratación, alcalosis metabólica hipoclorémica, hiponatremia, hipopotasemia, mutación deltaF508.

## CASO CLÍNICO

Lactante varón de 2 meses de edad que consulta en urgencias de hospital comarcal por tos y mucosidad de 7 días de evolución. Asociaba en ocasiones febrícula o fiebre de hasta 38°C que cedía bien con antitérmicos; estando afebril las últimas 48 horas. Asociaba vómitos alimenticios no proyectivos, tras las tomas, en torno a 4-5 diarios, desde el inicio del cuadro.

Entre sus antecedentes personales destacaba: Embarazo controlado y de curso normal. Ecografías, tensión arterial y glucemias normales. Serologías maternas: rubéola inmune, resto negativas. Streptococcus del grupo B positivo. Amniorraxisintraparto con líquidoamniótico claro. Nace mediante cesárea programada por presentación podálica en semana 39+1. Peso adecuado a la edad gestacional (2910 g). Nace hipotónico sin esfuerzo respiratorio y frecuencia cardíaca mayor de 60 lpm, precisa ventilación con presión positiva intermitente. Apgar 9/10. Sin alergias conocidas. Meconiorraxis en primeras 48 horas de vida. Alimentado por lactancia materna exclusiva. Otoemisiones normal.

Cribado neonatal alterado para fibrosis quística, según refiere la madre, sin saber aportar más información.

Como antecedentes familiares: Madre sana. Padre desconocen datos. Hermana sana.

A su llegada a urgencias presentaba a la exploración física mal estado general con alteración de las tres caras del triángulo de evaluación pediátrica, coloración cianótica generalizada y frialdad acra. Constantes vitales: Temperatura 37.1°C. Frecuencia cardíaca 138 lpm. Tensión arterial 74/52(62) mmHg. Saturación 86 % sin oxigenoterapia suplementaria. Deshidratación con mucosa oral seca, cercosperioculares, ausencia de lágrima y saliva. Tórax con tiraje leve-moderado a nivel de subcostal e intercostal. Auscultación cardíaca: rítmica, sin soplos. Auscultación pulmonar: hipoventilación generalizada. Abdomen blando y depresible, sinsignos de irritación peritoneal. A nivel neurológico: Glasgow 14 por tendencia a la somnolencia. Hipoactivo pero reactivo a estímulos, hipotonía generalizada. Piel sin lesiones.

Ante fallo cardio-respiratorio se traslada a sala de atención inmediata donde presenta la siguiente evolución por aparatos:

A nivel hemodinámico presenta tensiones arteriales adecuadas inicialmente con tendencia posterior a la hipertensión. Taquicárdico con FC 160-180 lpm. Láctico inicial 6.1 con disminución a 2 en control posterior. Inicialmente no es posible canalizar vía periférica, por lo que se canaliza vía intraósea y se administra la primera expansión de suero salino fisiológico, consiguiendo canalizar posteriormente 3 vías periféricas por las que se continúa la perfusión de fluidoterapia y fármacos.

Respiratoriamente a su llegada se administra oxigenoterapia en mascarilla reservorio con  $FiO_2$  100 %. Ante los signos de distrés respiratorio y la hipoventilación se inicia tratamiento con nebulizaciones de adrenalina y suero salino fisiológico con mejoría posterior. Aun así, presenta deterioro respiratorio y neurológico, por lo que se decide intubación orotraqueal y se conecta a ventilación mecánica invasiva controlada por presión con  $FiO_2$  50-60 %.

A nivel metabólico-renal en primer control gasométrico presenta alcalosis metabólica con pH 7.53,  $pCO_2$  67,  $HCO_3$  54.7, por lo que se plantea como probables diagnósticos fibrosis quística descompensada por infección respiratoria y cuadro de vómitos o síndrome de Bartter, más a favor del primero dado el resultado del cribado metabólico.

Asocia parámetros de insuficiencia renal con creatinina 0.58mg/dl, urea 130mg/dl y alteración iónica (hiponatremia 128mEq/L, hipokaliemia 3.4mEq/L e hipocloremia grave 61mEq/L), excreción fraccional de sodio de 1.1 ml/100 ml de filtrado, sodio en orina de 26 mEq/L (no siendo posible descartar la pérdida renal de sodio), cloro en orina de 12mEq/L y gradiente transtubular de potasio de 4 (excreción aumentada de potasio a pesar de la hipokaliemia, probablemente producido por una situación de hiperaldosteronismo secundario a la disminución de volumen intravascular) con proteinuria moderada y hematuria microscópica. Mantiene glucemias adecuadas. Realiza micción espontánea. Se inicia corrección de deshidratación, calculándose un déficit del 10 % y corrección del sodio con suero salino hipertónico al 3 %.

Se mantiene a dieta absoluta y realiza deposiciones de características normales.

A su llegada se administra cefotaxima 300 mg intramuscular. Presenta reactantes de fase aguda negativos.

Inicialmente se mantiene neurológicamente con Glasgow 14 con progresivo deterioro a un Glasgow 9 por lo que se decide intubación bajo medicación con atropina, midazolam y rocuronio y se realiza TAC urgente sin hallazgos patológicos, descartando daño secundario a alteraciones hidroelectrolíticas.

Dadas las necesidades de ventilación mecánica invasiva y las alteraciones hidroelectrolíticas, se decide traslado a hospital de referencia para ingreso en UCI Pediátrica.

A su llegada a hospital de referencia, se contacta con Neumología Infantil que informa del resultado del cribado metabólico con dos tripsinas inmunorreactivas elevadas (101.8 y 48.7) y primer test de sudor con conductancia 102mmol/L, siendo imposible realizar clorimetría porque no sudaba. Así como, madre portadora de mutación deltaF508, por lo que aumenta la sospecha clínica a favor de fibrosis quística.

Ingresa en UCI-Pediátrica durante 48 horas donde presenta evolución favorable con reposición de fluidos en 24 horas, calculando una deshidratación del 10 %. Se

mantiene hemodinámicamente estable, sin necesidad de soporte vasoactivo. A nivel respiratorio precisa FiO<sub>2</sub> máxima 24 %, extubándose a las 24 horas del ingreso. Posteriormente queda con aportes mínimos de oxígeno y sin signos de dificultad respiratoria. Persistiendo abundantes secreciones y subcrepitantes. Se corrigen las alteraciones electrolíticas y se normalizan los parámetros de función renal con diuresis y balances normales. Se mantiene afebril y sin elevación de reactantes de fase aguda en tratamiento con cefotaxima intravenosa. En aspirado bronquial destaca PCR positiva para Rhinovirus y cultivo de aspirado bronquial positivo para *Staphylococcus aureus* resistente a penicilina, por lo que se suspende cefotaxima y se inicia cloxacilina, según antibiograma. Se inicia tolerancia oral persistiendo cuadro de vómitos, por lo que se reinicia dieta absoluta y presenta deposiciones de características normales. Neurológicamente se mantiene sedado, con adecuada respuesta a su retirada y Glasgow 15 al alta.

Ingresa en planta de hospitalización durante 5 días hemodinámica, respiratoria y neurológicamente estable. Controles seriados de iones normales. Fluidoterapia a necesidades basales que puede ir disminuyéndose tras iniciar correcta tolerancia alimentaria, sin nuevos vómitos. Se inician aportes de cloruro sódico en lastomas. Se mantiene afebril, con reactantes mantenidos negativos y completando 6 días de antibiótico intravenoso.

## DISCUSIÓN

En los niños la alcalosis metabólica es poco común, puede observarse en pacientes con estenosis pilórica, vómitos persistentes, drenaje del contenido gástrico con inadecuado reemplazo de líquidos y electrolitos, en el hiperaldosteronismo, tubulopatías como el síndrome de Bartter o Gitelman y en la fibrosis quística (1,2). En nuestro paciente, este último fue el planteamiento inicial, dada la alteración del cribado metabólico; sin embargo, las alteraciones hidroelectrolíticas en sangre y en orina, no permitieron descartar inicialmente que nos encontráramos ante un síndrome de Bartter o, menos probable por su clínica más leve, Gitelman.

Existen múltiples clasificaciones etiológicas de la alcalosis metabólica. En la Tabla 1 se recoge una de ellas, atendiendo a las características fisiopatológicas del trastorno primario.

El grupo más común, el debido a la depleción de cloro, puede ser corregido con la administración de cloro ("alcalosis cloro ó salino-sensibles"). En este grupo se incluyen fundamentalmente las causas digestivas (vómitos, aspiración a través de sonda nasogástrica, etc) y otras como el estado post-hipercapnia o la fibrosis quística.

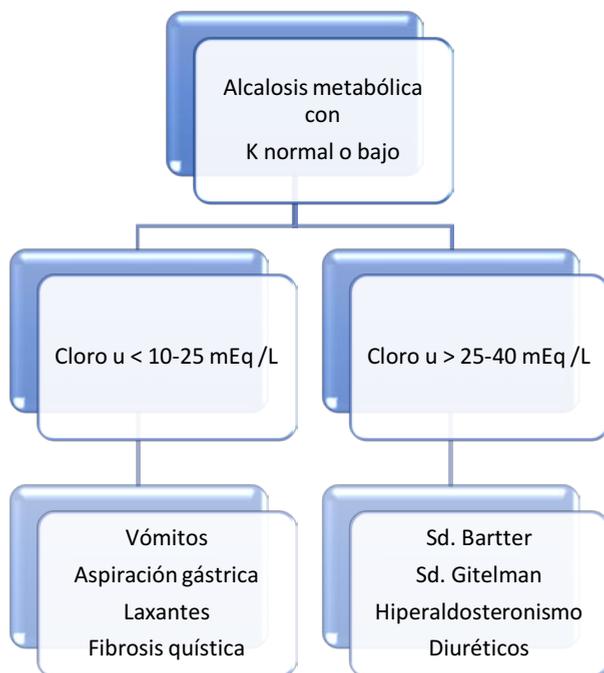
**Tabla 1**  
Etiología de la alcalosis metabólica

DEPLECIÓN DE CLORO	DEPLECIÓN DE POTASIO/EXCESO MINERALCORTICOIDE	HIPERCALCEMIA	OTROS
Pérdidas gastrointestinales: vómitos, aspiración gástrica, diarrea congénita, adenoma vellosa, ileostomías	<b>Hiperaldosteronismo primario</b>	Hipercalcemia tumoral	<b>Fármacos:</b> ampicilina, penicilina
Pérdidas renales: diuréticos de asa, tiazidas	<b>Hiperaldosteronismo secundario:</b> hipertensión arterial maligna o renovascular, tumores, administración exógena de esteroides	Síndrome "milk-alkali"	<b>Ingestión de bicarbonato:</b> masivo o en insuficiencia renal
Estados post-hipercapnia	<b>Hiperaldosteronismo remediable con glucocorticoides</b>		<b>Trasfusiones masivas de sangre</b>
Fibrosis quística	<b>Exceso o aparente exceso de mineralocorticoides:</b> déficit de 11 $\beta$ y 17 $\alpha$ -hidroxilasa, fármacos, sd de Liddle		<b>Expansores de plasma</b> con citrato, lactato o acetato
Dietas pobres en sal	<b>Síndromes de Bartter y Gitelman</b>		Hipoalbuminemia

El segundo grupo característico, no sensible a la administración de cloro ("alcalosis cloro ó salino-resistentes"), cursa con depleción de potasio y es, frecuentemente, secundario a un exceso de actividad mineralocorticoide.

Existen dos puntos clave en la valoración inicial de la alcalosis metabólica, que son el estado del volumen intravascular y la presión arterial.

Los pacientes con evidencia de depleción intravascular que son normo o hipotensos es más probable que tengan una alcalosis metabólica secundaria a una depleción de cloro. Si la causa es clara, como una historia de vómitos, aspiración nasogástrica o uso de diuréticos, es preciso tratar inicialmente el trastorno subyacente para normalizar el trastorno ácido-base. Si la etiología es confusa, una prueba terapéutica con una repleción de cloro puede ayudar a dilucidar la causa. Si la alcalosis se corrige, generalmente es causada por un trastorno simple cloro-dependiente. Si no se corrige



**Figura 1.** Diagnóstico diferencial alcalosis metabólica.

la alcalosis con la prueba terapéutica deben considerarse otras posibilidades diagnósticas, especialmente síndrome de Bartter o Gitelman.

En los pacientes hipertensos con alcalosis metabólica, por el contrario, debe descartarse inicialmente patologías o síndromes vinculados con una actividad mineralcorticoide elevada.

Además, la determinación de la concentración urinaria de cloro (Figura 1) antes de cualquier tratamiento es también un parámetro sumamente útil en distinguir la causa de la alcalosis metabólica. La respuesta fisiológica ante una alcalosis metabólica es incrementar la reabsorción tubular de cloro y aumentar la pérdida renal de bicarbonato para corregirla. Un cloro urinario bajo (inferior a 10-25 mEq/l) indica una respuesta renal adecuada al trastorno metabólico inicial, sugiere una depleción de cloro secundaria a causas no renales y una respuesta favorable a la administración de cloro. Las entidades clínicas más comunes incluidas en esta situación son los vómitos, utilización de sonda nasogástrica, uso de laxantes o fibrosis quística. En la situación contraria, en la que el cloro urinario está elevado (superior a 25-40 mEq/l), orientaría a una resistencia al aporte exógeno de cloro, expansión del volumen intravascular y a

la consideración de otras posibilidades diagnósticas (hiperaldosteronismo, síndrome de Bartter o Gitelman, etc) (3).

En la FQ la pérdida excesiva de sodio, potasio, cloro y agua por el sudor, así como el cuadro de vómitos que presentaba nuestro paciente, precipitan los eventos de deshidratación hiponatémica, hipoclorémica y alcalosis metabólica. Esta depleción de volumen produce disminución del filtrado glomerular activándose el sistema renina angiotensina aldosterona lo que lleva a un aumento importante de la reabsorción de sodio y excreción de potasio, lo que acentúa aún más la alcalosis metabólica y la hipopotasemia existente, dando lugar a lo que se conoce como pseudoBartter en la FQ, que se diferencia del síndrome de Bartter por el aumento de pérdidas de electrolitos en el sudor y el intercambio intenso de electrolitos por el riñón (1, 4, 5).

La aldosterona es el principal mineralocorticoide que promueve el transporte de sodio, potasio e hidrógeno en las células del túbulo renal y es de gran importancia en el control normal de líquidos y electrolitos. La secreción de aldosterona está controlada por el volumen de líquido extracelular, angiotensina II, ACTH y niveles de potasio. La depleción de líquido y sodio aumenta la secreción de aldosterona por la estimulación de la secreción de renina y angiotensina.

En nuestro paciente los trastornos hidroelectrolíticos iniciales no permitieron diferenciar si nos encontrábamos ante una causa renal o extrarrenal, probablemente por la situación de shock y a que las muestras urinarias fueron recogidas tras la administración de fluidoterapia, puesto que primaba la estabilización inicial. La alteración en el cribado metabólico, así como la corrección de las alteraciones hidroelectrolíticas, fueron a favor del diagnóstico de FQ.

La FQ está incluida en el cribado metabólico de todas las comunidades autónomas de nuestro país, introducida en la Región de Murcia en Marzo de 2007. En ella, se mide las tripsinas inmunorreactivas en sangre del talón, las cuales se encuentran anormalmente elevadas en los pacientes con FQ debido a la obstrucción de los conductos pancreáticos. Si tras dos determinaciones se encuentran elevadas, es derivado a la unidad de FQ, donde se realiza asesoramiento, test del sudor y se extraen muestras para secuenciación genética de las mutaciones del CFTR más frecuentes.

En la actualidad hay más de 1900 mutaciones causantes de FQ, siendo la más frecuente la pérdida de aminoácido fenilalanina en la posición 508 (delF508). Nuestro paciente presentó una mutación delF508 y otra pendiente de identificar (6).

La alcalosis metabólica y la deshidratación hiponatémica, hipopotasémica e hipoclorémica puede ser una forma de presentación de esta enfermedad y hay que tenerla especialmente en cuenta en pacientes menores de 3 meses, los cuales se encuentran pendientes del diagnóstico genético definitivo.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Param T, Aldunate D. Alcalosis metabólica en fibrosis quística del páncreas. *RevChl-Pediatr* 1988;59(5):322-25.
2. Sainz Menéndez, B. Alteraciones del equilibrio ácido básico. *RevCubanaCir* [serie en internet] 2006;45(1). Disponible en: [http://bvs.sld.cu/revistas/cir/vol45\\_1\\_06/cir11106.html](http://bvs.sld.cu/revistas/cir/vol45_1_06/cir11106.html)
3. González Rodríguez JD, Ortega López PJ. Patología nefrológica en urgencias pediátricas. En *Cursos de formación. Continuum* 2018. [en línea] [consultado el 31.03.2019]. Disponible en <http://continuum.aeped.es>
4. Ballesteros Y, Hernández MI, Rojo P, Manzanares J, Nebrada V, Carbajosa H. Hyponatremia and dehydration as a presentation of cystic fibrosis. *PediatrEmergencyCare* 2006;22(11):725-27.
5. Fustik S, Pop-Jordonova N, Slaveka N, Koceva S, Efenov G. Metabolic alkalosis with hyponatremia in infants with cystic fibrosis. *PediatrInt* 2002;49(3):289-92.
6. Vázquez C, Baranda F. Mutaciones en la fibrosis quística. En: Salcedo A, Gartner S, Girón RM, García MD, editores. *Tratado de Fibrosis Quística* [Internet]. 1a ed. Madrid: Justim; 2012. p. 49-61. Disponible en: [http://www.aeped.es/sites/default/files/documentos/tratado\\_fibro\\_quistica.pdf](http://www.aeped.es/sites/default/files/documentos/tratado_fibro_quistica.pdf)

## Enfermedad de Kawasaki y Miocarditis aguda. A propósito de un caso

---

### AUTOR:

**Patricia Juárez Marruecos**  
Pediatria. Hospital Universitario Rafael Méndez.

### RESTO DE AUTORES:

Laura Baños López - Marta Balaguer Martín de Oliva - Ana Lilia Hernández Pérez de Alejo  
M<sup>a</sup> Isabel Martínez Lorente - Carmen María González Álvarez.

### RESUMEN

Paciente de 21 meses ingresa por sospecha de infección bacteriana. Presenta fiebre de hasta 40 °C de 48 horas de evolución, rechazo de ingesta y vómitos.

Estuvo en tratamiento con amoxicilina oral por sospecha de infección bacteriana. Ante elevación de reactantes de fase aguda e irritabilidad se decide ingreso hospitalario e inicio de antibioterapia con cefotaxima.

A las 12 horas de ingreso comienza con taquicardia, edema palpebral, hiperemia conjuntival y exantema maculopapuloso. A las 24 horas de ingreso (4<sup>o</sup> día de fiebre) inicia signos de insuficiencia cardíaca aguda por lo que junto con la sospecha de enfermedad de Kawasaki se decide ingreso en UCIP. Se realiza ecocardiograma presentando derrame pleural y pericárdico leve con función del ventrículo izquierdo levemente deprimida.

Ante sospecha de Enfermedad de Kawasaki con datos de enfermedad grave se inicia tratamiento con inmunoglobulina, corticoides en bolos y AAS con adecuada respuesta y posterior descamación periungueal de manos.

**Palabras clave:** exantema maculopapuloso, edema agudo de pulmón, derrame pericárdico, descamación periungueal de manos.

## ANAMNESIS

Paciente de 21 meses ingresa por sospecha de infección bacteriana. Presenta fiebre de hasta 40° C de 48 horas de evolución acompañada de tos leve, rechazo de ingesta y vómitos en las últimas horas.

En tratamiento con amoxicilina oral desde hace 24 horas por sospecha de Faringoamidalitis aguda bacteriana.

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. Calendario vacunal reglado. En seguimiento en consultas externas de Neuropediatría por retraso motor leve No otros antecedentes médicos de interés.

Con respecto a los antecedentes familiares destaca abuelo de rama materna con enfermedad de Wegener. Resto de antecedentes familiares sin interés.

## EXPLORACIÓN FÍSICA

Peso: 14.5 kg. Talla: 93 cm. TA 103/63(78) mmHg. FC: 169 lat/min. Tª: 38 °C. SaO2: 99 %.Presentaba buen estado general, con coloración adecuada de piel y mucosas. Buena perfusión periférica con pulsos femorales presentes. Tórax: eupneica sin signos de trabajo respiratorio. Auscultación respiratoria con adecuada entrada de aire bilateral sin ruidos patológicos. Auscultación cardíaca rítmica, sin soplos significativos. Abdomen blando y depresible, no masas ni megalias. ORL: faringe hiperémica sin exudados. Exploración neurológica, consciente y orientada. Pupilas isocóricas y normorreactivas. Resto de pares craneales simétricos. Tono y fuerza conservada. Piel sin exantemas ni petequias.

## EVOLUCIÓN CLÍNICA Y TRATAMIENTO

A su ingreso ante sospecha de infección bacteriana (fiebre y elevación de reactantes de fase aguda) se inicia tratamiento antibiótico con cefotaxima intravenosa y se administra dosis de vitamina K por coagulopatía leve.

Durante su ingreso persisten picos febriles, presencia de irritabilidad y aparición de edema palpebral bilateral, hiperemia conjuntival y exantema maculopapuloso en tronco y piernas. Asocia taquicardia a pesar de dos reexpansiones de SSF con TA normal, acidosis metabólica leve, aumento progresivo de reactantes de fase aguda y coagulopatía leve.

Ante sospecha de sepsis se decide traslado a Hospital de referencia.

En planta hospitalización de Hospital de referencia persistencia de fiebre (4º día) y empeoramiento clínico con taquicardia, taquipnea, ritmo de galope y abdomen globuloso con hepatomegalia. Ante signos de insuficiencia cardiaca se solicita electrocardiograma (voltaje de muy baja amplitud y alteración de repolarización) radiografía de tórax (signos de edema pulmonar) y ecocardiograma (derrame pleural y pericárdico leve con función del ventrículo izquierdo levemente deprimida); decidiéndose ingreso en UCIP ante paciente con datos clínicos y ecocardiográficos de insuficiencia cardiaca en contexto de miocarditis aguda.

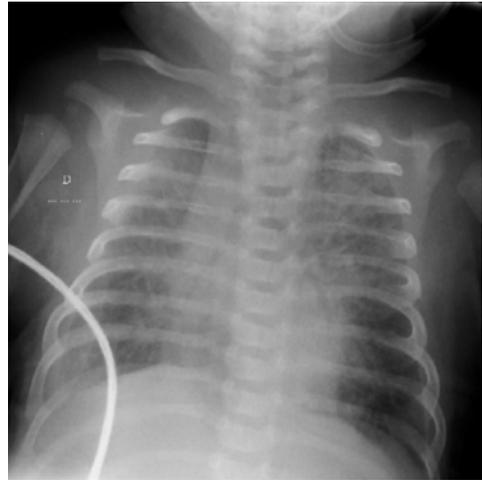


Figura 1. Radiografía de tórax.

A su ingreso en UCIP a nivel hemodinámico ante datos clínicos y ecocardiográficos de miocarditis aguda se inicia perfusión de milrinona y adrenalina por tendencia a hipotensión.

A nivel respiratorio se inicia VMNI por taquipnea y trabajo respiratorio leve en contexto de edema agudo de pulmón y derrame pleural bilateral.

A nivel hematológico-infeccioso se continúa tratamiento con cefotaxima y clindamicina a la espera de resultados de cultivos, suspendiéndose posteriormente. Ante sospecha de enfermedad de Kawasaki con datos de enfermedad grave se inicia tratamiento con inmunoglobulinas, corticoterapia en bolos y AAS. Precisa de trasfusión de concentrado de hematíes ante Hb 7,5 mg/dl con posterior normalización.

A las 24 horas de inicio de tratamiento con inmunoglobulinas mejoría clínica de la paciente con desaparición de fiebre, disminución de reactantes de fase aguda y mejoría de función ventricular con normalización a los 4 días de inicio de tratamiento. Al 10º día de inicio del cuadro aparición de descamación periungueal de manos.

## PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

### Hospital de origen

- **Analítica sanguínea:** Bioquímica: Glucosa 71 mg/dl, Urea 24 mg7dl, Creatinina 0.32 mg/dl, Na 132 mEq/l, k 3.4 mEq/l, Cloro 100 mEq/l, PCR 16.94 mg/

dl.PCT 2-10 ng/ml. Hemograma: leucocitos 7.300(N77 %, L 16.50 %, M 4.10 %). Hemoglobina 11.8 g/dl, Hto 35.6 %, Plaquetas 98.000.Se comprueba plaquetopenia en tubo de citrato (Plaquetas 62.000).Coagulación: Tiempo de protrombina: 17.1 seg. Actividad de protrombina 57 % Fibrinógeno: 624 mg/dl.

- **Anormal y sedimento:** Negativo.
- **Frotis de sangre periférica:** Neutrofilia a expensas de neutrófilos vacuolados y refuerzo de granulación sugerente de cuadro infeccioso bacteriano. Trombopenia confirmada.
- **Exudado S. pyogenes:** Negativo
- **Radiografía de tórax:** no condensaciones ni infiltrados.
- **PCR de virus respiratorios:** negativos.
- **Hemocultivo y urocultivo:** negativo.

### Hospital de referencia

- **Analítica sanguínea:** Bioquímica: Glucosa 71 mg/dl, Urea 24 mg/dl, Creatinina 0.24 mg/dl, Na 136 mEq/l, k 4.1 mEq/l, Cloro 100 mEq/l, PCR 22 mg/dl, PCT 37.07 ng/ml. Proteínas 4.1 mg/dl. Albúmina 2 mg/dl. LDH 250 UI/L. GOT 31 UI/l. GPT 36 UI/l. GGT 30 UI/l. FA 101 UI/l. CPK 63 UI/l. Pro BNP 24705. Troponina T 9. Hemograma: leucocitos 11.300(N77 %, L 16.50 %, M 4.10 %).Hemoglobina 7.5 g/dl, Hto 25 %, Plaquetas 55.000. Coagulación: Tiempo de protrombina: 17.1 seg. Actividad de protrombina 57 %.Fibrinógeno: 503 mg/dl.
- **Electrocardiograma:** voltajes de muy baja amplitud y alteración de repolarización.
- **Radiografía de tórax:** edema pulmonar bilateral.
- **Ecocardiograma:** derrame pleural bilateral leve. Derrame pericárdico muy leve. Aurículas dilatadas. IT leve. IM leve. VI no dilatado. Contractilidad de VI levemente deprimida (FEVI 55-60 %).Coronaria derecha e izquierda visibles y sin alteraciones.
- **Valoración oftalmológica:** Normal.

### DIAGNOSTICOS

- Enfermedad de Kawasaki.
- Miocarditis aguda.
- Insuficiencia cardiaca.
- Shock cardiogénico.

**Tabla 1**  
Criterios diagnósticos para enfermedad de Kawasaki

Fiebre al menos durante 5 días y 4 de los 5 criterios clínicos principales. En presencia de  $\geq 4$  criterios clínicos principales, especialmente si eritema o edema de manos y pies, el diagnóstico se podrá hacer con 4 días de fiebre.

No todos los criterios clínicos tienen que estar presentes a la vez.

En caso de no cumplir criterios clínicos de EK completo, la presencia de anomalías coronarias confirma el diagnóstico.

Criterio principal	Descripción
1. Alteraciones de labios y/o mucosa oral	Eritema, fisuras, lengua aframbuesada con papilas prominentes, eritema de mucosa oral o faríngea sin exudados ni ulceraciones.
2. Inyección conjuntival bulbar no supurativa	Ocasionalmente puede aparecer hemorragia subconjuntival y queratitis punteada
3. Exantema maculopapular, eritrodermia difusa.	Puede ser urticariforme micropustuloso. Es característico que se acentúe en región perianal con descamación precoz.
4. Eritema y edema de manos y pies en fase aguda y descamación periungueal en fase subaguda.	En 1-2 meses pueden aparecer líneas de Beau8ranuras transversales en la uña)
5. Linfadenopatía cervical > 1.5 cm de diámetro, generalmente unilateral	Puede asociar edema retro/parafaríngeo

Apoyan el diagnóstico, marcadores de inflamación elevados (PCR, VSG, leucocitosis con neutrofilia), hiponatremia e hipoalbuminemia, transaminasas elevadas y piuria estéril.

En la segunda semana desde inicio de la fiebre es común la trombocitosis.

## DISCUSIÓN

La enfermedad de Kawasaki es una vasculitis aguda autolimitada que afecta a vasos de pequeño y mediano calibre y es la causa más común de enfermedad cardíaca adquirida en niños en nuestro medio.

El 25 % de los pacientes no tratados presentan afectación de las arterias coronarias que se reduce al  $\approx 4$  % en los niños tratados con inmunoglobulina intravenosa a altas dosis.

**Tabla 2**  
Afectación cardiológica en enfermedad de Kawasaki

Lesiones fase AGUDA	Incidencia	Características
MIOCARDITIS	Casi universal (en varios estudios reflejan afectación 50-70 % de los casos)	Carácter transitorio y rápida respuesta a la medicación antiinflamatoria
SHOCK CARDIOGÉNICO	Forma de comienzo en 5 % de los pacientes	La presencia de <b>trombocitopenia y coagulopatía</b> es común en estos casos Mayor riesgo de resistencia a IGIV, afectación coronaria y disfunción miocárdica prolongada
INSUFICIENCIA MITRAL	Presente en 25 % pacientes	En fase aguda suele ser de rango moderado y no parece persistir con la evolución
INSUFICIENCIA AÓRTICA	Mucho menos frecuente (1 %)	Se asocia a dilatación de raíz aórtica en 10 % de pacientes durante fase aguda
PERCARDITIS	6-24 % de los pacientes	En fase aguda de enfermedad y suele ser leve
Lesión en fase SUBAGUDA	Incidencia	Características
ANOMALÍAS CORONARIAS	Hasta un 25 % de los pacientes sin tratamiento El riesgo se reduce a < 5 % tras recibir IGIV	Marca el pronóstico El <b>50 % regresa a la normalidad en 2 años</b> (depende del tamaño) Los pacientes con aneurismas grandes/gigantes no tienen síntomas cardiológicos, salvo desarrollo de isquemia miocárdica La posibilidad de rotura de aneurismas es rara

Se sospecha que un agente infeccioso puede ser el desencadenante de la enfermedad pero aún no ha sido identificado el agente causal y parece ser que se desarrolla solo en individuos genéticamente predispuestos, particularmente asiáticos.

El 85 % de los casos sucede en menores de 5 años, con máxima incidencia entre los 18 y 24 meses de vida.

El diagnóstico se basa en criterios clínicos y apoyan el diagnóstico los indicadores inflamatorios en las pruebas de laboratorio. La identificación de aneurismas coronarios o en otros territorios, confirma su diagnóstico; no obstante, los aneurismas no suelen detectarse hasta transcurrida la primera semana de enfermedad por lo que una ecocardiografía normal al inicio de enfermedad no descarta el diagnóstico.

En pacientes con fiebre prolongada de causa inexplicada con menos de los 4 criterios diagnósticos principales para la enfermedad de Kawasaki y con hallazgos de laboratorio o ecocardiográficos compatibles, se debe considerar el diagnóstico de enfermedad de Kawasaki incompleto o atípico.

Las manifestaciones y complicaciones cardiológicas representan la mayor causa de morbimortalidad en la enfermedad de Kawasaki, tanto en la fase aguda como a largo plazo.

El tratamiento médico de primera línea de enfermedad de Kawasaki es la infusión de inmunoglobulinas intravenosa (IGIV). La eficacia de su uso en periodo agudo para disminuir la prevalencia de aneurismas coronarios ha sido demostrada ampliamente. Se debe administrar tan pronto como sea posible en los primeros 10 días de enfermedad o incluso más tarde si se mantiene cuadro febril de origen desconocido, persistencia de actividad inflamatoria o la presencia de aneurismas coronarios. El tratamiento estándar es una infusión única de 2 g/kg de IGIV. Se debe iniciar tratamiento conjunto con ácido acetilsalicílico (AAS) a dosis moderada (30-50 mg/kg/día cada 6 h, vo) hasta que el paciente esté 48-72 horas afebril, momento en el que se cambia el AAS a dosis antiagregantes (3-5 mg/kg/día en una dosis vo), manteniéndose hasta 6-8 semanas de inicio de la enfermedad y hasta normalización de las plaquetas, reactantes de fase aguda y ecocardiograma normal. El uso de corticoides se puede considerar como terapia preventiva para niños con enfermedad de Kawasaki grave y como terapia de rescate para pacientes que no responden inicialmente.

Los pacientes con enfermedad de Kawasaki son estratificados en varios grupos según el grado de afectación coronaria en cualquier momento de la enfermedad.

El riesgo cardiovascular en pacientes sin aneurismas es similar al de la población general.

Cuando existen aneurismas, la resolución en los primeros 3 meses es del 15 %, con regresión de la mayoría en los 2 años siguientes, dependiendo del grado de afectación. Pese a la regresión la zona aneurismática puede estenosarse de forma progresiva, por este motivo los pacientes con aneurismas en fase aguda de la enfermedad, independientemente que hayan regresado, precisan seguimiento cardiológico a largo plazo.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Kawasaki T, Kosaki F, Okawa S. A new infantile acute febrile mucocutaneous lymph node syndrome (MCLS) prevailing in Japan. *Pediatrics*. 1974; 54: 271–6.
2. Kato H, Koike S, Yamamoto M, Ito Y, Yano E. Coronary aneurysms in infants and young children with acute febrile mucocutaneous lymph node syndrome. *J Pediatr*. 1975; 86: 892–8.
3. Burns JC, Capparelli EV, Brown JA, Newburger JW, Glode MP, Intravenous gamma-globulin treatment and retreatment in Kawasaki disease. US/Canadian Kawasaki Syndrome Study Group. *Pediatr Infect Dis J*. 1998; 17: 1144–8.
4. Turnier JL, Anderson MS, Heizer HR, Jone PN, Glodé MP, Dominguez SR. Concurrent respiratory viruses and Kawasaki disease. *Pediatrics*. 2015; 136: e609–14.
5. Makino N, Nakamura Y, Yashiro M, Ae R, Tsuboi S, Aoyama Y, et al. Descriptive epidemiology of Kawasaki disease in Japan, 2011-2012: from the results of the 22nd nationwide survey. *J Epidemiol*. 2015; 25: 239–45.

## Síndrome constitucional asociado a lesiones purpúricas en miembros inferiores

---

### AUTOR:

**Gabriel Puche Palao**

Medicina Interna. Hospital General Universitario Reina Sofía.

### RESTO DE AUTORES:

**Francisco Javier Hernández Felices - Carlos Báguena Pérez-Crespo  
Ignacio Iniesta Pino-Alcazar**

### RESUMEN

Se presenta el caso de una paciente de 62 años que acudió a urgencias por presentar lesiones purpúricas en ambas piernas acompañado de un cuadro depresivo de un mes de duración junto con pérdida de peso de 12 kg y pérdida de apetito en los 6 meses previos. Ante dicha clínica se decide realizar un amplio estudio de autoinmunidad (ANCA, crioglobulinas, inmunofluorescencia...), que resultó ser negativo, junto con una radiografía de tórax y TC tórax en el que se evidenció una gran masa mediastínica compatible con carcinoma de pulmón. Se realizó una biopsia transbronquial de la masa, con el diagnóstico anatomopatológico de carcinoma epidermoide.

Este caso resalta que las vasculitis paraneoplásicas son una entidad rara, siendo pocos los casos publicados, asociándose la mayoría de ellos a neoplasias hematológicas. Además es fundamental realizar un estudio exhaustivo dada la heterogeneidad existente en el grupo de las vasculitis, haciendo complejo su abordaje.

**Palabras clave:** vasculitis, carcinoma epidermoide, ANCA, paraneoplásico.

## DESCRIPCIÓN DEL CASO

Mujer de 62 años, en paro, con antecedentes de polineuropatía alcohólica y cefalea tensional en seguimiento por neurología. Fumadora de 20 paquetes-año y hábito enólico moderado grave hasta hace 8 años. Seguía tratamiento con flurazepam 30 mg por las noches, y ácido fólico 5 mg diarios desde hacía un mes.

No presentaba antecedentes familiares ni epidemiológicos de relevancia.

Un mes antes de consultar fue valorada por su médico de atención primaria por una alteración del estado de ánimo con tendencia al llanto, tristeza y astenia. Se decide derivarla a centro de salud mental para ser valorada por psiquiatría. Decide acudir a urgencias por la aparición de lesiones purpúricas (Figura 1) en miembros inferiores, sin prurito ni dolor asociado. Historiando a la paciente se evidencia un síndrome constitucional destacado con pérdida de hasta 10 kg en los últimos 6 meses y una marcada disminución del apetito. No presentaba clínica cardiorrespiratoria ni alteración del hábito deposicional, ni otra clínica en la anamnesis por aparatos y sistemas. La analítica básica realizada en el servicio de urgencias fue normal, y en la radiografía de tórax (Figura 2) solicitadase evidencia un aumento de densidad en campo pulmonar superior izquierdo.

## EXPLORACIÓN FÍSICA

Peso 51 kg, Talla 163 cm, IMC 19,63 kg/m<sup>2</sup>. Presión arterial 124/89 mmHg. Normocoloreada, normohidratada y normoperfundida. No adenopatías axilares ni cervicales



**Figura 1.** Lesiones cutáneas en miembros inferiores

palpables. Auscultación cardiaca normal. Hipofonesis en campo medio hemitórax izquierdo, sin crepitantes ni roncus o sibilantes asociados. Abdomen sin hallazgos patológicos. La exploración neurológica era rigurosamente normal, sin evidenciarse signos de focalidad neurológica aguda.

A la exploración de las lesiones cutáneas en miembros inferiores, se veía una distribución heterogénea en ambos miembros, sin ser palpables ni desaparecer a la presión digital.



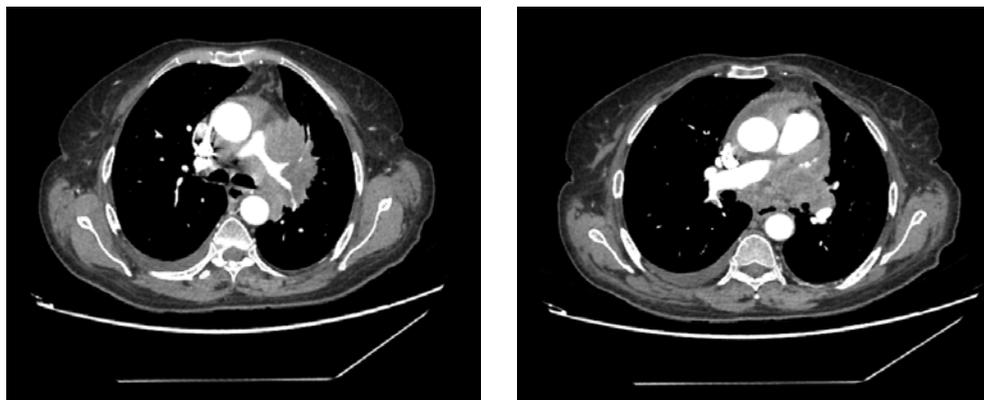
**Figura 2.** Radiografía de tórax posteroanterior realizada en Urgencias.

### PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Se decide cursar ingreso a cargo de medicina interna para ampliar estudio. En la analítica a su ingreso destacaba una hemoglobina de 11,4 g/dL, VCM 89,8 fL, 585.000 plaquetas y 11.400 leucocitos con fórmula normal. En la bioquímica destacaba una creatinina de 0,8 mg/dL con un filtrado glomerular de 60 ml/min/1,73m<sup>2</sup>, con resto de estudio normal. En el estudio ferrocínético encontrábamos una ferritina de 213 ng/mL, con un hierro de 45 ug/dL. En el frotis de sangre realizado se evidenciaba una trombocitosis reactiva al proceso vasculítico.

Dadas las lesiones cutáneas que presentaba se decidió realizar una biopsia punch de piel el mismo día de ingreso, que más tarde sería informada como vasculitis leucocitoclástica. Se solicitó además un estudio inmunoquímico con niveles de inmunoglobulinas IgA, Ig G e IgM y crioglobulinas que resultaron normales. A su vez se realizó un proteinograma que manifestaba unas proteínas totales de 8,6 g/dL (alfa-1 globulina, alfa-2 globulina, beta-globulina y gamma globulina ligeramente elevados).

Además se extrajeron serologías para VIH, VHC, VHB y sífilis que también fueron negativas. En el estudio de anormales de orina se obtuvieron proteínas 300 mg/dL, nitritos negativos, leucocitos 500/uL, eritrocitos 300/uL junto con un sedimento de orina donde se observaban bacterias, leucocitos y hematíes por campo muy abundantes. Sin embargo no se observaron hematíes dismórficos ni cilindros y hemáticos.



**Figura 3.** Cortes transversal de TAC de tórax con contraste.

Se amplió el estudio con niveles de complemento (C3 y C4) que presentaban valores dentro de la normalidad. Respecto al estudio de autoinmunidad los ANA (screening ELISA) resultaron positivos, pero los confirmatorios, ANA (hep2) fueron negativos, así como los ANCA (anticuerpos anticitoplasmade neutrófilos)

Dado los hallazgos de la radiografía de tórax se decide realizar un TC toracoabdomino pélvico (Figura 3) con contraste donde se evidencia una gran masa mediastínica que invadía estructuras vasculares y bronquiales mediastínicas y pericardio siendo compatible con un carcinoma de pulmón. Además se encontraron adenopatías en mediastino superior y prevasculares, nódulos pericárdicos y pleurales izquierdos compatibles con metástasis, mínimo derrame pleural bilateral y pericárdico. Por otro lado en el examen abdomino pélvico no se detectaron signos de patología activa.

## EVOLUCIÓN

Ante dichos resultados se procede a realizar broncoscopia (figura 4) en la cual se visualiza una parálisis de la cuerda vocal izquierda, además de una neoformación marmelada en bronco

principal izquierdo, que obstruía más del 80 % luz. Se realizó una biopsia transbronquial de la masa con el diagnóstico anatomopatológico de carcinoma epidermoide de pulmón. Ante los hallazgos se decide derivar a Oncología para valorar tratamiento, decidiéndose esquema de quimioterapia basado en paclitaxel, carboplatino y gencitabina. Asimismo, se indicó 16 mg de metilprednisolona una vez al día para intentar lograr mejoría de las lesiones cutáneas.

## DIAGNÓSTICO

Carcinoma epidermoide de pulmón estadio IV asociado a vasculitis paraneoplásica.

## DISCUSIÓN

Son pocos los casos documentados de vasculitis paraneoplásicas, siendo todavía mas infrecuentes las asociadas a tumores sólidos, ya que constituyen un porcentaje bajo (1 por 80.800 tumores sólidos) según Park HJ, Ranganathan; siendo más frecuentes las asociadas a neoplasias hematológicas (1).

Dada la rareza del caso, es comprensible que el clínico se embarque en el camino de incertidumbre que suponen a veces las vasculitis.

Ante todo paciente que presente lesiones purpúricas lo primero que debemos hacer es descartar que esta sea secundaria (picaduras insectos, traumatismos, dermatitis por estasis) Una vez que estamos ante una púrpura primaria, lo fundamental es detectar si se debe a un fenómeno inflamatorio del vaso (vasculitis) o si se trata de una extravasación de hematíes o bien quizá una alteración de la almohadilla vascular (2). De manera que aquellas lesiones que no sean palpables orientan a fenómenos de vasculitis. Si bien es cierto que no es criterio excluyente, ya que hay fenómenos de vasculitis mantenidos o crónicos donde puede llegar a ser palpable la lesión. Tras filiar el fenómeno productor de la lesión purpúrica debemos descartar afectación sistémica (3). Nuestro caso presentaba hematíes y leucocitos en orina, pero dado que no se encontraron hematíes dismórficos ni cilindros, se desestimó la idea de afectación renal por la vasculitis. De manera que nuestro caso podría catalogarse de una vasculitis primaria.

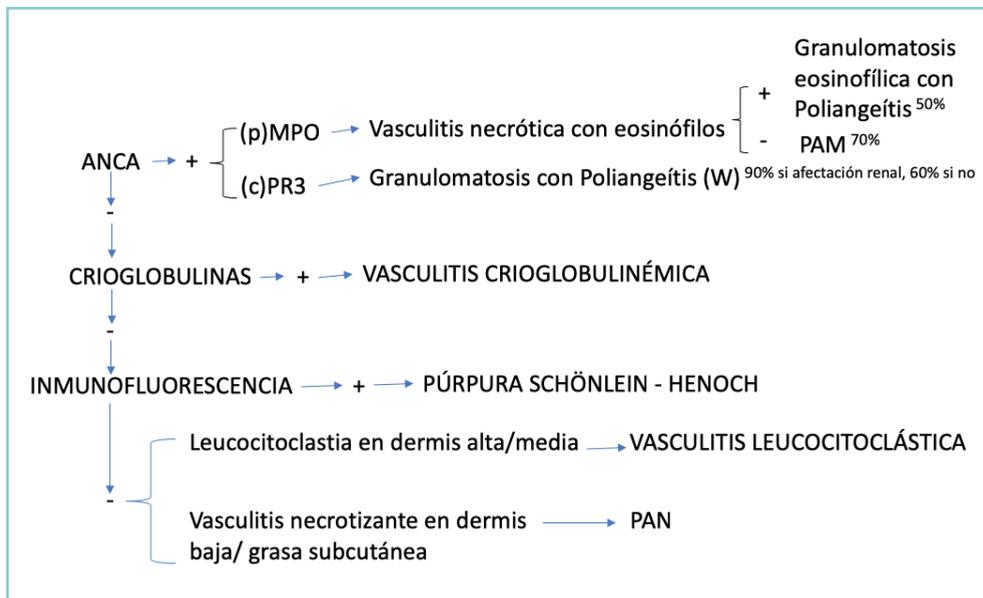
Tamihiro Kawakami (4) propone un sencillo algoritmo para enfrentarnos este tipo de vasculitis (Tabla 1).

Nuestro caso muestra cómo ante la negatividad de toda la autoinmunidad, y dado los hallazgos anatomopatológicos, sin existir antecedentes de toma de nuevos fármacos, nos encontramos ante una vasculitis primaria cutánea paraneoplásica a un carcinoma epidermoide de pulmón.



**Figura 4.** Bronquio principal izquierdo visualizado por broncoscopia.

**Tabla 1**  
Adaptación del Algoritmo Kawakami



Si bien es cierto que cabría una última duda lógica de atribuir dichas lesiones a la reciente toma de ácido fólico, pero no hay casos recogidos en la literatura que avalen dicha asociación.

## CONCLUSIÓN

Las vasculitis cutáneas constituyen un complejo y amplio abanico de enfermedades con un espectro clínico muy variado y con afectación de diversos órganos<sup>(5)</sup>, atendiendo a múltiples mecanismos patogénicos.

Para concluir que un paciente presenta una vasculitis cutánea primaria, hay que descartar afectación a nivel de otros órganos, por lo que hace falta una exhaustiva anamnesis acompañada de un amplio estudio analítico del paciente, que incluya diversos marcadores inmunológicos (ANA, ANCA, niveles de complemento, inmunofluorescencia) además de ser precisa una biopsia punch de las lesiones en las primeras 48 horas.

De manera que aunque las vasculitis paraneoplásicas son poco frecuentes hay que incluirlas en nuestro diagnóstico diferencial a la hora de intentar abordar un caso como el presentado.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Park HJ, Ranganathan P. *“Neoplastic and paraneoplastic vasculitis, vasculopathy and hypercoagulability”*. Rheum Dis Clin North Am. 2011;37:593–606.
2. Goeser MR, Laniosz V, Wetter DA. *“A practical approach to the diagnosis, evaluation, and management of cutaneous small-vessel vasculitis”*. Am J Clin Dermatol 2014; 15:299–306.
3. Loricera J, Calvo-Río V, Ortiz-Sanjuán F, González-López MA, Fernández-Llaca H, Rueda-Gotor J, et al. *The spectrum of paraneoplastic cutaneous vasculitis in a defined population*. Medicine (Baltimore). 2013;92:331–43.
4. Tamihiro KAWAKAMI. Department of Dermatology, St Marianna University School of Medicine, Kawasaki, Japan. *New algorithm (KAWAKAMI algorithm) to diagnose primary cutaneous vasculitis*. Journal of Dermatology 2010; 37: 113–124.
5. MarziaCarponi and Alice Verdelli. *“An update on the nomenclature for cutaneous vasculitis”*. Current Opinion Volume 31 Number 1 January 2019.



# 112

## **Feto cruz: un reto científico y humano. Escalando el árbol para ver el bosque... ¿tendrá la respuesta la abuela Milagros?**

---

AUTOR:

**Laura Martínez Vicente**

Ginecología y Obstetricia. Hospital General Universitario Reina Sofía.

RESTO DE AUTORES:

**Isabel Puig Marzal - Iryna Kozak - Irene Campos Hernández**

**María Rosa Sánchez-Mateos Enrique - Inmaculada Gómez Carrascosa**

### **RESUMEN**

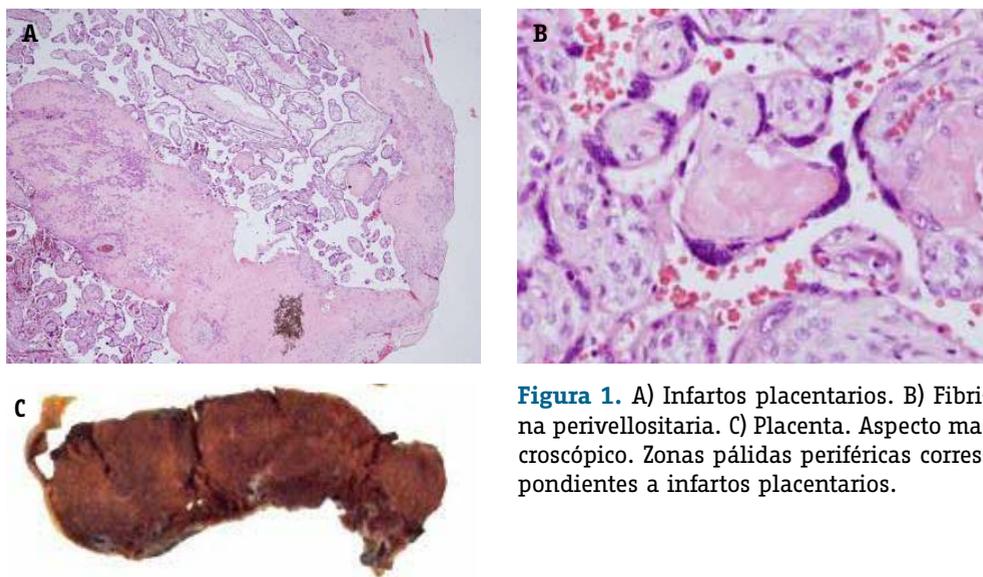
Gestante de 25 semanas diagnosticada de feto cruz, que ingresa para finalización de gestación. Las pérdidas gestacionales tardías son un reto diagnóstico y humano que requiere de un manejo cuidadoso. Se inicia su estudio durante y posteriormente a su ingreso a cargo de Obstetricia y Medicina Interna, mediante protocolo actual. Tras despistaje inicial, se objetivan anticuerpos antifosfolípidos positivos, que tras anamnesis y exploraciones analíticas complementarias adecuadas culmina en diagnóstico de lupus eritematoso sistémico asociado a síndrome antifosfolípido. En los antecedentes familiares se encuentra una historia sospechosa de síndrome antifosfolípido familiar, con antecedentes de pérdidas gestacionales tardías en madre y bisabuela. Al estudiar familiares directos, se hallan anticuerpos antifosfolípidos en su madre y sus tres hermanas, sin manifestaciones clínicas. Actualmente se encuentran en estudio de investigación por hipótesis de síndrome antifosfolípido familiar, así como conjugación familiar con una mutación de perfil anticoagulante que justificaría la ausencia de clínica.

**Palabras clave:** síndrome antifosfolípido, lupus eritematoso sistémico, pérdida gestacional tardía, doppler obstétrico, arterias uterinas, retraso del crecimiento intrauterino.

## CASO CLÍNICO

Gestante de 25 semanas y 2 días remitida de su Centro de Salud por diagnóstico de óbito fetal. Ante la ansiedad de la paciente, se confirma en primer lugar el óbito por ecografía, donde se objetiva un feto en presentación podálica acoplado y de aspecto macerado, con escaso líquido amniótico y placenta normoinsera en cara posterior. A la anamnesis la paciente no tiene ningún antecedente personal de interés, y en los antecedentes obstétricos encontramos una paciente primigesta con un embarazo con controles gestacionales adecuados sin alteraciones, incluyendo ecografías de primer y segundo trimestre sin hallazgos patológicos reseñables. Sin enfermedad hipertensiva ni diabética y serología normal. Grupo sanguíneo A negativo. Se solicita analítica completa con coagulación sin hallazgos de interés salvo anemia leve y leucocitosis fisiológica. Se administra profilaxis de isoimmunización Rh con gamaglobulina anti-D y se induce el parto mediante mifepristona (antagonista de la progesterona) y misoprostol (análogo de prostaglandinas), ingresando la paciente para tratamiento de soporte necesario para su mayor confortabilidad posible (analgesia, antiemesis, etc). En este caso, la vía de parto de elección es la vaginal independientemente de la presentación, reservando la cesárea para indicaciones maternas. La paciente expulsó feto y placenta sin incidencias, sin objetivarse alteraciones macroscópicas a la exploración. Se ofreció a la pareja el espacio y tiempo necesarios para conocer y despedirse del recién nacido. Tras objetivar retención de restos ovulares con ecografía posterior, se procede a legrado obstétrico evacuador en quirófano bajo sedación. Durante su ingreso se decidió inicio de estudio del feto cruz o pérdida gestacional tardía. Los resultados se obtuvieron tras el alta, ya que esta fue precoz para facilitar el espacio personal de la pareja. Se objetivó una serología (CMV, toxoplasma, rubeola, lúes y parvovirus B19) negativa, electroforesis de hemoglobina sin hallazgos de hemoglobina fetal, perfil analítico y tiroideo normal salvo anemia leve y cociente sft1/PIGF de 44,23 (normal). Se halla anticuerpo anti-cardiolipina de 44 U-GLP/ml. El test de Coombs indirecto en sangre materna no fue válido debido a su extracción posterior a la administración de gammaglobulina. La pareja se negó a necropsia fetal por motivos religiosos, por lo que sólo se envió la placenta, en la que se observaron trombosis de vasos utero-placentarios e infartos placentarios, con deciduitis aguda necrotizante sin signos de corioamnionitis (Figura 1). El estudio genético de cariotipo fetal obtenido de la placenta fue normal.

Debido a que en ese momento no se contaba con consulta de pérdida gestacional especializada, la paciente es remitida al servicio de Medicina Interna de su hospital de referencia. Al indagar en la historia familiar de la paciente, se hallan antecedentes de



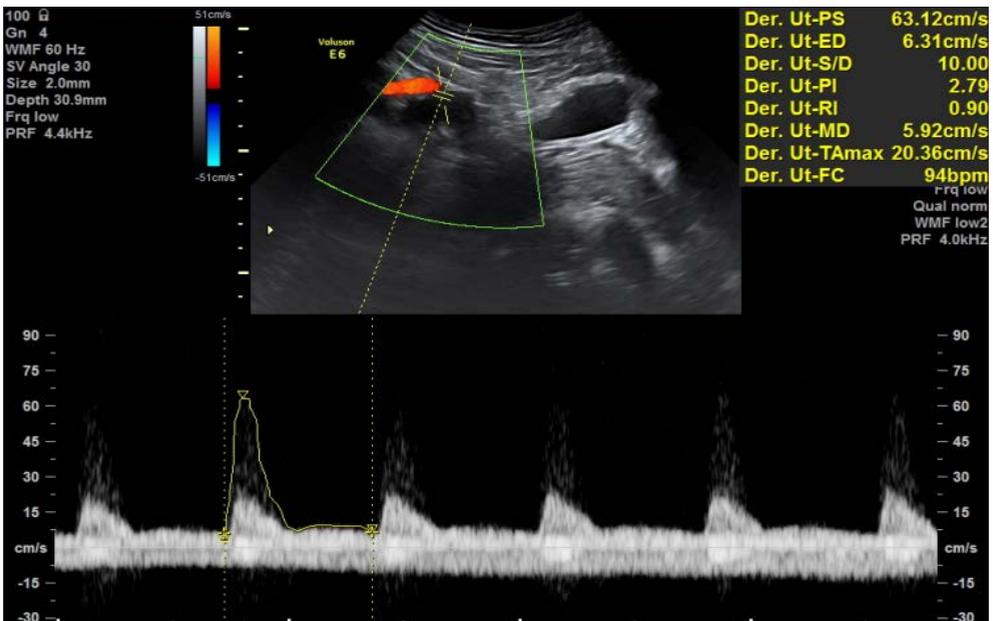
**Figura 1.** A) Infartos placentarios. B) Fibrina perivillositaria. C) Placenta. Aspecto macroscópico. Zonas pálidas periféricas correspondientes a infartos placentarios.

pérdidas gestacionales tardías en la madre y curiosamente numerosas en la bisabuela paterna, hasta el punto en que la abuela fue llamada Milagros por ser la única que nació en medio de las numerosas pérdidas gestacionales de su madre. Además cuenta con una hermana diagnosticada de lupus. A la anamnesis no hay historia de fotosensibilidad, eritema malar ni lesiones cutáneas. No hay livedo reticularis, artritis, úlceras orales o genitales ni fenómeno de Raynaud. Sin historia de trombosis. Se solicita analítica con estudio de trombofilias (incluyendo proteína C, proteína S, antitrombina III, factor V de Leiden, gen de la protrombina) que resultan negativo y anticuerpos antifosfolípidos (anticardiolipina IgG e IgM, antiB2glicoproteína I IgG e IgM) que resultan positivos a altos títulos. Se detecta anemia hemolítica con Coombs directo positivo. Complemento C3 y C4 normal. Coagulación: PTTA 1.47 (alargado). ANA positivos con patrón moteado 1/160 y anticuerpos órgano-específicos (ANOEs) 1/640 con patrón de células parietales, antiDNA positivos 99,4UI/ml y anti-Ro y anti-La negativos. Se confirmó a las 12 semanas la positividad de los tres anticuerpos antifosfolípidos citados, por lo que nuestra paciente es diagnosticada de Síndrome Antifosfolípido asociado a Lupus Eritematoso Sistémico. Se propone tratamiento con hidroxicloroquina 200mg/día y ácido acetilsalicílico 150 mg/día e inicio de enoxaparina 40mg sc/día tras quedarse embarazada.

Consultando posteriormente las exploraciones ecográficas gestacionales con mayor detenimiento, se observa un patrón de alta resistencia de las arterias uterinas con un índice de pulsatilidad (IP) de 1,73 medio en el primer trimestre y un IP medio de 2,2 en segundo trimestre, e indicios de retraso del crecimiento intrauterino (RCIU) con un



**Figura 2.** Longitud de fémur de 29 mm en un feto de 20 semanas y 3 días (acortado), como parte de una biometría fetal.



**Figura 3.** Doppler de arteria uterina derecha que muestra un índice de resistencia de 2.79 (trazado manual señalado en amarillo).

peso fetal estimado de 285 gramos y una longitud de fémur (LF) acortada, de 29 mm a las 20 semanas de gestación (Figuras 2 y 3).

En el estudio posterior de la familia, se observan anticuerpos antifosfolípidos con triple positividad en dos de las hermanas y simple en la hermana restante y la madre. Supuestamente, esta es una patología autoinmune adquirida, pero la agregación familiar en la rama materna por un lado y los numerosos antecedentes por parte de la madre de la abuela Milagritos en la rama paterna, hacen pensar en una mutación adquirida hereditaria por un lado e inducida por factores ambientales por otro. Esta hipótesis ha sido motivo de estudio actualmente en la unidad de enfermedades autoinmunitarias en Hematología. Asimismo, una de las hermanas con triple positividad ha tenido un embarazo e intervención de apendicectomía sin ningún tipo de complicaciones trombóticas, por lo que también se estudia en hematología por la hipótesis de interacción con una rara mutación del factor XI de coagulación que conferiría propiedades anticoagulantes que evitarían estas complicaciones en combinación con los anticuerpos antifosfolípidos. Esta mutación, aunque extremadamente rara, presenta una agregación muy elevada curiosamente en la pequeña localidad de la que procede esta familia.

## DISCUSIÓN Y REFLEXIÓN DEL CASO

Feto cruz: ejemplo de la necesidad de una atención integral de la paciente

La pérdida gestacional tardía implica saber aunar en un delicado equilibrio la profesionalidad y la empatía con nuestros pacientes, es decir, integrar esta dualidad bien reseñada a lo largo de la historia de nuestra profesión. Por un lado deberemos velar por el bienestar físico de la madre previniendo complicaciones -como corioamnionitis, tromboembólicas o hemorrágicas- con una intervención lo más confortable y menos invasiva posible - soporte adecuado con la analgesia, antiemesis y demás requerimientos, evitando el alargamiento del proceso por fracaso del tratamiento inductor del parto, etc-. Por otro, debemos saber guiar y tratar pasos delicados como informar a los padres de los pasos burocráticos a seguir, ofrecerles en un momento conocer al recién nacido e informarles de la conveniencia de estudio anatomopatológico y genético poco después; saber respetar su espacio y acompañarles a la vez. Hoy día cada vez tenemos una mayor concienciación acerca de la esfera psicológica de abordaje en esta situación. Por ejemplo, existe evidencia que apoya la recomendación de que en el momento del parto los padres conozcan y se despidan del recién nacido tanto tiempo como quieran, lo que mejoraría el duelo y ayudaría a superar la pérdida (1).

## Manejo diagnóstico de la pérdida gestacional tardía

Pese a la gran trascendencia de una muerte fetal, resulta sorprendente la escasa literatura científica de calidad acerca de la sistemática a seguir ante este evento, existiendo todavía controversia sobre el mejor protocolo diagnóstico. El estudio mostrado en la Figura 4 es el que orientó el caso de nuestra paciente, tomando como guía los protocolos actuales de la Sociedad Española de Ginecología y Obstetricia y del Hospital Clinic de Barcelona (1) (2).

Dado el impacto que supone, parece razonable realizar un estudio lo más detallado posible, orientándolo a las causas más frecuentes o esperables, así como al de las causas evitables. Este protocolo puede considerarse secuencial, de modo que no se realicen más pruebas cuando se encuentre la etiología. Existe amplia controversia en este sentido, ya que por un lado un estudio exhaustivo puede causar confusión y ansiedad innecesaria por resultados positivos que no sean la causa de la muerte fetal, mientras que no hacerlo tiene el inconveniente de no detectar la posible interacción de una etiología diversa.

Como hemos comentado antes, como el objetivo primordial al diagnóstico es proporcionar una resolución lo más confortable posible, parte del estudio se realiza de forma diferida ambulatoria. En nuestro caso, contamos recientemente con la creación de una consulta específica exclusiva de Pérdida Gestacional, desempeñada por facultativos adecuados por su especialización profesional progresiva y personal - como facilidad para la empatía-. En esta consulta se atenderá a los padres de forma integral. Por un lado explicando y orientando el algoritmo diagnóstico a seguir e informando de los resultados, solicitando un manejo disciplinar si lo precisa como es nuestro caso. Por otro, dejando libertad y espacio a la expresión de sus emociones y resolución de dudas, ofreciendo nuestro apoyo emocional y adicional si así lo desean con ayuda especializada.

## Síndrome antifosfolípido (SAF) y lupus eritematoso sistémico (LES)

En nuestro caso el estudio orientó el diagnóstico a patología autoinmune por los hallazgos de anticuerpos antifosfolípidos en la analítica y trombótica por los hallazgos anatomopatológicos de la placenta. Como esto tuvo lugar antes de la creación de la unidad especializada, esta paciente se derivó directamente a Medicina Interna de su Hospital de referencia, donde culminó con su diagnóstico de SAF. El SAF es un estado protrombótico de naturaleza autoinmune, que afecta en la mayor parte de los casos a la mujer (80 %). Se caracteriza por la existencia de trombosis (venosas y/o arteriales) y/o manifestaciones obstétricas. Estas manifestaciones clínicas deben coincidir

**Tabla 1**

**Criterios clasificatorios del síndrome antifosfolípido (SAF)**

El diagnóstico de SAF requiere de, al menos, un criterio clínico junto con un criterio de laboratorio

Criterios clínicos	Trombosis vascular	≥1 episodio de <b>trombosis arterial, venosa o de pequeños vasos</b> en cualquier órgano o tejido. La trombosis debe ser confirmada por criterios objetivos validados: hallazgos inequívocos de diagnóstico por imagen o mediante examen histológico. En este último caso, la trombosis debe estar presente sin evidencia significativa de vasculitis
	Morbilidad gestacional	<p>≥3 <b>abortos</b> consecutivos inexplorados de fetos anatómicamente normales ≤ 10ª semana de gestación tras haber excluido alteraciones maternas anatómicas, hormonales así como alteraciones cromosómicas maternas y paternas.</p> <p>≥1 <b>muerte no explicada de un feto</b> de ≥10 semanas de gestación, con morfología fetal normal documentada por ultrasonidos o examen directo del feto.</p> <p>≥1 <b>nacimiento prematuro</b> de un recién nacido morfológicamente normal y edad gestacional ≤34 semanas, debido a preeclampsia o hallazgos reconocidos <b>de insuficiencia placentaria</b>. Las alteraciones que se aceptan como insuficiencia placentaria incluyen:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Prueba de bienestar fetal anormal o no tranquilizador.</li> <li>- Flujometría doppler anormal sugerente de hipoxia fetal.</li> <li>- Oligoamnios</li> <li>- Peso al nacimiento inferior al p10 para la edad gestacional.</li> </ul>
Criterios de laboratorio Uno o más de los anticuerpos siguientes:	<b>Anticoagulante lúpico (AL)</b> en plasma	
	<b>Anticuerpos anticardiolipina (aCL)</b> de isótopo G o M en suero o plasma a títulos medios o altos, es decir >40 GPL o >p99 por ELISA	
		<b>Anticuerpos antibeta2glicoproteína I</b> de isótopo G o M en suero o plasma a título >p99 por ELISA
Otras consideraciones	Se requieren <b>dos</b> determinaciones positivas de anticuerpos con un intervalo no menor a 12 semanas.	
	El intervalo de tiempo transcurrido entre la manifestación clínica y los datos de laboratorio no ha de ser mayor de 5 años ni inferior a 12 semanas.	

con la existencia de marcadores persistentes como son: anticoagulante lúpico (AL), anticardiolipina y antibetaglicoproteína B (Tabla 1). Hoy en día se plantea la división en un futuro en dos entidades: SAF obstétrico y SAF vascular, ya que los cuadros clínicos suelen decantarse por una de las dos vertientes de forma casi exclusiva en la mayoría de los casos. Su diagnóstico permite abrir la posibilidad de tener hijos vivos y de prevenir la aparición de trombosis. Hoy por hoy, el gold standard terapéutico para el SAF obstétrico es la combinación de heparina y ácido acetilsalicílico a dosis bajas y para la paciente con antecedentes trombóticos la anticoagulación oral indefinida (3).

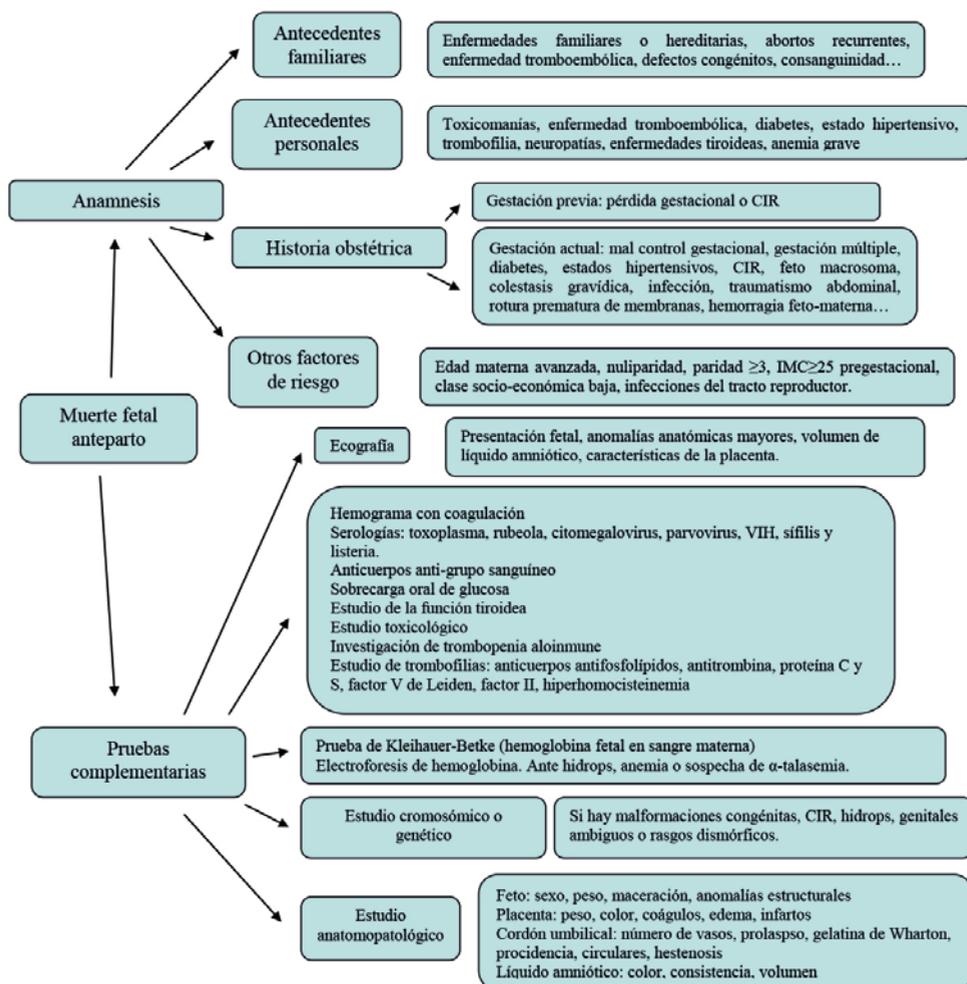
El SAF puede aparecer aislado o asociado a otra enfermedad, en general autoinmune y frecuentemente el LES, como es nuestro caso. El LES es una enfermedad inflamatoria crónica sistémica de etiología no conocida en la que la autoinmunidad desempeña un papel fundamental. Los criterios diagnósticos se recogen en la Tabla 2 (5). Se señalan los presentados por nuestra paciente. En las mujeres con LES la incidencia de abortos y pérdidas fetales oscila entre el 5 y el 20 %, parecido al de la población general. Sin embargo, el antecedente de pérdida gestacional previa es un factor de riesgo independiente para su repetición. Las pacientes con este antecedente, o proteinuria, trombocitopenia e hipertensión en el primer trimestre asocian un riesgo de pérdida del 30-40 % (4). La repercusión fetal del LES y del SAF está vinculada en su mayoría con la insuficiencia placentaria, cuyo abanico de manifestaciones clínicas abarca de forma retrógrada en la madre los estados hipertensos del embarazo y la preclampsia, y de forma anterógrada en el feto la pérdida gestacional (aborto y muerte fetal), el parto pretérmino, RCIU, desprendimiento de placenta y lupus neonatal congénito entre otros (3)(4).

## Insuficiencia placentaria

Para que un proceso natural como el embarazo acontezca de manera fisiológica, multitud de factores entran en juego de una forma tan equilibrada y coordinada que resulta fascinante. Por este mismo motivo, multitud de patologías o alteraciones pueden suponer una desviación de la normalidad. En el caso de la placenta, cada vez sabemos más acerca de la complejidad de su desarrollo y su papel esencial en la simbiosis materno-fetal. La sangre proporcionada al útero proviene principalmente de las arterias uterinas, que se subdividirán sucesivamente hasta arterias espirales. Estas mediante una adecuada invasión trofoblástica proporcionarán el aporte sanguíneo de la placenta y por tanto al feto. El diámetro de las arterias aumenta de 15 a 20 veces, disminuyendo su resistencia al flujo de forma retrógrada (incluyendo el de las arterias uterinas). Esto se objetiva en la exploración doppler mediante un bajo índice de pulsatilidad (IP), es decir, una baja diferencia entre la velocidad durante la

**Tabla 2**  
Criterios definitorios de lupus

<b>Exantema malar</b>	Eritema fijo, plano o elevado, sobre las eminencias malares que no suele afectar a los pliegues nasolabiales
<b>Exantema discoide</b>	Manchas eritematosas elevadas con escamas queratósicas adherentes y tapones foliculares; pueden aparecer cicatrices atróficas en las lesiones más antiguas
<b>Fotosensibilidad</b>	Exantema como consecuencia de una reacción inusual a la luz del sol, por anamnesis u observación física
<b>Aftas orales</b>	Úlcera oral o nasofaríngea, generalmente indolora, observada por un médico
<b>Artritis</b>	Artritis no erosiva que afecta a 2 o más articulaciones periféricas y se caracteriza por dolor con la palpación, edema o derrame
<b>Serositis</b>	A. Pleuritis: antecedentes convincentes de dolor pleurítico o roce escuchado por un médico o pruebas de derrame pleural <u>o</u> B. Pericarditis: demostrada con electrocardiografía, roce o prueba de derrame pericárdico
<b>Trastorno renal</b>	A. Proteinuria persistente > 0,5 g/día o > 3+ si no se realiza la cuantificación <u>o</u> B. Moldes celulares: pueden ser eritrocitos, hemoglobina, granular, tubular o mixtos
<b>Trastorno neurológico</b>	A. Convulsiones: sin fármacos causales ni trastornos metabólicos conocidos (p. ej., uremia, cetoacidosis, desequilibrio electrolítico) <u>o</u> B. Psicosis: sin fármacos causales ni trastornos metabólicos conocidos (p. ej., uremia, cetoacidosis, desequilibrio electrolítico)
<b>Trastorno hematológico</b>	A. Anemia hemolítica: con reticulocitosis <u>o</u> B. Leucopenia: < 4.000/mm <sup>3</sup> totales en 2 o más ocasiones <u>o</u> C. Linfopenia: < 1.500/mm <sup>3</sup> en 2 o más ocasiones <u>o</u> D. Trombocitopenia: < 100.000/mm <sup>3</sup> sin fármacos causales
<b>Trastorno inmunitario</b>	A. Eliminada en actualización de 1997 B. Anti-ADN: anticuerpo frente a ADN natural con valores anómalos <u>o</u> C. Anti-Sm: presencia de anticuerpos frente al antígeno nuclear Sm <u>o</u> D. Indicios positivos de anticuerpos antifosfolipídicos basados en: 1) una concentración sérica anómala de anticuerpos anticardiolipínicos inmunoglobulina (Ig)G o IgM; 2) un resultado positivo en la prueba de detección del anticoagulante lúpico con un método estándar, o 3) un falso resultado serológico positivo a la sífilis que se sabe que es positivo durante al menos 6 meses y se confirma mediante la prueba de inmovilización de <i>Treponema pallidum</i> o la prueba de absorción de anticuerpos treponémicos fluorescente (modificado en la actualización de 1997)
<b>Anticuerpo antinuclear</b>	Un valor anómalo del anticuerpo antinuclear mediante inmunofluorescencia o un ensayo equivalente en cualquier momento y sin los fármacos conocidos por su asociación al síndrome del lupus inducido por fármacos



**Figura 4.** Resumen esquemático de la sistemática diagnóstica propuesta por los protocolos actuales de la Sociedad Española de Ginecología y Obstetricia y el Hospital Clinic de Barcelona. No se proponen como protocolo exhaustivo, sino como orientación diagnóstica. (1)(2).

sístole y la diástole arterial. Como sabemos revisando la historia obstétrica de nuestra paciente, se trataba de una paciente primigesta sin antecedentes personales de interés. Sin embargo, hallamos un patrón de alta resistencia de las arterias uterinas e indicios de un retraso del crecimiento intrauterino (RCIU) precoz con una longitud de fémur (LF) acortada. Un crecimiento deficitario de los miembros es el primer indicio de un RCIU incipiente. Posteriormente con el diagnóstico de SAF encajaron todas las piezas: al causar los fenómenos trombóticos objetivados en la anatomía patológica se produjo la insuficiencia placentaria. (Figuras 2 y 3). Cabe decir que el IP elevado de

arterias uterinas por sí sólo tiene una baja sensibilidad para la detección de muerte intrauterina (6).

### **Anamnesis familiar... Leyendo en la historia**

Aquí vemos reflejada la importancia de una buena anamnesis de los antecedentes familiares. Estos nos orientan al diagnóstico de la patología presente de nuestra paciente y a su vez, aunque el estudio sólo incluye en este momento a los familiares directos de la paciente, podemos afirmar de forma consistente que el diagnóstico establecido puede explicar la historia obstétrica de sus antepasados.

### **CONCLUSIONES**

Como hemos titulado a este caso, en medicina cada paciente es un mundo en sí mismo, y debemos tener perspectiva siempre para un manejo completo e integral de cada uno: es decir, escalar el árbol para contemplar el bosque... Son muchas las conclusiones que se pueden extraer de él en diversos ámbitos:

Por un lado, el protocolo diagnóstico de un feto cruz, a veces tan poco costoefectivo e infraestudiado, todavía en cunas, nos ha llevado al diagnóstico de una patología cuyo tratamiento puede conducir a la consecución de una futura gestación sana a término,

La atención integral de la persona que demanda nuestra profesión en ocasiones como esta.

La aportación de la medicina fetal, que nos da una visión de cómo repercute obstéticamente una patología sistémica (LES con SAF) -insuficiencia placentaria manifestada anatomopatológicamente como trombosis e infartos y ecográficamente mediante RCIU e incremento de resistencia en el doppler de las arterias uterinas-.

La importancia de los antecedentes familiares, que en este caso llevan a la hipótesis de un SAF familiar o hereditario en investigación actualmente.

El abordaje interdisciplinar entre especialidades y hospitales, que es necesario para un manejo completo del caso.

### **BIBLIOGRAFÍA**

1. Sociedad Española de Ginecología y Obstetricia (SEGO). Muerte fetal anteparto. Sección de Medicina Perinatal de la SEGO. 2008 [citado marzo 2019].

2. Servicio de Medicina Maternofetal, Instituto Clínico de Ginecología, Obstetricia i Neonatología, Hospital Clínico de Barcelona, Servicio de Obstetricia y Ginecología, Hospital Sant Joan de Déu. Pérdida gestacional de segundo trimestre y éxitus fetal. Barcelona; 2018 [actualizado febr. 2018, citado marzo 2019]. Disponible en: <https://medicinafetalbarcelona.org/protocolos/es/patologia-fetal/exitus-fetal.html>
3. Casellas Caro M, Martínez-Astorquiza Ortíz T, Meabe Elorza A, Alijotas-Reig J, Astudillo Alonso R. Síndrome antifosfolípido en Obstetricia. En: Sección de medicina perinatal de la SEGO. Asistencia a las complicaciones médicas y quirúrgicas del embarazo. Madrid: Adalia; 2010. 391-407.
4. Serra Zantop B, Scazzocchio Dueñas E, Rodríguez Melcón A, Missón G. Lupus eritematoso. En: Sección de medicina perinatal de la SEGO. Asistencia a las complicaciones médicas y quirúrgicas del embarazo. Madrid: Adalia; 2010. 409-423.
5. Tan EM, Cohen AS, Fries JF, et al. The 1982 revised criteria for the classification of systemic lupus erythematosus. *Arthritis Rheum* . 1982; 25: 1271.
6. Nicolaides K, Rizzo G, Hecker K, Ximenes R.. El Doppler en Obstetricia. Londres: The Fetal Medicine Foundation & ISUOG; 2002.

# 113

## Aplasia cutis congénita: una historia con final feliz

---

### AUTOR:

**Vanesa Cascales Sáez**

Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud San Antón  
Complejo Hospitalario Universitario Santa Lucía - Santa María del Rosell (Cartagena).

### RESTO DE AUTORES:

**Mario Aparicio Vicente - Julián López Marín - Daniel Martínez Antequera  
Luis Martínez Antequera - Montserrat Sánchez Alaminos**

### RESUMEN

En este capítulo presentamos el caso de una recién nacida de 11 días con pequeños defectos cutáneos en el cuero cabelludo. Tras realizar anamnesis detallada, no encontramos antecedentes familiares de interés; en cuanto a los obstétricos, destacar que se trata de una gestación gemelar con pérdida de un feto a principios del segundo trimestre, realizándose poco después cerclaje ante amenaza de parto prematuro. En la exploración física se encuentran tres pequeños defectos cutáneos menores de 1cm a nivel occipital del cuero cabelludo con ausencia del signo del collar de pelo, sin otras malformaciones ni úlceras a otros niveles. Ante la posible asociación con otras anomalías, se realiza ecografía transfontanelar sin hallazgos patológicos, quedando pendiente realizar una resonancia magnética al año de edad.

**Palabras clave:** aplasia cutis congénita, recién nacido, piel, malformaciones congénitas.

## CASO CLÍNICO

Acude a nuestra consulta una recién nacida de 11 días al detectar sus padres un defecto en la piel del cuero cabelludo de la niña. Es la primera hija de una mujer sana de 34 años y un hombre sano de 37 años, ambos sin antecedentes de interés. Se trató de un embarazo gemelar monocorial biamniótico, con pérdida de una gemela en la semana 14 de gestación. Tuvo que realizarse cerclaje en la semana 19 por amenaza de parto prematuro. Se llevó a cabo la maduración pulmonar en la semana 26. Todas las ecografías morfológicas de control durante la gestación fueron normales. Se le administró la vacuna de la tos ferina a la madre, no infecciones intrauterinas ni toma de fármacos durante el embarazo. El parto tuvo lugar mediante cesárea programada a las 37+6 semanas, sin traumatismo obstétrico. Al nacimiento, test de Apgar 9/10, peso 2.790 g, talla 50 cm, perímetro cefálico 34 cm. Cribado metabólico normal, cribado de cardiopatía sin hallazgos y prueba de emisiones otoacústicas no patológico. Alimentación actual con lactancia mixta. Niegan historia familiar de malformaciones o lesiones en la piel.

A la exploración física destaca la existencia de tres pequeños defectos cutáneos redondeados menores de 1 cm de diámetro situadas en el cuero cabelludo a nivel occipital, dos de ellas contiguas, sin objetivarse claro signo del collar de pelo (Figura 1). Resto de la exploración sin hallazgos, no se identifican malformaciones de las extremidades ni úlceras a otros niveles.

Con el diagnóstico clínico de aplasia cutis congénita membranosa tipo I, para el despistaje de otras malformaciones asociadas se solicita ecografía transfontanelar que informa de ausencia de alteraciones patológicas valorables; queda pendiente de la realización de una resonancia magnética al año de edad para realizar este despistaje con más seguridad.

## DISCUSIÓN

La aplasia cutis congénita (ACC) es una enfermedad muy poco frecuente, estimándose su incidencia en 1-5/10.000 recién nacidos vivos. Se caracteriza por una ausencia localizada o extendida de la piel pudiendo hallarse en cualquier parte del cuerpo, aunque en el 85 % de los casos aparece en el cuero cabelludo (1) como ocurre en nuestro caso. En aproximadamente 20 % de los afectados, se asocia este defecto del cuero cabelludo a un defecto óseo subyacente y de la duramadre, quedando expuesto el seno sagital (2). Aunque lo más frecuente es que esta alteración aparezca de forma aislada, se ha descrito su asociación con síndromes genéticos y otras alteraciones congénitas (1).



**Figura 1.** Cuero cabelludo de la recién nacida que presenta a nivel occipital los tres pequeños defectos cutáneos.

En cuanto a los hallazgos anatomopatológicos, es característica la ausencia de epidermis y de, como mínimo, parte de la dermis. Además, se describe una disminución del tejido celular subcutáneo llegando a ser completa en ocasiones, asociándose frecuentemente en estos casos a afectación de otras estructuras más profundas como músculo o hueso (3).

A día de hoy, su etiopatogenia no es totalmente conocida, pero sí que se ha descrito su relación con diferentes circunstancias como el cierre incompleto del tubo neural, trauma intrauterino, insuficiencia placentaria con compromiso vascular subyacente, evento isquémico o trombótico del feto papiráceo (que ocurre tras la desaparición de un feto gemelar al final del primer trimestre o principios del segundo trimestre), adherencias de la membrana amniótica, infecciones intrauterinas, mutaciones genéticas y la acción de numerosos teratógenos (4). En el caso clínico expuesto, se produjo la pérdida de una gemela en la semana 14, pero como veremos más adelante, no parece a priori que la aplasia cutis presentada por la paciente tenga relación con este acontecimiento debido a la forma clínica típica de presentación.

La ACC presenta gran variabilidad clínica, habiéndose realizando diferentes clasificaciones a lo largo de los años, siendo actualmente la más ampliamente aceptada y utilizada la clasificación de Frieden publicada en 1986, que se muestra en la tabla 1 (5). En ella se recogen 9 categorías diferentes, describiendo sus características de presentación, forma de herencia y su asociación a otras alteraciones o síndromes. La recién nacida ha sido diagnosticada como ACC membranosa tipo

l debido a las características clínicas y a la ausencia en principio de anomalías múltiples.

El curso clínico y por tanto las complicaciones, van a variar según el tamaño del defecto cutáneo y de las capas de los tejidos subyacentes afectadas. Las lesiones pequeñas ( $\leq 1$  cm de diámetro), incluso cuando involucran al hueso, suelen curarse de forma espontánea durante semanas o meses, dejando una cicatriz suave y sin vello susceptible de revisión quirúrgica en un momento posterior. Las principales complicaciones a tener en cuenta, especialmente en defectos grandes que afectan al hueso y la duramadre, son principalmente: hemorragia del seno sagital o venas dilatadas, trombosis del seno sagital, infección local, meningitis y pérdida de líquido cefalorraquídeo. Estas complicaciones se asocian con una alta tasa de mortalidad, que oscila entre el 10 y el 50 % de los casos (1). En nuestro caso, se trata de tres lesiones pequeñas menores de 1cm con buena evolución que incluso ya han comenzado a cicatrizar, por lo que la tasa de complicaciones se prevé muy baja.

Como ya se ha mencionado previamente, la ACC puede aparecer en un grupo muy heterogéneo de otras alteraciones más graves que la afectación cutánea; por lo que siempre debemos realizar amplia y detallada historia obstétrica y familiar, una detallada exploración física y llevar a cabo las exploraciones complementarias que estén indicadas en cada caso. Los recién nacidos que presenten grandes defectos del cuero cabelludo o lesiones membranosas pueden requerir estudios de neuroimagen (radiografía craneal, ecografía Doppler, ecografía transfontanelar, tomografía computarizada y resonancia magnética) para evaluar anomalías subyacentes óseas, vasculares y cerebrales (1, 3); nosotros optamos por realizar en el momento actual una ecografía transfontanelar y dejar para más adelante las resonancia magnética debido a la baja sospecha de asociación con otras malformaciones. En un estudio (6) se presentan marcadores que en casos de ACC podrían indicar afectación del sistema nervioso central como sería el signo del collar de pelo en vértex, tamaño del defecto  $>5$  cm y venas dilatadas. Cuando tengamos la sospecha de un síndrome malformativo, estará indicado realizar estudios genéticos, pruebas de laboratorio y otras pruebas de imagen. En cuanto al diagnóstico prenatal, hay algunos casos de ACC membranosa detectada mediante ecografía. Se ha descrito la asociación de ACC del tronco o de las extremidades con niveles elevados de alfa.fetoproteína en suero materno y en líquida amniótico, así como niveles detectables de acetilcolinesterasa en líquido amniótico (1, 3).

Debe realizarse un diagnóstico diferencial con las lesiones que pueden aparecer tras el uso del fórceps, tras la colocación de los electrodos del cuero cabelludo fetal u otra posible lesión en el parto. También debe distinguirse de la contractura isquémica congénita de Volkmann, una entidad rara en el recién nacido que se caracteriza por

**Tabla 1**

Clasificación de Frieden de la aplasia cutis congénita (5).

ACC, aplasia cutis congénita; AD, autosómico dominante;

AR, autosómico recesivo; EB, epidermolisis bullosa.

Características	Alteraciones asociadas	Herencia
<b>Grupo 1: ACC del cuero cabelludo sin anomalías múltiples</b>		
Vértex Membranoso Signo del collar de pelo	<b>No asociado a anomalías</b> <b>Anomalías solitarias</b> (la mayoría asociado a ACC membranosa): Labio leporino, paladar hendido, fístula traqueoesofágica, miopía magna, doble cuello uterino y útero, conducto arterioso persistente, linfangiectasia intestinal, onfalocele, riñones poliquísticos, retraso mental, alopecia temporal triangular	Esporádico AD
Vértex Bordes irregulares, de aspecto cicatricial		AD
<b>Grupo 2: ACC del cuero cabelludo con alteraciones de las extremidades</b>		
Línea media de cuero cabelludo Grande, bordes irregulares Defectos óseos Dilataciones venosas	<b>Síndrome de Adams-Oliver:</b> Defectos transversos terminales de las extremidades (reducciones, sindactilia, distrofia ungueal), cutis marmorata, telangiectasia congénita, malformaciones cardíacas, alteraciones del sistema nervioso central	AD o AR
<b>Grupo 3: ACC del cuero cabelludo con nevus epidérmicos y organoides</b>		
Cuero cabelludo, frecuentemente unilateral Membranoso	<b>Nevus epidérmico o sebáceo</b> , normalmente cerca de la ACC <b>Alteraciones oftalmológicas ipsilaterales:</b> opacidades corneales, dermoides esclerales, colobomas del párpado, distrofia de la retina <b>Alteraciones del sistema nervioso central:</b> retraso mental, convulsiones	Esporádico debido a mutaciones en mosaico
<b>Grupo 4: ACC asociada con malformaciones embrionarias</b>		
Cuero cabelludo, con frecuencia asociado al signo del collar de pelo (defecto del tubo neural) Zona lumbosacra Zona pectoral, abdomen	<b>Malformaciones craneales:</b> cefalocele, tejido cerebral o meníngeo heterotópico, porencefalia, holoprosencefalia, craneosinostosis, malformación/ aplasia vascular, fístula arteriovenosa <b>Malformaciones espinales:</b> disrafia, mielomeningocele <b>Malformaciones torácicas:</b> hendidura esternal <b>Malformaciones abdominales:</b> onfalocele, gastrosquisis <b>Malformaciones múltiples asociados con ACC sistémica (generalizada y letal):</b> opacidades corneales, atresia de coanas, hipoplasia pulmonar, ausencia del omento mayor, malrotación y atresia intestinal, hepatomegalia, esplenomegalia, defectos óseos, sindactilia, anoniquia	Variable

Grupo 5: ACC asociada a feto papiráceo, infarto placentario u otros eventos isquémicos		
Zonas múltiples y de forma simétrica, generalmente de forma estrellada o lineal, localizado en cuero cabelludo, zona pectoral, flancos, axilas, extremidades	<b>Asociado a feto papiráceo</b> <b>Infarto placentario</b> , arteria umbilical única <b>Atresia duodenal, ileal y/o biliar con infarto intestinal</b> Contractura isquémica de Volkmann del antebrazo Hemorragia intracraneal/ Alteraciones del sistema nervioso central Bandas amnióticas, distrofia ungueal, pie zambo, displasia radial	Esporádico
Grupo 6: ACC asociada a EB		
Extremidades inferiores ("Síndrome de Bart") Amplias zonas de extremidades o tronco	<b>EB simple, de la unión y distrófica (incluyendo la dermatosis ampollosa del recién nacido):</b> Ampollas en la piel y/o mucosas, piel frágil, distrofia ungueal. <b>En casos más severos (la mayoría asociados a EB de la unión):</b> Atresia pilórica, estenosis ureteral, alteraciones renales, orejas y nariz afectados, artrogriposis, bandas amnióticas.	AD o AR dependiendo del tipo de EB
Grupo 7: ACC en extremidades sin vesículas/ ampollas		
Zona pretibial, dorso de manos y pies, región extensora de antebrazo.	<b>Displasia radial:</b> asociado con ACC en zona extensora de antebrazo.	AD o AR
Grupo 8: ACC por teratógenos específicos, condiciones maternas o infecciones intrauterinas		
Teratógenos: cuero cabelludo Infecciones congénitas: cualquier localización	<b>Metimazol, carbimazol:</b> ano imperforado, malformaciones uretrales. <b>Misoprostol</b> <b>Heparina de bajo peso molecular</b> <b>Ácido valproico</b> <b>Síndrome antifosfolípido materno</b> <b>Infección por rubeola, herpes simplex o varicela:</b> signos de estas infecciones.	No hereditaria
Grupo 9: ACC asociada a síndromes malformativos		
Variable	Trisomía 13, síndrome de delección 4p, displasias ectodérmicas, síndrome de Johanson-Blizzard, hipoplasia dérmica focal, síndrome de bandas amnióticas, disgenesia gonadal XY	Variable

ulceraciones estrelladas, asimétricas y bien delimitadas de las extremidades con deterioro neuromuscular (1).

Acerca de su manejo y posibilidades terapéuticas, dada la gran variabilidad de presentación ya explicada previamente, el enfoque terapéutico debe realizarse de forma individualizada según el tamaño y la profundidad de la lesión, presencia de

otras alteraciones y la experiencia clínica. Se recomienda la existencia de un equipo multidisciplinario que incluya pediatra, dermatólogo pediátrico, cirujano plástico pediátrico y neurocirujano pediátrico según sea necesario (1). La mayoría de las lesiones pequeñas del cuero cabelludo, incluyendo las que asocian un defecto óseo, sólo van a requerir cuidado de la herida (generalmente con uso de apósitos y emolientes y antibióticos tópicos) con cierre espontáneo de la herida en semanas o meses. Los defectos grandes del cuero cabelludo o los defectos del cuero cabelludo que involucran el cráneo o la duramadre subyacente, con exposición del seno sagital, venas dilatadas o tejido cerebral, pueden requerir intervención quirúrgica debido al alto riesgo de las complicaciones ya descritas (2). Sin embargo, hay que valorar también el alto riesgo de morbilidad y mortalidad asociado con la cirugía que se estima en aproximadamente el 14 %. No hay acuerdo entre los expertos sobre si la intervención quirúrgica debe realizarse de forma precoz y retrasarla después del tratamiento conservados llevado a cabo de forma inicial. Las opciones de tratamiento quirúrgico incluyen injertos y colgajos de piel, así como la craneoplastia reconstructiva (1, 4).

## CONCLUSIÓN

La aplasia cutis congénita es una enfermedad muy poco frecuente, aunque su incidencia está subestimada ya que lesiones pequeñas pueden pasar desapercibidas. Debido a su asociación con otras malformaciones e incluso síndromes malformativos, así como sus potenciales complicaciones, debe ser una patología reconocible por todos para poder realizar un abordaje adecuado. Es de suma importancia indagar en los antecedentes obstétricos y familiares, así como una minuciosa exploración física y realizar exploraciones complementarias cuando estén indicadas. Para su manejo y el planteamiento de un tratamiento, siempre debemos individualizar basándonos principalmente en la extensión y profundidad de la lesión. En muchos de los casos una actitud expectante con tratamiento conservador va a ser una buena decisión.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Gupta D. Aplasia cutis congénita. Post TW, ed. UpToDate. Waltham, MA: UpToDate Inc. <https://www.uptodate.com>
2. Wollina U, Chokoeva A, Verma S, Tchernev G, Handjani F. Aplasia cutis congénita type I - A case series. Georgian Med News. 2017 Mar;(264):7-11.

3. Moros Peña M, Labay Matías M, Valle Sánchez F, Valero Adán T, Martín-Calama Valero J et al. Aplasia cutis congénita en un recién nacido: revisión etiopatogénica y actitud diagnóstica. *An Esp Pediatr.* 2000;52:453-456.
4. Belkhou A, François C, Bennis Y, Duquennoy-Martinot V, Guerreschi P. Aplasia cutis congenita: Update and management. *Ann Chir Plast Esthet.* 2016 Oct;61(5):450-461.
5. Antaya R, Schaffer JV. Genodermatosis: anormalidad del desarrollo. En: Bologna JL, Jorizzo JL, Shaffer JV. *Dermatología.* Elsevier; 2004. p. 922-925.
6. Patel DP, Castelo-Soccio L, Yan AC. Aplasia cutis congenita: Evaluation of signs suggesting extracutaneous involvement. *Pediatr Dermatol.* 2018 Jan;35(1):e59-e61.

## Artritis reumatoide de inicio en el anciano

---

### AUTOR:

**Paloma Valentina Castillo Dayer**

Reumatología. Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca.

### RESTO DE AUTORES:

**Esther Fernández Guill - Antonio Paños Iniesta**

### RESUMEN

Se presenta el caso de un paciente de 75 años con inicio de cuadro de poliartritis simétrica no erosiva, lumbalgia inflamatoria y debilidad en cintura escapular de dos meses de evolución. Analíticamente destaca importante elevación de los reactantes de fase aguda con Factor Reumatoide y anticuerpos antipéptido citrulinado negativos. Descartadas causas neoplásicas se ofrecen como diagnósticos más plausibles una artritis reumatoide rizomélica o un síndrome RS3PE (*Remitting Seronegative Symmetrical Synovitis with Pitting Edema*), realizándose en la discusión el diagnóstico diferencial entre ambas entidades. Iniciado tratamiento con dosis medias de corticoides y Metotrexato se consigue un buen control de la clínica.

**Palabras clave:** artritis reumatoide, anciano, rizomélica, RS3PE.

## DESCRIPCIÓN DEL CASO

Varón de 75 años que ingresa a cargo de Reumatología por presentar lumbalgia de perfil inflamatorio, artalgias en manos y pies asociando tumefacción e impotencia funcional de dos meses de evolución. Tratado de forma ambulatoria con Deflazacort 15mg/24h durante un mes sin mejoría.

Al re-interrogar al paciente refiere artralgiyas tanto en extremidades superiores e inferiores (manos, hombros, cadera izquierda, rodilla derecha y pies) y rigidez matutina de 1 hora aproximadamente. Refiere en cinturas escapular y pelviana. No ha presentado fiebre ni otra clínica que hiciera pensar en clínica infecciosa. No síndrome constitucional. No cefalea, claudicación mandibular ni alteración visual. No pérdida del control de esfínteres. No aparición de lesiones cutáneas.

### **Antecedentes personales:**

- Intolerancia a Metamizol.
- Exfumador 20 paquetes/año.
- Factores Riesgo Cardiovascular: Hipertensión Arterial, Diabetes mellitus 2 en tratamiento con antidiabéticos orales, dislipemia.
- Hiperuricemia
- Cardiopatía isquémica en 2011 que requirió la colocación de doble bypass coronario.
- Accidente isquémico transitorio en el post-operatorio 2011 sin secuelas posteriores.
- Enfermedad Renal Crónica estadio 2 con hiperparatiroidismo secundario.
- Nódulo tiroideo por el que se realizó tiroidectomía dejando como secuela hipotiroidismo.
- Intervenciones quirúrgicas: tiroidectomía, doble bypass coronario, colecistectomía, prostatectomía, resección de segmento de colon ascendente por pólipo benigno.

**Tratamiento crónico:** Omeprazol 20 mg/24h, Carvedilol 6.25 mg/12h, Furosemda 40 mg/24h, Ramipril 10 mg/12h, Candesartan 16 mg/12h, Lecardipino 10 mg/24h, Linagliptina 5 mg/24h, Repaglinida 2 mg/8h, Rosuvastatina 20 mg/24h, Ezetimiba 10 mg/24h, Alopurinol 300 mg/24h, Ácido acetilsalicílico 300 mg/24h, Levotiroxina 125 mcg/24h, Mebeverina 135 mg/8h, Calcifediol 0,266 mg/mes.

A su ingreso en planta el paciente se encuentra hemodinamicamente estable y afebril. Exploración neurológica sin alteraciones, pulsos temporales presentes y simétricos. La auscultación cardiopulmonar y la exploración abdominal fueron anodinas. A nivel osteoarticular presenta: artritis en ambos carpos, 2ª metacarpofalángica

bilateral, rodilla derecha y tobillo izquierdo y arco de movilidad limitado en cadera izquierda.

Se realiza artrocentesis diagnóstica en rodilla derecha obteniéndose un líquido sinovial amarillento y filante, poco inflamatorio, en el que no se observan microcristales de depósito.

Analíticamente destaca filtrado glomerular 45.6 mL/min, ácido úrico, enzimas hepáticas e ionograma normales. Proteína C Reactiva (PCR) 8.6 mg/L y Velocidad de Sedimentación Glomerular (VSG) 110 mm/h. Proteinograma con patrón inflamatorio. Hemograma y coagulación sin alteraciones. Marcadores tumorales ( $\beta_2$ microglobulina, Antígeno prostático específico, Ca 19.9, CEA y CYFRA 21-1) y Sangre Oculta en Heces (x3) negativos. Inmunología: Factor Reumatoide (FR) y Anticuerpos Antipéptido Citrulinado (anti-CCP) negativos.

Se realizan serologías para virus hepatotropos, VIH, citomegalovirus y Epstein-Bar que son negativas.

En estudio radiográfico se observan cambios degenerativos en manos, pies, rodillas y caderas sin observarse erosiones óseas. Así mismo, se realiza Tomografía Computarizada Tórax-Abdomen en el que no se observan adenopatías, masas ni infiltrados sugestivos de malignidad y Resonancia Magnética de cadera izquierda objetivándose sinovitis en articulación coxofemoral izquierda sin otros hallazgos.

Tras la realización de las pruebas complementarias ya mencionadas, descartando una causa paraneoplásica, se barajaron como hipótesis más plausible una artritis reumatoide (AR) rizomélica, menos probable, un síndrome RS3P (*Remitting Seronegative Symmetrical Synovitis with Pitting Edema*). Se intensificó el tratamiento corticoesteroideo, pautándose Metilprednisolona 16 mg/24h, con una rápida mejoría de la clínica. Con el objetivo de ahorrar corticoides, al tratarse de un paciente diabético, se comenzó Metotrexato a dosis medias vía subcutánea, ajustado según dosis de insuficiencia renal, consiguiéndose un descenso progresivo del tratamiento esteroideo en las siguientes semanas con buena evolución. Además, se pautó Trimetoprima/sulfametoxazol como prevención de infección por *Pneumocystis jiroveci* y suplementos de calcio y vitamina D diarios, realizándose estudio de metabolismo óseo de forma ambulatoria para descartar osteoporosis corticoidea en el paciente anciano.

## DISCUSIÓN

El caso que nos ocupa hace referencia a un paciente de 75 años con una poliartrosis simétrica seronegativa (FR y anti-CCP negativos) con elevación de reactantes de fase aguda (PCR y VSG). Tras descartar que se tratase de un síndrome paraneo-

**Tabla 1**

**Fármacos Antirreumáticos Modificadores de la Enfermedad (FAME) utilizados en la Artritis Reumatoide Rizomélica**

FAME Sintéticos	<ul style="list-style-type: none"><li>– Metotrexato: es el más utilizado</li><li>– Sulfasalazina</li><li>– Hidroxicloroquina/cloroquina</li><li>– Leflunomida</li><li>– Azatioprina</li><li>– Ciclosporina</li></ul>
FAME Biológicos	<ul style="list-style-type: none"><li>– Anti-factor de necrosis tumoral (anti- TNF): Infliximab, Etanercept, Adalimumab, etc</li><li>– Anti-IL 1: Anakinra</li><li>– Inhibición de la coestimulación del linfocito T: Abatacept</li><li>– Anti-IL 6: Tocilizumab</li></ul>

pláico, las dos opciones más factibles son un tipo de AR de inicio senil y un síndrome RS3P3.

La AR rizomélica es un subtipo de AR en el anciano seronegativa que se caracteriza por:

- Sinovitis en grandes articulaciones, sobre todo de hombros, rodillas y caderas: nuestro paciente presentaba a su ingreso sinovitis en cadera izquierda y rodilla derecha, pero contaba datos de afectación previa en hombros. La afectación de estas articulaciones hace que su inicio sea similar a la polimialgia reumática.
- FR y anti-CCP negativos con una VSG muy elevada: más de 6 veces el valor normal en el presente caso.
- No suele presentar erosiones óseas, siendo por lo tanto una entidad poco deformante.
- Tratamiento inicial con corticoesteroides, siendo necesario en diversas ocasiones asociar Fármacos Antirreumáticos Modificadores de la Enfermedad tanto sintéticos como biológicos. En la tabla 1, se exponen diversos fármacos utilizados en dicha entidad.

El RS3P es una poliartritis simétrica seronegativa asociada a sinovitis de los tendones extensores y flexores de los dedos lo que ocasiona la aparición de edema con fovea en manos y/o pies. El síntoma principal es el edema debido a tenosinovitis, que suele ser simétrico, siendo una condición necesaria para el diagnóstico: el paciente de este caso presenta dactilitis en dos dedos de un mismo pie debido a tenosinovitis

a dicho nivel pero no presentaba edema con fovea en carpos ni tobillos. El inicio de la clínica suele ser abrupto (días o semanas), afectando de forma predominante a varones mayores de 60 años. La afectación articular predomina en miembros superiores (metacarpofalángicas, interfalángicas proximales y hombros por una bursitis subdeltoidea). En las pruebas complementarias se observa un aumento de reactantes de fase aguda con FR negativo y ausencia de erosiones óseas. Presenta una rápida respuesta en días a dosis bajas de corticoides (Prednisona 5-20mg/día), lo cual no ocurre en nuestro paciente que persistía con artritis a pesar del tratamiento previo con Deflazacort 15mg diarios durante un mes. Esta entidad puede presentarse como un síndrome paraneoplásico concomitando o precediendo al diagnóstico de la neoplasia (tumor sólido o hematológico). También puede asociarse a enfermedades sistémicas autoinmunes (sarcoidosis, LES, miopatías inflamatorias, vasculitis, etc) e infecciosas (enfermedad de Whipple, Parvovirus B19, *Mycobacterium tuberculosis*, etc), debiéndose despistar todas las causas mencionadas cuando se sospeche un RS3PE.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Zulfiqar AA, Niazi R, Pennaforte JL, Andres E. Late-onset rheumatoid arthritis: clinical, biological, and therapeutic features About a retrospective study. *Geriatr Psychol Neuropsychiatr Vieil*. 2019 Mar 1;17(1):51-62.
2. González-Gay MA, García-Porrúa C, Salvarani C, Olivieri I, Hunder GG. Polymyalgia manifestations in different conditions mimicking polymyalgia rheumatica. *Clin Exp Rheumatol*. 2000 Nov-Dec;18(6):755-9.
3. Olivé, A. Artritis reumatoide del anciano. *Rev Esp Reumatol*. 2003; 30(2): 66-70.
4. Villa-Blanco JI, Calvo-Alén J. Elderly onset rheumatoid arthritis: differential diagnosis and choice of first-line and subsequent therapy. *Drugs Aging*. 2009;26(9):739-50.



## Neumotórax recidivante en mujer joven

---

### AUTOR:

**Mario Aparicio Vicente**

Neumología. Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca.

### RESTO DE AUTORES:

**José Antonio Ros Lucas - Vanesa Cascales Sáez - Julián López Marín  
Daniel Martínez Antequera - Luis Martínez Antequera**

### RESUMEN

Mujer de 23 años con antecedente de tabaquismo, acude a urgencias por dolor torácico y se diagnostica con radiografía de tórax de neumotórax espontáneo completo izquierdo, precisando colocación de drenaje pleural para conseguir la reexpansión pulmonar. Aproximadamente un año después, presenta otro neumotórax completo izquierdo. Tras la realización de una tomografía computarizada (TC) de tórax y abdomen se diagnostica de linfangioleiomiomatosis (LAM) con angiomiolipomas renales múltiples. Debido al neumotórax recidivante se decide intervenir quirúrgicamente. La histología pulmonar confirma el diagnóstico de LAM. Se realiza embolización del angiomiolipoma renal por alto riesgo de sangrado. Mediante resonancia magnética (RM) cerebral se descartaron lesiones sugestivas de esclerosis tuberosa (ET). La paciente permanece estable clínica y funcionalmente desde el punto de vista respiratorio, por lo que se decide seguimiento en consultas externas, sin tratamiento específico.

**Palabras clave:** neumotórax, linfangioleiomiomatosis, angiomiolipoma renal.

## CASO CLÍNICO

Se trata de una paciente mujer de 23 años que acude al servicio de urgencias por dolor en hemitórax izquierdo de aproximadamente dos horas de evolución, acompañado de disnea. El dolor comenzó bruscamente mientras se encontraba paseando por la calle. No irradia a miembros superiores ni se acompaña de sudoración o náuseas. La paciente refiere que el dolor aumenta con la inspiración y empeora con el decúbito supino. Niega cuadro catarral o cualquier sintomatología en los días previos. No otra clínica en el resto de la anamnesis por aparatos.

No es alérgica a ningún medicamento, fumadora de 10 cigarrillos al día desde hace 5 años, índice de masa corporal (IMC) de 18, anemia ferropénica crónica por pérdidas menstruales en tratamiento con hierro oral. Quiste ovárico derecho intervenido 2 años antes. Apendicectomía a los 18 años. No antecedentes familiares de interés. Estudiante universitaria, activa e independiente para todas las actividades básicas de la vida diaria. No toma anticonceptivos hormonales orales ni ningún tratamiento crónico.

A la **exploración física** presenta tensión arterial (TA) 110/60 mmHg, frecuencia cardíaca (FC) 115 latidos por minuto (lpm), saturación de oxígeno (SpO<sub>2</sub>) medida por pulsioximetría 92 %. Afebril. Ligeramente taquipneica a 25 respiraciones por minuto (rpm), con uso de musculatura abdominal accesoria. En la auscultación cardíaca está rítmica, taquicárdica, sin soplos audibles. En la auscultación pulmonar presenta hipofonesis en periferia de campo izquierdo, con disminución de las transmisiones vocales. No edemas ni signos de trombosis venosa profunda en miembros inferiores.

Se realizó un **electrocardiograma** (ECG) observando una taquicardia sinusal a 110 lpm, QRS estrecho, sin alteraciones en la repolarización. En la **analítica** encontramos: parámetros bioquímicos dentro de la normalidad, hemograma sin anemia ni leucocitosis. Troponinas y dímero D negativo. Sin alteraciones en la coagulación. En la **radiografía de tórax** posteroanterior (Figura 1) se aprecia un despegamiento de la pleura apical izquierda de 6,5cm y a nivel costal ipsilateral de 2,2cm debido a neumotórax. No presenta derrame pleural ni otras alteraciones radiográficas

Tras el hallazgo de **neumotórax espontáneo completo izquierdo** con afectación del estado general, se decide la colocación de un tubo de drenaje pleural. El procedimiento es bien tolerado, y la paciente queda ingresada para ajuste de tratamiento analgésico y control de la evolución. En radiografía de tórax de control se observa adecuada reexpansión pulmonar, con el extremo distal del tubo de drenaje pleural situado a nivel apical. Su evolución en planta de hospitalización es satisfactoria, quedando sin fuga de aire a través del drenaje a partir del tercer día, por lo que se decide retirada del drenaje y alta a domicilio. Al tratarse del primer episodio de neumotó-

rax espontáneo se indicó que la medida principal era la retirada del tabaco, y se decidió control por su Médico de Atención Primaria.

Un año más tarde, la paciente vuelve a consultar en urgencias por clínica muy similar, que le recuerda el episodio de neumotórax previo. La paciente había continuado fumando 3-4 cigarrillos al día. El dolor se presentaba de nuevo de súbitamente, en hemitórax izquierdo, irradiaba a axila izquierda, y se acompañaba de leve disnea. En esta ocasión, no

presentaba disminución de SpO<sub>2</sub> ni se encontraba taquicárdica o taquipneica, pero en la radiografía de tórax se volvía apreciar un **neumotórax completo izquierdo**, con separación de unos 2 cm de la pleura respecto a pared costal. El episodio se resolvió satisfactoriamente tras colocación de nuevo tubo de drenaje pleural. Al tratarse del segundo episodio de neumotórax espontáneo se derivó a la paciente al servicio de Cirugía Torácica y Neumología para valoración.

Se realizó TC de tórax y abdomen, donde se visualizan incontables lesiones quísticas de pequeño tamaño (inferiores al centímetro), que afectan de forma difusa a ambos pulmones, con parénquima pulmonar entre quiste normal, sugestivos de **linfangioleiomiomatosis pulmonar** (Figura 2). Mínimo derrame pleural izquierdo de probable origen quiloso. No neumotórax. A nivel abdominal se visualizan **angiomolipomas renales** múltiples y bilaterales (Figura 3), el de mayor tamaño en lado izquierdo. Si bien la paciente no presentaba ningún tipo de lesión cutánea o focalidad



Figura 1. Neumotórax completo izquierdo.

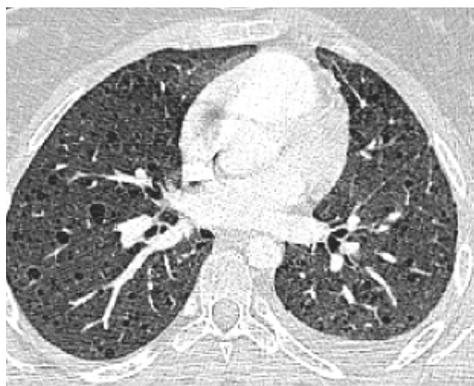
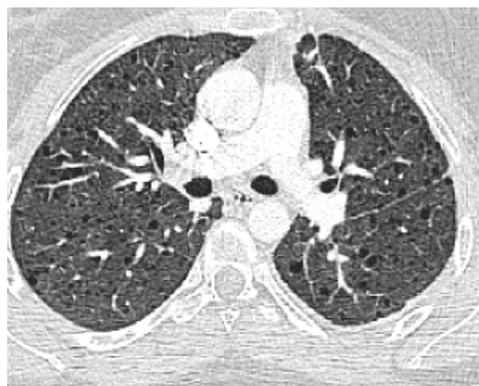


Figura 2. TC tórax con múltiples quistes pulmonares.



**Figura 3.** TC abdominal con gran angiomiolipoma en riñón izquierdo.

nerológica, dado el gran número de angiomiolipomas, el tamaño y la bilateralidad, se realizó RM cerebral para descartar esclerosis tuberosa asociada.

Con el diagnóstico de LAM y neumotórax secundario izquierdo recidivante, se decidió llevar a cabo la intervención quirúrgica. Bajo anestesia general e intubación selectiva, se extirparon bullas pleurales apicales izquierdas y se realizó abrasión y talcaje pleural vía videotoracoscopia uniportal izquierda. Durante la intervención no se objetivó alteración diafragmática ni parenquimatosa sugestiva de endometriosis. Las cuñas de pulmón extirpado se enviaron a Anatomía Patológica, que informó de patrón histológico e inmunohistoquímico concordante con linfangioleiomiomatosis.

Dado el riesgo de sangrado del gran angiomiolipoma renal se decidió la embolización del mismo. Desde Neumología, la paciente sigue revisiones semestrales con control de la capacidad de difusión de monóxido de carbono (DLCO) y capacidad vital forzada (CVF). Presenta un leve patrón restrictivo en espirometría, que se mantiene estable. No ha vuelto a presentar neumotórax. Se recomendó el abandono definitivo del tabaco como medida prioritaria.

## DISCUSIÓN

La LAM es una enfermedad rara multisistémica, de causa desconocida, que afecta mayoritariamente a mujeres jóvenes en edad fértil de raza caucásica (1), en la que se produce una proliferación anormal de células musculares lisas (células LAM) que lleva a la formación de quistes pulmonares, anomalías linfáticas y angiomiolipomas renales (2).

La forma de presentación puede ser esporádica o en más de la mitad de los casos asociados a ET, un síndrome autosómico dominante causado por las mutaciones de los genes TSC1 o TSC2, que producen hamartomas generalizados (afectación cerebral y cutánea). Los genes TSC1 o TSC2 codifican, respectivamente, hamartina y tuberina, dos proteínas controladoras de la actividad de la vía de señalización de la diana de la rapamicina en mamíferos o mTOR, que juega un importante papel en el desarrollo,

multiplicación y supervivencia celular. La desregulación de esta diana estaría detrás de la aparición de LAM (3). En la patogénesis de esta enfermedad se han implicado factores hormonales, pero con nulos resultados a la hora del tratamiento.

La incidencia y prevalencia de LAM son desconocidas, pero se estima que padecen LAM esporádica entre 3 y 7 mujeres por millón. En esta enfermedad la estructura pulmonar se ve distorsionada por la presencia de lesiones quísticas difusas por la proliferación anormal de células musculares lisas en torno a los bronquiolos terminales, arteriolas, vénulas y vasos linfáticos hiliares y mediastínicos. También puede haber afectación extrapulmonar del conducto torácico, mediastino, retroperitoneo, junto a angiomiolipomas renales (en un 30 % de las pacientes con LAM esporádica, hasta un 80 % si están asociados a ET) y linfangioleiomiomas pélvicos (4).

Los síntomas y signos de LAM varían dependiendo de los órganos que estén afectados por la enfermedad. Se suele presentar alrededor de los 40 años, si bien en nuestro caso debutó precozmente por el neumotórax. Normalmente, tras un largo periodo asintomático, las pacientes debutan con disnea progresiva, tos seca y neumotórax, que lo padecerán a lo largo de la evolución un 75 % de ellas. Más raros son síntomas como hemoptisis, quilotórax o dolor torácico (5). Puede haber un retraso en el diagnóstico de meses o años al confundir los síntomas con asma o enfermedad pulmonar obstructiva crónica (EPOC).

En la radiografía de tórax se observa un patrón micronodulillar que evoluciona a quistes de pared fina de predominio en bases pulmonares. En nuestra paciente, en las radiografías simples no se aprecia el patrón quístico, que es muy evidente en TC. La TC de tórax proporciona una mayor sensibilidad y una caracterización más precisa de estas lesiones. En la LAM evolucionada se observa fundamentalmente un patrón obstructivo o mixto con aumento de volúmenes pulmonares y reducción de DLCO. Existe una disminución de la tolerancia al ejercicio, anomalías en el intercambio gaseoso, limitación en la ventilación e hipoxemia (6).

Aunque el diagnóstico se basa en los hallazgos histológicos, accesibles por medio de la biopsia transbronquial o quirúrgica, se considera suficiente una clínica compatible en una paciente joven con los hallazgos pulmonares de la TC, sobre todo si se asocian a la clínica extrapulmonar. En nuestro caso, si bien cumplía criterios diagnósticos de LAM por clínica e imagen, se tomó la biopsia pulmonar en el mismo acto de la pleurodesis, ya que cumplía criterios quirúrgicos por neumotórax recidivante. La LAM evoluciona de manera variable, generalmente con lenta progresión hasta la insuficiencia respiratoria y largos periodos de estabilidad clínica y funcional.

En cuanto al tratamiento, las terapias utilizadas para el tratamiento de la LAM hasta hace unos años (medroxiprogesterona, tamoxifeno, danazol y ooforectomía) no han sido útiles, y el tratamiento ha consistido en el consejo para evitar el embarazo

y los viajes en avión, no tomar estrógenos exógenos, el abandono del tabaquismo, la vacunación antigripal y antineumocócica, el de soporte con broncodilatadores si precisa y el manejo de los neumotórax o quilotórax (7, 8). El tratamiento con inmunosupresores como rapamicina o sirolimus está indicado para pacientes sintomáticos con función pulmonar anormal (FEV1 <70 %), quilotórax de repetición o evidencia de rápida progresión de la enfermedad (9). El trasplante pulmonar se propondrá en fases avanzadas o en pacientes que no respondan a inmunosupresores. En nuestra paciente, al tratarse de una mujer joven, asintomática una vez resueltos los neumotórax, y con buena capacidad funcional respiratoria, se opta por el seguimiento estrecho sin tratamiento.

## CONCLUSIÓN

La LAM es una enfermedad rara multisistémica que afecta a mujeres jóvenes. Predomina la afectación pulmonar con presencia quistes de pared fina visibles en la TC. Los síntomas principales son la disnea de esfuerzo (poco específica y que puede demorar el diagnóstico al confundirla con otras patologías respiratorias) y el neumotórax (que se presenta en aproximadamente el 75 % de los pacientes a lo largo de la enfermedad). Por lo tanto, la LAM debe sospecharse en mujeres jóvenes en edad fértil con neumotórax espontáneo o disnea de causa no explicada, sobre todo si no son fumadoras. También es frecuente la afectación linfática (quilotórax) y renal (angiomiolipomas). En un 50 % de los casos esta enfermedad va asociada a la ET, por lo que es recomendable realizar RM cerebral. Se recomienda seguimiento con pruebas funcionales respiratorias, evitar el embarazo, los viajes en avión y el tratamiento de las complicaciones. El tratamiento con sirolimus o rapamicina está indicado en pacientes seleccionados.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Johnson S. Rare diseases. Lymphangioleiomyomatosis: clinical features, management and basic mechanisms. *Thorax* 1999; 54:254.
2. Segado Soriano A. Enfermedades intersticiales difusas del pulmón secundarias o asociadas a procesos no bien definidos. En: Soto Campos JG. Manual de diagnóstico y terapéutica en neumología. Madrid: Ergon; 2016. p. 442-43.
3. Taveira-Da Silva AM, Moss J. Clinical features, epidemiology and therapy of lymphangioleiomyomatosis. *Clin Epidemiol.* 2015; 7: 249-57.

4. Matsui K, Tatsuguchi A, Valencia J, et al. Extrapulmonary lymphangioleiomyomatosis (LAM): clinicopathologic features in 22 cases. *Hum Pathol* 2000; 31:1242.
5. Hancock E, Osborne J. Lymphangioleiomyomatosis: a review of the literature. *Respir Med* 2002; 96:1.
6. Taveira-DaSilva AM, Steagall WK, Rabel A, et al. Reversible airflow obstruction in lymphangioleiomyomatosis. *Chest* 2009; 136:1596.
7. Yen KT, Putzke JD, Staats BA, Burger CD. The prevalence of acute response to bronchodilator in pulmonary lymphangioleiomyomatosis. *Respirology* 2005; 10:643.
8. Almoosa KF, Ryu JH, Mendez J, et al. Management of pneumothorax in lymphangioleiomyomatosis: effects on recurrence and lung transplantation complications. *Chest* 2006; 129:1274.
9. Taveira-DaSilva AM, Hathaway O, Stylianou M, Moss J. Changes in lung function and chylous effusions in patients with lymphangioleiomyomatosis treated with sirolimus. *Ann Intern Med* 2011; 154:797.



# 116

## Hipomagnesemia sintomática: en busca del ion perdido

---

AUTOR:

**Clara Manso Murcia**

Medicina Intensiva. Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca.

RESTO DE AUTORES:

**Juan Antonio Encarnación Navarro - Marta Mateos Llosa - Francisco Morales Caravaca  
Virginia Pedreño Gil - Silvia Sánchez Cámara.**

### RESUMEN

La hipomagnesemia es una entidad que ocurre en casi el 12 por ciento de los pacientes hospitalizados, alcanzando una mayor incidencia entre los pacientes de una unidad de cuidados intensivos.

El agotamiento sintomático del magnesio a menudo se asocia con múltiples anomalías bioquímicas, como hipopotasemia, hipocalcemia y alcalosis metabólica, que no sería posible corregir si no se inicia primero una correcta reposición de magnesio. Las manifestaciones clínicas son muchas y a menudo es difícil atribuir las únicamente a la hipomagnesemia dado que concurren en el tiempo con otros trastornos hidroelectrolíticos. Las más importantes son la toxicidad neurológica y la cardíaca.

Presentamos el caso de un varón de 76 años con hipomagnesemia severa asociada a hipopotasemia e hipocalcemia, que presenta crisis convulsiva generalizada de origen metabólico con posterior broncoaspiración y reposición agresiva de iones que requirió valoración por UCI.

**Palabras clave:** hipomagnesemia, crisis convulsiva, panhipoelectrolitemia.

## CASO CLÍNICO

Varón de 76 años, con antecedentes de hipertensión arterial en tratamiento con 2 fármacos (enalapril y furosemida), fibrilación auricular anticoagulada con acenocumarol y úlcus péptico tratado con omeprazol. Fue diagnosticado de carcinoma de colon estadio IV con implante peritoneal, tratado mediante cirugía en mayo de 2018 y quimioterapia adyuvante con esquema FOLFOX (un total de 10 ciclos, último una semana antes). Último PET TC sin evidencia de enfermedad.

El paciente consulta en urgencias por episodios de náuseas incoercibles y vómitos en relación con último ciclo quimioterápico, de 4 días de evolución, sin apenas ingesta por intolerancia a la vía oral, con intensa astenia y debilidad asociada, sin fiebre.

A la exploración en urgencias se encuentra consciente, orientado y colaborador. Sequedad de piel (pliegue +) y mucosas, normocoloreado. No mucositis. Eupneico. A la auscultación cardiopulmonar, crepitantes en ambas bases y tono cardíaco arritmico a unos 90 lpm. Sat.O<sub>2</sub> 90 % respirando aire ambiente. Resto sin hallazgos.

Se le realiza analítica en urgencias en la que se aprecia: Glucosa: 205 mg/dL; K: 2.9 mEq/L; urea: 117 mg/dL; Creatinina: 1,32 md/dL. Ca: 7.6 mg/dL. PCR: 0.2 mg/dL, Hb: 10.7 mg/dL y resto de hemograma normal. INR 1,82. ECG con FA a unos 90 lpm con complejo QRS estrecho y onda T plana generalizada, y una radiografía de tórax sin hallazgos patológicos.

Durante su estancia en urgencias se inicia sueroterapia, reposición de potasio vía oral, medidas antieméticas y corticoterapia y se decide ingreso.

En planta presenta un episodio de crisis convulsiva tónico-clónica generalizada de aproximadamente 1 minuto de duración, en el que se produce broncoaspiración de contenido gástrico. Se administra 2mg de diazepam iv y se coloca en posición lateral de seguridad. El paciente permanece postictal durante unos 20 minutos con Glasgow 11. Saturación O<sub>2</sub> 87 %. TA 136/78mmHg. FC 107 lpm.

En TC cerebral urgente se descarta patología intracraneal aguda y en analítica se observan: Creatinina 0.91mg/dL, Ca 7.3 mg/dL, Magnesio 0.12 mg/dL, Sodio 141 mEq/L, Potasio 2.4 mEq/L, Cloro 95 mEq/dL, pH 7.51, Bicarbonato 26 mmol, pCO<sub>2</sub> 31 mmHg, hemograma similar al previo. PCR: 25 mg/dL (previa 0.2). ECG: FA a unos 100 lpm, QRS 0,16 mseg y onda T aplanada. Se realiza radiografía de tórax, observándose infiltrado basal derecho no presente en el momento del ingreso.

Se interpreta el cuadro como una crisis convulsiva generalizada de origen metabólico secundario a una panhipoelectrolitemia, con una hipomagnesemia grave, por pérdidas digestivas secundarias a vómitos por tratamiento quimioterápico.

Es valorado por servicio de UCI, que pauta tratamiento mediante reposición hidroelectrolítica y oxigenoterapia con gafas nasales consiguiendo Sat. O<sub>2</sub> 91 % con 3

lpm. A su valoración está más reactivo, consciente y orientado, con buena dinámica respiratoria y hemodinámicamente estable. Pico febril de 38,4°C con escalofríos. Se decide manejo conservador del paciente en planta por estabilidad clínica.

Se instaura reposición de magnesio 1.5 g (1 ampolla) en 30 minutos y 5 ampollas (7,5 g) diluidas en 500 ml de glucosado 5 % a pasar a 21 ml/h, junto con 2000 ml de SFF con 15 meq de K por cada 500 ml por vía periférica. Se añade 4.6 mEq de gluconato cálcico iv (1 ampolla) cada 6 horas. Dada la presencia de fiebre en relación con broncoaspiración, se inicia meropenem 1 gramo iv cada 8 horas (previa extracción de pareja de hemocultivos) cubriendo aerobios, anaerobios y *Pseudomona Aeruginosa* ante paciente de riesgo en tratamiento con QT activa y en contacto con medio hospitalario. Evitamos uso de quinolonas e Imipenem por disminuir el umbral convulsivo.

Durante los días posteriores el paciente muestra mejoría sin nuevas crisis convulsivas. Se muestra la evolución analítica de los electrolitos relacionados con el caso en las figuras 1 a 4. El resultado de los hemocultivos fue negativo, recibiendo tratamiento antibiótico previamente instaurado durante 7 días, pudiendo retirar oxigenoterapia. Dada la favorable progresión clínica del paciente, fue dado de alta tras 24 días de ingreso.

## DISCUSIÓN

La hipomagnesemia es una entidad que ocurre en casi el 12 por ciento de los pacientes hospitalizados. En pacientes con estancia en UCI hay un aumento de la incidencia hasta el 60 al 65 por ciento (1).

Las principales causas de hipomagnesemia (1) son las pérdidas a nivel gastrointestinal y a nivel renal. En el tracto digestivo el magnesio forma parte de las secreciones mucosas, siendo más concentrado en las de tracto bajo, condición que explica que la diarrea sea causa más frecuente que los vómitos. También se ha relacionado con la toma crónica de omeprazol y otros inhibidores de la bomba de protones. En el caso de las pérdidas renales, tanto los diuréticos de asa como las tiazidas inhiben la reabsorción neta de magnesio. Otros fármacos que pueden disminuir los niveles de magnesio por nefrotoxicidad: aminoglicósidos, amfotericina B, cisplatino, digoxina, anticalcineurínicos. También se ha observado hipomagnesemia en el 30 % de los alcohólicos crónico (1).

El descenso sintomático del magnesio se asocia con hipopotasemia, hipocalcemia y alcalosis metabólica, siendo imprescindible la corrección del magnesio para poder solventar el resto de alteraciones electrolíticas. Como resultado, a menudo es difícil

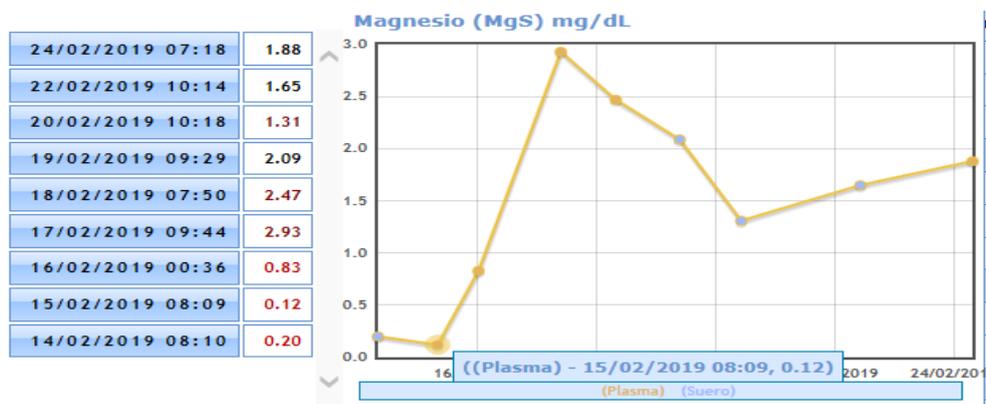


Figura 1. Evolución del Magnesio durante el ingreso.

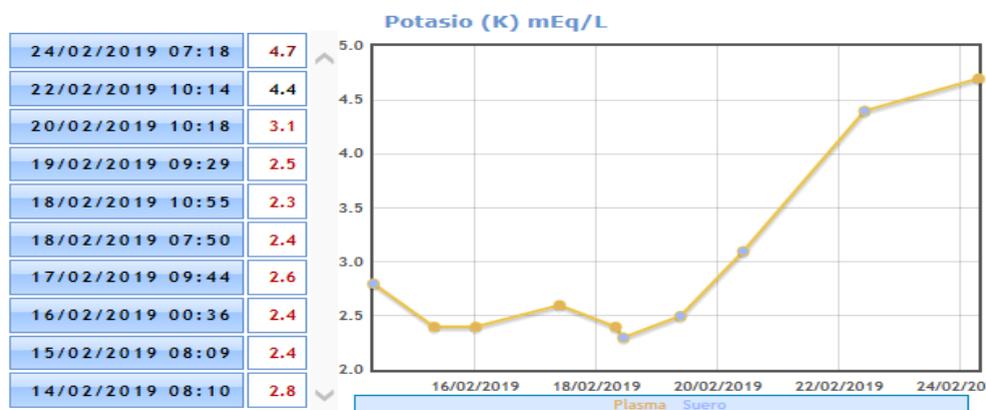


Figura 2. Evolución del Potasio durante el ingreso.

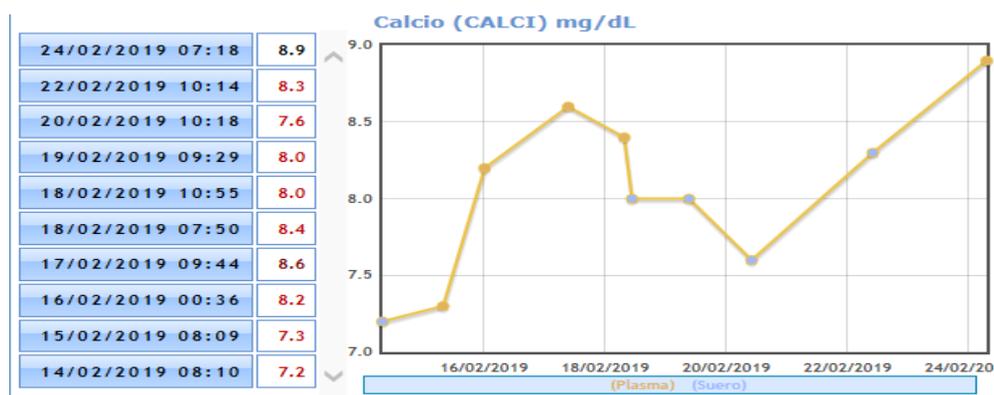
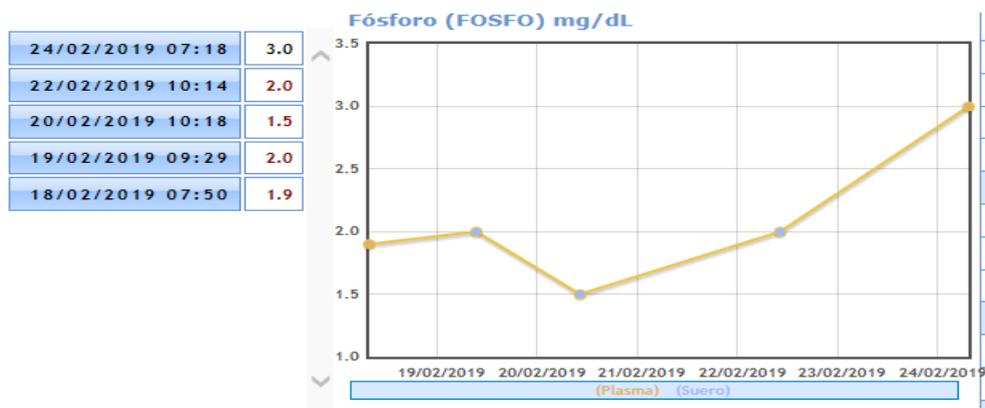


Figura 3. Evolución del Calcio durante el ingreso.

## Hipomagnesemia sintomática: en busca del ion perdido



**Figura 4.** Evolución del Fósforo durante el ingreso.

atribuir manifestaciones clínicas específicas únicamente a la hipomagnesemia. Las principales manifestaciones clínicas de la hipomagnesemia incluyen:

- A nivel del sistema nervioso central: La hiperexcitabilidad neuromuscular puede ser el síntoma inicial en la deficiencia de magnesio, que suele ir asociada a hipocalcemia, y puede manifestarse en forma de tetania (espasmos y calambres musculares) y convulsiones (generalizadas y de carácter tónico clónico o motor multifocal) (2), (3).
- Manifestaciones cardiovasculares: El magnesio tiene efectos complejos sobre los flujos de iones del miocardio. Es un cofactor obligado en todas las reacciones que requieren trifosfato de adenosina (ATP), siendo esencial para la actividad de la bomba Na-K-ATPasa (4). Esto explica la mayor toxicidad cuando hay hipopotasemia asociada. En general la hipomagnesemia genera una repolarización anormal. En el descenso moderado se produce un QRS ancho y ondas T picudas. En el descenso grave hay prolongación del intervalo PR, ensanchamiento progresivo del complejo QRS y la disminución de la onda T (5). Además puede haber frecuentes extrasístoles auriculares y ventriculares, y también puede desarrollarse una fibrilación auricular sostenida y arritmias ventriculares tipo torsade des pointes. Favorece el desarrollo de la cardiotoxicidad por digoxina (6).

Para un correcto manejo de la hipomagnesemia, así como de cualquier otra alteración hidroelectrolítica, es necesario al mismo tiempo que repleccionamos los depósitos plasmáticos, que identifiquemos y tratemos la causa que subyace.

En el contexto agudo, los pacientes hemodinámicamente inestables (incluidos aquellos con arritmias compatibles con torsade de pointes o hipopotasemia hipomagnésica), recibirán de inicio 1 a 2 g de sulfato de magnesio (8 a 16 meq (4 a 8

**Tabla 1**  
Reposición de Magnesio elemental en forma de sulfato magnésico

Estadificación	Magnesio en plasma	Vía de administración	mEq	Cantidad
Sin síntomas o mínimos	Superior a 1,9 md/dL.	Oral si es posible (biodisponibilidad reducida).	20-80 mEq en varias tomas	240 a 1000 mg
Leve	1,6-1,9 mg/dL	Intravenosa	8 a 16 meq	1 a 2 gramos en 1-2 horas.
Moderado	1-1,5 mg/dL	Intravenosa	16 a 32 meq	2 a 4 gramos en 12-24 horas.
Grave	Menor a 1mg/dL	Intravenosa	32 a 64 meq	4 a 8 gramos en 12-24 horas.

mmol)) que pueden administrarse inicialmente entre dos y quince minutos (7), (8), seguido de una perfusión continua para alcanzar adecuados niveles plasmáticos (Tabla 1). Requieren monitorización cardiaca continua.

En pacientes hemodinámicamente estables se describe en la Tabla 1 (7), (8), en función de la magnesemia, la pauta de reposición recomendada, que deberá realizarse en perfusión continua usando como solución base 50-100 ml suero glucosado 5 %.

Los niveles plasmáticos rápidamente podrán alcanzar valores adecuados, si bien las reservas intracelulares tardarán más en repleccionarse, pudiendo ser necesario mantener la pauta 1 o 2 días más tras alcanzar normomagnesemia. Especial cuidado con los paciente nefrópatas (aclaramiento de creatinina de menos de 30 ml / min / 1.73 m<sup>2</sup>) en los reduciremos en un 50 por ciento o más y controlamos de cerca las concentraciones de magnesio, dado el riesgo de hipermagnesemia (eliminación renal alterada).

## CONCLUSIÓN

La hipomagnesemia es una entidad relativamente común en el paciente ingresado (12 %), generalmente infradiagnosticada dado que no se realizan mediciones de manera frecuente y que puede desarrollar cuadros potencialmente graves como episodios de convulsiones generalizadas o manifestaciones cardiovasculares graves, por lo que debe de ser diagnosticada e iniciar tratamiento de reposición de manera rápida, efectiva y dependiendo de las manifestaciones clínicas producidas.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Tong GM, Rude RK. Magnesium deficiency in critical illness. *J Intensive Care Med* 2005; 20:3.
2. VALLEE BL, WACKER WE, ULMER DD. The magnesium-deficiency tetany syndrome in man. *N Engl J Med* 1960; 262:155.
3. Mody I, Lambert JD, Heinemann U. Low extracellular magnesium induces epileptiform activity and spreading depression in rat hippocampal slices. *J Neurophysiol* 1987; 57:869.
4. Agus MS, Agus ZS. Cardiovascular actions of magnesium. *Crit Care Clin* 2001; 17:175.
5. Dyckner T. Serum magnesium in acute myocardial infarction. Relation to arrhythmias. *Acta Med Scand* 1980; 207:59.
6. Kelly RA, Smith TW. Recognition and management of digitalis toxicity. *Am J Cardiol* 1992; 69:108G.
7. Neumar RW, Otto CW, Link MS, et al. Part 8: adult advanced cardiovascular life support: 2010 American Heart Association Guidelines for Cardiopulmonary Resuscitation and Emergency Cardiovascular Care. *Circulation* 2010; 122:S729.
8. Kraft MD, Btaiche IF, Sacks GS, Kudsk KA. Treatment of electrolyte disorders in adult patients in the intensive care unit. *Am J Health Syst Pharm* 2005; 62:1663.



# 117

## Enfermedad de Erdheim-Chester: la inusual opción diagnóstica que no debemos olvidar. A propósito de un caso

---

### AUTOR:

**Marina Lozano Ros**

Radiodiagnóstico. Hospital Universitario Morales Meseguer .

### RESTO DE AUTORES:

**María Remedios Rodríguez Mondéjar - Milagros Gil Ortega - Irene Cases Susarte  
Begoña Márquez Argente del Castillo - Joel Trejo Falcón**

### RESUMEN

La enfermedad de Erdheim-Chester (ECD) es un tipo de histiocitosis de células no Langerhans de etiología incierta, clínica variable y diagnóstico complejo.

Presentamos el caso de un varón de 46 años con cefalea, dolor retroorbitario y proptosis ocular progresiva de seis meses de evolución, junto a la aparición de xantelasmas periorbitarios y un síndrome constitucional.

Como hallazgo incidental en un TC de cráneo se descubren dos masas retroorbitarias, posteriormente estudiadas mediante RM. Se completa el estudio con un TC toraco-abdomino-pélvico, que muestra una extensa infiltración por un tejido de partes blandas de la región retroperitoneal, perirrenal y de ambos riñones.

Una biopsia guiada por TC de dicha infiltración retroperitoneal confirma la entidad mencionada: ECD, asociada a una mutación del gen BRAF. Ante estos hallazgos se completa el estudio con PET-TC, que muestra un incremento metabólico en las masas retroorbitarias y retroperitoneal y, además, en fémures distales y tibias proximales.

**Palabras clave:** Erdheim-Chester, histiocitosis de células no Langerhans, Gen BRAF, masa retroorbitaria, infiltración retroperitoneal, infiltración renal, xantelasmas.

## CASO CLÍNICO

Varón de 46 años sin antecedentes personales ni familiares de interés salvo tabaquismo activo que acude al Servicio de Urgencias de nuestro hospital por un episodio sugestivo de accidente isquémico transitorio (AIT). Ante dicha sospecha clínica se solicita un TC simple de cráneo, en el que se visualizan **dos masas retroorbitarias bilaterales**, hipodensas y relacionadas con los nervios ópticos (Figura 1).

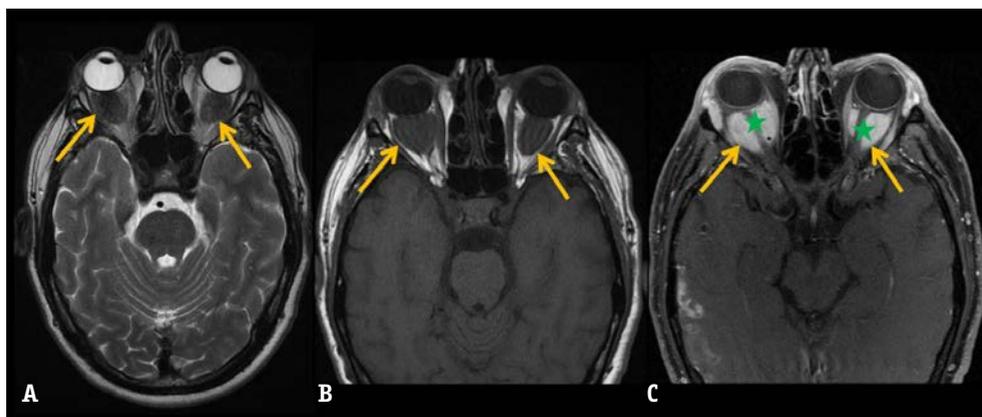
Dado este hallazgo tomográfico, la sospecha de AIT sin causa filiada y los hallazgos en la consulta de Oftalmología de disminución de la agudeza visual bilateral, borramiento y elevación papilar prominente del ojo derecho, se decide ingresar al paciente a cargo de Neurología.

En el ingreso se rehistoria exhaustivamente al paciente, el cual refiere cursar con cefalea, dolor retroorbitario y una **proptosis bilateral progresiva**, ambos de predominio en el ojo derecho, desde hace seis meses. Estos síntomas coinciden en el tiempo con la aparición de un **síndrome constitucional** y de **xantelasma periorbitarios**, visibles a la exploración. No refiere dolores óseos ni clínica de diabetes insípida. A la exploración neurológica destaca, además, una limitación de la mirada a la derecha por dolor y un enrojecimiento conjuntival bilateral. El resto de la exploración clínica es normal. ECG normal. Ecocardiografía transtorácica y transesofágica normales.

Análíticamente destaca una VSG de 40 mm/h y PCR de 2.8 mg/dL; una detección positiva de anticuerpos IgG anticardiolopinas y de los IgG anti-beta-2-GPI, comenzando la antiagregación del paciente; una glucosa de 225 mg/dL, en el contexto de una DM tipo 2 no conocida; y una elevación de la TSH, T4 libre normal y anticuerpos anti-peroxidasa positivos, en relación con un hipotiroidismo subclínico no diagnosticado. El resto de datos analíticos son normales.

Se decide completar el estudio con una RM de cráneo y órbitas con gadolinio intravenoso (Figura 1), donde se observan las dos masas conocidas, que son hipointensas en secuencias potenciadas en T1 y T2 y muestran un realce homogéneo con el contraste, sin evidenciarse un claro origen vascular. Se baraja un amplio abanico de posibilidades diagnósticas, dada su semiología inespecífica y, además, se confirma un infarto subagudo en el territorio de la ACM derecha, probablemente causante del cuadro clínico que motiva la consulta en Urgencias.

Dado que no se puede descartar un proceso infiltrativo o un pseudotumor orbitario, se completa el estudio con un TC toraco-abdomino-pélvico con contraste intravenoso, en el que se descubre una **extensa infiltración retroperitoneal por un tejido de partes blandas mal definido** que abarca desde el polo superior renal hasta la bifurcación de los grandes vasos retroperitoneales (Figura 2). Este tejido envuelve los hilos renales, quedando la vena renal izquierda filiforme, y a la aorta abdominal. Ade-



**Figura 1.** Cortes axiales de RM de cráneo de secuencia potenciada en T2 (A) y centrada en las órbitas de secuencia potenciada en T1 y T1 FAT-SAT con contraste (Gadolinio) intravenoso. Masas retroorbitarias (flechas amarillas) bien definidas, hipointensas en T1 y T2 (A y B) y que realzan con el contraste (C). Se encuentran relacionadas con los nervios ópticos (estrellas verdes).

más, existe un engrosamiento de la fascia pararenal anterior y posterior, **infiltración de la grasa perirrenal (“riñones peludos”)** y properitoneal del espacio pararenal posterior y una mala diferenciación cortico-medular de **ambos riñones** sugestiva de infiltración de los mismos (Figura 3).

Se realizó una BAG guiada por TC de la infiltración retroperitoneal, confirmándose en la anatomía patológica una de las sospechas: **histiocitosis de células no Langerhans tipo Erdheim-Chester**, con una mutación en el codón 600 (exón 15) del gen BRAF. Se demuestra una positividad para CD68 y negatividad para CD1a y S-100.

Ante estos hallazgos se solicita un PET-TC con F18-FDG el cual muestra un incremento metabólico de las masas retroorbitarias bilaterales con un SUV máximo de hasta 5 en la órbita derecha. También se observa un leve incremento metabólico del tejido de partes blandas retroperitoneal y, como hallazgo adicional y en relación con el proceso, un **incremento metabólico bilateral en ambos fémures distales y tibias proximales** con afectación intramedular, con un SUV máximo de hasta 3.4 (Figura 4).

En la actualidad, el paciente ha comenzado con dolores óseos en las rodillas y se encuentra en tratamiento con interferón alfa pegilado subcutáneo (180 MU semanales), con buena tolerancia y con descenso progresivo de la VSG y la PCR, a la espera de comenzar el tratamiento con Dabrafenib y Tramatenib.

Además, a los 3 meses de la primera detección, se confirma otra detección positiva de los anticuerpos IgG anticardiolipinas y de los IgG anti-beta-2-GPI, confirmándose el diagnóstico de síndrome antifosfolípido (SAF) de alto riesgo e iniciándose la anti-



**Figura 2.** Cortes coronal (A) y axial (B) de TC abdomino-pélvico con contraste intravenoso. Infiltración retroperitoneal difusa por tejido de partes blandas que se relaciona con los grandes vasos (estrellas azules), entre ellos la aorta abdominal, a la cual envuelve, incluyendo su región posterior (flecha rosa).

coagulación oral. Este síndrome justificaría el ictus isquémico del paciente y cursa, en principio, de manera independiente de la ECD.

## DISCUSIÓN

La enfermedad de Erdheim-Chester (ECD) es un subtipo de histiocitosis de células no Langerhans caracterizado por una infiltración xantogranulomatosa multiorgánica por histiocitos espumosos CD68+ y, a diferencia de las histiocitosis de células de Langerhans, CD1a- y S100- (1-4). Se acompañan de células gigantes multinucleadas o células de Touton. Es una entidad infrecuente que afecta predominantemente a adultos de la 5ª a la 7ª década de la vida, con un leve predominio en varones (1-3).

Su etiología no está definida, aunque se considera una neoplasia hematopoyética con una proliferación clonal de progenitores de células mieloides (1). No hay evidencia de que sea un trastorno genético hereditario, aunque se han observado **mutaciones del gen BRAF (V600E) en la mitad de los pacientes**. También se han asociado otras mutaciones menos frecuentes: NRAS, KRAS, ARAF, PIK3CA, MAP2K1 (1, 3).

La presentación clínica de la ECD es variable, dependiendo de la región que se afecte. Los síntomas suelen ir apareciendo progresivamente y suelen suponer un reto

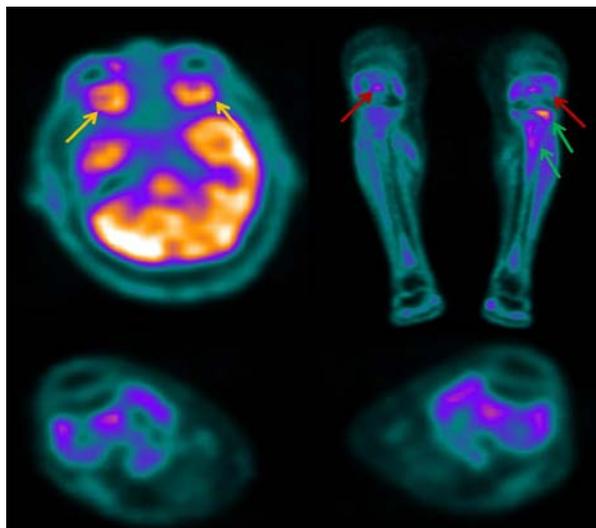


**Figura 3.** Cortes coronal (A) y axial (B) de TC abdomino-pélvico con contraste intravenoso. Mala diferenciación cortico-medular de ambos riñones en relación con infiltración (flechas verdes). También se observa la infiltración del hilio renal, quedando la vena renal izquierda estenosada por el tejido (flecha morada); de la grasa perirrenal (flechas azules) y un engrosamiento de las fascias pararenales anterior y posterior (flechas naranjas), en el mismo contexto.

diagnóstico dada su inespecificidad. Los síntomas más frecuentes son el dolor óseo, en primer lugar; los síntomas neurológicos, la diabetes insípida y los síntomas constitucionales (1). A continuación vamos a correlacionar los síntomas con los hallazgos radiológicos (Tabla 1).

El hueso suele afectarse en la mayoría de los pacientes, presentándose como un dolor yuxtaarticular leve y persistente en extremidades inferiores (EEII) (1). Radiológicamente observaremos una **esclerosis cortical asociada a osteoesclerosis medular de distribución diafisometafisaria** simétrica y bilateral, respetando normalmente las epífisis, de las EEII, de predominio en las rodillas. En RM se manifiesta como áreas hipointensas en secuencias T1 y heterogéneas en T2 y, en las pruebas funcionales (gammagrafía ósea con Tc99m y PET-TC FDG18), como áreas de hipercaptación (Figura 4) (2-4). También pueden afectarse los huesos faciales.

La implicación de las órbitas y del sistema nervioso central también es muy común (40-50 %). El hallazgo más comúnmente descrito son las **masas orbitarias**, que condicionarán los exoftalmos y alteraciones visuales, como en nuestro paciente (Figura 1). Dichas masas son hipointensas en las secuencias potenciadas en T1 y T2, debido a la gran celularidad de las lesiones, y realzan tras la administración de Gadolinio (2-4).



**Figura 4.** Cortes axial de cerebro (A), coronal de miembros inferiores (B) y axial a nivel de fémures distales (C) de PET-TC con F18-FDG. Se observa una hipercaptación metabólica de las masas retrooculares conocidas (flechas amarillas), de la región proximal de ambas tibias de predominio en la izquierda, incluyendo la región endomedular diafisaria (flechas verdes) y de la región distal de ambos fémures (flechas rojas), que se ve con mayor detalle en la imagen C.

El eje hipotálamo-pituitaria-adrenal es la región del sistema nervioso central más afecta, presentándose como una **diabetes insípida** u otras endocrinopatías (1). Aunque radiológicamente tiene poca traducción, puede verse un engrosamiento del tallo o alteraciones de intensidad de la hipófisis. Se han descrito otros múltiples hallazgos neurorradiológicos asociados, más infrecuentes que los descritos, como las áreas focales de aumento de intensidad, la afectación de la sustancia blanca o las masas axiales, extraaxiales o espinales. Según los territorios que afecten tendrán una manifestación clínica u otra, tales como la ataxia, la disartia,

las hemiparesias, entre otros (2-4).

La **infiltración retroperitoneal** está presente en hasta dos tercios de los pacientes y es, con frecuencia, asintomática. La infiltración de la grasa perirrenal, que será bilateral y simétrica, da lugar a la tradicional imagen de **“riñón peludo”**, como en el caso de nuestro paciente, que por TC se manifiesta como bandas hipodensas de contorno espiculados con un realce leve postcontraste (Figura 3). Dicha infiltración puede extenderse al seno renal y/o uréter proximal causando obstrucción y la subsecuente hidronefrosis, siendo necesario, en muchos casos, la derivación de la orina. Con el tiempo puede desarrollarse una insuficiencia renal crónica (1-4).

También se puede observar un engrosamiento difuso, bilateral y simétrico de las glándulas suprarrenales asociado a la infiltración de la grasa adyacente, que raramente condiciona una insuficiencia suprarrenal; así como una infiltración mesentérica que simule una paniculitis mesentérica.

La infiltración del sistema cardiovascular se puede manifestar de diversas maneras. Lo más frecuente es que encontremos una **infiltración peri-adventicial circunferencial de la aorta torácica y abdominal** (“coated aorta”), de densidad de partes

**Tabla 1**  
Correlación clínico-radiológica de la enfermedad de Erdheim-Chester

LUGAR	CLÍNICA MÁS FRECUENTE	EXPRESIÓN RADIOLÓGICA
<b>Hueso</b>	Leve dolor yuxtaarticular en EEII (rodillas)	Esclerosis cortical asociada a osteoesclerosis medular de distribución diafisometafisaria simétrica y bilateral (EEII, sobre todo)
<b>SNC y órbitas</b>	Exoftalmos y alteraciones visuales, diabetes insípida	Masas orbitarias. Raramente, engrosamiento del tallo y alteraciones de intensidad de la hipófisis.
<b>Retroperitoneo</b>	Hidronefrosis, IRC	Infiltración retroperitoneal, perirrenal y renal
<b>Sistema cardiovascular</b>	Hipertensión renovascular, infartos de miocardio, infartos cerebrales e intestinales	Infiltración peri-adventicial circunferencial de la aorta torácica y abdominal y sus ramas
<b>Corazón</b>	Cardiomiopatía, afectación valvular	Infiltración miocárdica, masas pseudotumorales murales
<b>Pulmón y pleura</b>	Asintomáticos, tos seca y/o disnea	Inespecífico: derrame pleural, engrosamiento de la pleura y cisuras, engrosamiento de los septos interlobares, nódulos centrilobulillares, consolidaciones parenquimatosas y/o opacidades en vidrio deslustrado
<b>Otros: Piel, médula ósea</b>	Xantelasmas Mayor incidencia de neoplasias mieloides	-

blandas y de intensidad de señal elevada en secuencias potenciadas en T2 (Figura 2). Esta infiltración puede extenderse a ramas de la aorta como tronco supraaórticos, arterias coronarias, ramas intercostales, tronco celiaco, arterias renales y mesentéricas, entre otros, que en situaciones de infiltración avanzada pueden causar isquemia en los órganos respectivos. Clínicamente, la presentación más habitual es la hipertensión renovascular y los infartos de miocardio, siendo el resto de afectaciones isquémicas (ictus isquémicos cerebrales, isquemia intestinal...) más infrecuentes (2-4).

En cuanto al corazón, se suele afectar en el 75 % de los pacientes, observándose en la mayoría de casos alteraciones en el electrocardiograma. Constituye la principal causa de mortalidad y morbilidad (1). La infiltración del miocardio muestra predilec-

ción por las cavidades derechas, sobre todo la aurícula derecha y el surco auriculo-ventricular, presentándose a veces como **masas pseudotumorales murales**, que se muestran hiperintensas en secuencias potenciadas en T2 y realzan con Gadolinio. El pericardio también puede infiltrarse, observándose un engrosamiento liso o un derrame pericárdico, que puede condicionar un taponamiento cardiaco (2-4). Las causas de muerte cardiovascular incluyen el infarto de miocardio por la vasculitis anteriormente descrita; cardiomiopatía o enfermedad valvular sintomática (1).

La participación del parénquima pulmonar y la pleura ocurre en un 25-50 % de los pacientes, aunque la mayoría de ellos se encuentran asintomáticos o con tos seca y/o disnea (1). Los hallazgos tomográficos son inespecíficos: derrame pleural, engrosamiento bilateral y simétrico de la pleura y cisuras, engrosamiento de los septos interlobares, nódulos centrilobulillares, consolidaciones parenquimatosas y/o opacidades en vidrio deslustrado (2-4).

Al contrario de la histiocitosis de células de Langerhans, la afectación cutánea es menos frecuente (25 %), pudiéndose presentar como **xantelasma periorbitarios**, como en nuestro caso; o como otras lesiones más inespecíficas. También existe una incidencia aumentada de neoplasias mieloides en pacientes con ECD (1).

Por tanto, ante un paciente con EDC, de inicio le realizaremos: un estudio histológico (óseo, preferiblemente; o de una región infiltrada accesible, como en nuestro caso el retroperitoneo) que incluya el test genético para la mutación V600E del gen BRAF, exhaustivos estudios de laboratorio, ECG, una ecocardiografía transtorácica y, como estudios de imagen, una RM del cerebro, un TC toraco-abdomino-pélvico y un PET-TC con F18-FDG (1).

El tratamiento en esta entidad está recomendado en aquellos pacientes sintomáticos, con afectación del SNC o con una alteración orgánica establecida o inminente. En aquellos pacientes sin mutación BRAF V600E o a la espera del resultado del test genético se recomienda el uso de interferón alfa pegilado o convencional. Si presentan dicha mutación, se recomienda comenzar el tratamiento con Vemurafenib, inhibidor del BRAF. Otra opción con excelentes resultados aunque sin indicación en ficha técnica en este momento sería el uso de Dabrafenib, inhibidor del BRAF, con o sin Tramatenib, inhibidor del MEK. Los glucocorticoides los reservamos para pacientes que no toleren otras terapias o con síntomas muy leves y, la radioterapia, como terapia local (1).

En este momento el pronóstico de esta enfermedad es malo, aunque quizá mejorará con la disponibilidad de los fármacos inhibidores del gen BRAF.

En resumen, la ECD es una enfermedad rara de diagnóstico difícil y muy variable, con un pobre pronóstico en la actualidad y con tratamientos aún en estudio, que requiere de un abordaje multidisciplinar para su diagnóstico y seguimiento.

## BIBLIOGRAFÍA

1. UpToDate [Internet]. Uptodate.com. 2019 [cited 15 March 2019]. Available from: <https://www.uptodate.com/contents/erdheim-chester-disease>
2. Mamlouk M, Aboian M, Glastonbury C. Case 245: Erdheim-Chester Disease. *Radio-logy*. 2017;284(3):910-917.
3. Cives M, Simone V, Rizzo FM, Dicuonzo F, Cristallo Lacalamita M, Ingravallo G, et al. Erdheim–Chester disease: A systematic review. *Crit Rev Oncol Hematol*. 2015;95(1):1–11.
4. Abdelfattah A, Arnaout K, Tabbara I. Erdheim-Chester Disease: A Comprehensive Review. *Anticancer Res*. 2014;34(7):3257-61.



# 118

## Neoplasia mandibular de gran tamaño: tratamiento quirúrgico con reconstrucción primaria mediante planificación quirúrgica personalizada

---

### AUTOR:

**Amaro Camacho Luna**

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

### RESTO DE AUTORES:

**Esmeralda Teruel Hernández - Ana Isabel Soriano Arroyo - David Martín Botella**

**Pablo Veiga San Román - Víctor Villanueva San Vicente**

### RESUMEN

Las neoplasias en la región cervico-facial suponen un reto de tratamiento debido a las secuelas que pueden quedar en nuestros pacientes. Las opciones son múltiples y deben ser individualizadas. La cirugía y posterior reconstrucción es una parte fundamental del tratamiento, para paliar los efectos negativos que las grandes resecciones puedan crear. Es sobre todo importante en el tercio inferior facial, con múltiples opciones.

Presentamos el caso de un varón con una gran tumoración mandibular. Tratado con terapia neoadyuvante, la cirugía supuso un gran reto por la gran resección realizada y, sobre todo, por la dificultad de su posterior reconstrucción. En este caso, la planificación quirúrgica con guías de corte y placas personalizadas permitieron un excelente resultado tanto a nivel funcional como estético.

**Palabras clave:** reconstrucción, cabeza y cuello, colgajo microvascularizado, microcirugía.

## INTRODUCCIÓN

La mayoría de neoplasias malignas con origen en mucosa oral o en tracto aerodigestivo superior son de extirpe epidermoide. Para el tratamiento óptimo de este tipo de neoplasias, es necesario un estudio multidisciplinar en vistas a decisión terapéutica, planificación y opciones de coadyuvancia. Esto debe incluir a cirujanos, oncólogos médicos, radioterápicos, dentistas, nutricionistas, psico-oncólogos...

Se ha demostrado que en los casos complejos de tumores de cabeza y cuello, el tratamiento en grandes centros de referencia, donde existe mayor experiencia en los casos, aumenta la supervivencia a cinco años de manera significativa (69 % vs 51 %) independientemente del estadio y del resto de factores pronósticos de los pacientes (1).

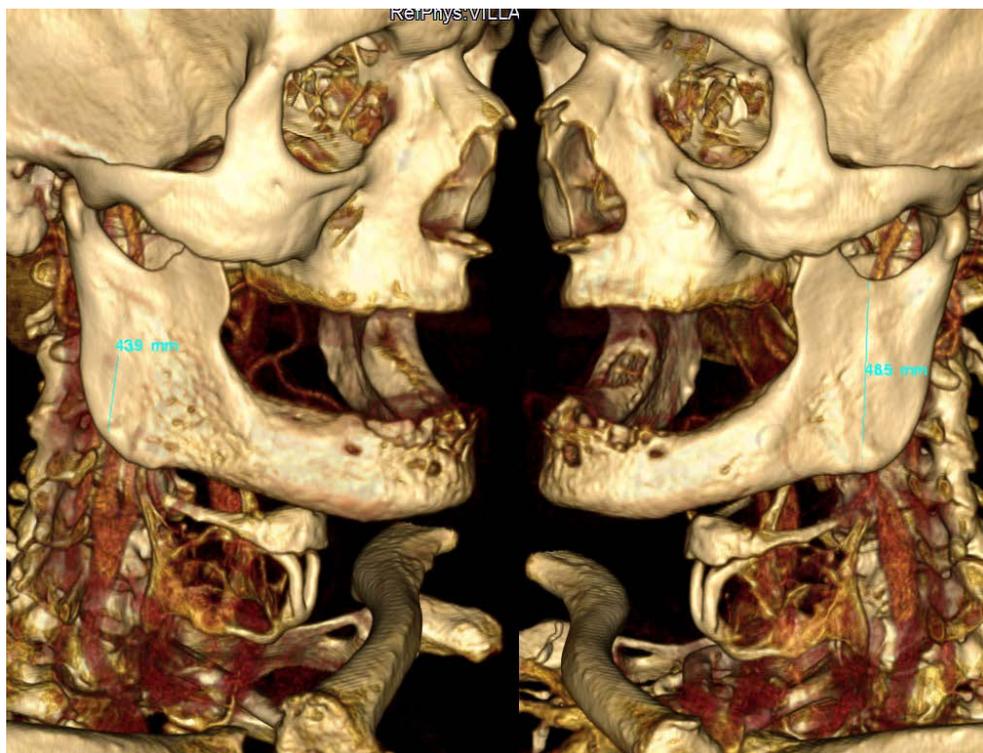
Los tumores locoregionalmente avanzados están asociados con mayor tasa de recidivas a nivel local y regional, lo que hace de especial importancia las terapias combinadas entre cirugía y radioterapia y quimioterapia tanto neo como adyuvantes dependiendo del caso (2). La decisión sobre el tratamiento óptimo se lleva a cabo por un equipo multidisciplinar dependiendo de una serie de factores que incluyen localización y tamaño del tumor, factores individuales del paciente y las consecuencias funcionales y de morbilidad que esté padecerá como secuela del tratamiento.

En cáncer loco-regionalmente avanzado de cavidad oral se suele proceder con cirugía y reconstrucción simultánea, con aceptables resultados. Radioterapia y quimioterapia como tratamiento curativo se suele utilizar en pacientes inoperables, con enfermedad muy avanzada.

Los objetivos de la reconstrucción, sobre todo mandibular, incluyen el restablecimiento de la deglución, vocalización, soporte de la vía aérea y la estética. Además, la reconstrucción debe ofrecer suficiente estabilidad y fuerza para una posible futura rehabilitación dental. La reconstrucción tiene un muy importante efecto en la calidad de vida de estos pacientes (3).

Los defectos óseos pueden variar, siendo mayores las necesidades de hueso en sectores anteriores y asociando mayores cantidades de tejido mucoso en sectores posterolaterales de la cavidad oral. La decisión de reconstruir también depende de factores individuales del paciente como estado mental, capacidad de soportar largas intervenciones o estado mental y motivación (4).

Actualmente, la reconstrucción primaria, en el mismo tiempo quirúrgico, es el estándar para estos pacientes. Esto hace que el tiempo de hospitalización, así como el número de intervenciones, se reduzca, lo que es muy importante teniendo en cuenta la posiblemente limitada esperanza de vida de estos pacientes. Por otro lado, de esta forma aumenta el riesgo de infecciones postoperatorios por el contacto de tejidos



**Figura 1.** Imagen de reconstrucción 3D de TAC para planificación quirúrgica.

asépticos con cavidad oral. El retraso en la reconstrucción puede condicionarse por la retracción de tejidos y contracción de estructuras musculares (5).

A pesar de que los colgajos libres microvascularizados precisan de mayor tiempo quirúrgico y experiencia quirúrgica, los resultados tanto estéticos como funcionales hacen que sea la decisión de primera línea en el tratamiento (6, 7). A menudo es posible utilizar planificaciones guiadas por ordenador aplicadas al caso concreto de cada paciente, incrementando las probabilidades de éxito en los resultados (8).

Otras posibilidades son colgajos vascularizados locales, injertos autólogos no vascularizados o heterólogos de material biosintético.

Los colgajos libres microvascularizados se han convertido en la primera línea de tratamiento, con un éxito cercano al 96 %, debido al aumento de aporte vascular comparado con colgajos pediculados, a la variedad de opciones que asocian hueso, a la posibilidad de trasladar estructuras nerviosas que aporten sensibilidad y propiocepción al colgajo (fundamental en deglución, reduciendo riesgo de aspiraciones) y a la calidad del hueso que en un futuro podría servir de buen soporte para la osteointegración de material sintético en implantes dentales (5, 9, 10).

## CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de un paciente varón de 68 años sin alergias conocidas, fumador durante más de 20 años de unos 40 cigarros diarios, hipoacusia bilateral y episodios depresivos. Entre sus antecedentes quirúrgicos se encuentran apendicectomía, colecistectomía y cirugías por parte de traumatología dos veces en su rodilla derecha y otra en hombro ipsilateral. Paciente edéntulo.

Entre sus antecedentes oncológicos familiares se encuentra un hermano diagnosticado de cáncer de próstata.

Consulta varias veces durante los primeros meses de 2018 con su dentista por sangrado a nivel de mucosa en suelo de boca, precisando medidas de hemostasia y tomándose biopsia en mayo en la que se descartó malignidad. Ante la aparición de parestesia y dolor a nivel de sínfisis mandibular, se deriva a consultas externas de nuestro servicio de Cirugía Oral y Maxilofacial para valoración, donde acude con ortopantomografía normal, por lo que con sospecha diagnóstica de neuralgia del trigémino se deriva al servicio de neurología.

En septiembre de 2018 consulta con cirujano maxilofacial privado, quien en su estudio realiza biopsia que en esta ocasión informa de carcinoma poco diferenciado infiltrante, siendo de nuevo derivado a nuestro servicio.

En estudio de extensión realizando TAC cervico-facial se encuentra "lesión con infiltración ósea mandibular con defecto óseo en ambas corticales de la sínfisis mandibular y extensión a ambas ramas mandibulares, con afectación de partes blandas a nivel de sínfisis y cuerpo y rama derechas. Asocia adenopatías de características metastásicas en niveles Ib, II y III de región cervical derecha". Se realiza PEET-TAC complementario que subraya los hallazgos del TAC y descarta afectación a distancia de la enfermedad.

Dada la irresecabilidad del tumor en su totalidad, se presenta en Comité de Tumores de Cabeza y Cuello y se decide, tras revisar la bibliografía, iniciar tratamiento en octubre de 2018 con quimioterapia neoadyuvante con esquema carboplatino-taxol, evitando cisplatino por hipoacusia.

Tras cuatro ciclos, se realiza TAC de control cervico-facial que informa de respuesta parcial al tratamiento neoadyuvante, con disminución del componente de partes blandas, así como disminución del tamaño de las adenopatías. Se decide realizar resección total de la lesión, vaciamiento ganglionar bilateral y reconstrucción con colgajo libre microvascularizado de peroné, planificado específicamente para el caso. Se ceden imágenes de TAC cervical y de angio-TAC de miembro inferior para la planificación quirúrgica a la casa comercial responsable de desarrollar el material necesario para la intervención.



**Figura 2.** Guía de corte posicionada sobre peroné durante su disección.

Se interviene el ocho de enero de 2019 realizando vaciamiento cervical funcional derecho con búsqueda y preparación de vasos para la microanastomosis, vaciamiento cervical supraomohioideo izquierdo y disección de ramas mandibulares y colocación de guías de corte para resección de la lesión, que se retira en bloque. Se reseca tejido blando en región submental y ambas glándulas sublinguales.

Se realiza disección de colgajo peroneo derecho, que se talla según guías de corte y se realiza osteosíntesis según placa de reconstrucción.

Se reconstruye defecto mandibular con colgajo peroneo y se microanastomosan arteria peronea con arteria facial y vena peronea con el tronco venoso tiorolinguofacial. Por último, se procede al cierre de heridas y a realizar traqueosto-



**Figura 3.** Abajo, mandíbula con lesión tras su extirpación; arriba, colgajo de peroné tras preformar en placa de reconstrucción listo para ser implantado.



**Figura 4.** Resultados tras la cirugía: imagen del paciente tras dos meses arriba. Ortopantomografía donde se puede apreciar el colgajo de peronés osteointegrado.

mía reglada para evitar insuficiencia de la vía aérea por la gran inflamación del colgajo intraoral.

El resultado de anatomía patológica informa de adenocarcinoma pobremente diferenciado en la pieza, con afectación metastásica en cinco ganglios del vaciamiento derecho y uno del izquierdo, siendo catalogado como T4aN3bM0. En Comité de Tumores de Cabeza y Cuello se decide tratar con radioterapia adyuvante.

En las primeras revisiones, hasta la fecha, no hay signos de recidiva local ni regional. El estudio histológico definitivo informó de adenocarcinoma con origen en glándulas salivares. Actualmente se encuentra en tratamiento con radioterapia.

## DISCUSIÓN

La cirugía en cáncer de cabeza y cuello condiciona radicalmente la calidad de vida de nuestros pacientes, debido a la necesidad existente a menudo de reseca estructuras muy importantes tanto funcional como estéticamente. El caso presentado es un ejemplo de gran envergadura dentro de un procedimiento habitual en nuestro servicio.

La mayoría de nuestros pacientes acuden por heridas o úlceras en mucosa oral, ya sean apreciadas por ellos o en revisión por su dentista. En este caso, el alcance de la lesión está condicionado por el origen en una región poco habitual, por ser de una estirpe celular diferente, que ha demorado el diagnóstico y, en consecuencia, el tratamiento.

No es habitual en nuestro servicio administrar ciclos de inducción con quimioterapia buscando la citorreducción del tumor para alcanzar tamaños abarcables por una cirugía que posteriormente busca reconstruir el defecto. El comité de tumores de cabeza y cuello valora individualmente cada caso, con opiniones de expertos oncológicos, radiólogos, patólogos y cirujanos de nuestro hospital. En este caso, resulta incuestionable la resolución tomada.

El hecho de hacer una resección de tal cuantía de tejido, obliga a buscar formas de reconstrucción fuera de las habituales. En este caso, dado la cantidad de hueso peroné que tuvo que utilizarse, el margen de error era escaso y la mejor opción planteada fue la cirugía guiada. No siendo su uso rutinario por el incremento de costes y de tiempo quirúrgico, en este caso resultó indispensable. El éxito en los resultados de la cirugía está vinculado directamente con la calidad de la planificación quirúrgica.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Wuthrick EJ, Zhang Q, Machtay M, et al. Institutional clinical trial accrual volume and survival of patients with head and neck cancer. *J Clin Oncol* 2015; 33:156.
2. Furness S, Glennly AM, Worthington HV, et al. Interventions for the treatment of oral cavity and oropharyngeal cancer: chemotherapy. *Cochrane Database Syst Rev* 2010; :CD006386.
3. Becker ST, Menzebach M, Küchler T, et al. Quality of life in oral cancer patients--effects of mandible resection and socio-cultural aspects. *J Craniomaxillofac Surg* 2012; 40:24.
4. Schultz BD, Sosin M, Nam A, et al. Classification of mandible defects and algorithm for microvascular reconstruction. *Plast Reconstr Surg* 2015; 135:743e.

5. Urken ML, Buchbinder D, Costantino PD, et al. Oromandibular reconstruction using microvascular composite flaps: report of 210 cases. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1998; 124:46.
6. Haller JR, Sullivan MJ. Contemporary techniques of mandibular reconstruction. *Am J Otolaryngol* 1995; 16:19.
7. Head C, Alam D, Sercarz JA, et al. Microvascular flap reconstruction of the mandible: a comparison of bone grafts and bridging plates for restoration of mandibular continuity. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2003; 129:48.
8. Modabber A, Gerressen M, Stiller MB, et al. Computer-assisted mandibular reconstruction with vascularized iliac crest bone graft. *AestheticPlastSurg* 2012; 36:653.
9. Urken ML. Composite free flaps in oromandibular reconstruction. Review of the literature. *ArchOtolaryngol Head NeckSurg* 1991; 117:724.
10. Urken ML, Weinberg H, Buchbinder D, et al. Microvascular free flaps in head and neck reconstruction. Report of 200 cases and review of complications. *ArchOtolaryngol Head NeckSurg* 1994; 120:633.

# 119

## Hemobilia por fístula arterio/portal-biliar tras biopsia hepática: una complicación infrecuente ante una técnica segura

---

AUTOR:

**Kamila Rodrigues Silva**

Cirugía General y del Aparato Digestivo. Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca.

RESTO DE AUTORES:

**Ana Conesa - David Ferreras - Beatriz Febrero**

**Caridad Marín - Ricardo Robles**

### RESUMEN

La hemobilia es la presencia de sangre en la vía biliar, y ocurre cuando existe una fístula entre la circulación portal y el sistema biliar. La presentación más común es la hemorragia digestiva alta y la principal causa de hemobilia es la iatrogenia por procedimientos hepatobiliares. El diagnóstico inicial se realiza con endoscopia, pero ante la sospecha de hemobilia e inestabilidad hemodinámica, está indicado una arteriografía, que permitirá objetivar la etiología del sangrado así como el tratamiento con embolización o colocación de stents. Presentamos el caso de una mujer joven que debuta con dolor abdominal y hemorragia digestiva alta tras la realización de una biopsia hepática. Ante el antecedente de procedimiento invasivo hepático, uno de los diagnósticos diferenciales a tener en cuenta es la hemobilia. En este caso, se realizó un AngioTAC que objetivó la presencia de una fístula arterio/portal-biliar, tratándose con embolización selectiva con microcoils.

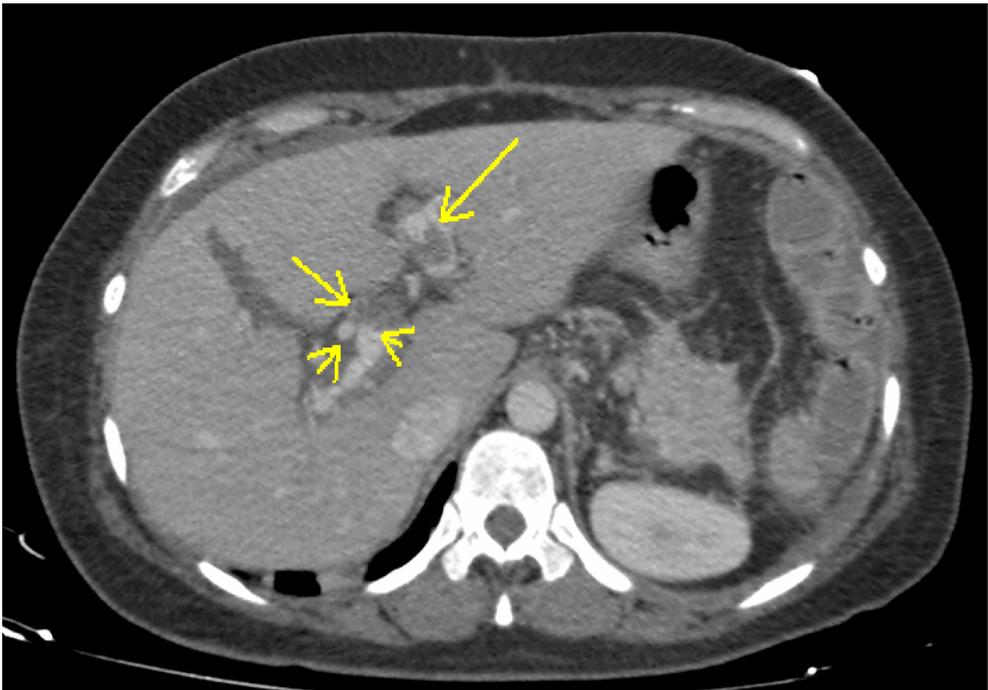
**Palabras clave:** biopsia hepática, hemobilia, fístula arterio/portal-biliar, embolización.

## INTRODUCCIÓN

La hemobilia es una causa infrecuente de hemorragia digestiva alta y su etiología es en la mayoría de los casos iatrogénica, tras procedimientos hepáticos o biliares. El diagnóstico inicial se realiza mediante endoscopia. La arteriografía se realizará ante la sospecha de fístula arterioportobiliar e inestabilidad hemodinámica del paciente. Además de diagnóstica, es el procedimiento terapéutico de elección, mediante embolización selectiva de arteria hepática o colocación de stents. Presentamos el caso de una mujer joven que tras la realización de una biopsia hepática, presenta hemobilia por una fístula arterio/portal-biliar que se trató con arteriografía mediante embolización selectiva.

## CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de una mujer de 37 años en seguimiento por el servicio de Medicina Interna tras hallazgo incidental en TC de abdomen de signos de hipertension-



**Figura 1.** Las flechas amarillas situadas a la izquierda señalan la fístula arterio/portal-biliar, mientras que la flecha amarilla de la derecha señala una trombosis parcial de la porta (ya conocida).

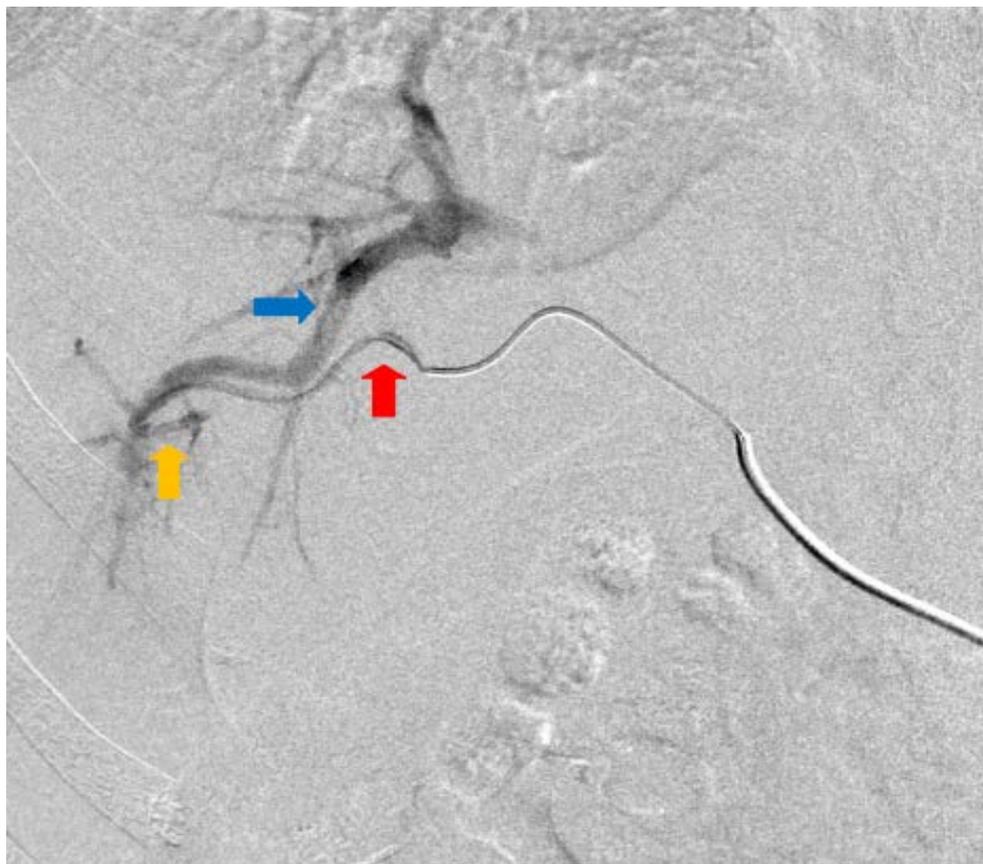


**Figura 2.** Colédoco (señalado con la flecha amarilla) y duodeno con abundante contenido hemático en su interior en fase arterial de AngioTAC.

sión portal (vena porta y esplénica aumentadas de calibre con repermeabilización de vena umbilical y esplenomegalia difusa). Durante su estudio, se solicita una biopsia hepática, que se realiza de manera programada en su hospital, sin complicaciones inmediatas.

A las 12 horas de dicha prueba, la paciente acude a Urgencias por dolor abdominal asociado a náuseas, sin otra sintomatología de interés. El abdomen es blando y depresible, no doloroso a la palpación. Se le solicita una analítica, donde se objetiva una hemoglobina de 10.9 y un hematocrito del 34.9 % y un TC de abdomen con contraste, que informa de una vesícula distendida con abundante material ecogénico apreciándose una relativa hiperdensidad de colédoco, no pudiendo descartar una hemobilia. Ante los hallazgos descritos, se decide ingreso para vigilar evolución.

Esa misma noche, la paciente presenta un episodio de hematemesis, por lo que se decide la repetición de las exploraciones complementarias a la mañana



**Figura 3.** Arteriografía: la flecha roja señala una rama de la arteria hepática; la flecha azul señala una rama portal y la flecha amarilla señala la zona de la fístula arterioportal-biliar.

siguiente, apreciándose en la analítica una hemoglobina de 9.1 y un hematocrito de 29.2 %. Se le solicita un nuevo TC de abdomen con contraste que informa de hallazgos compatibles con probable hemobilia con fístula arterioportal-biliar, así como pequeña cantidad de líquido libre distribuido por toda la cavidad abdominal (Figura 1 y 2).

Ante la estabilidad hemodinámica de la paciente, nos ponemos en contacto con el servicio de Radiología Intervencionista quienes realizan una arteriografía, objetivando una imagen compatible con fístula arterioportal-biliar, dependiente principalmente de una rama distal de la arteria hepática derecha y de una distal de la arteria cística (Figura 3). Acceden selectivamente a los puntos de la fístula y realizan embolización con microcoils (Figura 4).

Tras evolución favorable, la paciente es alta al 5º día postoperatorio.



**Figura 4.** Figura 4. Arteriografía: Embolización con microcoils.

### DISCUSIÓN

La hemobilia es la presencia de sangre en la vía biliar, y ocurre cuando existe una fístula entre la circulación portal y el sistema biliar. Se presenta como una hemorragia digestiva alta y es una causa infrecuente de hemorragia digestiva y, a menudo, es de naturaleza intermitente. Actualmente, la principal causa de hemobilia es la iatrogenia por el aumento de procedimientos hepatobiliares (1), constituyendo dos tercio de los casos (2) y el 1 % en el caso específico de biopsia hepática (3). Otras causas son el traumatismo accidental, malformaciones vasculares y tumores.

En los casos de hemorragia digestiva alta con antecedentes de intervenciones recientes en el hígado o en el árbol biliar, la hemobilia debe ser uno de los diagnósticos diferenciales. Las manifestaciones clínicas se pueden producir entre unas pocas horas y 21 días después de la biopsia hepática (4).

La endoscopia digestiva alta es, normalmente, la primera herramienta utilizada en el diagnóstico, identificando la salida de sangre o la presencia de coágulos a través de la ampolla de Váter (5), con una tasa de éxito de aproximadamente el 60 %. Otra prueba útil es el angio-TAC, que aporta datos anatómicos de la fístula, pero está contraindicado en casos de inestabilidad hemodinámica. La arteriografía es el estándar de oro para confirmar el sitio y la etiología de la hemobilia y es el procedimiento diagnóstico de elección cuando el diagnóstico de hemobilia no se puede establecer por endoscopia digestiva alta, o cuando el paciente presenta inestabilidad hemodinámica (6), (7). También es el tratamiento de elección para la hemobilia asociada a la fístula arterio-portal o biliar mediante embolización o colocación de stent (8).

El tratamiento tiene como objetivo detener la hemorragia y solucionar la obstrucción biliar. Posteriormente a la solución del sangrado, la CPRE puede ser útil para eliminación de coágulos de la vía biliar.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Navuluri R. Hemobilia. *Semin Intervent Radiol* 2016;33:324–31.
2. Green MHA, Duell RM, Johnson CD, Jamieson NV. Haemobilia. *Br J Surg* 2001;88:773-86.
3. Piccinino F, Sagnelli E, Pasquale G, et al. Complications following percutaneous liver biopsy: a multicentre retrospective study on 68,276 biopsies. *J Hepatol* 1986; 2:165-73.
4. Lichtenstein DR, Kim D, Chopra S. Delayed massive haemobilia following percutaneous liver biopsy: treatment by embolotherapy. *Am J Gastroenterol* 1992; 87:1833-1838.
5. Murugesan SD, Sathyanesan J, Lakshmanan A, Ramaswami S, Perumal S, Perumal SU, et al. Massive hemobilia: a diagnostic and therapeutic challenge. *World J Surg* 2014;38:1755–62.
6. Green MHA, Duell RM, Johnson CD, Jamieson NV. Haemobilia. *Br J Surg* 2001;88:773-86.
7. Gomez-Valero JA, Sardi J, Vilaseca J, Perez Lafuente M, Malagelada JR. Pancreatitis and haemobilia due to arterioportal fistula after percutaneous liver biopsy resolved by selective arterial embolization. *Eur J Gastroenterol Hepatol* 2001;13(6):727- 30.
8. Fagan EA, Allison DJ, Chadwick VS, Hodgson HJ. Treatment of haemobilia by selective arterial embolization. *Gut* 1980; 21:541-544.

# 120

## Síndrome antisintetasa

---

### AUTOR:

**Juan Francisco Martínez Martínez**

Radiología. Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca.

### RESTO DE AUTORES:

**Ana Azahara García Ortega - José Manuel Felices Farias - Francisco Barqueros Escuer  
Ángel Cuélliga González - Guillermo Litrán López**

### RESUMEN

El síndrome antisintetasa es una afección autoinmune, caracterizada por la presencia de anticuerpos dirigidos contra una sintetasa que cataliza la unión de los aminoácidos con su ARN de transferencia. Entre sus manifestaciones clínicas se incluyen la enfermedad pulmonar intersticial, miositis, fenómeno de Raynaud y artritis. Existe una mayor prevalencia y una mayor gravedad de la enfermedad pulmonar intersticial en pacientes con síndrome de antisintetasa, en comparación con la dermatomiositis y polimiositis, miopatías inflamatorias con las que puede solaparse fenotípicamente. El diagnóstico se realiza mediante un enfoque multidisciplinario, que incluye estudio analítico inmunológico, exploración física y estudio radiológico pulmonar.

Los pacientes con síndrome de anti-sintetasa a menudo requieren terapia inmunosupresora para controlar las manifestaciones musculares y / o pulmonares de su enfermedad.

Un mayor conocimiento de las características clínicas, analíticas y radiológicas de este síndrome deben permitir un diagnóstico más temprano y un tratamiento adecuado para mejorar la morbimortalidad asociada.

**Palabras clave:** antisynthetase síndrome, autoantibodies, interstitiallungdisease.

## CASO CLÍNICO

Varón de 54 años de edad residente en Bolivia los últimos 6 meses y en Ecuador los 3 años anteriores por motivos laborales, ingeniero de profesión, exfumador con hábito tabáquico hasta hace 3 años (20 cigarrillos/día durante 37 años). Presentaba una buena situación basal y manifestó no haber tenido contacto directo con animales ni tener constancia de picaduras de insectos. Como antecedentes familiares, madre afecta de polimialgia reumática y tío materno fallecido tras trasplante pulmonar por fibrosis pulmonar sin disponer de información añadida sobre la etiología.

Tras un partido de squash en Quito, Ecuador, el paciente presentó cuadro de disnea que se prolongó durante días hasta que consultó en centro médico del país andino. Allí se realizó espirometría que mostraba una capacidad vital forzada (FVC) del 66 % y un volumen espiratorio forzado en el primer segundo (FEV1) del 81 %.

También se realizó tomografía computarizada (TC) torácica que informó de "múltiples focos de alteración de la densidad en parénquima pulmonar de distribución aleatoria bilateral, con predominio en bases y broncograma aéreo, algunos de ellos de morfología nodular con halo en vidrio deslustrado, presentando un amplio diagnóstico diferencial de patología inflamatoria-infecciosa-tumoral".

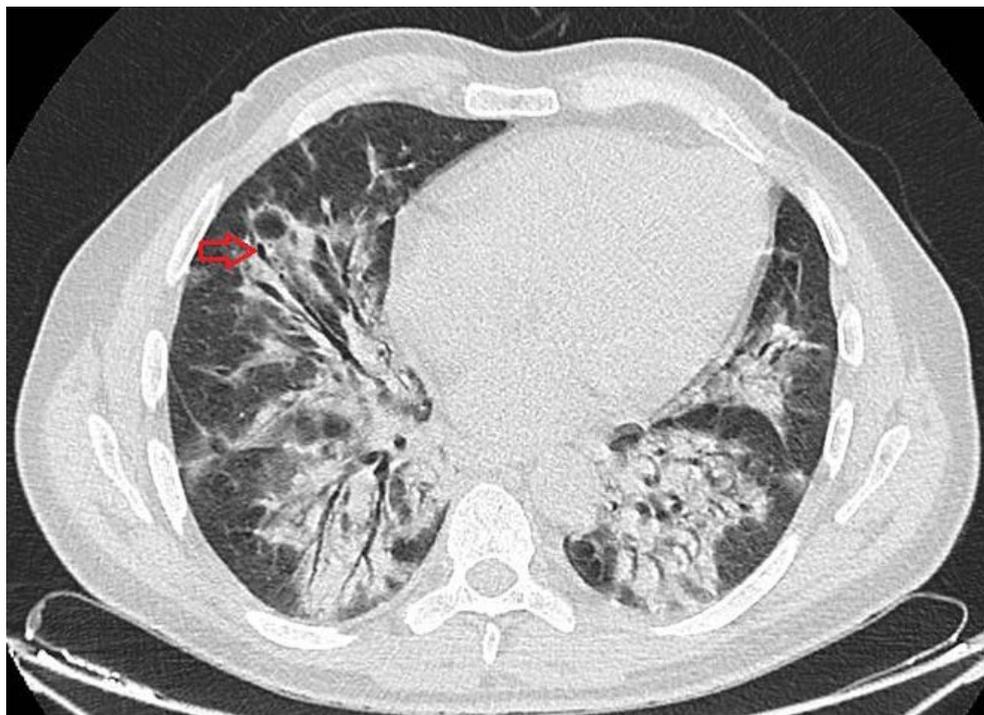
Se prescribió al paciente tratamiento con claritromicina, cefditoreno y deflazacort, evidenciando mejoría clínica diferida, por lo que el cuadro se atribuyó a probable origen infeccioso.

Solapándose con el cuadro descrito y con el transcurso de los días el paciente comenzó con dolor e inflamación de articulaciones (muñecas, hombros y rodillas) que empeoraba por la noche, dificultando el descanso.

A la exploración física llamaban la atención unos dedos con piel engrosada y pequeñas erosiones que afectaban a ambas manos. Se observaban signos de inflamación en carpos, articulaciones metacarpofalángicas (MCF) bilaterales, rodilla derecha y articulaciones metatarsofalángicas (MTF) bilaterales, así como discreta debilidad de cintura escapular y pélvica.

Los valores analíticos se encontraban en rango normal a excepción de creatina-fosfoquinasa (CPK): 4319 UI/l, lactato deshidrogenasa (LDH): 452 UI/l, Aldolasa: 83 UI/l y proteína C reactiva (PCR) 4.3 mg/l. En el estudio microbiológico las diferentes serologías fueron negativas así como el estudio de parásitos en heces y el aspirado bronquial. Una nueva prueba funcional respiratoria realizada en nuestro centro mostraba una CVF del 70 % y un FEV1 del 66 %.

Se realizó TC torácica y tomografía por emisión de positrones (PET-TC). La TC evidenció afectación alveolar e intersticial con presencia de infiltrados pulmonares

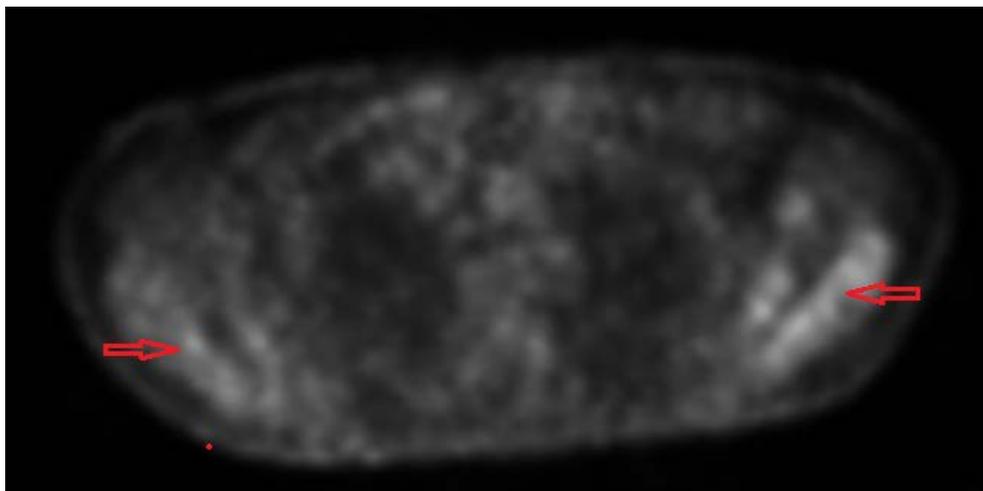


**Figura 1.** Imagen axial de TC en la que se evidencian infiltrados pulmonares bilaterales de distribución simétrica, con predominio en lóbulos inferiores. Predomina el componente alveolar, con áreas de afectación en vidrio deslustrado y pequeñas bronquiectasias por tracción (flecha).

bilaterales y simétricos, de predominio en lóbulos inferiores, áreas en vidrio deslustrado, retracción y engrosamiento septal interlobar periférico, y escasas bronquiectasias en lóbulo medio. Hallazgos que planteaban el diagnóstico diferencial entre infección y neumonía organizada (NO) (Figura 1). En el estudio de PET-TC se puso de manifiesto un incremento metabólico en los infiltrados pulmonares bilaterales atribuible a etiología inflamatoria, así como incremento metabólico difuso en musculatura esquelética, más acusado en musculatura escapular bilateral, psoas y musculatura pélvica en relación con etiología probablemente inflamatoria (Figura 2). Se realizó también ecocardiografía que solamente evidenció derrame pericárdico ligero.

La analítica inmunológica arrojó un resultado positivo para anticuerpos anti-ENA (anti-Jo-1 85).

Tras los últimos hallazgos se solicitó una serie radiográfica de manos, pies y rodillas en la que no se evidenciaron signos de atropatía y una electromiografía que mostró una polineuropatía sensitivo-motora axonal de grado leve sin otros hallazgos.



**Figura 2.** Incremento metabólico difuso en musculatura esquelética, más acusado en musculatura escapular (flechas) donde alcanza valores de  $SUV_{máx}$  de hasta 3,5.

El paciente se diagnosticó de síndrome anti-sintetasa en función de los hallazgos descritos:

1. Positividad de anticuerpos anti-Jo-1.
2. Miopatía inflamatoria (elevación de enzimas musculares, debilidad de cinturas, captación inflamatoria en PET-TC)
3. Neumopatía con afectación intersticial y patrón de NO.
4. Poliartritis simétrica de medianas y pequeñas articulaciones.
5. "Manos de mecánico"

Con el paciente hospitalizado se inició tratamiento con 5 bolos de 500 mg de metilprednisolona y posteriormente prednisona a dosis de 1mg/Kg/día además de una primera dosis de ciclofosamida 1 gr, que continuó administrándose mensualmente. Al diagnóstico también se administró una única dosis de Rituximab 1g.

Desde el inicio del tratamiento inmunosupresor se produjo importante mejoría de la debilidad muscular y de las lesiones cutáneas en manos, con resolución de la artritis. Al mes del inicio del tratamiento el paciente se encontraba sin disnea de esfuerzo ni debilidad y sin signos de lesiones cutáneas, habiendo normalizado los valores analíticos de CPK y enzimas musculares.

En TC torácico de control se evidenció marcada mejoría radiológica general de la NO (Figura 3).



**Figura 3.** Clara mejoría radiológica de los infiltrados pulmonares bilaterales de distribución simétrica. Persistiendo pequeños focos consolidativos y escasas áreas de afectación en vidrio deslustrado.

## DISCUSIÓN

El síndrome antisintetasa (SAS) es una enfermedad autoinmune caracterizada por la presencia de autoanticuerpos contra enzimas citoplasmáticas que participan en la síntesis de proteínas, estos autoanticuerpos se denominan anticuerpos antisintetasa porque están dirigidos contra la sintetasa que cataliza la unión de cada aminoácido con su ARN de transferencia.

Este síndrome se puede manifestar mediante: enfermedad pulmonar intersticial, artritis, miositis, fenómeno de Raynaud, fiebre inexplicable y "manos de mecánico"(1)

El SAS puede catalogarse como una miopatía inflamatoria idiopática dentro de la misma familia que la dermatomiositis (DM) o la polimiositis (PM), entidades con las que comparte características, de hecho, históricamente, el síndrome antisintetasa no se consideraba una entidad separada, y estos pacientes eran diagnosticados de DM o PM dependiendo de su presentación clínica. El SAS muestra una mayor prevalencia de enfermedad pulmonar intersticial (EPI) en comparación con DM y PM, y esta, a

**Tabla 1**

Criterios diagnósticos de Connors et al (1) y Solomon et al (2).

Connors et al.	Solomon et al.
Obligatorio: anticuerpo anti-tRNA sintetasa	Obligatorio: anticuerpo anti-tRNA sintetasa
<b>Uno de los siguiente signos</b>	<b>2 criterior mayores o 1 mayor + 1 menor</b>
Miositis según los criterios de Bohan y Peter Enfermedad pulmonar intersticial Artritis Fiebre inexplicada Fenómeno de Raynaud "Manos de mecánico"	<b>Criterios Mayores:</b> Miositis según los criterios de Bohan y Peter Enfermedad pulmonar intersticial  <b>Criterios Menores:</b> Artritis Fenómeno de Raynaud "Manos de mecánico"

diferencia de las otras miopatías, es a menudo severa y rápidamente progresiva, causando gran parte de la morbilidad y mortalidad asociada.

No fue hasta 2010 cuando Connors et al (1) presentó unos criterios para su diagnóstico. Estos criterios propusieron que todos los pacientes con SAS deben tener positividad para un autoanticuerpo antisintetasa, además de una o más de las siguientes características clínicas: "manos de mecánico", fenómeno de Raynaud, miositis, enfermedad pulmonar intersticial (EPI), artritis y/o fiebre inexplicable. En 2011, Solomon et al propuso criterios más estrictos, que requieren para el diagnóstico la positividad de un anticuerpo antisintetasa más la presencia de dos criterios mayores o uno mayor y dos menores (2) (Tabla 1).

El anticuerpo anti-Jo-1 fue descrito por primera vez en 1980 en el suero de 9 pacientes afectados de PM o DM, y debe su nombre a las iniciales del primer paciente que lo presentaba (3). Desde entonces, han ido apareciendo otros anticuerpos antisintetasa, es decir, anticuerpos contra enzimas que participan en la unión de los diferentes aminoácidos: anti-PL-7, anti-PL-12, anti-OJ, anti-EJ, anti-KS, anti-YRSy anti-Zo. De todos ellos anti-Jo-1, es el más comúnmente identificado (4) (Tabla 2). La presentación clínica y el curso de la enfermedad difieren según el anticuerpo antisintetasa presente.

La miositis en este síndrome es indistinguible de la afectación en otras miopatías inflamatorias, puede incluso estar ausente o ser subclínica, por lo que la biopsia muscular generalmente no se realiza, a diferencia de otras entidades, no hay evidencia de la utilidad de la biopsia muscular en el diagnóstico del síndrome antisintetasa (5).

La afectación articular puede variar desde artralgiás aisladas hasta un cuadro de poliartritis generalizada, habitualmente simétrica y de predominio en manos. Las articulaciones más afectadas son las interfalángicas proximales, metacarpofalángicas, muñecas, codos, rodillas y tobillos. La afectación articular se produce en más del 50 % de los pacientes con síndrome de antisintetasa (6).

Las "manos de mecánico" son un signo que comprende lesiones hiperqueratósicas escamosas y fisuradas en las superficies de los dedos y palmas de las manos, similares a las que presentan estos profesionales por su trabajo y ocurre en el 30 %

de los pacientes con SAS. Por su parte, el fenómeno de Raynaud aunque puede estar presente, suele ser más raro que en otras patologías como la esclerodermia.

La EPI es la manifestación más característica y que mayor repercusión puede tener sobre el pronóstico del paciente, según la literatura, más del 70 % de pacientes con síndrome antisintetasa desarrollan EPI, aunque la importancia de la EPI en el SAS radica no sólo en su frecuencia, sino en las implicaciones pronósticas y terapéuticas ya que numerosos estudios sugieren que el pronóstico de estos pacientes depende de la presencia de neumopatía (1).

Es importante tener en cuenta que la aparición de la EPI puede preceder al resto de síntomas, dándose de forma aislada, por lo que el diagnóstico puede ser complicado. Hemos de sospechar SAS en pacientes con EPI idiopática y / o síndrome de dificultad respiratoria aguda (SDRA) de etiología desconocida por las importantes implicaciones terapéuticas y debemos considerar este diagnóstico en pacientes con neumonía intersticial aguda o crónica no explicada.

La evaluación con TC torácica de alta resolución es la técnica de elección en el diagnóstico y control evolutivo de la EPI. Los patrones que se identifican con mayor frecuencia en el SAS son la neumonía intersticial no específica (NINE) y la neumonía organizada (NO), como en nuestro caso. Muchas veces se trata de una mezcla de ambos patrones. Los hallazgos que más se repiten en los estudios de revisión son las opacidades de vidrio deslustrado, bronquiectasias de tracción, la reticulación periférica, y las consolidaciones, no obstante, el espectro de hallazgos dentro de los distintos patrones es amplio (7).

**Tabla 2**  
Anticuerpos antisintetasa

<b>Jo-1</b>	Anti-histidil tRNA sintetasa
<b>PL-7</b>	Anti-treonil tRNA sintetasa
<b>PL-12</b>	Anti-alanil tRNA sintetasa
<b>EJ</b>	Anti-glicil tRNA sintetasa
<b>OJ</b>	Anti-isoleucil tRNA sintetasa
<b>KS</b>	Anti-asparaginil tRNA sintetasa
<b>YRS</b>	Anti-tirosil tRNA sintetasa
<b>Zo</b>	Anti-fenilalanil tRNA sintetasa

La NINE suele presentar un peor pronóstico con respecto a la NO y es habitualmente más resistente a la terapia inmunodepresora. No está clara la causa de esta variabilidad en la presentación, con diferentes patrones de EPI que pueden incluso solaparse y que podrían deberse a mecanismos fisiopatogénicos diferentes aún por determinar. La fibrosis pulmonar en mayor o menor grado, podría ser la fase final de todas ellas dejadas a la evolución natural.

La identificación del síndrome de antisintetasa en pacientes con EPI es importante ya que existen implicaciones terapéuticas. Los estudios han demostrado la eficacia de los agentes inmunosupresores en la EPI asociada con el SAS, mientras que en otras causas de neumopatía y fibrosis pulmonar no existe tal beneficio.

La biopsia pulmonar se realiza con poca frecuencia en pacientes con síndrome de antisintetasa, ya que el diagnóstico se realiza mediante la síntesis de los hallazgos de TC, datos serológicos, pruebas de función pulmonar, exámenes físicos y síntomas de los pacientes.

Históricamente, los pacientes con SAS han sido diagnosticados de otras miopatías inflamatorias ideopáticas o no han sido reconocidos debido a sus características clínicas atípicas, como por ejemplo ante la presentación exclusiva de EPI. De hecho, en un análisis retrospectivo reciente, donde se incluyeron 198 pacientes con neumonía intersticial idiopática, se observó más tarde que 13 pacientes tenían positividad de los anticuerpos anti-sintetasa (8) followed by anti-PL-12. Onset ages of anti-synthetase positive cases were younger than those of anti-synthetase negative cases. Extrapulmonary features of ASS were absent in 6 anti-synthetase positive cases (46.2 %). Por lo tanto parece recomendable buscar la presencia de estos autoanticuerpos en los pacientes con EPI sin una etiología clara (9).

En cuanto al tratamiento, en la mayoría de las ocasiones es preciso administrar una terapia inmunodepresora, el tratamiento inicial con glucocorticoides a dosis convencionales es en cualquier caso el primer escalón terapéutico. Sin embargo, a lo largo de la evolución y coincidiendo con el descenso progresivo de los glucocorticoides deberán añadirse otros fármacos inmunodepresores como ciclofosfamida en pulsos mensuales, ciclosporina A o tacrolimus, estos últimos, parecen ser los más eficaces para controlar la neumonía intersticial.

Se sabe que la presencia de Anti-Jo-1 está asociada con una mala supervivencia, menor respuesta a los esteroides y una mayor incidencia de brotes cuando los esteroides se reducen gradualmente(10). Sin embargo, este paciente respondió al tratamiento inmunosupresor y actualmente se encuentra estable.

A modo de conclusión, decir que es importante no pasar por alto esta entidad, ya que un cuadro complicado, con importante afectación pulmonar que puede ensombrecer el pronóstico del paciente, puede verse solventado con un tratamiento

adecuado. Son necesarios más estudios que evalúen si esta patología no está detrás de un número variable de casos de fibrosis pulmonar cuyas opciones terapéuticas se limitan al trasplante.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Connors GR, Christopher-Stine L, Oddis CV, Danoff SK. Interstitial lung disease associated with the idiopathic inflammatory myopathies: what progress has been made in the past 35 years? *Chest*. diciembre de 2010;138(6):1464-74.
2. Solomon J, Swigris JJ, Brown KK. Myositis-related interstitial lung disease and anti-synthetase syndrome. *J Bras Pneumol*. febrero de 2011;37(1):100-9.
3. Nishikai M, Reichlin M. Heterogeneity of precipitating antibodies in polymyositis and dermatomyositis. Characterization of the Jo-1 antibody system. *Arthritis Rheum*. agosto de 1980;23(8):881-8.
4. Cojocarú M, Cojocarú IM, Chicos B. New Insights into Antisynthetase Syndrome. *Maedica (Buchar)*. junio de 2016;11(2):130-5.
5. Dalakas MC. Muscle biopsy findings in inflammatory myopathies. *Rheum Dis Clin North Am*. noviembre de 2002;28(4):779-798, vi.
6. Marguerie C, Bunn CC, Beynon HL, Bernstein RM, Hughes JM, So AK, et al. Polymyositis, pulmonary fibrosis and autoantibodies to aminoacyl-tRNA synthetase enzymes. *Q J Med*. octubre de 1990;77(282):1019-38.
7. Debray M-P, Borie R, Revel M-P, Naccache J-M, Khalil A, Toper C, et al. Interstitial lung disease in anti-synthetase syndrome: initial and follow-up CT findings. *Eur J Radiol*. marzo de 2015;84(3):516-23.
8. Watanabe K, Handa T, Tanizawa K, Hosono Y, Taguchi Y, Noma S, et al. Detection of antisynthetase syndrome in patients with idiopathic interstitial pneumonias. *Respir Med*. agosto de 2011;105(8):1238-47.
9. Love LA, Leff RL, Fraser DD, Targoff IN, Dalakas M, Plotz PH, et al. A new approach to the classification of idiopathic inflammatory myopathy: myositis-specific autoantibodies define useful homogeneous patient groups. *Medicine (Baltimore)*. noviembre de 1991;70(6):360-74.
10. Witt LJ, Curran JJ, Strek ME. The Diagnosis and Treatment of Antisynthetase Syndrome. *Clin Pulm Med*. septiembre de 2016;23(5):218-26.



## El hematoma desconocido: presentación de lesión de Morel Lavallée

---

### AUTOR:

**Marta Hernández Cano**

Medicina física y rehabilitación. Hospital Morales Meseguer (Murcia).

### RESTO DE AUTORES:

**Sofía Amorós Rivera - Alba Herrero Brocal - Isabel Jurado Escudero,  
Alba Palazón Moreno - Eva Bataller Peñafiel**

### RESUMEN

Las lesiones de Morel-Lavellée consisten en una separación o avulsión abrupta de la piel y tejido celular subcutáneo respecto a la fascia muscular, que forma un espacio que se llena de líquido por la ruptura de arterias perforantes y del plexo linfático, así como de grasa licuada. En general, estas lesiones son infrecuentes, se dan en pacientes que presentan fracturas pélvicas o secundarias a un traumatismo de alta energía con mecanismo tangencial en la región trocantérea, aunque también se han dado casos de lesiones en traumatismo de baja energía y lesiones deportivas. Presentamos en el caso de un hombre de 28 años sin antecedentes de interés con dolor y tumefacción en muslo derecho de dos meses de evolución tras caída accidental en bicicleta. En el presente trabajo, discutimos sobre la importancia de la exploración clínica y el conocimiento de dicha patología de cara a un diagnóstico correcto y temprano.

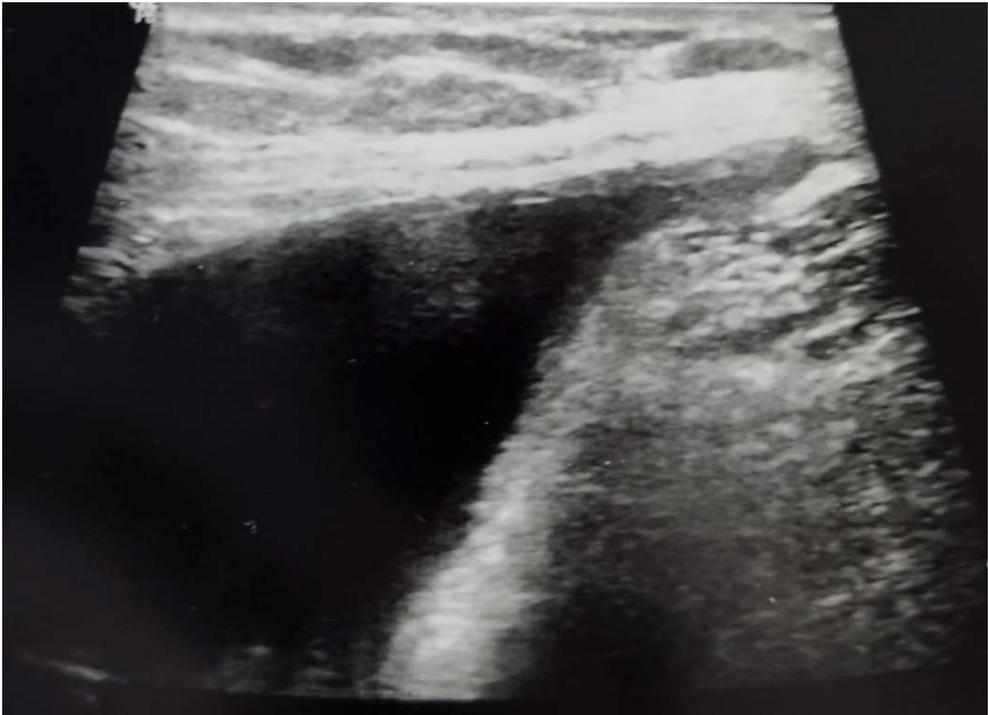
**Palabras clave:** hematoma, morel lavallée, traumatismo.

## CASO CLÍNICO

Varón de 28 años sin antecedentes de interés, acudió a consulta de rehabilitación derivado por su traumatólogo de zona tras sufrir fractura de 4º y 5º metatarsiano del pie derecho hacía 2 meses por caída en bicicleta. El paciente no refería sintomatología en el pie de la fractura sino en el muslo derecho. Comentó que en la caída se golpeó en la región trocanterea derecha y desde entonces tenía dolor en dicha zona y tumefacción que iba aumentando con el paso del tiempo.

A la exploración se objetivó masa de unos 10 centímetros en la cara lateral de muslo derecho, sin secreción de líquido ni cambios en la piel, dolor a la palpación en dicha zona así como con la deambulación, rango normal de movimiento de la articulación y pulsos distales intactos.

Aportaba una ecografía pedida por su médico de atención primaria en la que hablaba de una colección de líquido heterogénea con proyecciones papilares internas en el muslo derecho sin evidencia de flujo y de 105 mm x 30 mm de tamaño (Figura 1).



**Figura 1.** Colección de líquido heterogénea sin evidencia de flujo y de 105 mm x 30 mm de tamaño.

Se realizó extracción ecoguiada en consulta de 400 ml de líquido serohemático (Figura 2) y vendaje compresivo posterior, se pidió en esa misma consulta una radiografía (Figura 3) de pelvis y cadera que descartaron lesión ósea. En una siguiente visita a los 15 días se le volvió a realizar extracción ecoguiada de 150 ml de líquido serohemático más infiltración de corticoide y vendaje compresivo. Se citó al paciente un mes después y se le realizó ecografía de control que objetivo hematoma mínimo y desaparición de la sintomatología clínica por lo que el paciente fue dado de alta.



**Figura 2.** Extracción de 400ml de líquido serohemático.

## DISCUSIÓN

La lesión de Morel-Lavallée es una lesión de los tejidos blandos descrita por primera vez por el francés Maurice Morel-Lavallée en 1853.

La etiología de estas lesiones es una fuerza traumática que se produce tangencialmente en los planos fasciales y causa un corte entre las fascias superficiales y profundas. Esto da lugar a la creación de un espacio potencial entre las fascias superficiales



**Figura 3.** Radiografía pelvis sin lesiones óseas

y profundas que se llena de sangre y fluido linfático. Se ha encontrado que las áreas más comunes de presentación son laterales al trocánter mayor del fémur y el muslo; sin embargo, estas lesiones también se han identificado en la pelvis y la rodilla, así como en las regiones lumbosacra y glútea (1).

Las capas superficiales, los capilares transaponeuróticos y los vasos linfáticos se rompen, estos canales avulsionados filtran linfa y sangre a la cavidad formada. La velocidad de crecimiento de la cavidad depende del número de vasos rotos y del flujo hacia la misma. El líquido está rodeado por una capa de hemosiderina. Esta capa induce inflamación en tejidos periféricos y forma una cápsula fibrosa evitando una mayor reabsorción de líquidos y dando lugar al establecimiento de una lesión crónica y una expansión continua(2).

La clínica es fundamental de cara al diagnóstico de esta patología, los principales síntomas y signos son el dolor de la zona así como la fluctuación e hinchazón, también pueden aparecer cambios en la piel tales como equimosis, secado, agrietamiento, decoloración e incluso necrosis, hipoestesia o anestesia de la zona debido a la interrupción de los nervios aferentes subdérmicos.

Las pruebas complementarias más frecuentes que se realizan son la radiografía, la tomografía computerizada, la ecografía y la resonancia magnética. Las radiografías estándar pueden confirmar la presencia de una masa de tejido blando sin calcificaciones, también confirmar o no la presencia de fracturas. El ultrasonido es útil como diagnóstico y modalidad terapéutica rápida. La tomografía computada se realiza a menudo en pacientes politraumatizados y el diagnóstico de estas lesiones suele ser accidental. Y la resonancia magnética es el gold standar para determinar las características de la lesión y la cronicidad.

Es importante el hallazgo precoz de la lesión ya que su demora puede dar lugar a complicaciones y ocurren a menudo como resultado de un diagnóstico retrasado o incorrecto. La expansión progresiva de las lesiones no tratadas pueden causar necrosis por presión en la piel que las cubre (2).

Las opciones de tratamiento incluyen el vendaje compresivo, la escleroterapia, el drenaje percutáneo y el desbridamiento quirúrgico, aunque no hay un consenso claro a la hora de elegir alguno de ellos y tampoco cuál es el más satisfactorio.

## CONCLUSIONES

Las lesiones de Morel-Lavallée a menudo se diagnostican mal o se diagnostican tarde y falta un consenso claro sobre el tratamiento. El diagnóstico precoz simplifica el tratamiento y reduce las complicaciones. Sería necesario la realización de un algo-

ritmo terapéutico para guiar el tratamiento y la comparación entre tratamientos para dilucidar cuál de ellos es más efectivo.

## BIBLIOGRAFÍA

1. David Christian,<sup>1</sup> Hyuma A Leland,<sup>2</sup> Walter Osias,<sup>3</sup> Seth Eberlin,<sup>2</sup> and Lori Howell<sup>2</sup>, Delayed Presentation of a Chronic Morel-Lavallée Lesion Published online 2016 Jul 31 2016 Jul; 10(7): 30–39.
2. Singh R1, Rymer B1, Youssef B1, Lim J1 The Morel-Lavallée lesion and its management: A review of the literature. eCollection 2018 Dec. 2018 Aug 28;15(4):917-921.
3. Diviti S1, Gupta N2, Hooda K1, Sharma K2 J Morel-Lavallee Lesions-Review of Pathophysiology, Clinical Findings, Imaging Findings and Management. Epub 2017 Apr 1. 2017 Apr;11(4):TE01-TE04.
4. Flato R1, Passanante GJ1, Skalski MR2, Patel DB1, White EA1, Matcuk GR Jr3. The ilio-tibial tract: imaging, anatomy, injuries, and other pathology. Skeletal Radiol. Epub 2017 Feb 25. 2017 May;46(5):605-622.
5. Greenhill D1, Haydel C2, Rehman S2 Management of the Morel-Lavallée Lesion. Orthop Clin North Am. 2016 Jan;47(1):115-25.



# 122

## Diagnóstico por ecografía a pie de cama de tromboembolismo pulmonar

---

AUTOR:

**Cristina de Prados González**

Medicina de Familia y Comunitaria. Hospital General Universitario Reina Sofía (Murcia).

RESTO DE AUTORES:

**Antonio José Fernández López - Manuel Moreno Alfaro**

### RESUMEN

Paciente con diagnóstico probable de tromboembolismo pulmonar (TEP), con clínica sugestiva, puntuación en escala de Well superior a 4 y dímero D alterado, con alergia a contraste yodado, es diagnosticada de forma definitiva tras 7 días de ingreso. A su llegada a urgencias, se le realizó un protocolo de ecografía multiórgano, donde ya se evidenciaron signos de TEP, pero al no ser un algoritmo validado actualmente, no se le pudo dar el diagnóstico definitivo hasta que no se realizó la gammagrafía de ventilación perfusión.

**Palabras clave:** tromboembolismo pulmonar, TEP, ecografía multiórgano, urgencias.

## CASO CLÍNICO

Mujer de 41 años que acude al Servicio de Urgencias Hospitalario el 17/03/2019 por dolor torácico atípico.

Como antecedentes personales, destaca: alergia a contrastes yodados; mutación en heterocigosis del factor V de Leiden y mutación del gen de protrombina (variante G2012A). En el año 2001, en el contexto de la toma de anticonceptivos orales, sufrió una trombosis de senos cerebrales, sin secuelas orgánicas.

El tratamiento crónico de la paciente consistía en Acenocumarol, con dosificación según controles de INR.

La mutación de esta variante del gen de protrombina se ha descrito como un factor de riesgo para la trombosis venosa profunda, incluso se ha relacionado con la trombosis venosa cerebral (1), además en mujeres heterocigotas para la mutación del factor V de Leiden con algún otro factor de riesgo para trombosis el riesgo se eleva con la anticoncepción oral (2), es por ello que los antecedentes de esta paciente justifican la enfermedad que sufrió en 2001.

## ANAMNESIS

La paciente relataba inicio súbito de disnea esa misma mañana, con epigastralgia y dolor centro torácico que se modifica con la inspiración y cambios posturales, refería mal estado general. Previamente, hacía 3 días, había reducido su médico de atención primaria la dosis de Acenocumarol por INR elevado en analítica previa de urgencias (acudió por cefalea con diagnóstico al alta de sinusitis).

## EXPLORACIÓN FÍSICA

Saturación de oxígeno basal: 98 %, FC: 87 (lat/min), Tensión: 82/46 mm Hg, Temperatura 36.2 °C. Regular estado general. Consciente y Orientada. Palidez cutánea.

Cabeza y Cuello: Mucosas normohidratadas. Faringe sin exudados. No palpo adenopatías.

Tórax: Auscultación cardio-pulmonar: Murmullo Vesicular Conservado, sin ruidos sobreañadidos. Tonos rítmicos a unos 90 latidos por minuto, sin soplos.

Abdomen: Blando, Doloroso a la palpación en epigastrio. No masas ni visceromegalías. No irritación peritoneal. Ruidos Hidro-Aéreos +

MMII: No edemas. No signos de Trombosis Venosa Profunda.

Neurológico. PICNR. Lenguaje conservado. Pares Craneales normales. Fuerza 5/5 en 4 miembros. No alteraciones en sensibilidad. No disimetría. No disidiadocinesia.

## PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

**Laboratorio:** Analítica 17/03/2019

SERIE ROJA : Hb 13,6 g/dL HEMATOCRITO 41.6 % V.C.M. 87.2 fL; SERIE BLANCA : LEUCOCITOS 9500  $\mu$ L, NEUTROFILOS 78.3 % (42 - 77), LINFOCITOS 11.3 % (20 - 44), MONOCITOS 8.4 %, EOSINOFILOS 2.0 %, BASOFILOS 0.1 %, NEUTROFILOS 7400, LINFOCITOS 1070; SERIE PLAQUETAR : PLAQUETAS 271000, V.P.M. 6.8fL (5.9 - 9.9), TIEMPO DE PROTROMBINA 9.8 seg, ACTIVIDAD DE PROTROMBINA 75 % (70 - 120), **INR 1.2** (0.8 - 1.2), **FIBRINOGENO 546 mg/dL** (150 - 450), TIEMPO DE CEFALINA 25.8 seg, RATIO DEL TIEMPO DE CEFALINA 1.0 (0.8 - 1.2), **D DIMERO 601 ng/mL** (0 - 500), **CALCIO TOTAL 7.9 mg/dL** (8.5 - 10.1), MAGNESIO 2.23 mg/dL (1.8 - 2.4), CK 52 UI/L (26- 192), AST 20 UI/L (15 - 37), ALT 17 UI/L (13- 56), GGT 14 UI/L (5 -55), **LDH 261 UI/L** (84 - 246), **PROTEINA C REACTIVA 32.7mg/L** (0 - 3), GLUCOSA 85 mg/dL, CREATININA 0.65 mg/dL, FILTRADO GLOMERULAR (CKD EPI) >90.0 mL/mn/1,73m<sup>2</sup>, SODIO 138.9 mmol/L, POTASIO 3.40 mmol/L, CLORO 103.0 mmol/L (98 - 107), BILIRRUBINA TOTAL 0.7 mg/dL (0.2 - 1)

GASOMETRÍA VENOSA (18/3/19): pH 7´421, pO<sub>2</sub> 64´2, **pCO<sub>2</sub> 34´2**, sO<sub>2</sub> 93´2, Hb 13´2, HCO<sub>3</sub><sup>-</sup> 22´9, Na 140, K 3´4, Cl<sup>-</sup> 111, Ca 1´11, Ca 1´11, Glucosa 94.

**Imagen:**

**RADIOGRAFÍA TÓRAX:** ICT en limite normal, lesión de 3 cm en LID sin cambios respecto a previo (estaba en estudio ambulatorio, se le realizó en **11/03/2019 un TC** torácico en el que se evidenció: Adenopatías hiliomediastínicas y broncopulmonares derechas, parcialmente necróticas. Nódulos pulmonares (2) en LID. Atelectasia segmentaria del LM, probablemente obstructiva por compresión extrínseca. Excluir origen tumoral, siendo menos probable otras posibilidades, como un origen tuberculoso. Valorar toma AP y PET. *Estaba la paciente pendiente de ser vista en las consultas externas de neumología con preferencia).*

**ECOGRAFIA A PIE DE CAMA:** Se realiza una ecografía cardiaca con sonda sectorial, evidenciándose dilatación del ventrículo derecho con respecto al izquierdo. FEVI conservada, sin derrame pericárdico. Se realiza ecografía pulmonar con



**Figura 1.** Ecografía cardíaca con dilatación de cavidades derechas



**Figura 2.** Ecografía pulmonar con imagen de infarto pulmonar

sonda lineal, evidenciándose en región apical derecha (dónde refería dolor) imagen sugestiva de infarto pulmonar (imagen subpleural irregular, hipoecoica). Se realiza ecografía de venas de miembros inferiores con sonda lineal, en búsqueda de signos de trombosis venosa profunda por la maniobra de compresión en 3 puntos (femoral común, superficial y poplítea) sin evidenciar signos sugestivos de trombosis.

**EKG (18/3/19):** Ritmo sinusal con PR normal y QT dentro de la normalidad. QRS estrecho. Bloqueo incompleto de rama derecha, ya visto en electrocardiogramas previos.

En las pruebas complementarias podemos ver que la paciente se encontraba fuera del rango que debía de estar con acenocumarol, pues tenía un INR de 1,2 y debía de estar entre 2-3 con tratamiento crónico. Además, tenía elevado el dímero D, fibrinógeno, una pCO<sub>2</sub> algo disminuida en la gasometría venosa, y PCR elevada.

Dados estos resultados analíticos, y la clínica sugestiva de la paciente junto con sus antecedentes, se sospechó de tromboembolismo pulmonar (TEP), calculándose así el riesgo que tenía para el mismo con la escala de Well y con la escala de Geneva, que demostraban que la paciente tenía un riesgo moderado y probabilidad intermedia respectivamente para TEP (*Well: otro diagnóstico menos probable que TEP (3p), TVP previo (1,5p); Ginebra: antecedente de TVP y FC entre 75-94 lpm.*), por lo que apli-

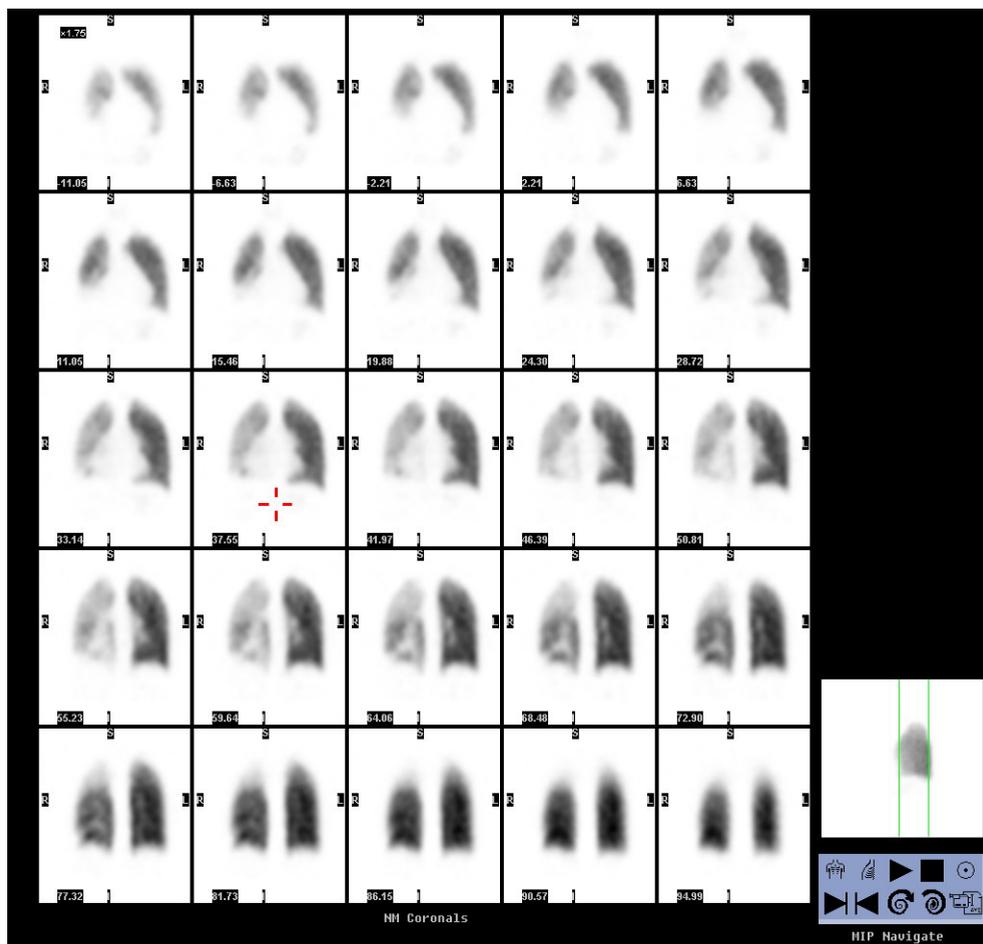


Figura 3. Gammagrafía Pulmonar Ventilación Perfusión.

cando el actual algoritmo diagnóstico(3) se debía de realizar un Angio TC pulmonar a la paciente, pero dado que era alérgica a los contrastes yodados, era imposible de realizárselo, y debería de ingresar y realizar en planta una gammagrafía pulmonar de ventilación perfusión.

En urgencias, se le realizó la ecografía a pie de cama, y se le realizó el protocolo multiórgano de ecografía (4), que basándonos en este estudio multicéntrico prospectivo, dada la alta probabilidad diagnóstica de la paciente, dímero D elevado y puntuación en la escala de Well superior a 4, con ecografía multiórgano con dilatación de cavidades cardiacas derechas e imagen de infarto pulmonar en la ecografía pulmonar, ya sería suficiente para diagnosticar a la paciente de Tromboembolismo Pulmonar, e iniciar tratamiento.

## EVOLUCIÓN

La paciente ingresó en Medicina Interna, ya que aún no está sistematizado el uso de la ecografía para diagnóstico de tromboembolismo pulmonar.

Durante su ingreso, según los evolutivos médicos, la paciente tuvo algún episodio de hemoptisis sin repercusión hemodinámica (lo cual puede ser sintomatología del tromboembolismo pulmonar). Se le realizaron pruebas, como el Mantoux que fue negativo. ECA 39 normal. Discreta elevación de CA 125 y Ca 15.3, en analíticas programadas, resto normal. Según anotaciones, la paciente había tenido episodios de ansiedad por no conocer aún su diagnóstico.

El 25/03/2019 se le realizó la gammagrafía pulmonar de ventilación-perfusión con Trazador: 99mTc, observándose una disminución-defecto de la perfusión en lóbulo superior del pulmón derecho, con ventilación conservada. Extrayendo como conclusión: Hallazgos gammagráficos sugestivos de TEP agudo en pulmón derecho, a valorar con clínica.

## BIBLIOGRAFÍA

1. S.L.U 2019 Viguera Editores. Trombosis venosa cerebral y mutación G20210A del gen de la protrombina familiar : Neurología.com [Internet]. [citado 31 de marzo de 2019]. Disponible en: <http://www.neurologia.com/articulo/2001150>
2. Aguilar Franco C. Anticonceptivos orales y trombofilia congénita. Aten Primaria. 15 de noviembre de 2001;28(8):554-9.
3. Overview of acute pulmonary embolism in adults - UpToDate [Internet]. [citado 31 de marzo de 2019]. Disponible en: [https://www.uptodate.com/contents/overview-of-acute-pulmonary-embolism-in-adults?search=tromboembolismo%20pulmonar&source=search\\_result&selectedTitle=1~150&usage\\_type=default&display\\_rank=1](https://www.uptodate.com/contents/overview-of-acute-pulmonary-embolism-in-adults?search=tromboembolismo%20pulmonar&source=search_result&selectedTitle=1~150&usage_type=default&display_rank=1)
4. Nazerian P, Vanni S, Volpicelli G, Gigli C, Zanobetti M, Bartolucci M, et al. Accuracy of point-of-care multiorgan ultrasonography for the diagnosis of pulmonary embolism. Chest. mayo de 2014;145(5):950-7.

# 123

## Linfedema secundario a síndrome del dolor regional complejo

---

### AUTOR:

**Sofía Amorós Rivera**

Medicina Física y Rehabilitación. Hospital General Universitario Morales Meseguer.

### RESTO DE AUTORES:

**Alba Herrero Brocal - Marta Hernández Cano - Isabel Jurado Escudero  
África Dakota Lluna Llorens - Bárbara Sánchez Sabater**

### RESUMEN

Se trata de un caso excepcional de linfedema de miembro superior secundario a un síndrome del dolor regional complejo (SDRC) tipo I tras un antecedente de accidente de tráfico. El edema que presenta el SDRC en la fase inicial y el hecho de que la paciente no presente antecedentes de linfadenectomía o radioterapia en dicha zona, hace que sea poco probable que el médico piense en el diagnóstico de linfedema.

**Palabras clave:** linfedema, edema, dolor, diagnóstico, rehabilitación.

## INTRODUCCIÓN

El sistema linfático es una red vascular compleja que discurre de forma paralela a los vasos sanguíneos. Este juega un rol importante en la homeostasis del líquido intersticial, el sistema inmunológico y la absorción de lípidos. El líquido intersticial es filtrado por vasos linfáticos altamente permeable (Yinan Yuan, 2019). Al líquido que circula a través del sistema linfático se le conoce linfa, siendo un líquido rico en proteínas. El linfangión es la unidad funcional del sistema linfático y es el encargado de la contracción de los vasos para el transporte de la linfa que finalmente será drenada a la circulación sanguínea.

Cuando hay una disfunción en el transporte de la linfa se produce lo que conocemos como linfedema, esta es una patología crónica que se caracteriza por la acumulación de líquido intersticial en los tejidos que conlleva a edema, apareciendo fibrosis en estadios avanzado y que puede causar disfunción del miembro afectado. Este puede ser primario o hereditario, es una condición poco frecuente y se debe a anomalías en desarrollo y función del sistema linfático, o secundario, a nivel mundial la primera causa es la filariasis, pero en países desarrollados la causa más frecuente es la derivada de los tratamientos del cáncer de mama, linfadenectomía y radioterapia (Connell F., 2010).

El SDRC se caracteriza por dolor continuo y desproporcionado, generalmente localizado en zonas distales de las extremidades. El dolor se acompaña de hiperalgesia y alodinia, además se suele acompañar de edema, cambios de temperatura y coloración, alteraciones tróficas del trofismo e hiperhidrosis (al, 2018).

## OBSERVACIONES CLÍNICAS

Paciente de 35 años derivada a consultas externas de rehabilitación por cervicalgia con dolor irradiado al miembro superior derecho de 5 años de evolución. Como antecedentes personales tiene un síndrome del túnel del carpo derecho, un trastorno mixto ansioso-depresivo, ha sido intervenida de un teratoma de ovario y es fumadora de 1 paquete diario.

Según refiere tuvo un accidente "in itinere" hace 5 años y desde entonces presenta cervicalgia y dorsalgia, siendo tratada en otro centro con infiltraciones musculares en trapecio con procaína y medicación homeopática. Tras las infiltraciones empieza a notar irradiación del dolor al miembro superior derecho, además de sensación de pesadez y cansancio en dicho miembro. También refiere parestesias ocasionales en 3º

y 4º dedos de la mano derecha. Hizo fisioterapia privada que tuvo que suspender por empeoramiento del dolor.

Al examen físico presenta edema de todo el miembro superior derecho, fovea que no desaparece, consistencia duroelástica, signo de Stemmer positivo, piel eritematosa, atrofia de las uñas, hiperhidrosis palmar, balance articular libre del hombro derecho con arco doloroso a partir de los 90º, balance muscular no valorable por dolor, hipoestesia leve del 1º, 2º y 3º dedos. Diferencia circométrica medida 10 cm por encima del olecranon, 10 cm por debajo, muñeca y cabeza de los metacarpianos de 3 cm, 3 cm, 2 cm y 1.5 cm respectivamente. Reflejos presentes y simétricos. Alodinia táctil y térmica, hiperalgesia, entumecimiento y prurito. Dolor según escala visual análoga (EVA) 8.

Se solicitaron pruebas complementarias, entre ellas una eco-doppler del brazo derecho, una electromiografía, una ecografía del hombro derecho, radiografías de hombro y mano derechos y una gammagrafía ósea que resultaron normales y una linfogammagrafía que nos dio el diagnóstico de certeza de linfedema.

A nivel de rehabilitación se le pautó la terapia descongestiva compleja que consiste en el drenaje linfático manual, la presoterapia y el vendaje triplecapa, además de una manga y guante compresivo y se le explicaron las medidas de cuidados del linfedema.

Se le hizo interconsulta a psiquiatría y a la unidad del dolor, donde le han hecho radiofrecuencia pulsada del plexo braquial, tratamientos regionales con vasodilatadores, tratamientos con ketamina endovenosa, bloqueos radiofrecuencia pulsada del ganglioestrellado. Actualmente en tratamiento con tramadol, clonazepam, carbamazepina, duloxetina, olanzapina, amitriptilina, nifedipino, y diosmina.

Tras esta combinación de tratamientos solo se ha obtenido mejorías en el aspecto de la mano, coloración y sudoración, pero no han sido duraderas, y no ha presentado mejoría del dolor ni del edema. Tampoco han aparecido rigideces articulares.

## DISCUSIÓN

Este es un caso excepcional ya que se trata de un linfedema secundario a SDRC, de hecho no he encontrado ningún caso similar publicado anteriormente. Lo que sí está descrito en la literatura es el síndrome de dolor postmastectomía presente en el 25-60 % de las pacientes, este se caracteriza por dolor con alto componente neuropático en el tórax, axila y miembro superior, pudiendo presentar linfedema secundario a la linfadenectomía o radioterapia (Ilan Margulis, 2014).

Se trata de un SDRC tipo I, ya que no se detectó ninguna lesión nerviosa en la electromiografía. Este es el tipo más común.

Esta paciente se encontraba en la fase inicial o inflamatoria, donde predomina el dolor, además se acompaña de hiperalgesia, hiperestesia, edema y alteraciones de la coloración. Suele haber aumento de la temperatura. La piel suele estar caliente, seca y enrojecida, y se afecta sobre todo la zona distal (Esther Márquez Martínez, 2012). El hecho de que esta patología presente edema hace que se enmascare el linfedema y sea poco probable que se piense en él si no se es un personal habituado a esta patología. En la consulta de rehabilitación dio la casualidad de que fue valorada por la médica que lleva la unidad de linfedema de nuestro hospital, siendo solicitada la linfogammagrafía desde la primera consulta para el diagnóstico de certeza. El diagnóstico de linfedema es fundamentalmente clínico y no hay que pedir pruebas complementarias salvo casos excepcionales en los cuales el diagnóstico no esté del todo claro. También hay que descartar una trombosis venosa profunda, por lo cual se pidió una eco-doppler del brazo derecho.

El tratamiento del linfedema de elección es la terapia descongestiva compleja, asociándose a las prendas de compresión y a las medidas preventivas y de mantenimiento. En cuanto al tratamiento del SDRC no hay tratamiento de elección, es por eso que este debe ser individualizado, se debe encaminar al control del dolor, evitar las rigideces articulares, y el control de la clínica ansioso-depresiva (Hernández, 2017). En nuestro caso se ha conseguido mantener el linfedema estable, y no han aparecido rigideces articulares pero aún no hemos conseguido un buen control del dolor ni de la clínica ansioso-depresiva a pesar de múltiples tratamientos intervencionistas, ajustes en la medicación oral y seguimiento por psiquiatría.

## CONCLUSIONES

- Debemos considerar el linfedema como diagnóstico diferencial del SDRC en fase I.
- Tenemos que tener en cuenta que en casos particulares ambas patologías pueden coexistir.
- A pesar de que el diagnóstico de linfedema es fundamentalmente clínico, debemos solicitar pruebas complementarias como la linfogammagrafía cuando tenemos dudas.
- Un diagnóstico precoz del linfedema permite un tratamiento oportuno del mismo, evitando así su progresión y la discapacidad funcional que este conlleva.

- El SDRC es una patología que requiere un enfoque multidisciplinar dada la dificultad de conseguir un tratamiento eficaz, debiendo este ser individualizado según los síntomas predominantes y la respuesta que presente el paciente a los distintos tratamientos.

### BIBLIOGRAFÍA

1. Yinan Yuan, V. A. (2019). Modulation of Immunity by Lymphatic Dysfunction in Lymphedema. *Frontiers in Immunology*.
2. Connell F, B. G. (2010). A new classification system for primary lymphatic dysplasias based on phenotype. *Clin Genet.* , 77(5):438-52.
3. al, P.-G. L. (2018). Síndrome del dolor regional complejo. *Medicina*, 12, 3524-3532.
4. Ilan Margulis, K. A. (2014). Post-Mastectomy Pain Syndrome. *Pain Medicine*, 491-493.
5. Esther Márquez Martínez, M. V. (2012). Síndrome de dolor regional complejo. *Seminarios de la Fundación Española de Reumatología*, 13, 1-38.
6. Hernández, B. e. (2017). Síndrome doloroso regional complejo: revisión. *Cirugía y Cirujanos*, 85, 366-374.



# 124

## Tumor de Askin: una rara presentación del sarcoma de Ewing extraesquelético

---

### AUTOR:

**Irene Sánchez Serrano**

Radiodiagnóstico. Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca.

### RESTO DE AUTORES:

**Antonio Navarro Baño - María José Martínez Cutillas - Víctor Orcajada Zamora  
Davinia Gea Martos - Cristina Serrano García**

### RESUMEN

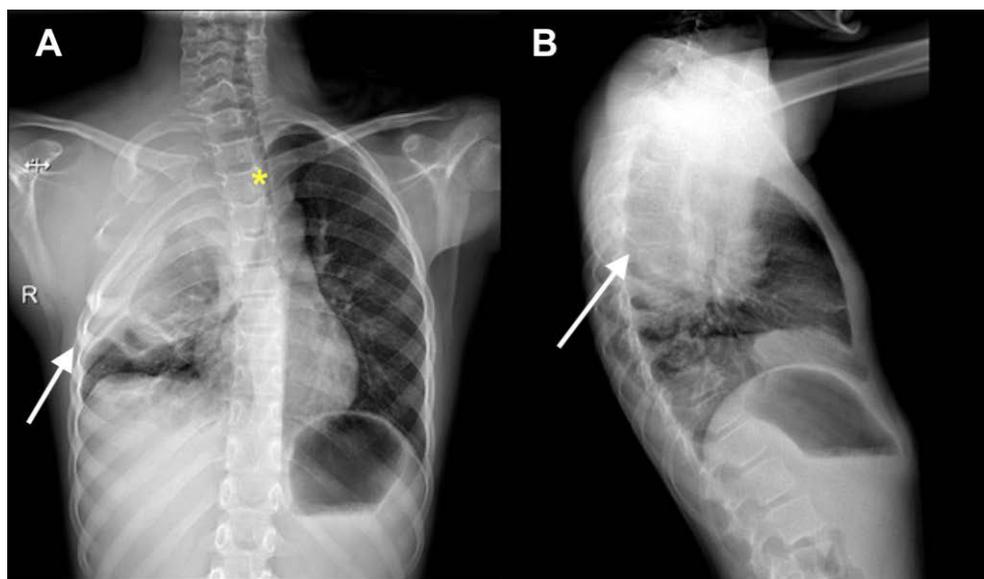
El tumor de Askin es una neoplasia rara que se localiza en la región tóraco-pulmonar y que pertenece a los tumores de la familia del sarcoma de Ewing. Suele presentarse en la infancia y en adultos jóvenes. Un correcto diagnóstico diferencial, excluyendo otros tumores, como el neuroblastoma, el linfoma, el osteosarcoma y el rhabdomyosarcoma, y una adecuada valoración de su extensión mediante técnicas de imagen es esencial de cara a su abordaje multidisciplinar .

**Palabras clave:** sarcoma de Ewing, tumor de Askin, pared torácica.

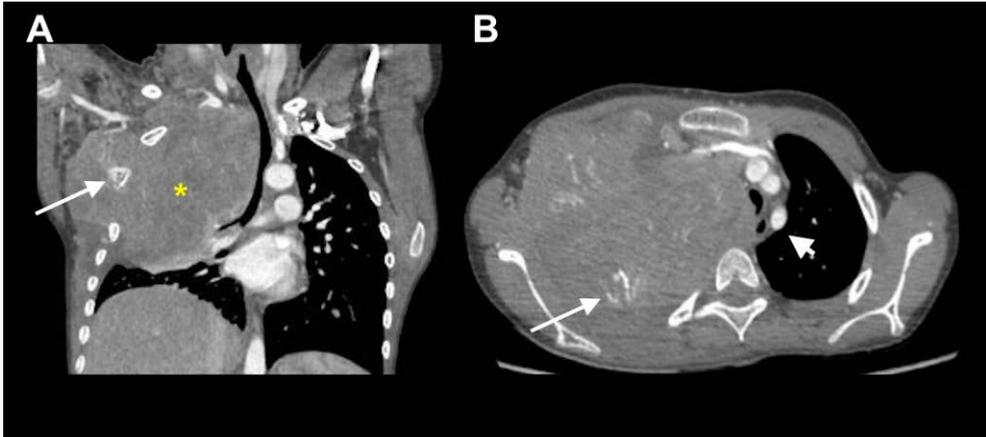
## CASO CLÍNICO

Paciente pediátrico de 9 años que acude a urgencias por aparición de ptosis de ojo derecho de un mes y medio de evolución. En la exploración física se evidencia una tumoración escapular derecha, que es referida por la familia como de corta evolución, rápido crecimiento y en ocasiones dolorosa. La paciente presentaba además voz disfónica desde hacía 4 días e hiporexia y astenia de un mes de evolución. Estaba afebril, consciente y orientada. La familia no refería pérdida de peso. El resto de la exploración era normal. En la analítica lo más destacado era un aumento de la velocidad de sedimentación globular.

A la paciente se le realizó una radiografía de tórax postero-anterior en bipedestación y lateral (Figura 1). En ella se objetivaba una gran masa de partes blandas asociada a un patrón permeativo-destructivo de la segunda costilla derecha. La masa ocupaba la región axilar y torácica derecha con probable afectación mediastínica y desplazamiento de la tráquea y de la escápula derecha. Se completó el estudio con un TC de tórax con contraste intravenoso (Figura 2), en el que se identificaron mejor los límites de la masa de partes blandas observada en la radiografía de tórax. Dicha lesión expandía y destruía la segunda costilla derecha e infiltraba la pleura, la tercera costilla, y desplazaba el

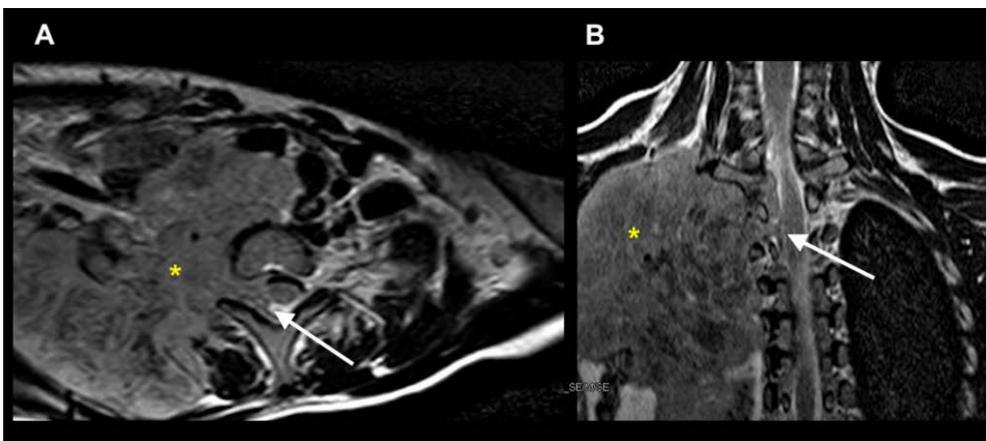


**Figura 1.** Radiografía de tórax PA (A) y lateral (B) en las que se observó una gran masa de partes blandas que ocupaba la región axilar y torácica derecha (flechas), con destrucción de la segunda costilla derecha (patrón permeativo) con desplazamiento mediastínico (asterisco).

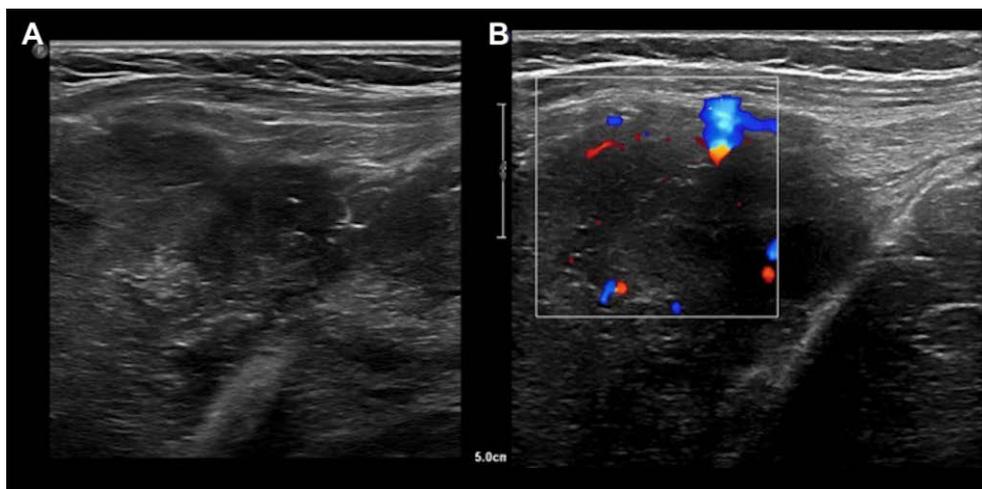


**Figura 2.** TC de tórax con contraste intravenoso en plano coronal (A) y axial (B): masa de partes blandas (asterisco) en la región tóraco-axilar derecha que asociaba destrucción de la segunda costilla derecha (flecha) e infiltraba la pleura, la tercera costilla, y desplazaba el parénquima pulmonar ipsilateral y el mediastino (punta de flecha).

parénquima pulmonar ipsilateral y el mediastino. Se realizó una RM torácica donde se apreciaba la heterogeneidad de la masa previamente descrita y la extensión de la misma, con invasión del canal medular central a través de los agujeros de conjunción derechos T1-T2 y T2-T3 con expansión de los mismos, y obliteración del espacio aracnoideo anterior, así como leve efecto de masa sobre el saco tecal (Figura 3). No se observaban



**Figura 2.** Imágenes axial (A) y coronal (B) de RM potenciadas en T2WI: masa torácica ligeramente hiperintensa y heterogénea en T2WI (asterisco), asocia invasión del canal medular central a través de los agujeros de conjunción (flechas).



**Figura 4.** Ecografía de la lesión en modo B (A) y en modo Doppler color (B): la lesión presenta una ecoestructura heterogénea, y una importante vascularización en modo Doppler color.

alteraciones de señal de la médula en los niveles descritos. Los cuerpos vertebrales visualizados presentaban tamaño, señal y alineación conservada.

Ante los hallazgos y la necesidad de filiar la lesión se realizó una biopsia ecoguiada, en la que se evidenciaba una importante vascularización del tumor (Figura 4).

El resultado de anatomía patológica fue de tumor maligno de células redondas compatible con tumor de la familia del sarcoma de Ewing (sarcoma de Ewing/tumor neuroectodérmico primitivo).

## DISCUSIÓN

El tumor de Askin es un tumor que se origina en la pared torácica y pertenece a los tumores de la familia del sarcoma de Ewing, dicha denominación representa un continuum de tumores que van desde los sarcomas de Ewing hasta los PNET (tumor neuroectodérmico primitivo), y que se caracterizan por compartir un origen neuroectodérmico y una mutación común, la traslocación de los brazos largos de los cromosomas 11 y 22, así como la presencia de células azules redondas. En un principio, igual que con las lesiones óseas, los PNET de partes blandas y el tumor de Askin, eran considerados distintos a los sarcomas de Ewing extraesqueléticos, sin embargo, con la evolución de las técnicas histológicas, se incluyeron en los tumores de la familia del sarcoma de Ewing. La denominación de tumor de Askin engloba, por tanto, a los

sarcomas de Ewing extraesqueléticos y a los PNET localizados en la región tóraco-pulmonar (1).

Esta neoplasia tiene una baja incidencia, y suele verse en niños y adultos jóvenes (1), en los que se manifiesta típicamente como un tumor de grandes dimensiones que afecta de forma unilateral a la pared torácica y a la pleura. Clínicamente se presenta como una masa torácica unilateral que puede asociar dolor y síndrome constitucional. Este tipo de tumor es más frecuente en pacientes de sexo femenino (75 %), en contraposición con el sarcoma de Ewing óseo, que es más frecuente en varones.

En radiología simple, es característica la presencia de una gran masa torácica con base de implantación pleural, y que puede asociar derrame pleural, el cual puede ser loculado y de gran tamaño, simulando un tumor. Así mismo puede asociar adenopatías hiliares ipsilaterales y mediastínicas, y neumotórax. La afectación parenquimatosa pulmonar puede estar presente hasta en un 25 % de los casos. La presencia de calcificaciones, sin embargo, es rara (10 %). En más de la mitad de los casos existe destrucción costal, lo cual se asocia con una mayor actividad en la gammagrafía ósea (1).

En tomografía computerizada es frecuente que se manifieste como una masa de pared torácica mal definida de densidad heterogénea, con destrucción costal asociada y derrame pleural. Suele asociar tanto un componente intra como extratorácico, con afectación de la pleura, el pericardio y el diafragma, así como de la columna vertebral y el canal medular central. Es necesario en el estudio de estas masas valorar la invasión pulmonar, mediastínica y de la musculatura torácica (2).

En resonancia magnética, se presenta como una masa heterogénea con señal intermedia en T1WI y alta en T2WI. Las áreas de necrosis y hemorragia no son raras, con una intensidad de señal superior a la del músculo tanto en T1WI como en T2WI.

Estos tumores son hipervasculares, por lo que presentan un importante realce tras la administración de contraste intravenoso (1).

Entre los diagnósticos diferenciales de esta masa en la edad pediátrica se encuentra:

- Neuroblastoma: puede presentar una localización similar a la del tumor de Askin. Además, puede erosionar las costillas a las que engloba por lo que en ocasiones el diagnóstico diferencial se realiza mediante biopsia. Suele presentarse en niños de menor edad, con una edad media de dos años, si bien también puede verse hasta los 10 años de edad. Son tumores heterogéneos que con frecuencia presentan calcificaciones (2).
- Linfoma intratorácico: es raro que asocie destrucción costal.
- Osteosarcoma: se debe plantear cuando existe destrucción ósea, ya que los osteosarcomas de partes blandas son más frecuentes en la edad adulta. Si bien esta localización es infrecuente en este tipo de tumores, ya que en pa-

cientes jóvenes suele afectar a la metáfisis de huesos largos. Así mismo el componente suele ser mayoritariamente intraóseo, con menor extensión a partes blandas (3).

- Rbdomiosarcoma: es el tumor de partes blandas más frecuente en niños. Normalmente dos tercios de los casos se presentan por debajo de los 10 años. La localización más frecuente sin embargo suele ser la cabeza, el cuello y el sistema genitourinario, y hasta en un 20 % puede presentarse en las extremidades. La localización torácica es rara (10 %) (2, 4).

## BIBLIOGRAFÍA

1. Murphey MD, Senchak LT, Mambalam PK, Logie CI, Klassen-Fischer MK, Kransdorf MJ. From the radiologic pathology archives: ewing sarcoma family of tumors: radiologic-pathologic correlation. *Radiographics*. 2013;33(3):803-31. doi: 10.1148/rg.333135005
2. Tateishi U, Gladish GW, Kusumoto M, Hasegawa T, Yokoyama R, Tsuchiya R, et al. Chest wall tumors: radiologic findings and pathologic correlation: part 2. Malignant tumors. *Radiographics*. 2003;23(6):1491-508. doi: 10.1148/rg.236015527
3. Yarmish G, Klein MJ, Landa J, Lefkowitz RA, Hwang S. Imaging characteristics of primary osteosarcoma: nonconventional subtypes. *Radiographics*. 2010;30(6):1653-72. doi: 10.1148/rg.306105524
4. Laffan EE, Ngan BY, Navarro OM. Pediatric soft-tissue tumors and pseudotumors: MR imaging features with pathologic correlation: part 2. Tumors of fibroblastic/myofibroblastic, so-called fibrohistiocytic, muscular, lymphomatous, neurogenic, hair matrix, and uncertain origin. *Radiographics*. 2009;29(4):e36. doi: 10.1148/rg.e36

# 125

## Triste y sola. Depresión y síndrome de Asperger, a propósito de un caso clínico

---

### AUTOR:

**Susana Pérez Sánchez**

Psiquiatría. Hospital General Universitario Morales Meseguer.

### RESTO DE AUTORES:

**Israel Martín Herrero. - M<sup>a</sup> Asunción Cutillas Fernández**

**David Güimil Raya - Cristina Pinilla Mateo**

**Inmaculada Martínez Esparza - Manuel Cassinello Marco**

### RESUMEN

El suicidio representa hoy en día la tercera causa de muerte entre los adolescentes. La depresión es la patología que más frecuentemente desencadena la conducta suicida. La adolescencia es una etapa a menudo convulsa en la que se experimenta gran estrés emocional y se ponen a prueba los recursos de adaptación del individuo. Las personas con síndrome de Asperger y autismo de altas capacidades suelen tener un retraso diagnóstico. En este trabajo se presenta el caso clínico de una adolescente que es valorada por gesto autolítico y que presenta clínica depresiva mayor. Durante su seguimiento se objetivan además signos y síntomas que pueden hacer pensar en trastorno del espectro autista comorbido. Se expone el planteamiento diagnóstico y el abordaje terapéutico, resaltando la necesidad de un manejo multiprofesional.

**Palabras clave:** Depresión, adolescencia, síndrome Asperger, autismo, suicidio.

## CASO CLÍNICO

**Motivo de consulta.** Adolescente mujer de 17 años que se remite a urgencias por gesto autolítico por ingesta de fármacos.

**Antecedentes personales somáticos.** No AMC. Embarazo, parto y periodo neonatal sin incidencias. Padres no consanguíneos. Vacunación reglada. Alimentación: selectiva, “desde siempre ha comido muy pocas cosas y prefiere triturado”, escasa ganancia ponderal con curva de crecimiento dentro de la normalidad. Se comentó a los 10 años un posible trastorno de la conducta alimentaria, pero la familia se adaptó a sus hábitos de alimentación. Desarrollo psicomotor: según refieren sin alteraciones aunque comentan en urgencias que no tiene amigos, “ella es muy tímida y sólo se relaciona con familiares”, ha tenido grandes dificultades para la sociabilidad en grupo y ha sido rechazada por compañeros desde la infancia, prefiriendo el juego solitario. Muy buen rendimiento académico, estudia 2º de Bachiller.

**Antecedentes personales psiquiátricos.** No contacto previo con Salud Mental. Comentan que consultaron a los 10 años en psicólogo privado por comportamientos obsesivos y problemas en las relaciones sociales del colegio por “acoso” pero rechazaron el seguimiento, y cambiaron de centro educativo. No consumo de tóxicos.

**Antecedentes familiares psiquiátricos.** Padre con comportamientos obsesivos pero sin malestar significativo y no ha precisado valoración por salud mental. Rama materna: episodios depresivos perinatales.

**Psicobiografía.** Soltera, convive con sus padres y hermana de 21 años estudiante de magisterio. Padre: 51 años, sano, empresa familiar de tejidos. Madre: 48 años, precisó hace años seguimiento en salud mental por dos episodios de depresión perinatal. Trabaja en el negocio familiar. Estudiante de 2º Bachiller, muy buen rendimiento académico, ha estudiado varios idiomas con gran dominio (inglés, alemán, chino), piano y dedica mucho tiempo a la lectura sobre biotecnología. Escasos amigos, relaciones sociales casi ausentes, describe episodios de acoso escolar que le llevaron al cambio de centro escolar a los 11 años.

**Enfermedad actual.** Adolescente mujer de 17 años, que estando en su domicilio y tras conflictiva con sus padres por cambio de planes de fin de semana, realiza de forma impulsiva una ingesta de 15 comprimidos de lorazepam (de 1 mg/comprimido) y 3 comprimidos de paracetamol (de 1 mg/comprimido). Sus padres la notan somnolienta y descubren los envases de medicamentos en el aseo por lo que avisan al 112. Acude un equipo del 061 al domicilio donde realizan lavado gástrico, pauta de carbón activo y la remiten al servicio de urgencias de hospital de área para valoración.

Los padres refieren que la ven más aislada e inquieta desde hace 3 meses, con reacciones de ira ante cambios mínimos, se la ve más llorosa, irritable, agitación ante

ruidos fuertes y aversión a sonidos de masticación que la han llevado a realizar las comidas en su habitación. Dificultades para acudir a clase, retrasos y quejas de falta de concentración en el estudio. Parece haber perdido el interés y satisfacción por las actividades que le gustan así como ha tenido episodios de expresar de forma repetitiva con ira que “*se siente rara, no sabe por qué está en este mundo*”. Los padres han hablado con la tutora del instituto quien observa actitud de tristeza y menor rendimiento. A pesar de insistencia de sus padres se ha negado a acudir al médico. No episodios infecciosos en los últimos meses. No consumo de tóxicos.

**Exploración física.** Adecuado estado general. TA: 110/70 mmHg, FC: 110 pm, Sat O<sub>2</sub>: 99 %, T<sup>a</sup> 36,5 °C. Aspecto descuidado, muy delgada. No dismorfias. Peso: 47 Kg (p15). Talla: 162 cm (p 60). IMC: 17,93 Kg/m<sup>2</sup> (p 11). Tórax simétrico. AC: rítmica sin soplos ni extratonos. AP buena ventilación bilateral. Abdomen blando sin masas ni megalias. Pulsos periféricos presentes y simétricos. Neurológico con pares centrales, ROT presentes y simétricos, no signos meningeos, no alteraciones en pruebas de coordinación ni en la marcha. Piel sin lesiones.

**Exploración psicopatológica.** Consciente, orientada en espacio, tiempo y persona. Abordable, colaboradora, faces triste, distanciamiento afectivo, escaso contacto ocular. Humor irritable, ansiedad psíquica intensa, ánimo bajo con reactividad del estado del ánimo, anhedonia, aburrimiento, sentimientos de vacío, hipersomnias, falta de energía y sentimientos de inutilidad. Parálisis plúmbea. Discurso enlentecido, con latencia de respuesta pero coherente, centrado en la discusión con sus padres y en las ideas de muerte. No alucinaciones, comenta haber tenido fenómenos de despersonalización y desrealización autolimitados. Pérdida de peso (2 Kg en 2 meses, 5 %). Clinofilia. Ideas de muerte pasivas recurrentes sin plan estructurado. Realiza crítica del gesto autolítico que describe como un acto impulsivo movido por la desesperanza y angustia, verbaliza deseos de ayuda y proyectos de futuro próximos viables. Rigidez cognitiva. Dificultades para la simbolización. Conductas obsesivas como rascado, tricotilomanía en cejas, rituales en comidas. Estereotipias en manos. Falta de atención y concentración. Aislamiento social. No clínica psicótica ni manía. Juicio de realidad conservado. Buen apoyo familiar.

Evaluación de cuadro depresivo, ideación y riesgo suicida: *Inventario de Depresión de Beck*, BDI: 16, depresión moderada-severa. *Escala SAD PERSONS*: 4 (moderado). *Escala de riesgo suicida de Plutchik*, RS: 8 (bajo).

**Evolución en urgencias.** Durante su estancia en urgencias precisó pauta de risperidona 1,5 mg oral para disminuir angustia psíquica y tras 24 horas de observación cesaron las ideas de muerte. Persistía la clínica depresiva importante pero dado el buen apoyo familiar, la aceptación tratamiento y posibilidad de seguimiento estrecho de forma ambulatoria fue dada de alta hospitalaria. Se inició tratamien-

to farmacológico con *fluoxetina* 20 mg (1/2-0-0), *quetiapina* 25 mg (1-0-0) y *risperidona* 1,5 mg (0-0-1).

**Diagnóstico de urgencias.** *Episodio depresivo mayor*. DSM-5: 296; CIE-10: F32.1.

Al alta se realizó revisión telefónica a las 48 horas donde se confirmó la ausencia de ideas de muerte, disminución de ansiedad y confirmación de la cita solicitada por su médico de atención primaria con CSM de referencia (3 días).

## EVOLUCIÓN

### Plan de trabajo y abordaje terapéutico en Centro de Salud Mental

El gesto suicida informó de la situación de desesperanza y sufrimiento de la paciente y provocó en la familia un gran impacto emocional, generando una demanda de valoración precoz por nuestra parte. A su llegada a la consulta de psiquiatría se realizó una valoración global y se constató la disminución del riesgo suicida aunque persistía clínica depresiva severa. Describía cierto malestar gástrico con nerviosismo ante lo que se indica asociación de *sulpiride* 50 mg y *diazepam* 5 mg los siguientes 7 días, mejorando. Se programó un ascenso gradual de *fluoxetina* hasta 20 mg/día, toma matinal.

Con la programación de revisiones frecuentes se fue estableciendo y afianzando la alianza terapéutica. Ante el gran malestar psíquico y funcional de la paciente así como la angustia parental, se realizó un plan de trabajo multiprofesional con revisiones frecuentes en psiquiatría, psicología clínica y enfermería de salud mental. Se llevó a cabo un plan de dieta y nutrición así como pautas familiares.

A las 2 semanas de tratamiento, en ausencia de síntomas de ansiedad se inició retirada de *sulpiride* y *diazepam*, así como descenso gradual de *quetiapina* 25 mg y de *risperidona* en las siguientes 4 semanas.

Durante las primeras revisiones se observaron síntomas caracteriales como alteraciones en uso pragmático del lenguaje, estereotipias e intereses restringidos. Se realizó una exhaustiva historia clínica con la presencia desde la infancia de síntomas que nos hicieron sospechar trastorno del espectro autista con características de síndrome de Asperger. Destacan las siguientes dificultades:

- Deficiencias persistentes y clínicamente significativas en la comunicación e interacción social. Relaciones interpersonales escasas, fracaso para mantener una conversación bidireccional y adecuar la conducta social a diferentes contextos. Ingenuidad y puerilidad.

- Presencia de patrones de comportamiento, intereses y actividades repetitivos y restringidos. Estereotipias motoras y verbales, frases isidosincrásicas, episodios de gran ansiedad psíquica ante mínimos cambios.
- Presenta un lenguaje peculiar, problemas para la comunicación social y para captar un significado simbólico y metafórico. Gestos inadecuados, gran discrepancia entre la capacidad intelectual verbal y no verbal.

Tras mejoría de la sintomatología depresiva (6 semanas de Ttº) psicología clínica profundizó en el estudio psicodiagnóstico. Durante las revisiones en psiquiatría se realizaron abordajes de tratamiento individual y familiar. La psicoterapia individual fue inicialmente de apoyo enfocada a los síntomas depresivos, posteriormente se fue ampliando el abordaje hacia regulación emocional, favorecer la introspección, habilidades de comunicación y cognición social así como resolución de conflictos. Posteriormente, a los 4 meses, se ofreció la incorporación a terapia grupal (ámbito privado) semanal con adolescentes con síndrome de Asperger. Así mismo los padres iniciaron una terapia grupal.

El tratamiento con fluoxetina se prolongó hasta 18 meses. Ante la estabilidad clínica, sin recurrencias y mejoría progresiva de calidad de vida se programó la retirada gradual. Las dos últimas revisiones sin tratamiento farmacológico (noviembre 2017) se evidenció recuperación funcional global tanto a nivel académico como sociofamiliar (consigue retomar contacto con dos amigas) y continuidad de sus actividades de ocio por lo que se decidió alta de CSM.

### PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

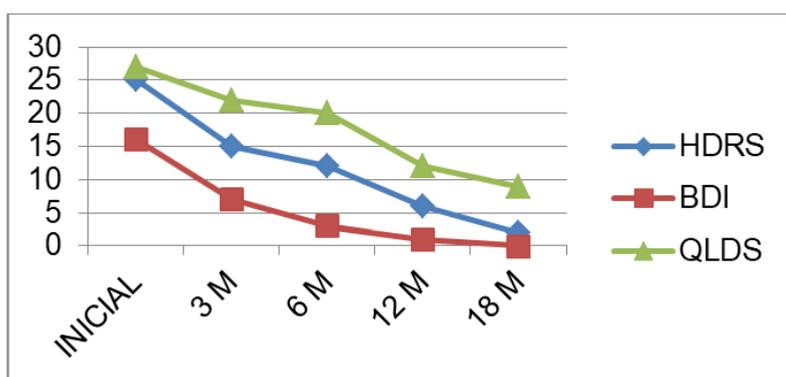
Análítica general que incluye bioquímica, perfil lipídico, hepático y férrico. TSH, T4, VitB12, folato, hemograma (serie roja, blanca, plaquetar) y básico de orina: Sin alteraciones. ECG: RS, no alteraciones en repolarización ventricular, QTc<0,4.

Primer estudio psicodiagnóstico (junio 2016).

- *WAIS III*: Coeficiente intelectual global 105.
- Perfil de personalidad con rasgos de introversión.
- *Escala de Hamilton para la depresión HDRS*: 25 (depresión mayor).
- *Inventario de Depresión de Beck BDI*: 16 (severa).
- *Escala de Calidad de vida para la depresión, QLDS*: 27, gran impacto subjetivo de los síntomas en su calidad de vida.
- *Coeficiente Empatía Adultos (EQ)*: 21. Bajo grado de empatía. *Evaluador Asperger en el Adulto (AAA)*: 30. Significativo para espectro autista.

**Tabla 1**  
Puntuaciones obtenidas en psicodiagnóstico clínico

	Inicial	3 m	6 m	12 m	18 m
Escala HDRS	25	15	12	6	2
Inventario BDI	16	7	3	1	0
Escala QLDS	27	22	20	12	9



**Gráfico 1.** Evolución objetivada según escalas.

Durante el seguimiento se realizaron evaluaciones seriadas para objetivar la evolución clínica. En la Tabla 1 y el Gráfico 1 se presentan los resultados.

## DIAGNÓSTICO

Episodio depresivo mayor severo (con características atípicas, con ansiedad moderada). DSM-5: 296-22; CIE-10: F32.1

Trastorno del Espectro Autista sin déficit intelectual y sin deterioro del lenguaje. Síndrome de Asperger. (DSM-5: 299.00; CIE-10: F84.0)

## DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

El trastorno depresivo mayor no tiene síntomas patognomónicos. El diagnóstico diferencial se debe plantear con la tristeza normal, procesos orgánicos y otros trastor-

nos psiquiátricos: Trastornos del espectro esquizofrénico. TDAH. TOC. Trastorno de ansiedad, pánico y/ agorafobia. T semántico pragmático. T del aprendizaje no verbal. T bipolar. T personalidad esquizoide y esquizotípico.

## DISCUSIÓN

Tristemente se estima que el suicidio es la tercera causa de muerte en adolescentes, siendo muy frecuentes las consultas en urgencias por ideas y tentativas suicidas (2,6 %-16 % y 0,5-5 % respectivamente). El riesgo suicida se asocia fuertemente a la depresión mayor (4,5). Las personas con trastorno del espectro autista tienen que enfrentarse a numerosos retos en la vida diaria, sufriendo preocupaciones constantes por la dificultad para la relación interpersonal. Generan vivencias de gran estrés acompañadas a menudo de ansiedad, depresión, tendencias paranoides y otros muchos sentimientos difíciles de manejar con impacto en su funcionalidad diaria. Numerosos estudios evidencian que la depresión y la ansiedad son los trastornos psiquiátricos más frecuentes en personas con espectro autista, apareciendo con mayor intensidad en el Síndrome de Asperger (SA) y autismo de altas capacidades intelectuales. (6).

Los factores que llevan a las personas con SA a tener mayor riesgo de síntomas psiquiátricos comórbidos son múltiples (7), siendo a menudo éstos infradiagnosticados. Además destacamos los factores relacionados con el género, donde se aprecian diferencias cualitativas observándose un retraso diagnóstico en el género femenino (8). En la práctica clínica el diagnóstico es muy complicado por el solapamiento clínico con otros cuadros psiquiátricos, además requiere una revisión minuciosa del desarrollo y la presencia de sintomatología en la primera infancia.

En nuestro caso consideramos que es necesario un abordaje integral que combine farmacología y psicoterapia. Esta visión ha resultado una importante línea de trabajo, de la que ha derivado mejoría tanto en el plano personal como en el de la dinámica familiar.

Concluimos que en nuestra práctica clínica el trastorno depresivo mayor asociado a síndrome de Asperger requiere un abordaje multiprofesional y con enfoques amplios, permitiendo una readaptación y fomentando nuevas capacidades para el futuro.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Curvas y tablas de crecimiento. Programa de salud infantojuvenil. Fundación Faustino Orbegozo Eizaguirre. Asociación Española de Pediatría. 2009. Disponible en: [https://www.aepap.org/sites/default/files/curvas\\_orbegozo.pdf](https://www.aepap.org/sites/default/files/curvas_orbegozo.pdf)

2. American Psychiatric Association (APA): Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders, 5th edition. Arlington, VA, APA 2013.
3. García Portilla González MP; Bascarán Fernández MT et al. Banco de instrumentos básicos para la práctica de la psiquiatría clínica. Cibersam. Cyesan. 7ª ed. 2015
4. Gillot A, Frumis F et al. Anxiety and depression in high-functioning children with autism. *Austism* 2001; 5:277-86.
5. Di Lorenzo R, Cimino N et al. A 5-year retrospective study of demographic, anamnestic and clinical factors related to psychiatric hospitalizations of adolescent patients. *Neuropsychiatric Disease and treatment*. 2016; 12:191-201.
6. Baren JM, Mace SE et al. Children's Mental Health emergencies. Evaluation and treatment of children with mental health disorders. *Pediatric Care*, 2008 July; 24(7): 485-498.
7. McPheeters ML, Warren et al. Systematic review of medical treatment for children and adolescents with autism spectrum disorders. *Pediatrics*, march, 2011. *PedClin North Am*. Feb 58(1): 85-87.
8. Mardomingo Sanza MJ, Soutullo Esperón C, et al. Manual de Psiquiatría del Niño y del Adolescente. Ed Panamerica 2010. 155-159.

## Pequeña oclusión vascular con gran repercusión funcional visual

---

### AUTOR:

**Susana Gómez Rivera**

Oftalmología. Hospital General Universitario Reina Sofía.

### RESTO DE AUTORES:

**Santiago López Arbués - Ana Palazón Cabanes**

### RESUMEN

Presentamos un caso de oclusión de rama venosa retiniana (ORVR) macular y el proceso diagnóstico a través de las imágenes de retinografía, angiografía con fluoresceína y tomografía de coherencia óptica (OCT).

Clínicamente se objetivó un escotoma central nasal con disminución de agudeza visual brusca unilateral en una paciente de edad avanzada con hipertensión arterial. En el fondo de ojo se observó una hemorragia perifoveal temporal congruente con el defecto visual, así como tortuosidad con hemorragias en llamas adyacentes de una pequeña rama de drenaje macular e ingurgitación de la rama venosa temporal superior. La angiografía con fluoresceína confirmó el diagnóstico de oclusión venosa y la OCT ayudó a cuantificar el edema macular.

Las oclusiones venosas retinianas se asocian a factores de riesgo sistémicos como la hipertensión arterial, y cursan con trastornos de la visión indoloros. La angiografía con fluoresceína aporta información relevante de cara al manejo terapéutico de las complicaciones.

**Palabras clave:** escotoma, oclusión venosa retiniana, hemorragia macular, angiografía con fluoresceína.

## INTRODUCCIÓN

La ORVR es un proceso trombótico con afectación de la zona de la retina que drena el vaso afectado, siendo mas prevalente que la oclusión de la vena central de la retina (OVCR) (1). Se produce por compresión de una vénula en un punto de cruce arteriovenoso, debido al engrosamiento arteriosclerótico de una arteriolar, ya que comparten una vaina común. Los principales factores de riesgo son la edad avanzada y la hipertensión arterial, presente en 2/3 de los pacientes afectados mayores de 50 años. Otros factores de riesgo son el tabaco, la diabetes mellitus o dislipemia.

Clínicamente se manifiesta con metamorfopsias o disminución de la visión si esta afectada el área macular, en cambio si es periférica puede ser asintomática.

En la exploración oftalmoscópica del fondo de ojo es frecuente encontrar dilatación y tortuosidad vascular, así como hemorragias en llama o punto/mancha y exudados algodonosos en el área afectada. La neovascularización retiniana y el glaucoma neovascular son dos de las complicaciones mas temidas en las oclusiones venosas retinianas, siendo mas frecuentes en la OVCR por lo que hay que realizar un seguimiento estrecho con angiografía en fases tardías.

La angiografía con fluoresceína que nos permite valorar el flujo arteriovenoso y observar el retraso de llenado venoso así como clasificar las oclusiones en formas isquémicas o edematosas. La tomografía de coherencia óptica (OCT) tiene gran implicación diagnóstica y terapéutica ya que nos permite valorar la presencia de edema macular quístico (EMQ) (2).

El primer escalón terapéutico es el control de los factores de riesgo cardiovasculares. El tratamiento ocular se basa en la administración de fármacos antiangiogénicos combinados o no con fotocoagulación láser, en función de los hallazgos angiográficos y de la OCT. Los fármacos contra el factor de crecimiento endotelial vascular (anti-VEGF) intravítreos administrados de forma repetida en caso de edema macular o disminución importante de la agudeza visual han demostrado una mejoría de la agudeza visual. Los tratamientos con corticoides intravítreos como el implante de dexametasona son superiores a la observación, pero se han descrito como complicaciones el desarrollo de catarata y glaucoma (3). El tratamiento combinado con fotocoagulación sectorial con láser de argón está indicado en las formas isquémicas El pronostico visual depende de la agudeza visual inicial.

Declaramos que no tenemos conflicto de intereses.

## CASO CLÍNICO

Mujer de 87 años que consulta por disminución brusca de agudeza visual en ojo izquierdo (OI) de 48 horas de evolución. Como antecedentes de interés destacan hipertensión arterial y dislipemia en tratamiento sistémico, y como antecedentes oftalmológicos cirugía de cataratas en ambos ojos (AO) hace más de diez años.

Cínicamente refería un escotoma positivo paracentral nasal en OI. La mejor agudeza visual corregida fue de 0.5 en ojo derecho (OD) y de 0.2 en OI. Se realizó una campimetría visual por confrontación observando que el hemicampo visual nasal de OI estaba limitado aproximadamente a 30°.

En el examen biomicroscópico no se observaron alteraciones en el polo anterior con pseudofaquia correcta en AO. La presión intraocular y los reflejos pupilares fueron normales.

En la exploración del fondo de ojo en OI (Figura 1) se observó una hemorragia intraretiniana en mancha que afectaba a la mitad temporal de la fovea aproximada-



Figura 1. Retinografía

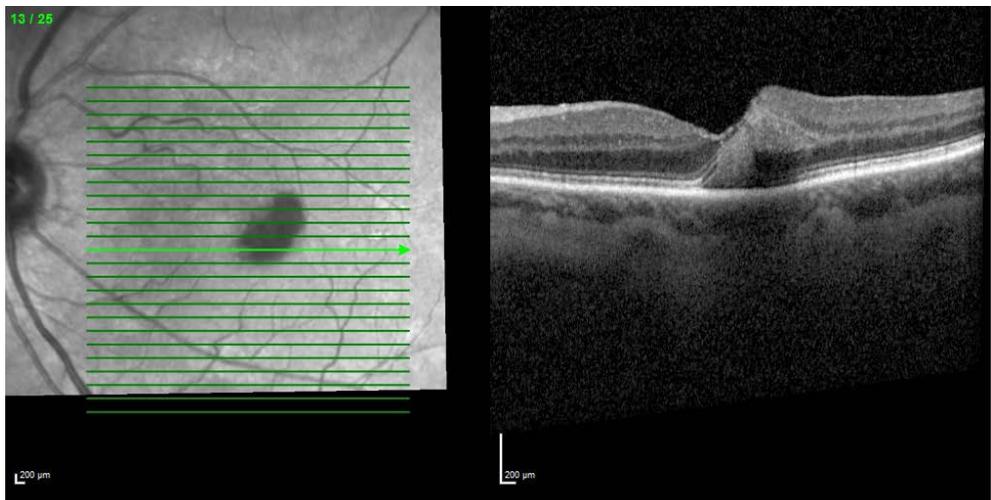
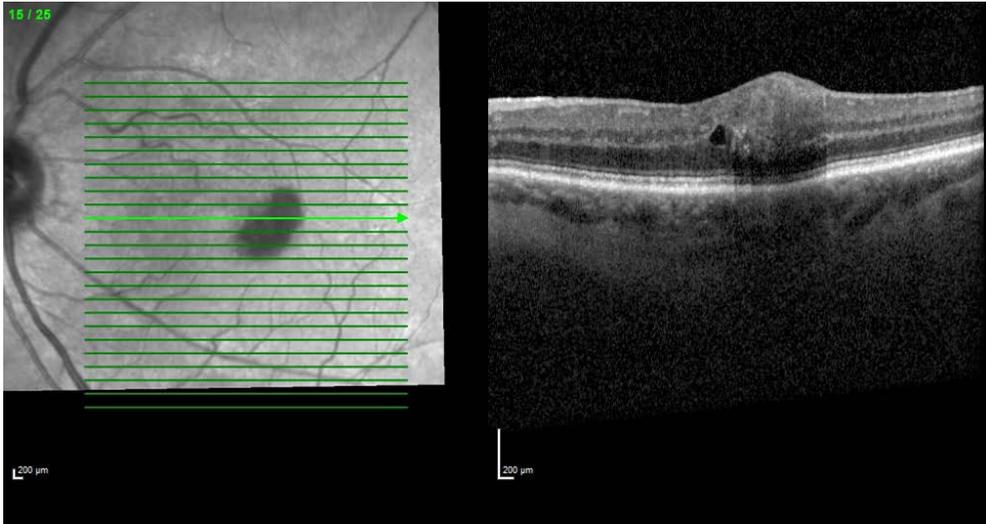


Figura 2. OCT macular.



**Figura 3.** OCT macular

mente de medio diámetro papilar, lo cual resultaba congruente con el escotoma nasal referido por la paciente. Con mas detalle observamos una pequeña rama venosa macular superior de aspecto tortuoso y con pequeñas hemorragias en llamas adyacente así como un ligero aumento del calibre de la rama temporal superior venosa. La retina periférica se encontraba aplicada sin lesiones predisponentes.

Realizamos una OCT de área macular (Figuras 2 y 3) donde se apreció un área de hiperreflectividad foveal temporal compatible con la hemorragia intraretiniana así como un quiste intraretiniano.

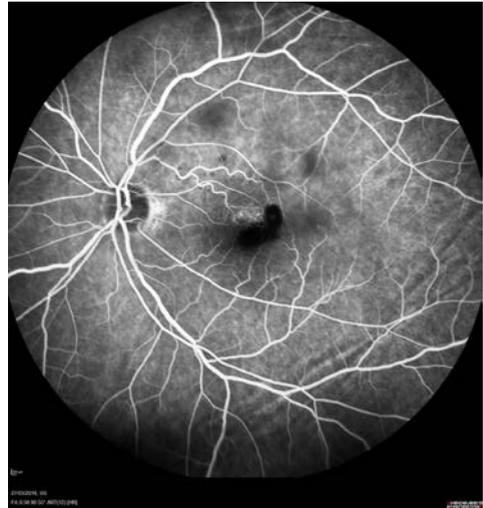
En la angiografía con fluoresceína (Figura 4) se confirmó la oclusión vascular de la rama venosa secundaria macular superior con fuga de colorante en su zona más distal, próxima a la fovea. También se observaba la ingurgitación de la rama venosa temporal superior sin defectos del relleno. Existía un efecto pantalla a nivel macular secundario a la hemorragia que difícilmente permitía su valoración. No se detectaron áreas isquemia ni neovascularización coroidea.

## DISCUSIÓN

El cuadro clínico de nuestra paciente es sugestivo de una oclusión de rama venosa retiniana menor o macular superior. La hemorragia en llamas perifoveal temporal es responsable del escotoma paracentral. En nuestro caso aunque el área afectada era reducida, su localización foveolar explicaba la gran repercusión clínica de la paciente.

Concuerdan con el cuadro los factores de riesgo trombótico como la edad avanzada y la hipertensión arterial. La angiografía permitió su diagnóstico y la clasificación en una forma de tipo no isquémico o edematosa.

La importancia de este caso radica en la gran discordancia que puede existir entre los síntomas referidos por un paciente y los signos que podemos encontrar en la exploración del fondo de ojo, en función de la zona de la retina que se afecta en la oclusión. Si la afectación es foveal, la oclusión de un pequeño vaso de drenaje puede causar un cuadro clínico muy florido.



**Figura 3.** Angiografía con fluoresceína

## CONCLUSIÓN

La oclusión de rama venosa retiniana es una patología que puede cursar con una afectación de la agudeza visual muy variable en función de la localización de la obstrucción. Es importante tenerla en cuenta para buscar signos sugestivos de la misma en la exploración oftalmológica.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Bowling B. Vasculopatías retinianas. Kanski Oftalmología clínica: Un enfoque sistemático. 8A ed. Elsevier; 2016. p539-549.
2. Bagheri N, Wajda B, Calvo C, Durrani A. Retina. Manual de Oftalmología del Wills Eye Hospital. 7A de. Wolters Kluwer; 2017. p289-293 y 406-409.
3. Sociedad española de retina y vítreo. Manejo de las oclusiones venosas de la retina. CF Comunicación; 2015. Disponible en: [www.serv.es](http://www.serv.es)



## Síndrome del cautiverio en paciente con cavernomatosis múltiple

---

AUTOR:

**María del Carmen Gutiérrez Sánchez**  
Radiodiagnóstico. Hospital Reina Sofía de Murcia.

RESTO DE AUTORES:

**Lucía Sánchez Alonso - Renzo Javier Andrade Gonzales**  
**Vicente García Medina**

### RESUMEN

El síndrome de cautiverio es un trastorno neurológico grave por lesión que afecta a la mitad ventral del puente. Se produce por afectación del tegmento y de la base pontina. Es causado principalmente por infarto, hemorragia y trauma. El paciente se presenta con una tetraplejía, anartria con consciencia preservada. Sin embargo, estos pacientes están despiertos y conscientes. Presentamos el caso de un paciente de 78 años con antecedentes de cavernomatosis múltiple que acude por cuadro de palidez, somnolencia y debilidad en extremidades con posterior deterioro neurológico diagnosticándose por imagen de una aneurisma trombosado de la arteria basilar con ictus isquémico secundario en protuberancia.

**Palabras clave:** síndrome del cautiverio, cavernomatosis múltiple, RM.

## INTRODUCCIÓN

El síndrome de cautiverio es un estado de parálisis profunda que en su forma clásica, se produce cuando un infarto o una hemorragia extensos afectan a la porción anterior del puente a nivel de los núcleos del sexto par craneal o rostral respecto a ello.

En este síndrome hay parálisis de toda la actividad motora y anartria como resultado de la afección de tractos corticoespinales y corticobulbares en la base del puente. El tegmento del puente y la formación reticular permanecen intactos de modo que el paciente esta despierto y consciente. No se afecta la mirada vertical ni el parpadeo y son los únicos medios por los que se comunican estos pacientes

La mayoría son causados por un infarto en la base del puente por una trombosis de la arteria basilar seguida por trauma y tumores de troncoencefálico.

Los examinadores inexpertos pueden diagnosticar incorrectamente a pacientes con un cautiverio como si estuvieran en coma debido a la intensidad de su parálisis, las pupilas puntiformes y el aspecto de arreactividad.

## HISTORIA CLÍNICA

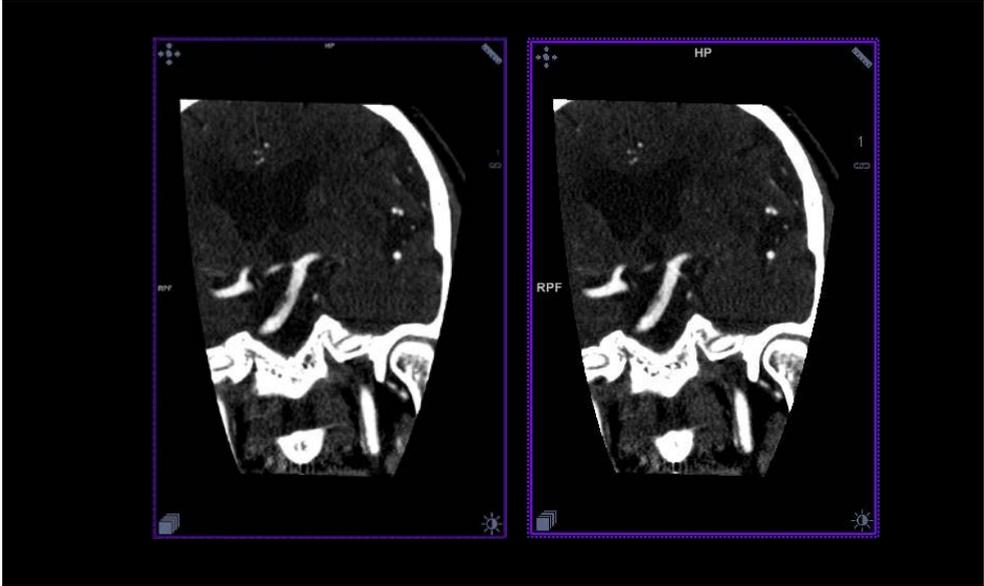
Varón de 78 años con antecedentes de cavernomatosis múltiple, sangrado periventricular derecho y cuadro de parkinsonismo vascular. Acude por palidez, visión borrosa, somnolencia y debilidad de extremidades con empeoramiento neurológico.

Se activa código ictus y se realiza TC craneal sin contraste i.v y Angio-TC de arterias cerebrales diagnosticándose de aneurisma fusiforme de arteria basilar parcialmente trombosado, que junto a los antecedentes de cavernomatosis y sangrado hacen desestimar cualquier tipo de intervencionismo. Ingresa en UCI donde es intubado ante deterioro neurológico, con dificultad para extubar y precisando traqueostomía.

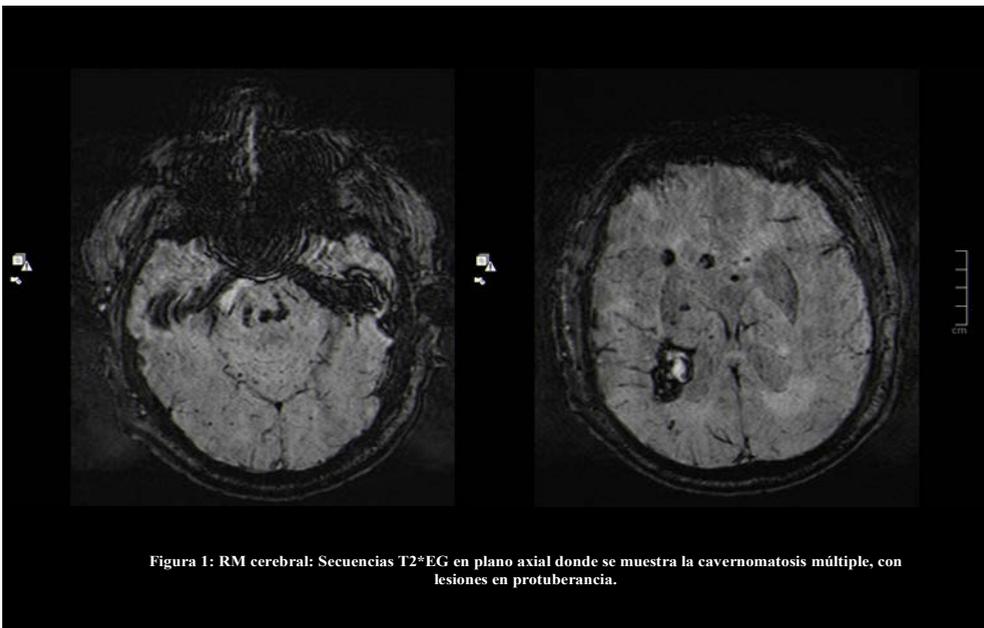
## HALLAZGOS EN LA IMAGEN

Se realizó un Angio-TC de arterias cerebrales donde se identificó un infarto cerebeloso inferior y en hemiprotuberancia derecha en relación con dolicoectasia vertebro-basilar con trombo mural (Figura 1).

RM cerebral: Múltiples imágenes hipointensas en secuencia GRE-T2\*, en ambos hemisferios cerebelosos, protuberancia, talamos, ganglios basales, sustancia blanca periventricular y también subcorticales y periféricas bilaterales. Compatibles con cavernomatosis múltiple (Figura 2).

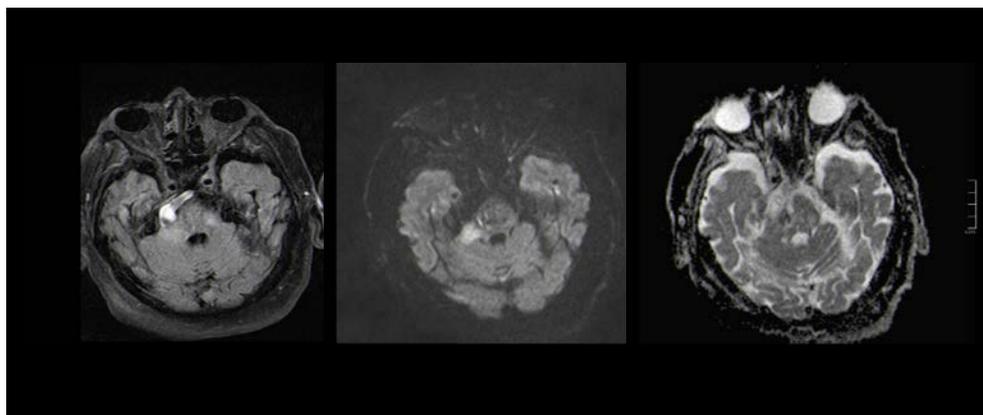


**Figura 1.** Angio-TC de arterias cerebrales con reconstrucción coronal que muestra trombosis parcial de arteria basilar.



**Figura 1:** RM cerebral: Secuencias T2\*EG en plano axial donde se muestra la cavernomatosis múltiple, con lesiones en protuberancia.

**Figura 2.** RM cerebral: secuencias T2\*EG en plano axial donde se muestra la cavernomatosis múltiple, con lesiones en protuberancia.



**Figura 3.** RM cerebral con secuencias FLAIR y difusión en plano axial donde se muestra infarto subagudo en pedúnculo cerebeloso derecho (territorio de la PICA derecha).

RM cerebral: Lesión hiperintensa en pedúnculo cerebeloso medio derecho, que muestra hiperseñal en FLAIR/T2 y en difusión, con valores de señal intermedia en ADC, compatible con infarto subagudo. (Figura 3).

## DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

El diagnóstico diferencial de estas lesiones debe incluir principalmente el estado vegetativo y el estado mínimamente consciente.

## BIBLIOGRAFÍA

1. James L. Bernat, Eelco F.M. Wijdicks y Goldman-Cecil. Coma, estado vegetativo y muerte cerebral. En: Tratado de Medicina Interna. 25º Ed. Elsevier; 2017. 2409-2415.
2. Smith E, Delargy M. Locked-in syndrome. BMJ. 2005;330 (7488): 406-9. Disponible en: <https://www.bmj.com/content/330/7488/406>
3. McCusker EA, Rudick RA, Honch GW et-al. Recovery from the 'locked-in' syndrome. Arch. Neurol. 1982;39 (3): 145-7. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/7065931>
4. Virgile RS. Locked-in syndrome. Case and literature review. Clin Neurol Neurosurg. 1985;86 (4): 275-9. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/6096060>







ILUSTRE COLEGIO OFICIAL  
DE MÉDICOS  
DE LA REGIÓN DE MURCIA

ISBN-13: 978-84-09-18838-3



9 788409 188383