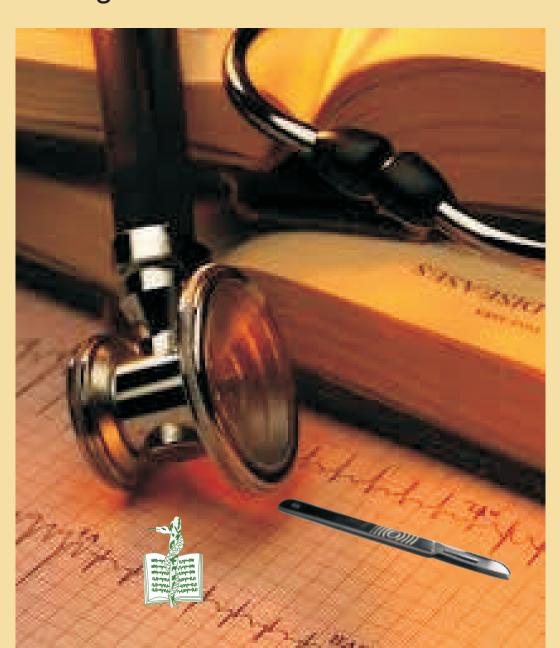
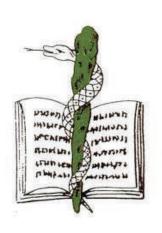
I Jornada de Divulgación Científica

Casos Clínicos

Colegio de Médicos de Cáceres 2014



I JORNADA DE DIVULGACIÓN CIENTÍFICA DEL COLEGIO OFICIAL DE MÉDICOS DE CÁCERES



Editores.

Dr. Eugenio Hernández Antequera Dr. Francisco Javier García Sánchez

Maquetación y diseño. Lucía Mellado García

ISBN. 978-84-606-8994-2

Ilustre Colegio Oficial de Médicos de Cáceres

ÍNDICE

Prologo0/
Deficiencia de factor I en niño con infecciones de repetición. E. Madany Al-Kheder; L. Fernández Pereira;
I. Mágriz Tascón; J.A. García Trujillo; I. Tovar García; S. Romero Chala; C. Cámara Hijón
Síndrome de aplastamiento en paciente con disección espontánea de la arteria ilíaca externa.
D. L. Acevedo Soto; O. G. Gutiérrez Carabalí; Y. M. López Barrera; L. Martin Martin; I. Quintana Rodríguez; C.
Pascual Montero
Llanto e irritabilidad, ¿sólo cólicos del lactante?. T. Araujo García; N. Llanos Alonos; P. Moreno Pascual; R.
Hernández Martín; A. López Lafuente
Neurosífilis: una causa muy infrecuente de sordera súbita. M. Cañete Domínguez; D. C Laguado Bulgheroni;
R. Maoued El Maoued; F. Ramos Puerto; C. Salazar Cabrera; D. P. Rordríguez López; M. S. Aparicio
Pérez32
Pérdida de fuerza en las piernas y deposiciones líquidas: ¿pueden estar relacionadas?. A.E. Morales
Boscán; B. Cueli Rincón; M. Herrero Hernández; Y. Álvarez Dufflart; E. G. Pilataxi Izurieta;
M. Sobrino Ballesteros
Prurito generalizado, a propósito de un caso. M. Sobrino Ballesteros; O. González Casas; G. Siquier Coll; A. E.
Morales Boscán; N. Clemente Iglesias; M. Herrero Hernández
Angiosarcoma de mama, un efecto imprevisto de la radioterapia. C. Montero Zorrilla; H. J. Domínguez
Huesca; C. Cózar Lozano; I. R. Ávila Alarcón; B. Méndez Gómez; J. M. Heredero
López
Fernández
Mujer con disnea y edemas. Cuando las cosas no son lo que parecen. C. Ortiz Cortés; P. Sánchez Calderón;
L. E. Lezcano Gort; Z. Kounka; M. J. Romero Castro
Pancreatitis aguda asociada a la utilización de celecoxib. M. Turégano Yedro; L. Tobajas Belvís; M. Turégano
Albarrán; Tobajas Belvís
Rodríguez López; M. J. Jurado Mancheño; L. Ángel Redondo
¿Masa pulmonar? ¡El tabaco me confunde!. A. Centenera Sánchez; B. O. Gómez Parras; I. Utrabo Delgado
Ácido hialurónico y viscosuplementación artrópica. A. Díez- Rodríguez; M.D. García Nota; J. A. Queiruga
Dios
Absceso hepático atípico. A. Santiago Cuñer; B. Durán Meléndez; A. Flores Guerrero; T. Núñez
García
Carcinoma neuroendocrino de células de Merkel metastásico sin primario conocido. A. Romero Lozano;
P. L. González Cordero
"¡La que has liado pollito!". B. O. Gómez Parras; F. A. Pérez Leal; J. A. Riesco Miranda; D. P. Rodrígez López; A.
Bellido Maldonado; M. Hidalgo Sánchez
Obstrucción intestinal por endometriosis ileal. B. Durán Meléndez; A. Santiago Cuñer; L. Rodrigo Hernanz; I.
Lledó Izquierdo; R. Robles Fraguas; M.I.Manzano Martín113
Síndrome de Wünderlich en paciente con esclerosis tuberosa. C. Cózar Lozano; C. Montero Zorrilla; H. J.
Domínguez Huesca; I. R. Ávila Álarcón; B. Méndez Gómez; A. Pérez García
Un timona particular como hallazgo incidental. C. Velardo Andrés; L. Pozo Rosado; F. J. García Sánchez; M. T.
Nieto Riesco; P. Ruiz San Juan; A. De la Cruz Iglesias123
Rotura de aneurisma de aorta abdominal: desenlace fatal de un "corte de digestión". D. López Casares;
T. Domíngez Bustos; J. M. De Nicolás Jiménez; P. Barros García; G. Gámez-Leyva Hernández; E. Mérida
Arjona
¿Ćada cuánto se corta usted las uñas?. D.P. Rodrígez López; R. Gallego Domínguez; B. O. Gómez Parras;
M. Cañete Domínguez; M. Hidalgo Sánchez; A. Bellido Maldonado134
Un retraso del lenguaje acompañado. D. García- Nava Núñez; P. Barros García; A. López Lafuente;
A. Polo Antúñez; C. Tort I Čartró; R. Hernández Martín140
Síndrome de hipersensibilidad retardada secundaria a alopurinol. E. G. Pilataxi Izurieta; Y. D. Álvarez
Dufflart; N. Santos de Vega; A. E. Morales Boscan
Acidosis metabólica de causa no común. G. Martín Gómez; I. Gallego Texeira; R. Manzano Sánchez; Y. Bravo
Cancho; S. Acevedo Canas
Varón de 56 años con elevación de la presiçon arteria. G. Castillo Villa; J. E. Contreras Rivas; O. González
Casas; J. Redondo Antequera

Un adulto con enfermedad de niño. I. Quintana Rodrígez; J. C. Alcón Tejero; A. B. Pozo Sánchez; Y. López
Barrera; D. L. Acevedo Soto; C. Pascual Montero
Síndrome confusional secundario a anemización, en paciente anciano con hematuria persistente. J. M. Ortega Morente; P. Martínez Velazco; L. Morillo Blanco
Pancreatitis aguda inducida por levofloxacino. L. M. Díaz Aguilar; M. Herrero Hernández; E. Villalba Lancho; J.
E. Contreras Rivas169
Invaginación ileo-cólica como forma de presentación de GIST. a propósito de un caso. M. L. Morillo Blanco;
N. Pachecho Gómez; J. M. Ortega Morente; P. Martínez Velasco; G. Hernández Muro
Enfermedad coronaria multivaso. M. J. Romero Castro; ounka; C. Ortíz Costéz; P. Sánchez Calderón; L. E.
Lezcano Gort; J. Serrano Magno178
"Como esto no duele". M. García Navarro; E. Montero Manzano; M. R. Vázquez Estévez; E. Delgado Rastrollo;
M. P. Rios Muñoz
Espondilodiscitis. M. Herrero Hernández; N. Clemente Iglesias; L. Díaz Aguilar; C. Bravo Cañadas; A. Morales
Boscán; O. González Casas187
Riesgo de la deprescripción médica. M. Palma Fernández; J. García Robles; G. Urendes Jiménez191
Edema en manos como predictor de patología reumatológica, ¿cumple todos los criterios diagnósticos?.
N. Clemente Iglesias; E. Cabello Mustienes; A. E. Morales Boscán; M. Herrero Hernández; M. Sobrino
Ballesteros; G. Siquier Coll
Enfermedad meningocócica por cepa W- 135 en Área de Salud de Cáceres. N. Llanos Alonso; J. L. García
Jiménez; P. Pascual Moreno; R. Hernández Martín; T. Araujo García; F. J. Romero Sala
Mixoma auricular que debuta como Tromboembolismo pulmonar. P. L. González Cordero; J. G. Magno
Serrano; M. C. Pecero Hormigo; A. Domínguez Sánchez; A. Romero Lozano
Invaginación intestinal recurrente como única manifestación de enfermedad celíaca. R. Hernández Martín;
C. Tort I Cartro; D. García- Navas Núñez; M. Vera Torres; S. Muñoz Pérez; P. Barros
García213
Apropósito de un caso de neuroacantocitosis. R. Vázquez Estévez; E. Montero Manzano; M. García Navarro;
E. Delgado Rastrollo; M. P. Ríos Muñoz218
SDRA secundario a gripe A/H1N1. Igallego Texeira; R. Manzano Sánchez; G. Martín Goméz223
Enfermedad de Harada: controversias en su tratamiento. P. Maqueda González; R. M. Bayón Porras; E. M.
Rodríguez Neila228
Urticaria solar en la infancia. S. Acevedo Canas; G. Martín Gómez; Y. Bravo Cancho
El retinoblastoma, a propósito de un caso. S. Muñoz; A. López; P. Barros; D. García- Navas;
N. Llanos
Dolor en hombro derecho tras coronariografía. M. T. Nieto Riesco; J. Alonso Peña; M. Koussa Madroñal;
P. González Castillo; E. Cívico Martín241
Tatuaje de henna, ¿tatuaje temporal?. J. F. García Ponce; Y. Maghfour Martín; S. Jiménez Timón; M. Alvarado
Arenas; S. Porcel Carreño; F. J. Hernández Arbeiza244
Secuestro pulmonar. Presentación de un caso. Y. M. López Barrera; I. Quintana Rodríguez; D. L. Acevedo
Canas; C. Pascual Montero; S. Moyano Calvente
La semiología sigue siendo fundamental en el diagnóstico. P. Sánchez Calderón; C. Ortiz Cortés; L. E.
Lezcano Gort; Z. Kounka; M. J. Romero Castro; J. J. Gómez Barrado253
Cuando las nápulas esconden más que una vasculitis. 7. Kounka: D. Sánchez Calderón: C. Ortiz Cortés: I. F.
Cuando las pápulas esconden más que una vasculitis. Z. Kounka; P. Sánchez Calderón; C. Ortiz Cortés; L. E.
Lezcano Gort; M. J. Romero Castro; P. Díez Santamaría

PRÓLOGO

Cuando me dijeron que tenía que escribir el prólogo para el libro que recogía las ponencias de las primeras jornadas de Divulgación Científica del Colegio de Médicos de Cáceres, sentí una gran satisfacción.

Los Estatutos del Colegio establecen como una de sus funciones la promoción por todos los medios a su alcance, de la constante mejora y actualización de los niveles científicos de los colegiados. Ver como se compagina formación e investigación, junto a la exposición de los casos en estas jornadas, es de gran orgullo para mi como Presidente de este Colegio de Médicos.

Pero cuando la actividad formativa va dirigida a los más jóvenes, a los médicos en formación, esa satisfacción en máxima. Para el médico este periodo es fundamental pues si se forma bien, será un médico seguro en su futuro trabajo pero si la formación tiene lagunas, será un médico inseguro ante sus pacientes.

Todos reconocemos que el periodo formativo de un médico no termina nunca y el sistema español, de un residente junto a un tutor estimula de forma positiva al médico en formación, pero también al tutor para estar al día en los temas que tendrá que explicar a su residente.

El futuro médico tiene que tener claro que hay que estar al día y, que lo que aprenda ahora, lo tendrá que actualizar porque el periodo formativo continua una vez terminada la residencia.

Por eso, este tipo de jornadas y publicaciones son fundamentales y el Colegio tiene que facilitar su realización. Quiero por ello felicitar a los participantes, pero también a los vocales del Colegio que las programaron por su esfuerzo y trabajo: Francisco J. Garcia Sánchez, (Vocal de Médicos en Formación), Eugenio Hernández Antequera (Vocal de Médicos Tutores) y Luis Prieto Albino (vocal de Formación Continuada).

Felicitaciones a todos. Os animo a las segundas jornadas.

Carlos R. Arjona Mateos.

Presidente del Ilustre Colegio Oficial de Médicos de Cáceres

I JORNADA DE DIVULGACIÓN CIENTÍFICA DEL COLEGIO OFICIAL DE MÉDICOS DE CÁCERES



PRIMER PREMIO

Deficiencia de factor I en niño con infecciones de repetición

E. Madany Al-Kheder¹; L. Fernández Pereira²; I. Mágriz Tascón³; J. A. García Trujillo⁴; I. Tovar García⁵; S. Romero Chala⁶; C. Cámara Hijón⁷

R1 de Inmunología. Sección de Inmunología.
 Coordinador de la Unidad de Inmunología.
 R2 de Inmunología. Sección de Inmunología.
 Adjunto de la Sección de Inmunología.
 Adjunto de la Sección de Inmunología.
 Investigadora de la Unidad de Inmunología.
 Adjunto de la Sección de Inmunología.
 Hospital San Pedro de Alcántara de Cáceres.

RESUMEN.

Se presenta el caso de un niño de 7 años con infecciones severas de repetición cuyo hallazgo inicial de niveles de C3 muy bajos llevó al diagnóstico de Déficit Homocigoto de Factor I. La secuenciación genética mostró una mutación en el exón 5. c.772 G>A (A258T). Ambos padres son portadores Heterocigotos de la misma mutación, al igual que una tía paterna, el abuelo paterno y el abuelo materno. Los padres, no consanguíneos, pertenecen a dos pueblos cercanos de una zona tradicionalmente asilada de la provincia de Cáceres. El déficit del CFI tiene una herencia autosómica recesiva y es muy infrecuente. Están descritos menos de 50 casos en el mundo¹, y suele darse en familias endogámicas.

El sistema del complemento participa tanto en la respuesta inmunes innata como adquirida. La deficiencia de cualquier componente proteico de este sistema es rara y requiere un estudio especializado y diagnóstico muy cuidadoso². El Factor I (FI) es un regulador e inhibidor de la vía clásica y alternativa del complemento. Ejerce una actividad enzimática capaz de romper y procesar las cadenas C3b y C4b³. La ausencia completa del FI produce una activación espontánea no controlada de la vía alternativa con disminución de C3, lo que genera una alta predisposición a padecer infecciones⁴.

PALABRAS CLAVES.

Sistema complemento, Vía alternativa, Complemento C3, Deficiencia del factor I, Infecciones de repetición.

ABSTRACT.

The case of a 7 year old boy with severe repeated infections whose initial finding of very low C3 levels led to the diagnosis of Deficit homozygous of Factor I is presented. Genetic sequencing showed a mutation in exon 5. c. 772 GA (A258T). Both parents are carriers' heterozygote of the same mutation, as well as a paternal aunt, paternal grandfather and maternal grandfather. Non-consanguineous parents belong to two nearby villages of a traditionally isolated area in the province of Cáceres. The deficit of the CFI has an autosomal recessive inheritance and is very uncommon. Less than 50 cases in the world are reported, and usually occur in inbred families.

The complement system is involved in both Innate and acquired immune responses. Deficiency of any protein component of this system is generally rare and requires a specialized study and very careful diagnosis. The Complement Factor I (CFI) is a regulator and inhibitor of the classical and alternative complement pathway, which exerts an enzyme activity capable of breaking and processing chains C3b and C4b3. The complete absence of the CFI produces a not controlled spontaneous activation of the alternative pathway with C3 decrease, which generates a high predisposition to suffer infections.

KEYWORDS: Complement system, Alternative pathway, complement C3, deficiency of factor I, repeated infections.

INTRODUCCIÓN.

El sistema humano del complemento está constituido por más de 35 proteínas, algunas de ellas unidas a la membrana celular. Su activación está altamente controlada por la acción de factores inhibidores y reguladores. Están implicados en la defensa del huésped contra los agentes infecciosos, en la eliminación de las células apoptóticas y en la modulación del sistema inmune específico. La deficiencia del complemento, adquirida o hereditaria, puede afectar a cada uno de sus componentes solubles y a muchos de los receptores reguladores anclados a membrana. La mayoría de estas deficiencias hereditarias son autosómico-recesivas¹.

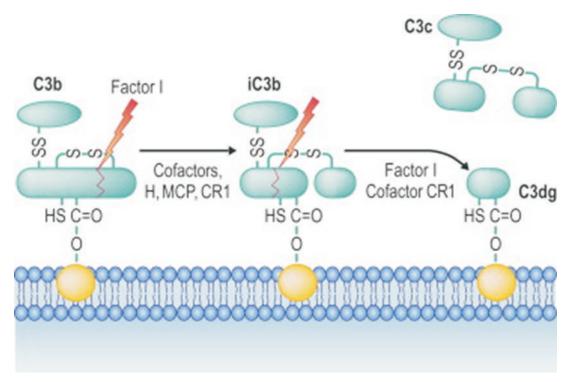
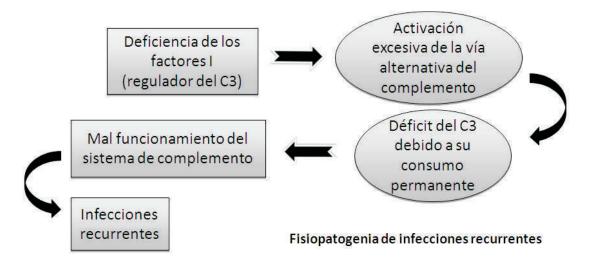


Figura 1. Actividad del Factor I



El activador más importante del sistema de complemento es el Factor I (FI)⁴, una enzima reguladora de tipo glicoproteína que circula en suero a una concentración de 25-35 mg/ml. Se produce en hepatocitos, monocitos y fibroblastos y sólo actúa en presencia de sus cofactores: Factor H y Factor B. Es procesada en 2 subunidades, una pesada (50KDa) y una ligera (38KDa). Ambas subunidades se unen mediante puentes disulfuro. El gen que lo codifica se localiza en el cromosoma 4q25 y consta de 13 exones.

La función del FI es inactivar las cadenas C3b dividiéndolas en subcadenas iC3b, C3d y C3dg en una ruta análoga (fig. 1).

La deficiencia completa del FI produce una amplificación incontrolada de la rotura del C3, y por consiguiente un consumo permanente del C3 y a su vez malfuncionamiento de la vía alternativa que se asocia a infecciones severas de repetición¹.

DESCRIPCIÓN DEL CASO CLÍNICO.

Se trata de un niño remitido al servicio de Inmunología a los 7 años de edad, por unas cifras muy bajas de C3 (23.1 mg/dl) y antecedentes de una Meningococemia al año de edad y tres Neumonías Neumocócicas a los 2, 6 y 7 años de edad, así como otras infecciones de menor gravedad.

<u>Antecedentes familiares:</u>

Padres no consanguíneos aunque de dos pueblos separados por sólo 10 km en una zona tradicionalmente aislada, con valores normales de C3. Padre con catarros frecuentes en la juventud y fiebres tifoideas, actualmente sano. Familia materna con historia de cólicos nefríticos de repetición. Una hermana pequeña sin patología infecciosa y niveles normales de C3.

Antecedentes personales:

El paciente presentó al nacer distress respiratorio. Al año de edad presentó una Meningococemia. Durante la primera infancia presentó catarros de repetición. Finalmente 3 neumonias neumocócicas a los 2, 6, y 7 años de edad, la última con derrame pleural.

Adicionalmente presentó otras infecciones menores como una balanopostitis, estomatitis aftosas ocasionales, una candidiasis oral y varias otitis seromucosas.

Rinitis intermitente leve, con estudio alergológico negativo y síntomas de inflamación bronquial (con elevada cantidad de NO espirado) con infecciones respiratorias de vía altas de repetición.

Calendario vacunal completo sin reacciones secundarias. Al año de edad se le administraron, 4 dosis adicionales de PREVENAR (tras la meningococemia) y posteriormente la vacuna Pneumo23.

Pruebas complementarias

<u>Hemograma:</u> Leucocitopenia 2400 ml/mm³ (N 30.6%, L 55.9%, M 12.3%), resto sin alteraciones (incluso frotis SP). Coagulación: sin alteraciones. Bioquímica general: sin alteraciones relevantes.

Autoinmunidad: No se detectaron autoanticuerpos.

Pruebas de hipersensibilidad retardada: normales.

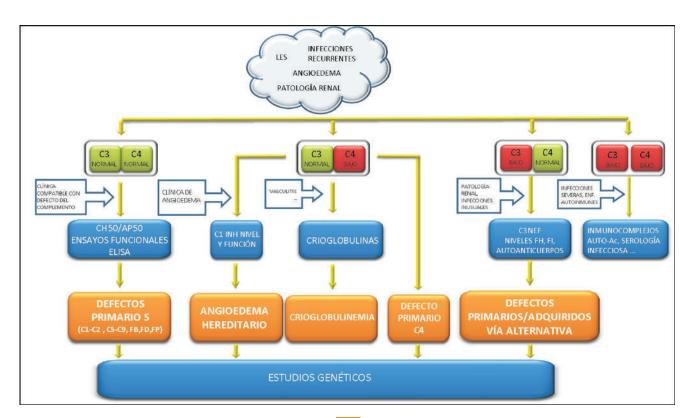
<u>Poblaciones linfocitarias:</u> todas normales, excepto una disminución leve del porcentaje de CD4 (25.4%) [VR: 27 - 53].

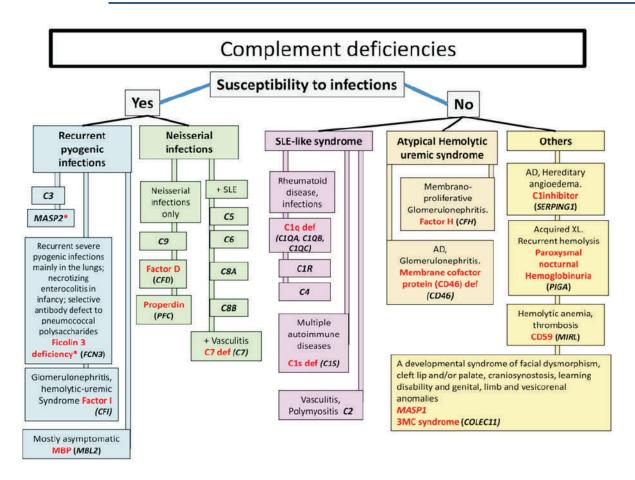
Estudio del sistema de complemento: niveles muy bajos de C3: 21.9 mg/d [VR: 82 - 162] y C3 activador (<7.4 mg/dL), con valores normales de C4 30.4 mg/dL y C1 inhibidor 53.1 mg/dL [VR: 21 - 39]. Ausencia completa de Factor I, con niveles discretamente bajos del Factor H 8.4 mg/dL [VR: 12 - 56]. El estudio funcional demostró ausencia completa de la actividad de la vía alternativa del complemento, con una activación muy disminuída de la clásica y de la de las lectinas. Se descartó también la presencia de anticuerpos anti C3 (C3NEF) y anti factor H.

<u>Estudio Genético</u>: Secuenciación en sangre periférica del gen del Factor I, situado en el cromosoma 4, detectándose una mutación en homocigosis del exón 5 c.772 G>A (A258T). Se identificaron como portadores a ambos padres, una tía paterna, el abuelo paterno y el buelo materno.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL.

La historia clínica ya sugería un defecto genético del Complemento. Los niveles bajos de C3 con niveles normales de C4 orientan el diagnóstico hacia un defecto de la vía alternativa. La historia clínica





descartaba un defecto adquirido tanto por consumo: glomerulonefritis postestreptocócica o membrano-proliferativa, enfermedades mediadas por inmunocomplejos, pancreatitis como por descenso de la biosíntesis como en la enfermedad hepática severa.

En cuanto a los defectos primarios, se debe discriminar entre el defecto de C3 o de los factores reguladores de C3, que provocan su consumo de manera permanente (factor H, factor I y factor B). La cuantificación de estos factores permitió el diagnóstico preciso del defecto, que fue confirmado por el estudio genético.

JUICIO CLÍNICO.

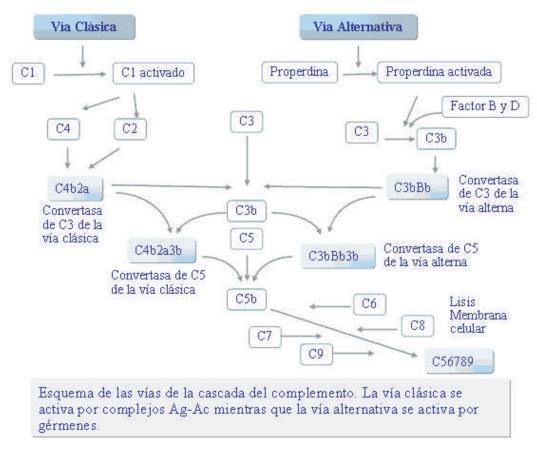
Deficiencia en el sistema de complemento asociada a patología infecciosa de repetición, demostrada por la ausencia del Factor I confirmada por la secuenciación del ADN genómico de la mutación c.772 G>A (Ala 258Thr) situada en el exón 5 del gen que codifica el Factor I. Tanto los padres, como 2 de los abuelos son portadores heterocigotos asintomáticos de la mutación.

TRATAMIENTO.

- -Primera dosis de la vacuna antineumocócica 23-valente (PNEUMO23) para completar la pauta mixta con PREVENAR administrada previamente, con dosis de recuerdo a los 5 años (2014).
- -Profilaxis ininterrumpida con Septrim Norm 400/80 (un comprimido diario) por las infecciones de vías altas de repetición y el riesgo de nuevas meningococemias.
- -Se administra también vacuna antimeningococo B (Bexero) recientemente autorizada.

RECORDATORIO DEL SISTEMA DEL COMPLEMENTO

Es un mecanismo muy primitivo de defensa que aparece muy pronto en la escala animal. Mediante un sistema en cascada sus distintos componentes se van activando ante el ataque de un



microorganismo. Por un lado producen un poro en la membrana celular por donde entra agua, destruyendo al microorganismo (LISIS osmótica) y a su vez favorece la activación del sistema inmune mediante activando la opsonización, quimiotaxis y fagocitosis.

Activación del complemento:

Mientras que la vía clásica se activa cuando un anticuerpo se une a su antígeno, la vía alternativa se está activando permanentemente (digamos que al ralentí) aunque permanece bajo control mediante factores reguladores. La presencia de una célula extraña rompe ese contro

<u>Funciones del complemento:</u>

- Opsonización: C3b y C4b
- Quimiotaxis e inflamación: C5a
 - activación mieloide
 - degranulación histamina
 - degranulación de neutrófilos
 - C3a es menos activo
- Aclaramiento de Inmunocomplejos
- Acción lítica
- Cooperación B y presentación de antígenos

COMENTARIO.

Nuestro paciente es un niño de 12 años con antecedentes personales de infecciones graves de repetición, portador de una mutación c.772 G>A (A258T) en homocigosis en el exón 5 del gen del Factor I. Sus padres son portadores asintomáticos del déficit y ambas ramas tienen abuelos portadores asintomáticos.

Esta mutación ha sido previamente descrita. Altera el splicing y provoca la pérdida completa del exón 5. La presencia de esta mutación en heterocigosis se ha descrito asociada a casos de síndrome urémico hemolítico atípico (SUH). Sin embargo ninguno de los portadores de la familia lo ha padecido. En otro estudio se ha descrito la presencia de autoanticuerpos frente al FI asociados al SUH pero se considera que podrían representar más un marcador que un causante directo en el desarrollo de la enfermedad⁵.

La deficiencia del CFI se caracteriza por herencia autosómica recesiva y es muy infrecuente, y suele darse en familias endogámicas. Existen muy pocos casos a nivel mundial, sin embargo sólo en la provincia de Cáceres se ha detectado otros dos casos en adultos con mutaciones distintas en el gen del FI (uno de ellos también en homocigosis aunque asintomático y otro en heterocigosis con síndrome hemolítico urémico. La presencia de distintas mutaciones descarta un efecto fundador, y sugiere una incidencia real de mutaciones infravalorada.

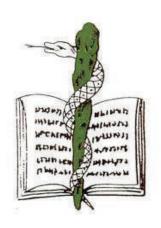
Lo que sí resulta sorprende en este caso es el enorme retraso en el Diagnóstico del paciente hasta que llega a la Consulta de Inmunología con 7 años. La clínica tan sugerente de una inmunodeficiencia junto a la disminución conocida desde muy pronto de la concentración de C3 podría haber orientado el diagnóstico con mucha antelación. Este retraso en el diagnóstico es uno de los problemas más importantes en el mundo de las inmunodeficiencias al igual que en otras enfermedades raras, lo que aboga por la creación y difusión de unidades especializadas en este tipo de pacientes. I

PRIMER PREMIO

BIBLIOGRAFÍA.

- 1. Alba M, López A, Garrido S, Nozal P et al. Complement factor I deficiency: a not so rare immune defect. Characterización of new mutations and the first large gene deletion. Orphanet Journal of Rare Diseases. 2012;7:42.
- 2. S Reis, E, Falcão, D a, Isaac, L. Clinical aspects and molecular basis of primary deficiencies of complement component C3 and its regulatory proteins factor I and factor H. Scandinavian journal of immunology. 2006, 63: 155.
- 3. Ponce IM, Gónzález C, Delgado EM, Abarrategui C, Fontán G et al. Molecular characterization of complement Factor I defiency in two spanish families. Molecular Immunology. 2008;45:2764–2771.
- 4. Nilsson SC, Trouw LA, Renault N, Miteva MA, Genel F et al. Genetic, molecular and functional analyses of complement factor I deficiency. Eur. J. Immunol. 2009;39:310–323.
- 5. Factor I Autoantibodies in Patients with Atypical Hemolytic Uremic Syndrome: Disease-Associated or an Epiphenomenon. David Kavanagh, *Isabel Y. Pappworth, *Holly Anderson. Clin J Am Soc Nephrol. Mar 2012; 7(3): 417

I JORNADA DE DIVULGACIÓN CIENTÍFICA DEL COLEGIO OFICIAL DE MÉDICOS DE CÁCERES



SEGUNDO PREMIO

Síndrome de aplastamiento en paciente con disección espontánea de la arteria iliaca externa

D. L. Acevedo Soto; O. G. Gutiérrez Carabalí¹; Y. M. López Barrera; L. Martin Martin; I. Quintana Rodríguez; C. Pascual Montero.

Servicio de radiodiagnóstico, Hospital San Pedro de Alcántara, Cáceres.

¹Servicio de Anestesiología y reanimación, Hospital San Pedro de Alcántara, Cáceres.

RESUMEN.

El síndrome de aplastamiento hace referencia al daño renal agudo que aparece como consecuencia de lesiones por aplastamiento. El síndrome compartimental es una de sus causas y una complicación común del mismo.

Presentamos el caso de un paciente con disección espontánea de la arteria iliaca externa izquierda, que durante su ingreso desarrollo un síndrome de aplastamiento como complicación.

Se realiza una revisión actualizada de la literatura, describiendo las causas, las características clínicas y el tratamiento de la disección espontánea de la arteria iliaca, así como del síndrome de aplastamiento.

PALABRAS CLAVE.

Síndrome de aplastamiento. Disección iliaca. Rabdomiólisis. Síndrome compartimental.

INTRODUCCIÓN.

El termino lesión por aplastamiento se refiere a los daños como resultado directo de la fuerza de aplastamiento. Por el contrario, el síndrome de aplastamiento, también conocida como rabdomiólisis traumática, es la manifestación sistémica de la descomposición de las células musculares con la liberación de los contenidos en la circulación.

Síndrome de aplastamiento fue descrito por primera vez después de la batalla de Londres, por Bywaters y Beall en 1941. Los pacientes sacados de entre los escombros inicialmente parecían estar ilesos, pero luego desarrollaban edema progresivo de la extremidad y shock y fallecían por insuficiencia renal a los pocos días. La autopsia reveló necrosis muscular y pigmento marrón en los túbulos renales. Las lesiones por aplastamiento son comunes en los desastres naturales tales como terremotos, pero también se

pueden presentar después de accidentes de tráfico. Cualquier condición que resulta en la inmovilidad prolongada puede resultar en un síndrome por aplastamiento.

CASO CLÍNICO.

Paciente varón de 35 años, fumador, sin antecedentes patológicos ni tratamientos crónicos de interés, que acude a urgencias en agosto de 2014 por presentar tras la realización de un paseo en bicicleta, dolor en hemiabdomen inferior, más intenso en la región inguinal izquierda, mareo y náuseas, asociado a anuria con la eliminación inicial de orina hemática. A la exploración se objetiva una TAS 90 mmHg y TAD 60 mmHg, palidez cutánea, dolor a la palpación abdominal, con signo de rebote + en cuadrante inferior izquierdo y hematoma en raíz del muslo izquierdo, doloroso a la palpación con pulsos periféricos presentes y simétricos.

En las pruebas complementarias llama la atención una leucocitosis de 33. 400 mil/mm3, Hb 11.8 g/dL, Hto 33.8%. Se realiza TC abdominopélvico tras la administración de contraste yodado intravenoso y se completa el estudio con angio-TC de aorta abdominal y miembros inferiores donde se visualizan signos de disección en arteria ilíaca externa izquierda que se extiende hasta la femoral común con importante hematoma inguinal y retroperitoneal.

Se le realiza tratamiento quirúrgico urgente con bypass iliofemoral, requiriendo reintervenciones posteriores por evolución tórpida, trombectomía y fasciotomía por trombosis del bypass y síndrome compartimental, amputación infracondilea por isquemia aguda irreversible tras síndrome compartimental severo con infarto muscular masivo y amputación supracondilea por necrosis del muñón.

Durante el ingreso presento anuria mantenida e hiperpotasemia de hasta 5.98 mmol/L, CPK de 41767 IU/L, mioglobina de >30000 ng/Ml, desarrollado un fracaso renal agudo anúrico secundario al cuadro de rabdiomiolisis severo y shock hipovolemico. Tras ello se inicia reposición hídrica y terapia de depuración renal extracorpórea (TCDR) durante su estancia en la unidad de reanimación; realizándose desde hemofiltración con extracción hasta hemodiálisis sin extracción, con un destete satisfactorio de la TCDR

DISCUSIÓN.

La disección aórtica frecuentemente se extiende hacia las ramas arteriales, pero los casos aislados no asociados a ella son muy raros.

Esta entidad se ha asociado a diferentes etiologías, entre ellas, embarazo, aterosclerosis, trastornos del tejido conectivo como el síndrome de Marfan, déficit de alfa-1 antitripsina, displasia fibromuscular, y Ehler Danlos, así como a una entidad distinta, infrecuente, que lleva a engrosamiento de la íntima con fibrosis sin aterosclerosis asociada, la endofibrosis arterial también puede causar disección arterial como resultado de un trauma crónico intensivo, debido a movimientos repetidos comúnmente visto en atletas altamente entrenados especialmente en los ciclistas¹⁻².

El mecanismo documentado en los ciclistas se debe a que la íntima de la arteria ilíaca externa se somete a altas fuerzas de cizallamiento repetitivas y el alto flujo de sangre durante el ejercicio, conducen a una reacción inflamatoria, lo cual genera la disección de la arteria iliaca. También ha sido descrito en asociación con otras actividades deportivas de alto nivel incluyendo triatlón, correr y remar³.

Habitualmente se manifiesta con dolor en la región inguinal del lado involucrado, con dos formas de presentación: algunos pacientes que cursan con claudicación progresiva de días o meses de evolución o con isquemia aguda de la extremidad comprometida. Por lo tanto, el estudio diagnóstico complementario, se basara en la presentación clínica; así, ante una extremidad con signos de isquemia

aguda se realizaran estudios de angio-TC o angio-RM los cuales confirman el diagnóstico, localización y extensión de la lesión y la posible coexistencia de otras lesiones arteriales que orienten a la etiología del cuadro y permiten la planificación de la terapia, por el contrario ante síntomas crónicos se requiere comenzar con estudios de ecografía doppler arterial, la cual permitirá ver la zona de disección y los cambios hemodinámicos asociados a ella, con disminución del flujo arterial distal¹.

Las opciones terapéuticas incluyen el tratamiento conservador con observación y control radiológico, así como tratamiento médico con antiagregantes plaquetarios y estatinas en pacientes con factores de riesgo cardiovascular. La intervención quirúrgica se realiza en casos de signos de isquemia aguda y entre las opciones terapéuticas incluyen, la reconstrucción quirúrgica y la reparación endovacular con la angioplastia con balón y colocación de stents. Sin embargo, los bypass iliofemoral o femoro-femoral extra-anatómico de derivación se utilizan con mayor frecuencia en este grupo de pacientes dependiendo del grado de enfermedad.

En el caso de nuestro paciente, como complicación del síndrome compartimental generado por la compresión muscular mantenida, presentó durante su ingreso un síndrome de aplastamiento (SA), el cual hace referencia al daño renal agudo que aparece como consecuencia de lesiones por aplastamiento. Sin embargo, el concepto de SA es mucho más amplio y puede incluir además, en mayor o menor medida, lesiones traumáticas a todos los niveles, shock hipovolémico, sepsis, síndrome de distrés respiratorio agudo, fracaso cardiaco, coagulopatía, trastornos psicológicos, etc.

Los traumatismos y la compresión muscular mantenida son causas frecuentes de rabdomiolisis. Estos pueden producirse en diferentes situaciones: Politraumatismos, como los ocurridos en accidentes de tráfico, inmovilización prolongada, procedimientos quirúrgicos con compresiones musculares mantenidas, síndromes compartimentales agudos, como en el caso de nuestro paciente, lesiones producidas por electricidad y quemaduras extensas de tercer grado ⁸.

El mecanismo de lesión y muerte celular en el síndrome de aplastamiento proviene de la compresión de las fibras musculares, donde el tejido se ve privado del flujo sanguíneo y se convierte en isquémico, con ambos mecanismos se causa la lisis de las células musculares, lo que conduce a un desequilibrio metabólico significativo e insuficiencia orgánica ⁴.

La lesión inicial en el riñón es en gran medida debido a la disminución del volumen de sangre circulante exacerbado por el tercer espacio creado en la extremidad lesionada. Tras un episodio de rabdomiólisis, se liberan grandes cantidades de mioglobina a la circulación sistémica, que son filtradas por el glomérulo y degradadas posteriormente, liberando el pigmento hemo, que tiene efectos nefrotóxicos. La vasoconstricción, con reducción del flujo sanguíneo agrava el estado prerrenal, la citotoxicidad directa, cataliza la formación de más radicales libres, lo que lleva al fracaso intrarrenal, especialmente en el túbulo proximal y por último, los riñones filtran fácilmente la mioglobina que se precipita en los túbulos y conduce a la obstrucción tubular ⁴.

La triada conformada por orina oscura, elevación marcada del valor plasmático de CPK e insuficiencia renal en un paciente con antecedentes traumáticos proporciona el diagnóstico.

La concentración sérica de CPK aumenta de forma característica en los pacientes con rabdomiolisis, incluso hasta alcanzar cifras 1.000 veces superiores a los valores normales. Puede aparecer hiperpotasemia importante, alteraciones séricas de calcio y la detección de niveles elevados de

Aspartato Transaminasa (AST), Alanina Transaminasa (ALT) y Láctico Deshidrogenasa (LDH).

El manejo inicial con líquidos se debe continuar con el objetivo de restablecer el volumen circulante de sangre con suero fisiológico normal. Idealmente, la producción de orina debe mantenerse a > 200-300 ml / h $^{7-8}$. Los pacientes pueden requerir 6-12 L por día para mantener esta diuresis, debido al tercer espacio de la extremidad afectada 7 .

A pesar de la reanimación adecuada, hasta un tercio de los pacientes con rabdomiólisis desarrollará insuficiencia renal aguda (IRA)⁷. Se debe estar preparado para iniciar tratamiento con diálisis, según sea necesario, las indicaciones de diálisis estándar son la hiperpotasemia, acidosis, uremia o hipervolemia. Controlar el desarrollo de síndrome compartimental, para la realización de fasciotomías tan pronto como sea posible y así restaurar la perfusión y evitar lesiones neurovasculares permanentes⁹⁻¹⁰.

A pesar de la alta tasa de infección entre las víctimas del síndrome de aplastamiento, la terapia antibiótica empírica, no se recomienda a menos que las heridas abiertas están presentes. Para los pacientes con heridas abiertas, se recomienda el tratamiento empírico con cefalosporinas de amplio espectro con o sin metronidazol, además de la profilaxis contra el tétanos ¹¹.

CONCLUSIÓN.

El síndrome de aplastamiento hace referencia al daño renal agudo que aparece como consecuencia de lesiones por aplastamiento. El síndrome compartimental es una de sus causas y una complicación común. La reanimación agresiva con líquidos intravenosos es la base del tratamiento, la terapia de depuración renal extracorpórea y una estrecha vigilancia pueden reducir el riesgo de insuficiencia renal y la muerte.

SEGUNDO PREMIO



Figura 1. Corte axial de angio-TC de aorta abdominal y miembros inferiores. La arteria ilíaca externa izquierda presenta una imagen lineal hipodensa correspondiente con flap intimal por disección de la misma. Hematoma que se extiende desde la región inguinal izquierda hacia la pelvis ocupando el espacio prevesical.

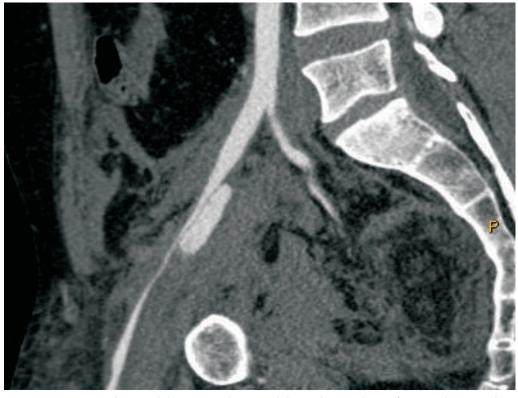


Figura 2. Reconstrucción sagital de angio-TC de aorta abdominal y miembros inferiores. Flap intimal por disección de arteria iliaca externa izquierda objetivando paso filiforme de contraste distalmente hasta la arteria femoral común.

BIBLIOGRAFÍA

- 1. Honjo O, Sano S. Spontaneous Isolated Dissection of Iliac Artery: Unique Vascular Event Resulting from Various Etiologies. Vascular Disease Prevention 2006;3:391-9.
- 2. Akashi H, Nata S, Kanaya K, Shintani Y, Onitsuka S, Aoyagi S. Spontaneous dissection of the iliac artery in a patient with fibromuscular displasia. Ann Vasc Surg. 2010; 24:952.e13 952.e16.
- 3. Cook PS, Erdoes LS, Selzer PM, Rivera FJ, Palmaz JC. Dissection of the external iliac artery in highly trained athletes. J Vasc Surg. 1995;22:173-7.
- 4. Genthon A, Wilcox S. Crush syndrome. J Emerg Med. 2014;46(2):313-319.
- 5. Bartal C, Zeller L, Miskin I. et al. Crush syndrome: Saving more lives in disasters: Lessons learned from the early response phase in Haiti. Arch Intern Med 2011; 171:694.
- 6. González D. Crush syndrome. Crit Care Med 2005; 33: S34.
- 7. Sever MS, Vanholder R, Lameire N. Management of crush-related injuries after disasters. N Engl J Med 2006;354:1052–63.
- 8. Malinoski DJ, Slater MS, Mullins RJ. Crush injury and rhabdomyolysis. Crit Care Clin 2004;20:171–92.
- 9. Franc-Law JM, Rossignol M, Vernec A, Somogyi D, Shrier I. Poisoning-induced acute atraumatic compartment syndrome. Am J Emerg Med 2000;18:616–21.
- 10. Perron AD, Brady WJ, Keats TE. Orthopedic pitfalls in the ED: acute compartment syndrome. Am J Emerg Med 2001;19:413–6.
- 11. Shaikh N. Common complication of crush injury, but a rare compartment syndrome. J Emerg Trauma Shock 2010;3:177–81.



Figura 3. Corte axial de angio- TC de miembros inferiores. Aumento de tamaño de toda la musculatura de la raíz del muslo sugiriendo cambios edematosos importantes.

Llanto e irritabilidad, ¿sólo cólicos del lactante?

T. Araujo García; P. Barros García; N. Llanos Alonso; P. Moreno Pascual; R. Hernández Martín;
A. López Lafuente

Servicio de Pediatría. Hospital San Pedro de Alcántara de Cáceres.

RESUMEN.

Los cólicos del lactante son una de las causas más frecuentes de llanto e irritabilidad en los lactantes, pero también existen otras patologías de mayor severidad con dicha manifestación que, en ocasiones, pueden pasar desapercibidas. De ahí la importancia de la anamnesis completa y detallada, junto a una exploración minuciosa, intentado evitar posibles errores y demoras diagnósticas importantes como en nuestro caso.

Presentamos el caso clínico de un lactante de 4 meses sin antecedentes de interés, derivado por su pediatra a consultas externas de Gastroenterología Pediátrica por episodios recurrentes de llanto e irritabilidad, atribuidos a cólicos de lactante, que no mejoran a pesar de varios cambios de alimentación. Realizando una anamnesis exhaustiva refieren que los episodios de llanto ocurren 5-6 veces al día, sin predominio horario. Se acompañan de flexión de extremidades inferiores, extensión de superiores, rubefacción y, en ocasiones, sialorrea. Tienen una duración aproximada de 5-10 minutos. Son diurnos y algunas veces nocturnos, despertándolo. En las últimas semanas ocurren con más frecuencia. Desde entonces sonríe menos, tiene peor contacto y duerme más. A la exploración destaca la presencia de 3 manchas acrómicas lanceoladas, escaso contacto y no sostén cefálico. Nos muestran video demostrativo de los episodios donde observamos movimientos compatibles con espasmos en flexión. Ingresa para estudio con la sospecha de Esclerosis Tuberosa, que se confirma. Inicia tratamiento con anticomicial con buena respuesta inicial. Posteriormente ha presentado varios ingresos por estatus epilépticos.

DESCRIPCIÓN CASO CLÍNICO

1. Motivo de consulta.

Cólicos del lactante.

- 2. Antecedentes personales y familiares.
 - Antecedentes personales: Embarazo controlado, de curso normal. Parto por cesárea por

desproporción cefalopélvica, a las 40 semanas de edad gestacional. Peso recién nacido: 3780 g. Período neonatal normal. No ingresos ni intervenciones quirúrgicas. No alergias conocidas. Correctamente vacunado. Lactancia materna exclusiva 1 mes. Desarrollo ponderoestatural y psicomotor normal. Dermatitis atópica.

- Antecedentes familiares: Madre con hipotiroidismo, intervenida por quiste ovario torsionado. Padre intervenido a los 19 años de vida de comunicación interauricular tipo ostium primum y cleft mitral. No consaguinidad. Primo hermano materno con trastorno por déficit de atención e hiperactividad.

Enfermedad actual.

Lactante de 4 meses y 3 semanas que acude a consultas externas de Gastroenterología Pediátrica derivado por su pediatra por episodios recurrentes de llanto e irritabilidad, atribuidos a cólicos de lactante.

Refieren dificultad para las tomas desde el nacimiento. Durante los primeros días de vida mal enganche, posteriormente lo consigue y continúa con lactancia materna exclusiva durante el primer mes. A partir de éste, comienza a presentar regurgitaciones iniciando alimentación con fórmula artificial con diferentes tipos de leche, consiguiendo mejoría y cese de vómitos con fórmula antirreflujo. Hábito intestinal una deposición al día, dura.

Hace 1 mes tuvo un cuadro de gastroenteritis aguda por rotavirus. Desde entonces, presenta episodios de llanto, con flexión de extremidades inferiores y extensión de las superiores, con rubefacción, atribuidos a cólicos del lactante versus enfermedad por reflujo gastroesofágico, por lo que su pediatra decide pautar tratamiento con domperidona, sin conseguir mejoría.

Profundizando en la anamnesis, describen que dichos episodios ocurren con una frecuencia 5-6 veces al día, sin predominio horario. Son diurnos y en ocasiones nocturnos, con los que se despierta, de unos 5-10 minutos de duración, con somnolencia posterior. Se asocian algunas veces a sialorrea, con desviación de la mirada hacia arriba, sin pérdida de consciencia. Refieren que desde entonces sonríe menos, duerme más y tiene peor contacto. Nos muestran video demostrativo de los episodios donde observamos movimientos compatibles con espasmos en flexión.

4. Exploración física.

Peso: 6.850 g (p25). Talla: 62,5 cm (p25). PC: 44,5 cm (p90). Buen estado general. Buena situación nutricional. Normocoloración mucocutánea. Dermatitis atópica. Manchas acrómica lanceolada en región sacra, abdomen y extremidad inferior derecha. (Imagen 1)

Auscultación cardiopulmonar nomal. Abdomen blando, depresible, no doloroso. No masas ni megalias.

Neurológico: Fontanela normotensa. Pupilas isocóricas, normoreactivas. No asimetrías faciales. Fuerza y tono normal. No se logra buen contacto ni empatía. No buen sostén cefálico. ROT vivos. Buena reacción al soporte sin sostén cefálico. En decúbito prono, paso del brazo positivo.

5. Diagnóstico inicial.

La clínica que describen no cumple criterios de cólicos de lactante, sino que nos hace sospechar en un cuadro de espasmos de flexión, por lo que solicitamos un EEG cuyo resultado describe anomalías epileptiformes de predominio en región parieto-occipital. No hipsarritmia. (Imagen 2)

Se decide ingreso para tratamiento y estudio.

6. Pruebas Complementarias.

- Hemograma, bioquímica, gasometría venosa y coagulación: normales.
- Amonio: normal.
- Cetonemia negativa.
- Perfil férrico, lipídico, hormonas tiroideas y metabolismo cobre: normales.
- RNM: túberes corticales y hamartomas cerebrales. (Imagen 3)
- EEG de control: Anomalías epileptiformes multifocales, más expresivas en región temporoparietal izquierda.
 - Ecocardiograma 2D doppler pulsado continuo color: rabdomiomas cardiacos. (Imagen 4)
 - Ecografía abdominal y renal: normal.
- Interconsulta con oftalmología: Fondo de ojo: tumoración sobreelevada blanquecina de pequeño tamaño compatible con hamartoma retiniano. (Imagen 5)
- Estudio genético (TSC2): se ha identificado una mutación. La variante c.2353C>T (p.Gln785*) en heterocigosis el gen TSC2

7. Evolución.

Ante la sospecha de Complejo Esclerosis tuberosa con espasmos de flexión, cuadro concordante con la anamnesis, exploración física y resultados de las pruebas complementarias realizadas, se inicia tratamiento con vigabatrina con aumento progresivo dosis hasta conseguir control de las crisis, consiguiendo el cese de las mismas en torno al 13º día de ingreso, junto a una mejoría importante del contacto, empatía y tono muscular.

A los 3 días del alta, reinicia crisis. Se aumenta vigabatrina, sin ser efectivo, por lo que realiza ciclo con prednisona oral, con buena respuesta. Posteriormente precisa asociar ácido valproico, permaneciendo estable, sin nuevas crisis durante aproximadamente un año. El día 20/10/14 acude al servicio de urgencias por un episodio de estatus convulsivo, ingresando en UCI pediátrica durante 8 días.

DISCUSIÓN

Los cólicos del lactante se definen según los criterios ROMA III como episodios de irritabilidad o llanto que inician y acaban bruscamente, sin causa aparente, de unas 3 ó más horas de duración al día, al menos 3 veces a la semana, durante al menos 3 semanas, sin afectación del crecimiento. Podemos utilizar la "Regla de los 3 de Wessel": aparece antes del 3er mes de vida, duración de 3 ó más horas y se prolonga durante 3 ó más días a la semana. Tienen una incidencia de 5-19% de los lactantes, siendo más frecuentes en torno a las 6 semanas de vida.

Su etiología es desconocida, se piensa en un origen multifactorial.

Hay que hacer hincapié en que su diagnóstico es principalmente clínico mediante la anamnesis y la exploración física, descartando causas orgánicas y que no existen fármacos ni maniobras específicas como tratamiento. Es importante informar a los padres de la benignidad del cuadro y del carácter transitorio del mismo.

Tras una breve descripción de los cólicos del lactante, podemos comprobar que la clínica que mostraba nuestro paciente no cumplía con dichos criterios. Con los episodios descritos previamente como espasmos de flexión, junto a la existencia de las manchas acrómicas lanceoladas en la piel y los resultados de las pruebas complementarias, se llegó al diagnóstico de Complejo Esclerosis Tuberosa (CET).

El CET tiene una herencia autosómica dominante, con una alta penetrancia y una expresividad variable. Se debe a la alteración de 2 genes: TSC1 (9q34) y TSC2 (16p13), siendo este último el más frecuentemente implicado y donde existe una alta tasa mutaciones de novo (>60%). La incidencia descrita es de 1/15.000 recién nacidos vivos. El diagnóstico es clínico, cumpliendo una serie de criterios. (Tabla 1)

El diagnóstico se puede realizar en diferentes etapas de la vida, según la forma con la que debute la enfermedad: En un lactante se manifiesta frecuentemente con espasmos en flexión y manchas hipocrómicas en la piel. Más tarde, en la infancia, suele presentarse con epilepsia y angiofibromas faciales. En la edad adulta, puede debutar con alguna manifestación visceral, por ejemplo renal.

Es importante el diagnóstico precoz y la detección del mecanismo de transmisión para poder realizar consejo genético. El tratamiento está condicionado a las manifestaciones clínicas que presente cada paciente y al control de la epilepsia.

CONCLUSIÓN

Con este caso clínico queremos evidenciar que el llanto y/o la irritabilidad en un niño son manifestaciones inespecíficas, que pueden estar originados por múltiples factores. Aunque los cólicos del lactante son una de las causas más frecuentes, también existen otras patologías de mayor severidad con dicha manifestación que, en ocasiones, pueden pasar desapercibidas. De ahí la importancia de la anamnesis completa y detallada, junto a una exploración minuciosa, para intentar realizar un

BIBLIOGRAFÍA

- 1. Madrazo JA. Trastornos funcionales digestivos en pediatría. Rev Gastrohnup. 2007; 9(1 suplemento 11):13.
- 2. Benoist G, Bourrillon, A. Patologías más frecuentes en los lactantes de 1-9 meses. EMC-Tratado de Medicina. 2014; 18(1):1-17.
- 3. Ibáñez Micó S, Domingo Jiménez R, Guillén Navarro E, Casas Fernández C. Complejo esclerosis tuberosa: ¿ se puede establecer una correlación fenotipo-genotipofl. An Pediatr. 2011; 74(6):421-3.
- 4. Roach ES, Gomez MR, Northrup H. Tuberous sclerosis complex consensus conference: revised clinical diagnostic criteria. J Child Neurology. 1998; 13: 624-8.
- 5. Fernández Concepción O, Gómez García A, Sardiñas Hernández N. Esclerosis Tuberosa. Revisión. Rev Cubana Pediatr. 1999; 71(3): 160-7.



Imagen 1.



Imagen 2

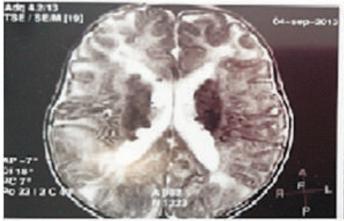




Imagen 3

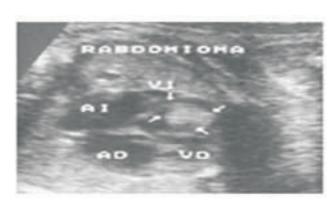


Imagen 4

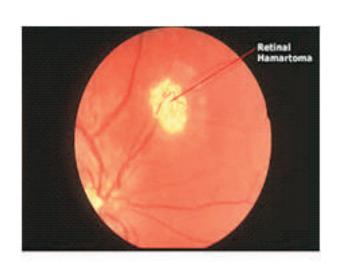


Imagen 5

Tabla 1: Criterios diagnósticos de la esclerosis tuberosa

Criterios mayores

Angiofibromas faciales o placa en la frente

Fibromas ungueales o periungueales múltiples no traumáticos

Máculas hipomelanóticas (más de 3)

Placa de piel de zapa (nevus del tejido conectivo)

Hamartomas nodulares retinianos múltiples

Tubérculo cortical*

Nódulo subependimario

Astrocitoma de células gigantes subependimario

Rabdomioma cardíaco (único o múltiple)

Linfangiomiomatosis**

Angiomiolipoma renal**

Criterios menores

Piqueteado múltiple del esmalte dental distribuido al azar

Pólipos rectales hamartomatosos

Quistes óseos

Líneas de migración radial de la sustancia blanca cerebral*

Fibromas gingivales

Hamartoma no renal

Mancha acrómica retiniana

Máculas hipocromas en «confetti»

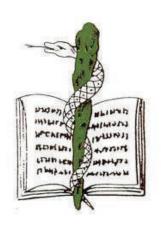
Quistes renales múltiples

El diagnóstico definitivo de esclerosis tuberosa se establece cuando se constatan dos criterios mayores o uno mayor y dos menores; es probable cuando el paciente cumple un criterio mayor y uno menor, y posible cuando cumple un criterio mayor o bien dos o más menores.

^{*} La asociación de ambos se considera como un solo criterio

^{**} La asociación de ambos requiere otro criterio para hacer el diagnóstico

I JORNADA DE DIVULGACIÓN CIENTÍFICA DEL COLEGIO OFICIAL DE MÉDICOS DE CÁCERES



FINALISTAS

Neurosífilis: una causa muy infrecuente de sordera súbita

M. Cañete Domínguez¹; D.C. Laguado Bulgheroni¹; R. Maoued El Maoued¹; F. Ramos Puerto¹; C. Salazar Cabrera¹; D.P. Rodríguez López²; M.S. Aparicio Pérez¹.

¹ Servicio de Otorrinolaringología del Complejo Hospitalario de Cáceres. ² Servicio de Neumología del Complejo Hospitalario de Cáceres.

RESUMEN.

La sordera súbita es aquella hipoacusia neurosensorial o perceptiva que se inicia en menos de 72 horas, con pérdida de más de 30 dB al menos en tres frecuencias consecutivas de la audiometría tonal, sin otros antecedentes otológicos previos. En la mayoría de las ocasiones es idiopática, si bien es cierto que existen multitud de etiologías.

INTRODUCCIÓN

La sordera súbita es una entidad de incidencia creciente, actualmente de unos 5-20 casos por cada 100.000 habitantes y año, aunque se estima que está subdiagnosticada por la falta de consultas de aquellos pacientes que presentan resolución espontánea. Supone un 1,2% de las urgencias hospitalarias de otorrinolaringología.

En la siguiente tabla (tabla I) se muestran las posibles etiologías descritas para la sordera súbita:

Idiopática

Infecciosa: meningitis (estreptocócica o criptocócica), parotiditis, rubeola, sífilis, VHS, VVZ, mononucleosis, VIH, micoplasma, toxoplasmosis, CMV, enfermedad de Lyme.

Inmunológica: granulomatosis de Wegener, síndrome de Cogan, enfermedad autoinmune del oído interno, arteritis de la temporal.

Circulatoria: ACV, enfermedad de las células falciformes, bypass cardiopulmonar, insuficiencia vertebrobasilar.

Neurológica: esclerosis múltiple, neurosarcoidosis.

Tóxica: veneno de serpientes, ototóxicos (aminoglucósidos, macrólidos, glucopéptidos, diuréticos de asa, citostáticos, antipalúdicos, salicilatos, AINEs, toxinas bacterianas, tóxicos industriales, drogas).

Neoplásica: schwannoma del VIII par craneal, meningioma, linfoma, mieloma, carcinomatosis meningea.

Traumática: fractura del hueso temporal, trauma acústico, barotraumatismo, fístula perilinfática, cirugía otológica.

Otras: enfermedad de Ménière, hiperostosis craneal, pseudohipoacusia.

Tabla I. Etiologías descritas para la sordera súbita.

Puede ocurrir a cualquier edad, afectando más típicamente a pacientes de entre 43 y 53 años sin observarse diferencias significativas en cuanto al género. En la mayoría de las ocasiones es unilateral, pero hasta en un 3% de los casos puede ser bilateral. Muchos pacientes, sin embargo, se presentan con una sensación de presión en el oído y no reconocen que han perdido audición. Más del 90% de estos pacientes asocian acúfenos y el 20-60% presenta episodios de vértigo. La otalgia o parestesias del oído afecto también es un síntoma bastante frecuente.

El examen físico no debe revelar signos de otitis media u obstrucción en el conducto auditivo externo. Además, todos los pacientes con hipoacusia neurosensorial súbita deben someterse a una evaluación audiométrica y a una resonancia magnética para descartar patología retrococlear a menos que tengamos muy clara la etiología. La analítica no se indica de forma rutinaria puesto que los estudios de laboratorio deben estar basados en los hallazgos de la anamnesis y la exploración física que sugieran una etiología específica merecedora de dichos estudios.

En cuanto al pronóstico, la historia natural de la sordera súbita es variable debido a las múltiples causas que pueden producirla. Algunos pacientes se recuperan completamente sin intervención médica, habitualmente durante los tres primeros días. Sin embargo, la mayoría de los pacientes no van a recuperar audición sin tratamiento, e, incluso, hasta un 10% de los pacientes experimentan un empeoramiento de su audición en el tiempo a pesar de la instauración del tratamiento adecuado. Son factores de mal pronóstico, entre otros, la edad avanzada, una mayor afectación auditiva (sobre todo de frecuencias medias y agudas), síntomas acompañantes (vértigo, acúfenos y cefaleas) y un inicio tardío del tratamiento.

El tratamiento de la sordera súbita es muy controvertido. Pese a ello, una vez diagnosticada debe instaurarse lo antes posible. El esquema terapéutico está basado fundamentalmente en los corticoides sistémicos, generalmente por vía oral, apoyados en los corticoides intratimpánicos como rescate.

EXPOSICIÓN DEL CASO

Varón de 45 años, cocinero, que acudió al Servicio de Urgencias por hipoacusia brusca de oído izquierdo y episodios de vértigo con caídas, por lo que se derivó al Servicio de ORL para valoración.

No alergias medicamentosas conocidas. Ex-politoxicómano no por vía parenteral. VIH positivo conocido desde noviembre de 2000 con abandono total de la medicación a finales de 2012 (CD4: 520). En 2005 presentó una meningitis linfocitaria de posible origen tuberculoso y en 2012 una maculopatía cicatricial en el ojo izquierdo posiblemente secundaria a toxoplasmosis.

A su llegada, el paciente refería pérdida de audición brusca de oído izquierdo con sensación de presión intensa y acúfenos en dicho oído de varios días de evolución, sin supuración ni fiebre. Además, desde hacía más de dos semanas venía presentando cefalea hemicraneal izquierda con escasa respuesta a analgésicos habituales y sensación de inestabilidad con caídas.

A la exploración, otomicroscopia y endoscopia nasal sin hallazgos significativos. Exploración neurovestibular sin nistagmo, Barany negativo, Romberg inestable, Utemberger hacia la izquierda y marcha con desviación a la izquierda y aumento de la base de sustentación. Dix-Hallpike negativo bilateral. En la videonistagmografía se observó un nistagmo de características pendulares sugestivo de patología central. La audiometría reveló una hipoacusia nerosensorial severa de oído izquierdo (imagen 1).

Ante los hallazgos de posible hipofunción vestibular izquierda con componente central asociado se decidió pautar Serc® y tratamiento corticoideo y solicitar resonancia magnética, pruebas vestibulares, potenciales evocados auditivos de tronco cerebral y valoración por Neurología, cuyo juicio clínico fue de vértigo de características periféricas y cefalea sin criterios de alarma clínica al momento.

Tres meses después acude a revisión por el Servicio de ORL. La RMN no mostraba hallazgos patológicos y el paciente continuaba sin cambios en la audición, objetivándose con una nueva audiometría que no mostró cambios significativos respecto a la previa.

Un mes más tarde el paciente acude al Servicio de Urgencias por ojo rojo izquierdo y disminución de la agudeza visual del mismo, siendo diagnosticado por el Servicio de Oftalmología de uveítis anterior de ojo izquierdo. Se pautó tratamiento tópico y se solicitó serología, que mostró valores de RPR positivo (título 1/640) y anticuerpos treponémicos positivo, compatible con neurosífilis con afectación oftálmica y vestibular en paciente infectado por VIH muy probablemente inmunodeprimido por abandono de la terapia antirretroviral.

Se decidió ingreso en el Servicio de Medicina Interna para punción lumbar, completar el estudio y tratamiento. Se detectaron lesiones eritematosas, sobreelevadas, no pruriginosas, diseminadas por todo el cuerpo incluyendo afectación palmoplantar, que el paciente no sabía precisar el tiempo de evolución de las mismas, aunque sí atribuía las lesiones de las manos a espinas de pescado debido a su trabajo como cocinero. El ojo izquierdo continuaba rojo y con cierta ptosis palpebral y la hipoacusia neurosensorial izquierda no había mejorado.

Los estudios de laboratorio mostraron los siguientes datos de interés: plaquetas $90.000/\text{mm}^3$, proteína C reactiva $33\,\text{mg/L}$, carga viral VIH en plasma $385\,\text{copias}$, linfocitos CD4 $213\,\text{cél/}\mu\text{L}$.

Punción lumbar con salida de líquido claro, RPR 1/4 y confirmatorio de lúes positivo, con negatividad para otros patógenos, virus u hongos.

Se inició tratamiento con Penicilina IV durante 14 días, con buena respuesta, desapareciendo el ojo rojo aunque sin mejora de visión pero sí auditiva, manteniendo en regresión las lesiones cutáneas que solo se limitaban a las plantas de los pies.

No se realizó punción lumbar al finalizar tratamiento ya que se consideró curada la neurosífilis.

Finalizado el tratamiento antibiótico el paciente fue dado de alta, reinstaurándose terapia antirretroviral con Norvir®, Intelence® y Prezista®.

Cuatro días después de ser dado de alta, el paciente es revisado nuevamente en las consultas de ORL por la hipoacusia brusca del oído izquierdo. Refería mejoría auditiva y de los episodios de vértigo tras el tratamiento con Penicilina. En la exploración neurovestibular el Romberg se había negativizado aunque sí se mantenía el Utemberger hacia la izquierda. La audiometría objetivó leve mejoría del oído izquierdo en frecuencias medias en 15-20 dB con respecto a la inicial, realizada hacía ya cinco meses (imagen 2).

Al finalizar la consulta se le explicó al paciente la extrema rareza del caso y la posibilidad de que la mejoría vestibular pudiera llegar a ser completa por compensación central, aunque la recuperación total auditiva sería menos probable al haber finalizado ya el tratamiento de la neurosífilis.

DISCUSIÓN

Se denomina neurosifilis a la afectación del sistema nervioso central por la espiroqueta Treponema pallidum. Las manifestaciones neurológicas pueden aparecer en cualquier estadío de la enfermedad, y se observa una relación entre el tiempo transcurrido desde la primoinfección y el sindrome clínico desarrollado.

La sîfilis ha sido y sigue siendo una enfermedad relativamente común. Se presenta con más frecuencia en paîses poco desarrollados y se estima que las regiones más afectadas en el mundo son el sur-sureste de Asia, África subsahariana y Latinoamérica. En los países industrializados se observó un descenso significativo del número de casos desde el descubrimiento de la penicilina, pero volvió a incrementarse a partir de los años ochenta en relación con la actual pandemia de infección por el virus de inmunodeficiencia humana (VIH).

El principal mecanismo de contagio de T. pallidum es el contacto sexual. Una vez que el treponema ha accedido al huésped y tras un período de incubación de 10-90 días, se desarrolla el complejo primario de la sífilis denominado chancro primario, que consiste en una ulceración rojiza de bordes indurados y adenopatías en la zona ganglionar subsidiaria. En este estadío, se estima que en un 20% de los casos se produce invasión del líquido cefalorraquídeo (LCR). Tras curar el chancro, entre 6-12 semanas, se produce una diseminación sanguínea del treponema con linfadenopatías y exantema generalizados. Es el estadío secundario, que se resuelve espontáneamente en cuatro semanas. En esta fase el treponema invade el sistema nervioso hasta en un 70% de los casos no tratados. Posteriormente se entra en un período asintomático denominado lúes latente. A partir de esta fase puede volver a producirse un nuevo estadío secundario o bien aparecer una sífilis terciaria, que afectaría principalmente a los sistemas cardiovascular o nervioso.

Las formas de presentación clínica pueden ser muy variadas (tabla II). Este enorme polimorfismo hace que esta enfermedad, que le ha valido el nombre de 'gran simuladora', haya de tenerse en cuenta en casi todos los diagnósticos diferenciales en neurología.

El diagnóstico se basa en las características clínicas junto con las anomalías bioquímicas y serológicas del LCR. Sólo en contados casos, como el goma o las formas meningovasculares, las pruebas de imagen

35 FINALISTAS

pueden tener valor diagnóstico. Esto justifica el hecho de no haber encontrado hallazgos patológicos en la RM del paciente que presentamos. La principal utilidad de estas pruebas es, por tanto, descartar otras enfermedades neurológicas que podrían cursar con un cuadro clínico similar.

Hoy en dia las pruebas serológicas de detección de anticuerpos en la sangre y en el LCR siguen siendo el principal apoyo para el diagnóstico en la práctica clínica. Estas pueden ser reaginicas (inespecificas), como la prueba de la reagina plasmática (RPR) y el VDRL; y treponémicas (especificas).

A pesar de las dificultades diagnósticas que se presentan con frecuencia, se recomienda iniciar el tratamiento tanto en aquellos pacientes con neurosífilis confirmada como en los casos sospechosos. El antibiótico de elección es la penicilina IV durante 10-14 días, completándose con penicilina G benzatina IM durante tres semanas. En los casos de alergia a la misma debería intentarse la desensibilización y un posterior tratamiento con ella. De no ser posible, se recomienda emplear ceftriaxona, tras el correspondiente estudio de sensibilidad, y, en último caso, cloranfenicol o eritromicina.

En una enfermedad en la que se producen recidivas con frecuencia, tan importante como el tratamiento es el seguimiento posterior, con el fin de detectar fracasos terapéuticos.

CONCLUSIONES

La sordera súbita, cada vez más frecuente en el área ORL, es una entidad que puede tener un profundo impacto en la calidad de vida del paciente, que se deteriora aún más si se acompaña de episodios de vértigo y/o acúfenos. Además, para estos pacientes la dificultad en la localización del sonido puede aumentar el riesgo de accidentes, por lo que ante la sospecha clínica es necesario iniciar un tratamiento corticoideo lo antes posible. A pesar de que en la mayoría de las ocasiones es idiopática, muchas son las causas que pueden producirla, como se reflejó en la tabla I. Entre ellas se encuentra la neurosífilis, como en el caso de nuestro paciente, una enfermedad antigua que actualmente sigue presente provocando síndromes muy variados. Ello hace que, con frecuencia, deba tenerse en cuenta en el diagnóstico diferencial no solo de sordera súbita, sino también de numerosas enfermedades neurológicas y psiquiátricas.

La mejoría auditiva del paciente fue leve pese a ser joven (45 años), haber iniciado con rapidez el tratamiento corticoideo y haber resuelto, en principio, la causa de su sordera súbita. Sin embargo, puede justificarse por la gran afectación auditiva de frecuencias medias y agudas y los síntomas acompañantes (vértigo, acúfenos y cefaleas).

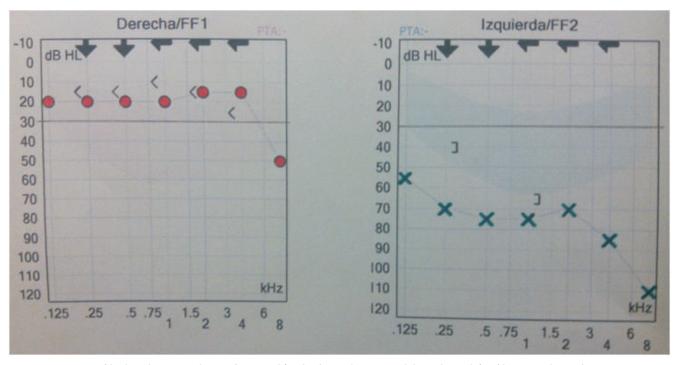


Imagen 1. Oído derecho con audiometría normal (umbrales auditivos por debajo de 30 dB). Oído izquierdo con hipoacusia neurosensorial severa (umbrales auditivos en torno a 70-80 dB).

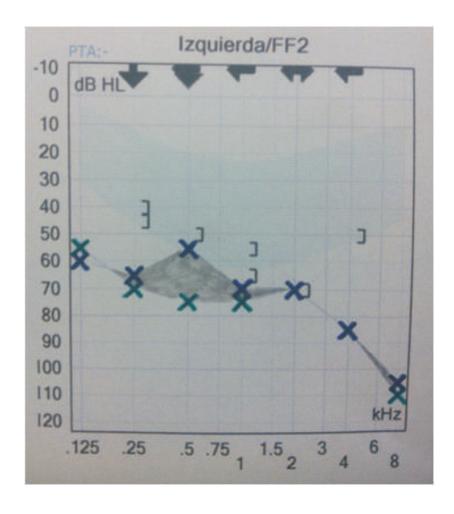


Imagen 2. Oído izquierdo con audiometría inicial (representada en azul celeste) y a los cinco meses una vez finalizado el tratamiento antibiótico (representada en azul oscuro). Se puede apreciar una leve mejoría en frecuencias medias de hasta 20 dB que corresponde al área coloreada en gris.

FORMAS PRECOCES	FORMAS TARDIAS	OTRAS FORMAS
Asintomática	Parálisis general progresiva (demencia paralítica)	Goma o granuloma nodular
Meningitis - Hidrocefalia aguda sifilítica - Meningitis aguda del <u>vértex</u> - Meningitis aguda basal	Tabes dorsal (ataxia locomotora)	Oculares
Meningovascular - Arteritis de Heubner - Arteritis de <mark>Nissl</mark>		Amiotrófica (paquimeningitis hipertrófica)
	8	Lesión del VIII par craneal

Tabla II. Principales sîndromes clînicos que pueden aparecer en la neurosîfilis.

BIBLIOGRAFÍA

- 1. Plaza G, Durio E, Herráiz C, Rivera T, García-Berrocal JR. Consenso sobre el diagnóstico y tratamiento de la sordera súbita. Acta Otorrinolaringol Esp. 2011 Mar-Apr;62(2):144-57.
- 2. F. Muñoz-Proto, C. Carnevale, N. Bejarano-Panadés, L. Ferrán-de la Cierva, S. Mas-Mercant, P. Sarría-Echegaray. Manejo de hipoacusia neurosensorial súbita en atención primaria. Semergen. 2014;40:149-54.
- 3. Fetterman BL, Luxford WM, Saunders JE. Sudden bilateral sensorineural hearing loss. Laryngoscope. 1996 Nov;106(11):1347-50.
- 4. Stachler RJ, Chandrasekhar SS, Archer SM, et al. Clinical practice guideline: sudden hearing loss. Otolaryngol Head Neck Surg. 2012 Mar;146(3 Suppl):S1-35.
- 5. Chau JK, Lin JR, Atashband S, Irvine RA, Westerberg BD. Systematic review of the evidence for the etiology of adult sudden sensorineural hearing loss. Laryngoscope. 2010 May;120(5):1011-21.
- 6. Yimtae K, Srirompotong S, Kraitrakul S. Idiopathic sudden sensorineural hearing loss. J Med Assoc Thai. 2001 Jan;84(1):113-9.
- 7. Weber PC, Zbar RI, Gantz BJ. Appropriateness of magnetic resonance imaging in sudden sensorineural hearing loss. Otolaryngol Head Neck Surg. 1997 Feb; 116(2):153-6.
- 8. Conde Sendîn MA, Hernández Fleta JL, Cárdenes Santana MA, Amela Peris R. Neurosîfilis: formas de presentación y manejo clínico. Rev Neurol. 2002;35(4):380-6.
- 9. Taylor MM, Aynalem G, Olea LM, He P, Smith LV, Kerndt PR. A consequence of the syphilis epidemic among men who have sex with men (MSM): neurosyphilis in Los Angeles, 2001-2004. Sex Transm Dis. 2008 May;35(5):430-4.

Pérdida de fuerza en las piernas y deposiciones líquidas: ¿pueden estar relacionadas?

A. E Morales Boscán; B. Cueli Rincón; M. Herrero Hernandez; Y. Alvarez Dufflart; E. G. Pilataxi Izurieta; M. Sobrino Ballesteros.

Hospital Virgen del Puerto de Plasencia. (Cáceres).

RESUMEN.

Se presenta el caso de un paciente de 70 años que acude por presentan incapacidad para la bipedestación y movilización de extremidades superiores de 4 días de evolución, en relación a cuadro de deposiciones líquidas sin productos patológicos. Durante la exploración clinica se pone de manifiesto una disminución del balance muscular de extremidades inferiores de 3-4/5 que posteriormente progresa a un balance global de 1/5 y distal de 0/5 tanto en extremidades inferores como superiores sin afectación de la sensibilidad y sin otras afectaciones neurológicas.

Durante el ingreso precisó soporte ventilatorio invasivo con posterior recuperación de la función respiratoria aunque con discreta mejoría de la movilidad de extremidades. En estudio de punción lumbar se objetiva disociación albuminocitológica y estudio electrofisiológico que refleja polineuropatia motora axonal en grado grave, siendo catalogada la entidad como Sindrome de Guillain Barré en su forma axonal morota aguda. Esta entidad se caracterizan por una parálisis grave con lenta recuperación, siendo poco frecuentes en nuestro medio. Esta forma tiene peor pronóstico, sobre todo cuando esta relacionada a una amplitud del potencial de acción muscular menor del 20% de los valores normales en estudios electrofisiológicos, la edad avanzada, la instauración brusca y el requerimiento de asistencia ventilatoria. Es importante la sospecha clínica para el diagnostico precoz. Hacemos una revisión de la patogénia, diagnostico y tratamiento del Sindrome de Guillain Barré.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Guillain-Barré es una polineuropatía inmuno-mediada aguda, heterogénea, con distintas variantes de presentación. La variante desmielinizante inflamatoria aguda es la mas frecuente en nuestro medio, a menudo caracterizada por la triada disestesia o parestesias en manos y pies con nivel sensitivo, debilidad progresiva y simétrica de curso agudo y arreflexia; la mitad de los casos presentan afectación de extremidades inferiores que asciende hasta afectar a todo el cuerpo (forma ascendente de Landry).

La variante denominada Sindrome de Miller Fisher, caracterizado por oftalmoplejia, ataxia y arreflexia de inicio agudo, relacionado en un 97% con positividad de anticuerpos antigangliosido GQ1b. Otras

variantes menos frecuentes como la diplejía facial con parestesias distales, otra con afectación laringocervicobraquial, formas motoras puras y paraparéticas y pandisautonimia pura. Presentamos el caso de un paciente mayor con afectación brusca de la movilidad de extremidades tanto superiores como inferiores objetivado en estudios electrofisiológicos, sin afectación de la sensibilidad y deterioro de la función respiratoria que necesitó soporte ventilatorio.

MOTIVO DE CONSULTA

"No puedo andar".

ANTECEDENTES Y ANAMNESIS

Varón de 70 años con los siguientes antecedentes personales:

- HTA, Dislipemia. No DM.
- IQ: Apendicectomia.

Paciente que refirió inicio de enfermedad actual hace 4 días caracterizado por debilidad en extremidades inferiores (EEII), de inicio progresivo, que le impedía ponerse de pie, en relación a presencia de deposiciones líquidas sin productos patológicos las 48 horas previas.

Acudió por primera vez al Servicio de Urgencias en el cual, tras exploración física, se objetivó una alteración del balance muscular de EEII (3-4/5) sin alteración de los reflejos ni de la sensibilidad, analíticas sin hallazgos significativos.

Fue valorado por su Médico de Atención Primaria (MAP) quien indicó tratamiento corticoideo (no especifica) durante 24 horas sin presentar mejoría.

Vuelve a acudir para valoración en el Servicio de Urgencias porque ya era incapaz de ponerse de pie y tampoco podía mover los brazos. Durante el interrogatorio negaba exposición a pintura, disolventes, drogas u otros tóxicos, no había consumido productos alimentarios no higienizados; tampoco había sufrido picaduras de insectos o exposición reciente a animales. No había presentado dificultad para respirar, era capaz de deglutir adecuadamente, buen control de esfínteres, no alteraciones en la percepción de la temperatura ni fiebre cuantificada, no había presentado lesiones en la piel.

EXPLORACIÓN FÍSICA

TA: 126/89, sO2: 93% sin O2, Ta: 37°C.

Buen estado general, rubicundo, afebril, hidratado, eupéptico en reposo, hemodinamicamente estable. Auscultación C-P: Ruidos cardiacos ritmicos sin soplo, murmullo vesicular conservado sin agregados. Abdomen blando no doloroso, no se palpan masas ni megalias, fuerza en pared abdominal, ruidos hidroaereos presentes. EEII simetricos sin edemas. Neurológico: Alerta y vigil, orientado en las 3 esferas, pares craneales normales, pupilas isocóricas fotorreactivas, movimientos faciales conservados, balance muscular proximal de extremidades superiores (EESS) y EEII 1/5 y distal de 0/5, sensibilidad conservada, arreflexia global, sensibilidad superficial y profunda conservada, reflejo cutaneoplantar indiferente, no irritación meningea.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- Hemograma: Leucocitos 15.300 (Neutrófilos 87,6%).
- Bioquímica: Glucosa 163, urea 57, creatinina 1, Na+ 139, K+ 4,11; PCR 1.
- Coagulación: INR 1,03; fibrinógeno 2,95; TTPA 28,2.
- Gasometría venosa: pH 7,49; pCO2 31,6; pO2 56,4; HCO3 23,9; SatO2 91,1%; Calcio iónico 4,43.
- LCR: Aspecto claro y transparente. Hematíes 80, leucocitos 0, glucosa 101, proteínas 48,1.
- Orina: Sin hallazgos.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Inicialmente se estableció un diagnóstico diferencial topográfico en cuanto al cuadro de tetraparesia

fláccida arrefléxica de instauración aguda presentado por el paciente. Se valoraron las siguientes posibilidades topográficas con las consiguientes entidades etiológicas asociadas que se exponen a continuación:

- Síndrome de Tronco Cerebral: Ictus (trombosis de la arteria basilar), Encefalomielitis con afectación de tronco cerebral. Estas entidades se descartan a priori debido a que el paciente no presenta datos clínicos asociados a este nivel topograficos (Ausencia de afectación de pares craneales, nivel de consciencia, evolución entre otros).
- Síndromes medulares: Poliomielitis anterior aguda, la cual, a pesar de que puede producir un cuadro motor similar a nuestro caso, no se cumplen los antecedentes epidemiológicos que nos orientarían a dicho dicha entidad; Mielopatía aguda, la cual cursa típicamente como un cuadro con afectación tanto sensitiva como motora, que se comporta como una sección medular, en nuestro caso no parece concordar por no presentar afectación sensitiva.
- Enfermedades de la Unión Neuromuscular: Miastenia Gravis, Botulismo, Asociado a fármacos o tóxicos, Parálisis por Picadura de garrapata. Dado a las particularides propias de cada entidad (fatigabilidad en la Miastenia, disautonomia en el botulismo, antecedentes de exposición a toxicos o de picadura de vectores sospechosos) no se plantean como hipótesis más probable.
- Enfermedades Musculares: Miopatías inflamatorias, rabdomiolisis aguda, triquinosis, parálisis periódica, Parálisis hipopotasémica, Hipofosfatemia. Este grupo particular de enfermedades, las cuales tienen un patrón típico de distribución, algunas de ellas cursando con aumento de la CPK o no, curso evolutivo, afectación a otros organos, asi como alteraciones hidroelectrolíticas fácilmente identificables en analíticas comunes, hallazgos que no fueron identificados en nuestro paciente.
- Polineuropatías agudas: Sindrome de Guillain Barré (SGB), Enfermedades Infecciosas (VIH, Difteria, Borrelia), Neuropatías por tóxicos, asociada a fármacos, asociada a Porfiria Intermitiente aguda, Vasculítica. Nuevamente se hace referencia a que el paciente no ha estado expuesto a toxicos ni a la toma reciente de farnacos en el caso de las neuropatías toxicas; con respecto a la Porfiria, este paciente no presenta afectación multiorganica ni la toma reciente de fármacos que pudieran alterar el metabolisto de las porfirinas, asi como un curso evolutivo no congruente con el mismo; del mismo modo sucede en el caso de las entidades asociadas a vasculitis (por la ausencia de afectación multisistémicas u órganos aislados distintos del sistema nervioso);

La entidad nosológica asociada a la Difteria es poco frecuente a pacientes del rango etario del caso que nos concierne, también asociado a cuadros respiratorios y miocárdicos, para posteriormente desarrollar afectación de sistema nervioso periférico, con frecuente compromiso de pares craneales. Aunque se objetiva con frecuencia afectación del sistema nervioso en estadios iniciales de la infección por VIH, epidemiológicamente el paciente no presenta conductas de riesgo o cuadro clínico compatible. Ausencia de picadura que nos orientara a un cuadro asociado a Boreliosis.

El cuador clínico que presenta el paciente, caracterizado por afectación motora distal, de distribución centrípeta, asociado a cuadro gastrointestinal y liquido cefalorraquídeo con hiperglucorraquia sin alteraciones de la celularidad y proteínas, nos orientó mas a pensar en la SGB como hipótesis diagnostica mas probable.

EVOLUCIÓN Y TRATAMIENTO

Dada la sospecha diagnóstica más probable según los antecedentes, los hallazgos clínicos y de exámenes complementarios iniciales, se ingresó e inició tratamiento con Inmunoglobulina Intravenosa (IVIg). Transcurrida aproximadamente 18 horas tras el ingreso comenzó con sensación de dificultad respiratoria sin desaturación en la pulsioximetría; en la gasometría se constató inicio de retención de CO2 con ligera acidosis respiratoria. Ante el deterioro de la función respiratoria ingresa en la Unidad de Cuidados Intensivos (UCI), de cara a monitorización y apoyo de la función respiratoria con soporte ventilatorio invasivo, con posterior indicación de traqueostomía por fracaso del control ventilatorio.

Se realizó Electromiograma, en el cual se objetivaron datos sugerentes de polineuropatia motora axonal en grado grave, sin datos de actividad espontánea anormal o fenómenos de reinervacion, compatible con un cuadro de evolución aguda (inferior a 2 semanas). Se detectó una neoformación en el segmento de 8 del LID que presentaba un aspecto en el estudio broncoscópico que podría sugerir un Carcinoma Epidermoide, se realizaron posteriormente dos broncoscopias en las que no se objetivó lesión endobronquial, siendo las citologías realizadas negativas para malignidad. Presentó buena evolución con retirada de la ventilación mecánica y cierre de traqueostomia; se introdujo alimentación oral sin complicaciones.

Desde el punto de vista muscular el paciente presentaba una tetraparesia con balance muscular en EESS 2/5 y en EEII de 1/5, sensibilidad normal y reflejos ausentes de forma global, recoméndadose al alta ingreso a un centro neurorehabilitador. Permanece en la actualidad con sondaje vesical.

DIAGNÓSTICO FINAL

Tetraplejia arrefléxica aguda. Síndrome de Guillain Barré (Forma axonal motora aguda).

DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES

Las formas primariamente axonales agudas motoras (AMAN) y sensitivo-motora (AMSAN), se caracterizan por una parálisis grave con lenta recuperación, no suelen cursar con síntomas autonómicos; fueron descritos inicialmente en Asia (China), siendo poco frecuentes en nuestro medio (menos del 5% de los casos). La progresión inicial suele ser rápida (< 2 semanas en el 80%) con un máximo de 4 semanas, su recuperación comienza entre 2-4 semanas tras el cese de la progresión, a los 6 meses el 85% de los pacientes deambulan con normalidad. Esta forma de SGB esta asociada patología postinfecciosas por fenómenos de mímica molecular, siendo frecuente el antecedente por infección por Campylobacter jejuni y la presencia de antiganglisido IgG anti-GM1, sobre todo en la forma AMAN, aunque también puede estar relacionado al anti-GD1a.

El diagnóstico inicial del SGB se basa en la presentación clínica y se confirma si los estudios de líquido cefalorraquídeo (LCR) y neurofisiología clínica muestran anomalías típicas. La punción lumbar a menudo revela proteína elevada con un recuento de células sanguíneas normales. Este hallazgo, conocido como la disociación albuminocitológica, está presente en el 50-66% de los pacientes con SGB en la primera semana después de la aparición de los síntomas y 75% de los pacientes en la tercera semana^{2,3,4}.Los estudios de conducción nerviosa y electromiografía de aguja son valiosos no sólo para confirmar el diagnóstico de SGB, sino también para proporcionar alguna información acerca de su pronóstico.

Las formas axonales están relacionadas con peor pronóstico, sobre todo los que se relacionan a una amplitud del potencial de acción muscular menor del 20% de los valores normales, la edad avanzada, la instauración brusca y el requerimiento de asistencia ventilatoria.

El tratamiento ha de ser hospitalario, incluso en los paciente con afectación mínima ya que a menudo suelen progresar rápidamente y de forma impredecible. Se debe monitorizar la capacidad vital, el pulso, la presión arterial, la capacidad de toser y de tragar. En ocasiones necesitan el ingreso a Cuidados Intensivos para soporte ventilatorio. Desde los años 80, la Plasmaferesis ha sido el tratamiento de elección hasta que estudios controlados han demostrado un beneficio igual o superior con la administración de IVIg en altas dosis (400mg/Kg/dia). La administración de corticoides en las formas agudas ha demostrado ser ineficaz.

Es importante destacar que, aunque la situación actual de presión asistencial en los servicios de Urgencias y emergencias es elevada, ante un cuadro de tetraparésia fláccida aguda hay que tener en cuenta el diagnostico diferencial con las polineuropatías agudas, en concreto con el SGB, para evitar que enfermedades como esta, puedan pasar desapercibidas en una valoración inicial donde la clínica no es tan florida y al no objetivarse alteraciones en las analíticas rutinarias.

BIBLIOGRAFÍA.

- 1. Hahn AF. Guillain-Barré syndrome. Lancet 1998; 352:635-641.
- 2. Yuki N, Hartung HP. Guillain-Barré syndrome. N Engl J Med. 2012 Jun; 366(24):2294-304.
- 3. Nishimoto Y, Odaka M, Hirata K, Yuki N. Usefulness of anti-GQ1b IgG antibody testing in Fisher syndrome compared with cerebrospinal fluid examination. J Neuroimmunol. 2004 Mar;148(1-2):200-5.
- 4. Chiba A, Kusunoki S, Obata H, Machinami R, Kanazawa I. Serum anti-GQ1b IgG antibody is associated with ophthalmoplegia in Miller Fisher syndrome and Guillain-Barré syndrome: clinical and immunohistochemical studies. Neurology. 1993;43(10):1911.
- 5. Willison HJ, Veitch J, Paterson G, Kennedy PG. Miller Fisher syndrome is associated with serum antibodies to GQ1b ganglioside. J Neurol Neurosurg Psychiatry. 1993;56(2):204.
- 6. Pardo Hernández J, Gutiérrez-Rivas E, Guijarro del Amo M. Polineuropatías. En Tratado de Neurología, Julio Pascual Gómez Ed. Madrid 2012, Luzan 5 S.A. 949-986.

Prurito generalizado, a propósito de un caso

M. Sobrino Ballesteros; O. González Casas; G. Siquier Coll; A.E. Morales Boscán; N. Clemente Iglesias; M. Herrero Hernández. S

ervicio Medicina Interna y Servicio de Urgencias, Hospital Virgen del Puerto de Plasencia (Cáceres).

RESUMEN.

El prurito es un síntoma subjetivo e inespecífico con el que se manifiestan múltiples entidades, tanto sistémicas como cutáneas. En la gran mayoría de los casos se trata de enfermedades banales, no obstante, en ocasiones representa el primer síntoma de un proceso subyacente grave y de mal pronóstico.

Presentamos el caso de un varón de 72 años que consultó por prurito generalizado, de 8 meses de evolución, cada vez más intenso y sin respuesta a tratamientos antipruriginosos, en quien se diagnosticó un linfoma cutáneo To micosis fungoide.

PALABRAS CLAVE: Prurito generalizado. Micosis fungoide. Síndrome de Sézary.

INTRODUCCIÓN.

El término prurito deriva del latín prurico y significa comezón o picor. Supone uno de los síntomas más frecuentes de consulta en Dermatología, así como, un porcentaje importante de las consultas en Atención Primaria. Es un síntoma subjetivo e inespecífico, con el que se manifiestan un gran número de enfermedades, tanto cutáneas como sistémicas. El rascado es la respuesta motora generada por el estímulo pruriginoso que consigue mitigarlo durante unos minutos. Puede repercutir gravemente en la calidad de vida de quien lo padece e interferir en la realización de sus actividades diarias. Por fortuna, en la gran mayoría de los casos se trata de un síntoma banal. No obstante, en algunas ocasiones, se trata del primer síntoma de un proceso subyacente, especialmente en pacientes de edad avanzada y prurito generalizado, crónico sin claras lesiones dermatológicas. En estas situaciones, el prurito debe ser objeto de seguimiento y diagnóstico diferencial entre numerosas entidades, algunas de las cuales con pronóstico fatal.

Entre estas entidades con escasa incidencia y mal pronóstico se encuentran los linfomas cutáneos y su fase leucémica, conocida como Síndrome de Sézary. Así, existen linfomas T y B que afectan a la piel de manera primaria o secundaria y constituyen aproximadamente el 2% de los linfomas no Hodgkin.

Observación clínica: Varón de 72 años que acude por tercera vez en dos semanas a Urgencias al padecer

desde hacía unos 8 meses prurito generalizado cada vez más intenso e insoportable hasta el punto de dificultarle en horas conciliar el sueño e interferir en la realización de las actividades de su vida diaria. Había sido tratado por su Médico de Atención Primaria, retirando medicaciones y, posteriormente, con antihistamínicos y corticoides sin mejoría. El prurito comenzó en miembros inferiores y ahora se había extendido a todo el cuerpo respetando la cara. Refería también enrojecimiento cutáneo generalizado. No datos de síndrome constitucional, ni diarrea ni flushing. No había hecho viajes recientes ni cambiado de hábitos en las comidas ni en los productos del aseo.

Entre sus antecedentes personales destacan ser exfumador desde hacía 10 años, diabético conocido de 15 años, una isquemia arterial crónica en miembros inferiores, cumple criterios clínicos de EPOC y presenta artrosis cervical y lumbar, así como hiperplasia benigna de próstata. En la infancia padeció brucelosis y su padre falleció súbitamente a los 73 años.

Como tratamiento habitual toma paracetamol, clopidogrel, pitavastatina ranitidina, duodart e insulina subcutánea rápida y lenta en combinación. Desde que consultó a su médico por el prurito utiliza metilprednisolona tópica, ketoconazol tópico y ebastina 20mg.

Durante la anamnesis y la exploración el paciente se muestra intranquilo y ansioso, rascándose sin cesar. Presenta un sutil eritema generalizado más intenso a nivel del cuello, lesiones de rascado y engrosamiento cutáneo con esclerosis en espalda, MMSS y abdomen. De la misma manera, destacan dermografismo y adenopatías inguinales pequeñas, móviles, no dolorosas y de predominio derecho. Resto de la exploración sin hallazgos.

En Urgencias se realiza un hemograma cuya fórmula leucocitaria resulta 8500 leucocitos de los cuales 54% son neutrófilos, 23% linfocitos y 11% eosinófilos (normal <5%). También se realizó una bioquímica básica y una coagulación que fueron normales.

Dada la evolución de los síntomas que presenta el paciente así como la ausencia de respuesta a tratamientos habituales para el prurito y la ansiedad e influencia negativa sobre la calidad de vida del paciente se decide ingreso en Medicina Interna para estudio¹.

Desde un punto de vista clínico, la clasificación comúnmente aceptada para entender el prurito es la definida en 2007 por la Internacional Forum for the Study of Itch. Dicha clasificación se basa en la presentación clínica del paciente y diferencia el prurito en aquel con lesiones de la piel primarias o secundarias, y el prurito de origen sistémico en el que la piel se mantiene intacta. (Tabla 1 y 2)

En nuestro paciente, la ausencia de claras lesiones cutáneas y la presencia de lesiones residuales secundarias a un rascado crónico como es la esclerosis y liquenificación cutánea, y una vez descartada causa medicamentosa del prurito, deberíamos realizar diagnóstico diferencial con causas de prurito de origen sistémico (Tabla 2).

Para ello, una vez ingresado, solicitamos un nuevo análisis más completo, así como un ECG que resultó sin alteraciones y una radiografía de tórax en la que llama la atención un leve ensanchamiento mediastínico con predominio izquierdo y un pequeño pinzamiento costofrénico bilateral (Imagen 1). Del nuevo hemograma sólo destacaba un 12% de eosinófilos (N<5%). La coagulación tenía como reactante de fase aguda un mínimo aumento de fibrinógeno. En la bioquímica una beta-2 microglobulina de 4'4, con funciones hepática, renal y tiroidea normales. La VSG fue normal. Un proteinograma resultó compatible con síndrome inflamatorio importante y disminución de albúmina. En el estudio de inmunoglobulinas destaca una IgE de 744 (N<100) y el complemento era normal. Así mismo, la HbA1c fue de 10'4% y, por otra parte, resultaron negativas serologías de virus hepatotropos y VIH, parásitos en heces y autoanticuerpos.

Dada la radiografía de tórax, las pequeñas adenopatías inguinales que se palpan en la exploración y el resultado del proteinograma se solicita una TAC toraco-abdomino-pélvica en la que se presentan adenopatías prevasculares de hasta 1cm, paratraqueales derechas de 1`5cm y en hilio derecho de 1cm, adenopatías axilares izquierdas de 1'3cm, pequeño derrame pleural bilateral, ganglios peritoneales y retroperitoneales de 1 cm, en cadenas iliacas de 5mm así como, adenopatías inguinales bilaterales en rango patológico.

A la luz de estos resultados podemos descartar que la causa del prurito sea una enfermedad renal, una obstrucción biliar, una neoplasia al menos de órgano sólido o una infestación. Siguiendo la tabla 2 tampoco puede tratarse de un prurito relacionado con el embarazo y no parece un prurito acuagénico. Así mismo, de entre los trastornos endocrinos sólo es plausible la diabetes miellitus dada la normalidad del resto de los parámetros analizados, o bien, el prurito de nuestro paciente pudiera deberse a una enfermedad de la piel como las que se enmarcan en la tabla 1 y que todavía no ha causado lesiones cutáneas específicas.

Durante todo el tiempo que el paciente permanece hospitalizado continúa el prurito sin responder a corticoides iv ni antihistamínicos. La glucemia del paciente se consigue controlar con pautas de insulina lenta y rápida.

Realizamos interconsulta a Dermatología quienes concluyen que podría tratarse de una extraña entidad denominada "Scleredema diabeticorum" , un tipo de esclerodermia que tiende a ocurrir con más frecuencia en hombres de mediana edad, a menudo obesos, con muchos años de evolución de diabetes tipo 1 y sin control de la misma, consistente en un endurecimiento sutil de la piel de la espalda, que comienza de manera insidiosa, progresa lentamente durante muchos años y se extiende a cuello y hombros asociando eritema, y que produce prurito refractario a la terapia. En estos pacientes, además, el control de la hiperglucemia no mejora la esclerosis ni el prurito. Aun así, dadas las múltiples adenopatías detectadas en la TAC y lo infrecuente de la entidad anterior, cuyo diagnóstico final necesita descartar el resto de patologías posibles, se consensua realizar una biopsia cutánea de la piel más esclerosada y continuar tratamiento con antihistamínicos y emolientes asociando gabapentina, cuyo uso está indicado en el prurito idiopático con perfil similar a su utilización en el dolor neuropático.

Días más tarde se informa la biopsia cutánea realizada en piel del miembro superior derecho y abdomen como piel con infiltrado linfoide T compatible con linfoma T cutáneo^{3,4,5}.

El paciente pasa a cargo de Hematología realizándose un estudio de extensión de sangre periférica que resulta normal y un aspirado de médula ósea sin datos de infiltración linfomatosa y libre de enfermedad neoplásica. Se indica terapia con PUVA y seguimiento en CCEE desde donde se inicia tratamiento con metotrexate con mala tolerancia desarrollando mucositis y diarrea que obliga a su suspensión. Comienzan a aparecer lesiones cutáneas eritematosas en placas (Imagen 2 y 3) que se tratan con corticoides mejorando.

Durante los 2 meses siguientes de tratamiento el paciente comienza a desarrollar insuficiencia cardiaca con disnea que llega a hacerse de reposo y obliga a ingresar en el hospital y a suspender la terapia con PUVA. Días posteriores presenta pancitopenia con edema en miembro inferior derecho y febrícula desarrollando celulitis que se tratan con antibióticos y G-CSF. A pesar de la mejoría de las lesiones de la piel presentó lesiones de rascado que se sobreinfectaron y lesiones vesiculosas en mucosa oral sugestivas de lesiones herpéticas. Se realizó una nueva extensión de sangre periférica donde se objetivó un rouleaux marcado, neutrófilos hipersegmentados y gigantes, 61% segmentados, 23% linfocitos de aspecto normal y 15% linfocitos de aspecto linfomatoso pequeños y con núcleo de aspecto de célula de Sézary. Todo esto nos conduce al diagnóstico de síndrome de Sézary Finalmente, terminó

desarrollándose un fallo multiorgánico que llevó al fallecimiento del paciente.

Los linfomas cutáneos son de tipo no Hodgkin de baja agresividad. Se diferencian en linfomas cutáneos primarios, que suelen ser de células T, y linfomas extracutáneos con afectación secundaria de la piel, que suelen ser de células B y producir lesiones únicas, nodulares monomorfas y asintomáticas. El linfoma cutáneo más frecuente es la micosis fungoide. Se trata de un linfoma de células T de bajo grado de malignidad cuyo curso clínico suele ser lento y superar los 50 años pudiéndose distinguir tres fases. Una primera eccematosa o macular en la que aparecen máculas eritematosas de predominio en tronco y de años de evolución, en la que la histología es inespecífica. Una segunda fase en la que aparecen placas eritematosas infiltradas que dan lugar a una histología diagnóstica en la que se aprecia un infiltrado dérmico en banda de linfocitos atípicos T-CD4 con núcleo cerebriforme y que forman los microabscesos de Pautrier. Por último, una tercera fase llamada tumoral en la que comienzan a aparecer placas exofíticas eritematosas con tendencia a la ulceración. En fases más avanzadas de la enfermedad aparece afectación extracutánea: ganglionar, hepática, esplénica y de médula ósea. Puede existir transformación blástica o aparecer complicaciones como sepsis por Staphylococcus aureus. Estas tres fases suelen desarrollarse consecutivamente, aunque existen casos en los que el paciente debuta directamente con la fase tumoral.

El síndrome de Sézary se puede considerar como la fase leucémica del linfoma cutáneo T. Se define por la tríada eritrodermia, poliadenopatías y la existencia de más de 1.000 células de Sézary en sangre periférica, las cuales son linfocitos T atípicos con núcleo cerebriforme. Es característico el prurito muy intenso y para algunos autores, este síndrome es una forma clínica agresiva y de mal pronóstico de una micosis fungoide.

Los tratamientos van encaminados a prolongar la vida y mejorar la calidad de la misma, pues no existe un tratamiento curativo. En lesiones limitadas se utilizan los corticoides. Al ser un tumor de bajo grado de malignidad y de larga evolución se reserva la quimioterapia para el síndrome de Sézary y para cuando existe afectación extracutánea.

BIBLIOGRAFÍA.

- 1. Peteiro García C, Rodríguez Blanco I. Protocolos de práctica asistencial: Protocolo diagnóstico y terapéutico del prurito. Medicine. 2006;9(48):3168-70.
- 2. Furqan S, Kamani L, Jabbar A. Skin manifestations in diabetes mellitus. Journal of Ayub Medical College Abbottabad. 2014 Jan-Mar; 26(1):46-8.
- 3. Ahern K, Gilmore ES, Poligone B. Pruritus in cutaneous T-cell lymphoma: a review. Journal American Academy Dermatology. 2012 Oct;67(4):760-8.
- 4. Jawed SI, Myskowski PL, Horwitz S, Moskowitz A, Querfeld C. Primary cutaneous T-cell lymphoma (mycosis fungoides and Sézary syndrome): part I. Diagnosis: clinical and histopathologic features and new molecular and biologic markers. J Am Acad Dermatol. 2014 Feb; 70(2):205

- 5. Jawed SI, Myskowski PL, Horwitz S, Moskowitz A, Querfeld C. Primary cutaneous T-cell lymphoma (mycosis fungoides and Sézary syndrome): part II. Prognosis, management, and future directions. J Am Acad Dermatol. 2014 Feb; 70(2):223
- 6. Kim YH, Hoppe RT. Mycosis Fungoides and the Sezary Syndrome. Seminars in Oncology 1999 Jun; 26 (3) 276-89.
- 7. Russel-Jones R, Whittaker S. Sezary syndrome: diagnostic criteria and therapeutic options. Semin Cutan Med Surg 2000 Jun; 19 (2): 100-8

Tabla 1	Diagnóstico diferencial del prurito con lesiones cutáneas
Enfermedades infecciosas	 Dermat ofitos Varicela Foliculitis SIDA Candidias is
Infestaciones	 Pediculosis Escabiosis Picadura de insectos Parásitos
Enfermedades inflamatorias	 Penfigoide Dermatitis herpetiforme Dermatitis atópica o seborreica Psoriasis Milaria Urticaria Prurito acuagénico Hipersensibilidad por fármacos Erupción lumínica polimorfa Liquen escleroso y atrófico Liquen plano
Otras	 Xerosis cutánea Piel senil Mastocitosis cutánea Mi cosis fungoide Quemaduras Dermatitis exfoliativas

Tabla 1. Diagnóstico diferencial del prurito con lesiones cutáneas

Tabla 2	Diagnóstico diferencial del prurito de origen sistémico
Enfermedad renal	Insuficiencia renal crónica
Enfermedad biliar obstructiva	 Obstrucción biliar Cirrosis biliar primaria Colangitis esclerosante
En fermedad en docri na	 Diabetes mel li tus Hiper o hipotiroidismo Hiperparatiroidismo Síndrome carcinoide Hiperuricemia
Trastomos hematológicos	 Policitemia vera Ferropenia Linfoma Hodgkin Leucemia Mielodisplasia Paraproteinemia Síndrome hipereosi no fílico
Neoplasias	 Adenocarcinomas Tumores que caus an colestas is Tumores de células escamosas Tumores del SNC (prurito nasal) Neoplasia hematológica
Prurito acuagénico	Idiopático o asociado a policitemia vera
Relacionado con el embarazo	 Dermatos is propias de la gestación Colestas is benigna recurrente
Infestaciones	 Anquilostomasis Oncocerciasis Ascariasis Algunas zoonosis

Tabla 2. Diagnóstico diferencial del prurito de origen sistémico

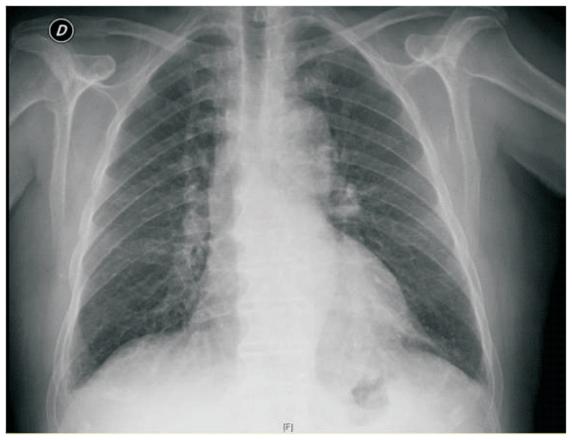


Imagen 1. Radiografía de tórax: ensanchamiento mediastínico y pinzamento de senos costofrénicos



Imagen 2. Lesiones que presentó el paciente durante la etapa de Síndrome de Sézary



Imagen 3. Lesiones del paciente durante la etapa de Síndrome de Sézary

Angiosarcoma de mama, un efecto imprevisto de la radioterapia

C. Montero Zorrilla; H.J. Domínguez Huesca; C. Cózar Lozano; I.R. Ávila Alarcón; B. Méndez Gómez; J. M. Heredero López.

Servicio de Cirugía General y del aparato digestivo. Hospital Virgen del Puerto de Plasencia (Cáceres).

RESUMEN.

El objetivo de la presentación de este caso es la revisión del angiosarcoma, un tumor muy infrecuente cuya prevalencia oscila alrededor del 0.04% de todos los tumores malignos de la mama. La patogenia del tumor que nos ocupa tiene una particularidad, ya que su aparición ha sido inducida por una tratamiento típico dentro de la patología maligna mamaria como es la radioterapia tras la cirugía conservadora de la mama, siendo por ello más la rareza de este caso ya que tan sólo representa 0,09%-0,16% del total de los angiosarcomas que aparecen en la mama ^{1,2,3}.

Nuestro caso es el de una mujer de 68 años que fue diagnosticada hace 10 años de un carcinoma ductal infiltrante en mama izquierda. Inicialmente fue tratada quirúrgicamente mediante tumorectomía con vaciamiento axilar (VA), recibiendo posteriormente quimio y radioterapia (RT). Durante el seguimiento se detectó un nuevo nódulo en dicha mama que tras ser biopsiado resultó ser un angiosarcoma radioinducido.

En el tratamiento de esta patología es imprescindible una escisión completa del tumor, a pesar de lo cuál la mediana de supervivencia hoy en día es de 1 a 3 años. Los tratamientos adyuvantes tras la cirugía se encuentran actualmente en estudio no existiendo unas directrices claras en este campo.

INTRODUCCIÓN.

Los angiosarcomas son tumores infrecuentes que derivan de las células endoteliales que se encuentran en la mayoría de los órganos. Los primeros casos fueron descritos por Schmidt en 1887. Posteriormente en el año 1907 Bormann realizó la primera descripción clásica denominandolos "hemangiomas metastatizantes". Desde entonces su nomenclatura ha sufrido varios cambios hasta el actual término de angiosarcoma^{1y4}.

El angiosarcoma supone un 0,04% de todos los tumores de mama. Se pueden clasificar en primarios y secundarios en función de si existe o no una causa que lo desencadene. Dentro de los angiosarcomas secundarios encontramos los radioinducidos, los cuales suponen un mínimo porcentaje del total de angiosarcomas rondando entre 0,09-0,16%. Existen varios factores de riesgo que predisponen a la

aparición de angiosarcomas secundarios a la RT como son: mujeres mayores de 60 años que tras un cáncer de mama con cirugía conservadora reciben radioterápia. Estos presentan un tiempo de latencia mayor de 4 años tras la radioterapia. ^{1y,3}

CASO CLÍNICO.

Presentamos el caso de una mujer de 68 años en seguimiento por oncología desde 2003 debido a Carcinoma de mama tipo ductal infiltrante en la mama izquierda que inicialmente se trato con tumorectomia con VA, resultando el tumor con un estadiaje G1 pT1cN1 (1 ganglio positivo de 16) con receptores de estrógeno (RE) débilmente positivos, receptor de progesterona (RP)- y Her2 positivo. Tras intervenirse completó el tratamiento con quimioterapia adyuvante con ciclofosfamida ,metotrexato, y 5-fluorouracilo y posterior radioterapia (RT).

Como antecedentes personales de interés tuvo 2 hijos el primero de ellos a los 25 años dando lactancia a ambos durante 3-4 meses. Antecedentes quirúrgicos los antes citados por su cáncer de mama en 2003, apendicectomía en la infancia, meniscectomía derecha y hallus valgus.

Durante el seguimiento de la paciente en Marzo de 2014 se detectó un nódulo de nueva aparición en cuandrante ínfero interno (CII) de mama izquierda, con lo cuál se decidió control a los 6 meses con mamografía/ecografía (figuras 1 y 2) observando en la prueba radiológica un crecimiento de nódulo en CII de MI (18mm Bi-RADs 4), realizándole una BAG que se informó por parte de anatomía patológica (AP) como angiosarcoma mamario de alto grado.

Posteriormente en el comité de tumores mamarios de nuestro centro se decidió remitir a la paciente a nuestro Servicio de Cirugía General, para valorar tratamiento quirúrgico y solicitando TAC de estadiaje preoperatorio en el que no se vieron signos de extensión a distancia.

Se decide realización de mastectomía sin reconstrucción por decisión de la paciente. Y se interviene realizando mediante una incisión de Stewart y una mastectomía tipo Madden. Se remitió la pieza a AP informándose como: Angiosarcoma de alto grado (Ki67:40%, CD 34 y CD 31 +) de 1,5 cm de diámetro con bordes de resección libres de enfermedad.

Tras ello la paciente comenzó con tratamiento de QT con antraciclina 4-6 ciclos para la prevención de recurrencia.

DISCUSIÓN.

El angiosarcoma de mama es un tumor muy infrecuente siendo menos del 1% de todos los sarcomas. Son tumores derivados del epitelio de vasos linfáticos o vascular. Con respecto a los angiosarcomas secundarios por RT fueron descritos por Cahan et al ⁷ en 1947 como la aparición de estos tumores en el tejido radiado teniendo un periodo de latencia de unos años y demostrando características histológicas distintas a los angiosarcomas primarios. El periodo de latencia suele ser 5 a 7 años con una prevalencia de 5 por 10.000 de los pacientes radiados. El tipo de sarcomas que se producen tras la radioterapia suelen ser altamente agresivos con tasas recurrencias locales y a distancia muy elevadas, y una mediana de supervivencia de 1-3 años. ^{5,6,7y8}

En el caso de nuestra paciente se observan la mayoría de las características típicas de estos tumores radioinducidos. Cumpliendo las 3 características que describió Cahan et al para poder integrarlo dentro del grupo de angiosarcoma secundario a la RT.

Estos tumores suelen presentarse como una masa palpable en ocasiones dolorosa y de crecimiento rápido, en el 35% de los casos se presenta como una tonalidad violácea en la piel con engrosamiento cutáneo. La afectación axilar normalmente no se suele dar, ya que este tumor suele metastatizar a

distancia por vía hematógena. En el caso que nos ocupa se diagnosticó por la aparición de una masa en mama izquierda que se evidenció durante uno de sus controles en oncología. ^{3y4}

Respecto al diagnóstico radiológico ni el TAC ni la mamografía suelen dar signos característicos que nos hagan sospecha un tumor de esta estirpe, únicamente un engrosamiento de la piel. Tampoco en este caso la Resonancia nos orienta al diagnóstico de este tipo de tumores. Por lo que el diagnóstico definitivo debe ser por análisis histológico de la pieza con determinación inmunohistoquímica, con positividad de CD31 y CD 34 como en nuestro caso. Para un estadiaje correcto del angiosarcoma se debe realizar un TAC toraco-abdominal, respecto al PET no se aconseja efectuarlo de forma rutinaria para la búsqueda de metástasis a distancia 3y4

Para un tratamiento adecuado de estas lesiones es necesaria la escisión completa de la tumoración con márgenes libre, el tratamiento quirúrgico más aceptado es la mastectomía, y la resección del pectoral mayor sólo estaría indicada en caso de invasión del mismo. Respecto a la linfadenectomía no se realiza de forma rutinaria, puesto que la diseminación de este tumor suele ser a distancia por vía hematógena. En el caso de nuestra paciente decidió realización de mastectomía, sin VA que ya se realizó en la intervención en 2003.

El papel de la quimioterapia y RT está actualmente en estudio, respecto a la radioterapia adyuvante se aplica para mejorar el control local, pero en los tumores radioinducidos como es nuestro caso no está indicada ya que la paciente ya ha recibido la dosis máxima de radiación posible. A pesar de esto hay algunas experiencias publicadas con RT hiperfraccionada en este tipo de angiosarcomas que mostraron un 64% de supervivencia a los 5 años. El tratamiento quimioterápico se basa en las terapias dirigidas a la angiogénesis a través del factor de crecimiento endotelial vascular y los receptores de la vía del crecimiento endotelial (por ejemplo, sunitinib, sorafenib y bevacizumab) obteniendo resultados prometedores en algunos pacientes con angiosarcoma. Sin embargo, es evidente que la mayoría de pacientes no se benefician de éste. 46,9910

Otro importante campo de estudio actual es el referente a la dosis, la extensión y la duración de la radioterapia como parte del tratamiento tras las técnicas conservadoras de la mama. Los estudios comparan distintas técnicas de radicación como el fraccionamiento, la RT hipofraccionada y la RT convencional para el cáncer de mama, al igual que otros estudios de investigación de la radioterapia para un cuadrante de la mama en lugar de radiar toda la mama. Si se implementan este tipo cambios en la dosis, la extensión y la duración de la radioterapia, el riesgo de desarrollar angiosarcoma secundario podría tener un descenso y se lograría llegar a mejorar la prevención de este tipo de patología 10,111 y 12.

CONCLUSIÓN.

En conclusión, la única posibilidad de tratamiento curativo para angiosarcoma secundario es la cirugía extensa, preferentemente con la resección de todo el tejido irradiado realizando una mastectomía. La rareza de la enfermedad, su comportamiento complejo, y la necesidad de una cirugía extensa indica que estos tumores se deben manejar de forma agresiva, ya que a pesar de los márgenes libres en la extirpación, gran parte de estos tumores muestran recidivas locales y a distancia.

BIBLIOGRAFIA.

- 1. Yap J, Chuba PJ, Thomas R, Aref A, Lucas D, Severson RK, et al. Sarcoma as a second malignancy after treatment for breast cancer. Int J Radiat Oncol Biol Phys. 2002;52:1231–1237. doi: 10.1016/S0360-3016(01)02799-7.
- 2. González Jiménez E.Angiosarcoma of the Breast. Apropos of One Case.Int. J. Morphol.,30(3):1019-1022, 2012.
- 3. Chugh R, Sabel M S, Feng M. Breast Sarcoma:epidemiology, risk factors, clinical presentation, diagnosis and staging. UpToDate. [actualizado26 de agosto 2013/citado 29 de octubre 2014]. Disponible en www.uptodate.com.
- 4. Fernández L, Gracia A, Rojo R, Collado M, Pérez J, de Juan A et al. Angiosarcoma de mama. Prog Ostet Ginecol. 2005;48 (4): 192-7.
- 5. Feigenberg SJ, Mendenhall NP, Reith JD, Ward JR. Angiosacoma after breast-conserving therapy: experience with hyperfractionated radiotherapy. Int. J. Radiation Oncology Biol- Phys. 2002; 52(3): 620-626
- 6. Radiation-Associated Angiosarcoma After Breast Cancer: High Recurrence Rate and Poor Survival Despite Surgical Treatment with RO Resection. Jojanneke M. Seinen, Emelie Styring, Vincent Verstappen, Fredrik Vult von Steyern, Anders Rydholm, Albert J. H. Suurmeijer, Harald J. Hoekstra. Ann Surg Oncol. 2012 August; 19(8): 2700–2706. Published online 2012 March 31.
- 7. Cahan WG, Woodard HQ, Higinbotham NL, Stewart FW, Coley BL. Sarcoma arising in irradiated bone; report of 11 cases. Cancer. 1948;1:3–29.
- 8. D'Angelo SP,C R Antonescu,3 D Kuk,4 L Qin,4 N Moraco,5 R C Carvajal,1,2 P Chi,1,2 M A Dickson, M Gounder, KeohanM L, S Singer, G K Schwartz and W D Tap. High-risk features in radiation-associated breast angiosarcomas.Br J Cancer. Oct 29, 2013; 109(9): 2340–2346.
- 9. Palta M, Morris CG, Grobmyer SR, Copeland EM, 3rd, Mendenhall NP. Angiosarcoma after breast-conserving therapy: long-term outcomes with hyperfractionated radiotherapy. Cancer. 2010;116:1872–1878.
- 10. Park MS, Ravi V, Araujo DM. Inhibiting the VEGF–VEGFR pathway in angiosarcoma, epithelioid hemangioendothelioma, and hemangiopericytoma/solitary fibrous tumor. Curr Opin Oncol. 2010;22:351–355.
- 11. Vicini F, Winter K, Straube W, Wong J, Pass H, Rabinovitch R, et al. A phase I/II trial to evaluate three-dimensional conformal radiation therapy confined to the region of the lumpectomy cavity for stage I/II breast carcinoma: initial report of feasibility and reproducibility of Radiation Therapy Oncology Group (RTOG) Study 0319. Int J Radiat Oncol Biol Phys. 2005;63:1531–1537.
- 12. Vicini F, Winter K, Wong J, Pass H, Rabinovitch R, Chafe S, et al. Initial efficacy results of RTOG 0319: three-dimensional conformal radiation therapy (3D-CRT) confined to the region of the lumpectomy cavity for stage I/II breast carcinoma. Int J Radiat Oncol Biol Phys. 2010;77:1120–1127

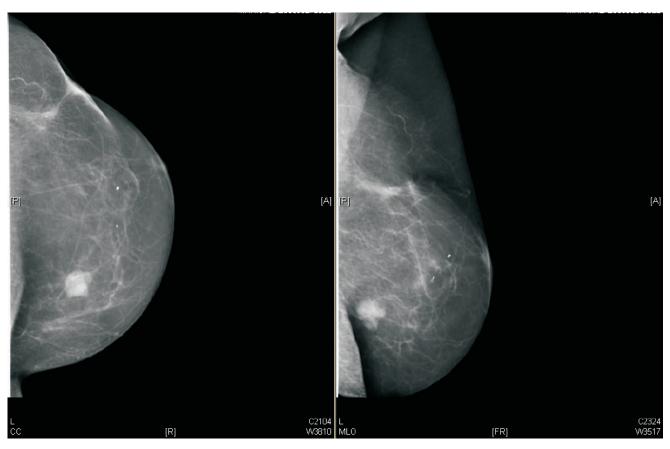


Fig.1 mamografía 2 proyecciones donde vemos la tumoración a estudio



Fig. 2 angiosarcoma en ecografía

Cefalea, ¿algo más que una patología neurológica?

G. Urendes Jiménez¹; J. García Robles²; M. Palma Fernández ³.

¹ Médico Residente de Medicina de Familia y Comunitaria de complejo Hospitalario de Cáceres.

² Médico de Familia Área de Salud de Cáceres.

RESUMEN.

Presentamos el caso clínico de una paciente de 76 años con antecedentes de cefalea crónica diaria que debuta con nuevo episodio de cefalea precisando múltiples asistencias en consultas y urgencias. Aunque, dado los antecedentes de la paciente, se orientó el caso hacia una cefalea primaria, el curso clínico nos ponía de manifiesto que nos encontrábamos ante una cefalea no clasificable como único síntoma de un proceso hematológico, el mieloma múltiple. Las pruebas de imagen y de laboratorio, más que ayudar al diagnóstico diferencial, sirvieron para confundirnos aún más. Ante toda cefalea que debuta en paciente de edad avanzada, hay que tener presente, dentro del diagnóstico diferencial, el mieloma múltiple (MM), siendo suficiente en nuestro caso la realización de una analítica general incluyendo VSG y proteinograma para diagnosticarla.

PALABRAS CLAVES.

Mieloma múltiple, cefalea.

INTRODUCCIÓN.

La cefalea constituye el primer motivo de consulta por causa neurológica en Atención Primaria, siendo imprescindible en su abordaje inicial, la detección de signos síntomas de alarma en la historia clínica que nos orienten hacia una posible cefalea secundaria de potencial gravedad para su diagnóstico y tratamiento específico precoz. Aunque el diagnóstico de la cefalea es clínico, siendo suficiente la realización de una historia clínica adecuada, en otras ocasiones, debemos apoyarnos en pruebas complementarias (TC, RM cerebral,...) para el diagnóstico definitivo. A pesar de que la incidencia anual de MM es de 3-5 casos /100.000 habitantes, el síntoma más frecuente es el dolor óseo. Por tanto, no toda cefalea debe ser orientada siempre exclusivamente como un problema neurológico. Debemos tener presente el MM en todo paciente de edad avanzada que debute como cefalea, pues el cráneo, junto a pelvis y esternón es una localización frecuente de osteolisis, sobre todo si la cefalea resulta no clasificable con los criterios diagnósticos habituales de las diversas cefaleas primarias.

³ Médico Residente de Medicina de Familia y Comunitaria de Complejo Hospitalario de Cáceres.

CASO CLÍNICO.

Mujer de 76 años con antecedentes personales de hipertensión ocular, depresión, hipertensión arterial en tratamiento, cefalea crónica diaria de carácter estacional estudiada en consultas de Neurología e intervenciones quirúrgicas de cataratas en ojo derecho y síndrome del túnel carpiano bilateral.

Si bien, presenta episodios de cefalea periódicos ya estudiados, acude a su médico por nuevo episodio de cefalea parieto-temporo-occipital derecha vespertina de 10 días de evolución y de frecuencia diaria de cualidad opresiva sin asociar cuadro emético, sono/fotofobia, clínica disautonómica, alteración visual ni déficit neurológico y sin modificación/agudización con los esfuerzos, maniobras de Valsalva y respetando el descanso nocturno que no mejora con paracetamol. Tampoco refería fiebre o antecedente traumático. Dados los antecedentes y ante la ausencia de alteraciones en la exploración y signos de alarma se inicia tratamiento con tramadol más paracetamol.

Días más tarde, acude de nuevo a consultas por ausencia de mejoría y refiriendo sensación de aturdimiento y dificultad para articular palabras sin clara disartria y alteración sensitivo-motora en mano derecha leve ("como dormida") tras toma de tramadol. La exploración neurológica fue normal incluida fundoscopia. No se objetivaron alteraciones de la fuerza ni de la sensibilidad y los movimientos del miembro referido eran normales. Achacando la sintomatología referida al fármaco se suspende, se inicia tratamiento con dexketoprofeno cada 12 horas y se cita para revaloración clínica en 48 horas.

En la cita programada, refiere aumento de la intensidad de la cefalea a pesar de AINE y persistencia de la sintomatología. Aunque inicialmente, el cuadro clínico era compatible con efecto secundario a tramadol, la persistencia de la sintomatología pasadas las 48 horas de la suspensión del fármaco, añadido a la cefalea de reciente comienzo resistente a tratamiento habitual, obligaba una derivación urgente al servicio de urgencias hospitalarias para realización de prueba de imagen para descartar una cefalea secundaria debida a una patología orgánica/ vascular.

En el servicio de urgencias, tras valoración, se solicitan analítica completa (hemograma, coagulación y bioquímica básica) con cifras dentro de parámetros normales, radiografía de tórax sin objetivar lesiones parenquimatosas y TC informado con moderado atrofia cortico-subcortical de predominio temporal bilateral sin otros hallazgos. Con los diagnósticos de cefalea crónica con prueba de imagen normal y posible reacción adversa a tramadol se procede al alta hospitalaria prescribiendo tratamiento con amitriptilina 25 mg al día con el fin de prevenir nuevos eventos y metamizol como analgésico. En este momento, una vez descartada patología orgánica/ vascular como causa del problema, se realiza interconsulta preferente a neurología para su estudio.

En el trascurso de los dos meses siguientes sufre una modificación clínica de la cefalea, de localización en vértex y región parietotemporo-occipital derecha, tornándose de carácter pulsátil en ocasiones y de frecuencia diaria

asociada a fotofobia y sonofobia. La cefalea es continua, aunque varía la intensidad a lo largo del día presentando un carácter invalidante, pues aumenta la cefalea con algunos esfuerzos cotidianos, precisando analgesia a diario sin obtener remisión completa. En ocasiones, no respeta el descanso nocturno despertándola por las noches. Refiere que ha perdido al menos 2 kg en un par de meses, aunque mantiene buena alimentación. No refiere trastorno visual sobreañadido ni otra clínica compatible con polimialgia reumática ni fiebre ni otros síntomas que puedan orientar el diagnóstico diferencial. Tras adquirir un carácter invalidante, suscita su atención en urgencias en varias ocasiones

siendo asistida por neurólogo de guardia con exploración sistémica y neurológica sin alteraciones y realizándose estudio analítico completo (hemograma, coagulación y bioquímica básica) y punción lumbar con líquido cefalorraquídeo de carácter normal y estudio bioquímico sin alteraciones. Con el diagnóstico de sospecha de cefalea primaria, y a la espera de resultados de RM cerebral ambulatoria, se realizan múltiples ensayos terapéuticos con AINES, analgésicos, triptanes, coxib, corticoides, topiramato, indometacina,..., con mejoría transitoria pero sin remisión completa. Si bien, la cefalea recuerda a una migraña, la falta de respuesta tratamiento y su temporalidad hacen poco probable su diagnóstico.

La RM cerebral ambulatoria informa de proceso expansivo extraaxial que erosiona escama del hueso temporal de unos 2 cmde aspecto sólido con realce de la duramadre adyacente, así como otra lesión de 1 cm adyacente a la anterior sugestivas de meningiomas temporales con erosión ósea sin otras alteraciones significativas. Si bien el meningioma, generalmente se trata de una tumoración de comportamiento benigno, en un pequeño porcentaje (1-3% del total) se tratan de meningiomas anaplásicos con un comportamiento más agresivo. Una vez en consultas de neurología, con el resultado de la RM, se solicita interconsulta con neurocirugía con el diagnóstico de cefalea hemicránea continua "like" en paciente con LOE extraaxial. Tras valoración por neurocirujano vía urgente, se estima que la sintomatología de la paciente no se encuentra plenamente justificada por la presencia del meningioma pudiendo constituir un hallazgo casual. De modo que se solicita TC de control y revisión en 2 meses. Desde consultas de neurología se decide interconsulta con medicina interna, tras realización de pruebas complementarias (gammagrafía y analítica completa con proteinograma) para evaluación de lesión lítica craneal.

Previa cita, con medicina interna, cabe reseñar que la paciente acude a nuestra consulta acude por dolor dorso-lumbar izquierdo de carácter mecánico con dolor selectivo a la palpación a nivel de charnela dorsolumbar izquierda, lo cual debería habernos hecho sospechar la posibilidad de la coexistencia de otras lesiones líticas en pelvis.

En analítica cabe destacar una VSG 80, Creatinina 1.06 mg/dl, MDRD-4 50.3 ml/min. El resto de parámetros analíticos incluido calcemia y hemograma eran normales. En proteinograma se detecta pico monoclonal IgA Lambda (1640 mg/dl).

La gammagrafía ósea demostró la presencia de focos osteolíticos en calota (hueso frontal, temporal derecho) y focos osteoblásticos en escápula derecha, cabeza humeral derecha, cuerpos vertebrales a nivel dorso-lumbar, sacro, articulación sacroilíaca derecha y diáfisis femoral izquierda en relación con lesiones óseas secundarias.

Con los hallazgos en las pruebas complementarias se remite vía urgente para valoración por hematología con el diagnóstico de Mieloma Múltiple. Durante el ingreso hospitalario, se realiza aspirado de médula ósea donde se objetiva la presencia de células plasmáticas aumentadas en número y de características aberrantes con recuento superior al 24% confirmándose el diagnóstico de Mieloma Múltiple IgA Lambda. Tras inicio terapéutico específico remitió finalmente la cefalea.

DISCUSIÓN.

El mieloma múltiple (MM), también llamado enfermedad de Kahler, es una enfermedad neoplásica que se caracteriza por la proliferación de células plasmáticas en la médula ósea y por la sobreproducción de inmunoglobulina monoclonal completa, que puede ser IgG, IgA, IgD o IgE, o de

cadenas ligeras kappa o lambda. Representa el 1% de todas las neoplasias y aproximadamente el 10% de las hemopatías malignas. La mediana de edad al diagnóstico es de 65 años y su incidencia anual es de 3-5 casos por 100.000 habitantes. Si bien la etiopatogenia es desconocida, afecta principalmente a personas de edad avanzada, mayores de 50 años, aumentando la incidencia con la edad siendo más frecuente en la raza negra y de predominio en el género masculino.

Debemos sospechar un MM ante la presencia de dolores óseos persistentes, de carácter mecánico, fundamentalmente vertebrales, costillas y de huesos largos y/o existencia de fracturas patológicas debido a la destrucción ósea por la infiltración medular. En ocasiones, también observamos infecciones de repetición, síndrome constitucional o síntomas neurológicos secundarios a compresión medular por afectación mielomatosa o aplastamiento vertebral. Otros hallazgos que van a sugerir el diagnóstico son la presencia de: elevación de VSG, hipercalcemia, aumento de la creatinina sérica, anemia, lesiones líticas en pruebas radiológicas, proteinuria... Ante el hallazgo de lesiones osteolíticas en pruebas radiológicas, resultará imprescindible excluir metástasis de otros cánceres.

Para el diagnóstico de mieloma múltiple (sintomático) se requiere la existencia de los 3 siguientes ítems (International Myeloma Working Group, 2003):

- 1. Proteína monoclonal presente en suero y/o orina (M sérico 3 g/dl).
- 2. Células Plasmáticas monoclonales en la médula ósea (mayor del 10%) y/o presencia de plasmocitoma probado por biopsia.
 - 3. Daño orgánico relacionado con el mieloma (1 ó más):
 - Calcio sérico elevado (>11,5 mg/dl ó 1 mg/dl por encima del límite normal)
 - Insuficiencia renal (Creatinina sérica > 2 mg/dl).
 - Anemia (Hemoglobina < 10 mg/dl ó 2 g/dl por debajo del límite bajo de la normalidad).
 - Lesiones óseas líticas u osteoporosis.

Únicamente se tratan los mielomas sintomáticos, mediante la administración de inmunoquimioterapia (melfalán, prednisona, Lenalidomida, Bortezomib). En pacientes jóvenes sin contraindicación por comorbilidad, el tratamiento de elección es el transplante de progenitores hematopoyéticos autogénico siendo la edad límite recomendable menor de 65 años. En el caso de plasmocitomas localizados se tratan con radioterapia o cirugía. En cuanto al pronóstico, la supervivencia es muy variable y va a depender de diversos factores como la cifra de beta2-microglubulina, calcemia, hemoglobina, alteraciones citogenéticas, respuesta al tratamiento citostático,...

La cefalea constituye el primer motivo de consulta por causa neurológica en Atención Primaria. Aunque en la mayoría de las ocasiones nos encontremos ante cefaleas primarias (85-95%), (sin causa orgánica subyacente), nuestro planteamiento inicial, como en el resto de problemas de salud, debe estar encaminado a la posibilidad de que el síntoma pueda ser tributario a una cefalea secundaria (dado que algunos procesos pueden ser potencialmente graves). Para ello, es imprescindible la búsqueda de signos de alarma (tabla 1).

En nuestro caso, los antecedentes (cefalea crónica diaria) y evolución de la cefalea, supusieron un obstáculo para orientar correctamente el diagnóstico final del problema.

El inicio del cuadro se asemejaba a episodios previos, y ante la ausencia de signos de alarma en la anamnesis y exploración descartamos inicialmente la posibilidad de tratarse de una cefalea secundaria. Si bien, tomaba varios fármacos (omeprazol, Co-Renitec) que pudieran causar como reacción adversa cefalea según ficha técnica, la relación temporal entre la toma de éstos y el inicio de los síntomas lo

hacían poco probable. No refería fiebre ni antecedente traumático para sospechar una entidad infecciosa o hemorrágica. En la fundoscopia no se objetivaba papiledema ni la paciente presenta síntomas sugerentes de hipertensión intracraneal ni focalidad neurológica para sospecharse LOE intracraneal. No había alteración en la palpación de arterias temporales ni semiología sugerente de polimialgia reumático, frecuente a estas edades.

Dentro del diagnóstico diferencial de cefaleas primarias, la ausencia de clínica disautonómica y la temporalidad descartaban las cefaleas trigémino-autonómicas (cefalea en racimos, hemicránea paroxística nocturna, SUNCT), y las características clínicas de la cefalea no cumplían criterios diagnósticos clásicos de migraña (IHS 2004). Ante toda cefalea crónica, debemos tener presente que podemos encontrarnos ante una cefalea por abuso de analgésicos y por ello, en una ocasión se suspendió todo antiinflamatorio y asociados esteroides y amitriptilina, pero solo lo presentó una mejoría parcial durante unos días.

La modificación de las características clínicas de la cefalea con el tiempo (unilateral estricta, pulsátil, sonofobia y fotofobia, intensidad moderada-severa, agravamiento con la actividad física normal) sugerían una cefalea tipo migraña y fue orientada y tratada en ese sentido, aunque el tiempo de evolución y la falta de respuesta al tratamiento habitual eran atípicos para este diagnóstico. Dados los antecedentes de la paciente y el perfil temporal orientaba a una cefalea crónica de reciente comienzo con un curso remitente recidivante, pero las características clínicas actuales del dolor descartaban este diagnóstico. Por tanto, en ese momento nos encontrábamos ante una cefalea no clasificable que precisaba más pruebas complementarias (RM cerebral), que probablemente se retrasó por la ausencia de alteración en TC craneal previo.

El hallazgo radiológico de una lesión lítica craneal asociada a LOE craneal sugestiva de meningioma, orientaba a un muy infrecuente, pero posible, comportamiento agresivo del meningioma. Otra posibilidad sería que en realidad se tratara de un plasmocitoma, aunque las características radiológicas de la lesión eran altamente sugestivas de meningioma. Aunque cabía la posibilidad de que fuera posible la lesión lítica secundaria a la LOE intracraneal, su existencia obligaba a descartar un mieloma múltiple, motivo por el cual fueron solicitada una gammagrafía y una analítica completa incluyendo proteinograma.

Revisada la literatura médica, nos encontramos múltiples casos que asocian la cefalea con el diagnóstico final de MM, sin embargo con frecuencia coexisten otros datos clínicos y hallazgos analíticos asociados a este proceso como la presencia de síntomas generales, otros dolores óseos en columna o pelvis y la presencia de alteración en la función renal, hipercalcemia o anemia no explicada.

CONCLUSIÓN.

Por tanto nos encontramos ante una paciente que presentaba un único síntoma, la cefalea, como manifestación clínica de un proceso hematológico de baja prevalencia. Sin embargo, debemos tenerla presente en todo paciente de edad avanzada que debute con cefalea no explicada que no cumpla los criterios de cefalea primaria y habiendo descartado las cefaleas secundarias potencialmente graves. Para lo cual, podría ser de utilidad la realización de un proteinograma y una VSG dentro del estudio analítica para su aproximación diagnóstica, pues no toda cefalea obedece a una patología neurológica.

BIBLIOGRAFIA

- 1. Rajkumar SV. Clinical features, laboratory manifestations, and diagnosis of multiple myeloma [Internet]. En UpToDate; 2014. [Acceso 1/10/2014]. Disponible en: http://www.uptodate.com
- 2. Berges Ruiz ML, Grasa Lambea I, Trueba Castillo A. Mieloma múltiple y otras gammapatías monoclonales. FMC. Form Med Contin Aten Prim. 2000;07:437-45.
- 3. Barbón M, Ballesteros B, De las Heras N. Osteólisis craneal en mieloma múltiple. Med Clin (Barc). 2001;117:440.
- 4. Mostaza-Fernández JL, Liñán Alonso M, De la Fuente-Domínguez C. Mieloma múltiple. Med Clin (Barc). 2007;128:240.
- 5. Rajkumar SV. Overview of the management of multiple myeloma [Internet]. En UpToDate; 2014. [Acceso 1/10/2014]. Disponible en: http://www.uptodate.com
- 6. Álvarez-Cordovés MM, Mirpuri-Mirpuri PG, Pérez-Monje A. Diagnóstico de mieloma múltiple en atención primaria. Sospecha ante una historia clínica adecuada. Semergen. 2013;39.e21-e24
- 7. Barragán Camín, B. Dolor de cabeza. En: Espinás Boquet J. coordinador. Guía de actuación en Atención Primaria. Vol.1. 4ª ed. Barcelona: Sociedad Española de Medicina Familiar y Comunitaria; 2011
- 8. Tranche Ipaguirre S., Castillo Obeso J., Cubero Gozález P. Problemas del sistema nerivoso. En: Casado Vicente V. coordinador. Tratado de Medicina de Familia y Comunitaria. Vol. 1. 2ª ed. Barcelona: Sociedad Española de Medicina Familiar y Comunitaria; 2012
- 9. Diez Diez V., Villa Estébanez R. Problemas de la sangre y de los órganos hematopoyéticos. En: Casado Vicente V. coordinador. Tratado de Medicina de Familia y Comunitaria. Vol. 1. 2ª ed. Barcelona: Sociedad Española de Medicina Familiar y Comunitaria; 2012
- 10. Park JK. Meningioma: Clinical presentation and diagnosis [Internet]. En UpToDate; 2014. [Acceso 1/10/2014]. Disponible en: http://www.uptodate.com
- 11. Shenoy K, Boloor A, Pai S, Suddharsan DS. Unusual presentation of multiple myeloma. Indian J Cancer. 2010 Jul-Sep;47(3):347-8.
- 12. Eum JH, Jeibmann A, Wiesmann W, Paulus W, Ebel H. Multiple myeloma manifesting as an intraventricular brain tumor. J Neurosurg. 2009 Apr;110(4):737-9.



RM cerebral

TABLA 1. SIGNOS DE ALARMA ANTE UNA CEFALEA

Cefalea progresiva de inicio reciente y no filiada

Cefalea que debuta en mayores de 50 años

Cefalea desencadenada por maniobras de Valsalva, ejercicio físico o cambios posturales

Cefalea ya conocida que cambia de características

Cefalea intensa de inicio brusco

Focalidad neurológica, a excepción del aura migrañosa

Afectación del estado general

Alteración de la conciencia o trastorno del comportamiento

Estado migrañoso (migraña que dura más de 72 h)

Aura atípica (que dura más de 1 h o con síntomas motores)

Aura seguida de cefalea no migrañosa

Aura no seguida de cefalea, en pacientes que no han tenido nunca

migraña con aura

Aura en pacientes que toman anticonceptivos hormonales, en pacientes que no han tenido nunca migraña con aura

Mujer con disnea y edemas. Cuando las cosas no son lo que parecen

C. Ortiz Cortés; P. Sánchez Calderón; L.E. Lezcano Gort; Z. Kounka; M.J. Romero Castro.

Servicio de Cardiología del Hospital San Pedro de Alcántara de Cáceres.

INTRODUCCIÓN Y RELEVANCIA DEL CASO.

La miocardiopatía no compactada (MCNC) es una entidad rara, clasificada como miocardiopatía genética primaria por la Sociedad Americana de Cardiología¹ y como miocardiopatía no clasificada por el grupo de trabajo de la Sociedad Europea de Miocardiopatías y Enfermedades del Pericardio². Esta denominación, refleja el concepto de que la MCNC ocurre por la interrupción del proceso normal de compactación de ventrículo izquierdo durante la embriogénesis.

Existe una importante heterogeneidad con respecto a las manifestaciones clínicas en la evolución de pacientes con miocardiopatía no compactada, siendo los hallazgos más frecuentemente encontrados la insuficiencia cardiaca, arritmias ventriculares y fenómenos tromboembólicos.

El diagnóstico, aunque no existe un gold estándar, se establece habitualmente mediante técnicas de imagen, fundamentalmente ecocardiografía transtorácica y resonancia magnética, existiendo una serie de criterios diagnósticos para ambas técnicas.

Sin embargo, el diagnóstico en muchas ocasiones no es sencillo, ya que existen diversas cardiopatías que pueden presentar hipertrabeculación miocárdica con las cuales hay que hacer diagnóstico diferencial.

Presentamos el caso de una paciente joven con insuficiencia cardiaca y disfunción ventricular severa de etiología desconocida tras una primera evaluación, que además asociaba otros datos que podían sugerir una posible afectación sistémica que complicaba más el diagnóstico. Los hallazgos de las pruebas de imagen iniciales apuntaron al diagnóstico de no compactación de ventrículo izquierdo, pero sin embargo, tras un tiempo de seguimiento se demostró recuperación de la función ventricular así como de los hallazgos de no compactación, datos que, hicieron reorientar el diagnóstico a una miocarditis

El interés de nuestro caso reside fundamentalmente en plantear un adecuado diagnóstico diferencial de la disfunción ventricular severa, cuando la causa no está clara tras una primera evaluación inicial.

En estos casos debemos considerar la MCNC como posible causa de disfunción ventricular desde etapas tempranas, basándonos fundamentalmente en criterios diagnósticos de las pruebas de imagen y teniendo precaución con los sobrediagnósticos dada la variedad de cardiopatías que pueden simular hipertrabeculación, fundamentalmente en la fase aguda. Además, nos parece un caso peculiar ya que existen muy pocos casos reportados en la literatura de MCNC transitoria en el seno de una miocarditis.

RESUMEN DEL CASO.

Mujer de 33 años, con antecedentes personales de Fenómeno de Raynaud en tratamiento con AAS 300, hipotiroidismo subclínico en tratamiento con eutirox. Tomadora de anticonceptivos orales. Sin FRCV ni antecedentes cardiológicos de interés.

Consulta en servicio de urgencias por dolor e inflamación de miembro superior derecho, con aumento de la temperatura y edema. Además, en la anamnesis refiere cansancio y disnea de esfuerzo de 6 meses de evolución por lo que ya había acudido a urgencias en otra ocasión hace meses, diagnosticándose de infección respiratoria .Sin ortopnea ni DPN. Refiere edemas en ambos MMII y disminución de la diuresis. No otra sintomatología asociada.

En la exploración física destacaba dismorfia facial, desdoblamiento del segundo ruidos, soplo sistólico paraesternal izquierdo grado III/VI, ligeros crepitantes bibasales y edemas bilaterales con fóvea. Edema a tensión en brazo derecho, doloroso y con mala perfusión distal.

El electrocardiograma mostró taquicardia sinusal a 122 lpm y la Rx tórax cardiomegalia a expensas de cavidades derechas con derrame pleural derecho.

Los hallazgos relevantes en la analítica urgente fueron poliglobulia leve, ligera neutrofilia, Dímero D 1127, ProBNP: 4808, alcalosis respiratoria, proteinuria y hematuria e insuficiencia renal leve. Ecocardiograma de urgencias (deficiente ventana acústica por mesocardia) mostró (Figura 1) miocardio de aspecto trabeculado a nivel de segmentos apicales fundamentalmente con hipoquinesia generalizada y FEVI del 23%. Válvula aórtica bicúspide sin valvulopatías significativas. Insuficiencia tricuspídea severa con Hipertensión pulmonar ligera. VD mal visualizado pero impresiona de tamaño y contractilidad normales.

Para completar estudio en urgencias se realizó eco doppler de miembros superiores en el que se observó trombosis venosa de vena subclavia, axilar y braquial derechas, asi como yugular homolateral. Con diagnóstico de insuficiencia cardiaca aguda secundaria a miocardiopatía a filiar y trombosis venosa de MSD ingresó para estudio hospitalario en servicio de cardiología.

Se inició tratamiento con anticoagulación, diuréticos y tratamiento estándar para insuficiencia cardíaca con buena respuesta. Durante el ingresó se completó estudio etiológico resumiendo a continuación el resultado de las principales pruebas:

-Analítica completa con autoinmunidad y marcadores tumorales. Todo el estudio autoinmune fue negativo, así como los marcadores tumorales, realizados para descartar que la TVP de miembro superior derecho fuera un fenómeno paraneoplásico, dada la rareza de la trombosis venosa en esta localización. Se realizó además análisis de orina de 24 horas que descartó proteinuria en rango nefrótico y se corrigieron las alteraciones en la función renal.

- -Estudio de imagen toracoabdominal (TAC) en el que se descartó la presencia de tumoraciones en relación con tromboembolia venosa del miembro superior, por el mismo motivo descrito anteriormente.
- -Holter de arrítmias indicado para descartar la presencia de arritmias supraventriculares y ventriculares en paciente con sospecha de MCNC
- -Gammagrafía de ventilación perfusión que reveló defectos segmentarios de la perfusión en LID a nivel de segmento anterobasal y superior en relación con probables lesiones tromboembólicas.
- -Nuevo ecocardiograma con contraste durante el ingreso, debido a la pésima ventana acústica de la paciente, el cuál corroboró los hallazgos anteriormente descritos, manteniendo la sospecha de MCNC de VI pero sin cumplir estrictamente criterios de no compactación.
- -Coronariografía y Ventriculografía (Figura 2), pruebas realizadas con el doble objetivo de, por un lado descartar enfermedad coronaria como causa de disfunción ventricular y, por otro lado utilizar la ventriculografía como método diagnóstico complementario que apoye la sospecha de no compactación. Existen algunos trabajos³ que recomiendan está actitud diagnóstica con realización de coronariografía y ventriculografía en este contexto

Con los resultados de dichas pruebas se descartó patología autoinmune y se confirmó la sospecha de probable miocardiopatía no compactada.

Dada la evolución clínica favorable de la paciente se dio de alta hospitalaria decidiéndose completar el estudio ambulatoriamente con RMN, ya que en nuestro esta prueba de imagen no está disponible .Además se solicitó valoración ambulatoria por hematología con estudio de trombofilias.

La RMN descartó áreas de no compactación y se observó realce tardío parcheado intramiocárdico en segmento medio, posterolateral y apical con FEVI 55 % (Figura 3).

El estudio de trombofilias realizado a los 3 meses confirmó que la paciente es portadora homocigota del factor V de Leyden.

Como diagnósticos finales del caso se establecieron:

- -Insuficiencia cardiaca aguda con disfunción ventricular severa por miocarditis.
- -Hipertrabeculación y disfunción ventricular izquierda transitorias.
- -Válvula aórtica bicúspide con insuficiencia aórtica ligera.
- -Trombosis venosa profunda extensa de miembro superior derecho y tromboembolismo pulmonar.
 - -Portadora homocigota del Factor V de Leyden.

DISCUSIÓN.

Aunque la MCNC se ha descrito como una cardiopatía congénita que se produce por déficit en la compactación normal del ventrículo izquierdo durante el proceso de embriogénesis, varios autores, han propuesto una patogénesis heterogénea del miocardio no compactado en la que, según explican, las anomalías miocárdicas que sugieren criterios de no compactación pueden ocurrir en asociación con deterioro agudo en la función ventricular izquierda de diversas causas.

Así, se explica esta patogénesis heterogénea distinguiendo entre MCNC primaria como aquella falta de compactación que surge como la expresión fenotípica consecuencia de un defecto genético o la secundaria, que es aquella hipertrabeculación en la que no se identifica causa genética. A su vez, se han descrito 2 hipótesis para explicar la etiología primaria: 1) hipótesis de no compactación que apoya la

idea de que el miocardio es hipertrabeculado debido a un defecto genético, y 2) la hipótesis de no compensación que sugiere que si bien un defecto genético debe estar presente desde el nacimiento, este no es el responsable directo de desactivar el proceso de no compactación miocárdica normal sino que la no compactación es una reacción compensadora adaptativa para un miocardio que se contrae anormalmente, es decir, aquí encontraríamos los casos de miocardio no compactado asociados a otras enfermedades congénitas como anomalia de Ebstein, bicuspide, CIA, ductus, obstruccion al TSVI, o coartación de aorta lo cual al presentar una postcarga elevada impediría el receso de los sinusoides durante la vida intrauterina, esto resultaría en la persistencia de profundos recesos miocárdicos, como intento de asegurar la perfusión de la pared miocárdica.

Una segunda hipótesis de MCNC de origen no genético (casos secundarios) en el que hipertrabeculación aparece como una respuesta adaptativa ante situaciones de estrés hemodinámico, son situaciones en la vida adulta donde el VI está sometido a estrés elevado dando, lugar a una reacción adaptativa que puede acompañarse de cierto nivel de hipertrabeculación (por ejemplo la hipertensión, estenosis aórtica...) y finalmente la hipótesis de la miocarditis ya que se han descubierto casos de lesión subendocárdica e intramiocárdica en el examen de algunos corazones afectados por la no compactación que sugieren que la miocarditis puede ser responsable de algunos casos.

La resolución de la hipertrabeculación ventricular izquierda detectada por RMN ha sido documentada en casos de MCNC después del tratamiento estándar de la insuficiencia cardiaca, aunque el diagnóstico de no compactada en este caso es discutido. La resolución relativamente rápida de la no compactación y la recuperación de la función ventricular sugiere que el diagnóstico de no compactación no es la etiología diagnóstica causal y los hallazgos descritos en la RMN apoyan el diagnóstico de miocarditis como primera posibilidad. Se han muy pocos casos, como el que presentamos, de miocarditis con hipertrabeculación transitoria⁵ en el que las anomalías morfológicas de ventrículo izquierdo sugiriendo no compactación pueden ocurrir asociadas a deterioro agudo de la función del ventricular por diversas causas.

Es interesante destacar el papel de la resonancia en el diagnóstico de no compactación, siendo un método con más exactitud diagnóstica que la ecocardiografía transtorácica para esta patología, y además es muy útil en el diagnóstico diferencial de otras patologías, incluso variantes de la normalidad que simulan no compactación: formas de miocardiopatías hipertróficas (MCH) apicales, combinaciones de ambas MCH apical y MCNC, cardiomiopatía hipertensiva, fibroelastosis endocárdica, cuerdas anormales y falsos tendones, trombos apicales y tumores.

Como conclusión nos gustaría resaltar que los hallazgos que sugieren diagnóstico de miocardiopatía no compactada basado en los criterios de imagen pueden aparecer en el contexto de una disfunción sistólica debido a otras causas. Aunque hay que intentar establecer precozmente el diagnóstico de MCNC desde etapas iniciales, éste debe ser hecho con precaución fundamentalmente durante la fase aguda, dado las implicaciones que conlleva. Es importante realizar un seguimiento adecuado con pruebas de imagen para descartar la resolución de los hallazgos de no compactación que sugieran otra posibilidad diagnóstica.

BIBLIOGRAFÍA.

- 1. Maron BJ et al. Contemporary definitions and classification of the cardiomyopathies: an American Heart Association Scientific Statement from the Council on Clinical Cardiology, Heart Failure and Transplantation Committee; Quality of Care and Outcomes Research and Functional Genomics and Translational Biology Interdisciplinary Working Groups; and Council on Epidemiology and Prevention. Circulation. 2006 Apr 11;113(14):1807-16.
- 2. Elliott P¹, Andersson B, Arbustini E, Bilinska Z, Cecchi F, Charron P, Dubourg O, Kühl U, Maisch B, McKenna WJ, Monserrat L, Pankuweit S, Rapezzi C, Seferovic P, Tavazzi L, Keren A. Eur Heart J. 2008 Jan;29(2):270-6.
- 3. Udeoji DU¹, Philip KJ, Morrissey RP, Phan A, Schwarz ER. Left ventricular noncompaction cardiomyopathy: updated review. Ther Adv Cardiovasc Dis. 2013 Oct;7(5):260-73.
- 4. Captur G, Nihoyannopoulos P. Left ventricular non-compaction: Genetic heterogeneity, diagnosis and clinical course. International Journal of Cardiology 140 (2010) 145–153.
- 5. Neo HY, Wong RC, Seto KY, Yip JW, Yang H, Ling LH. Noncompaction cardiomyopathy presenting with congestive heart failure during intercurrent dengue viral illness: importance of phenotypic recognition. Int J Cardiol. 2006 Feb 8;107(1):123-5.

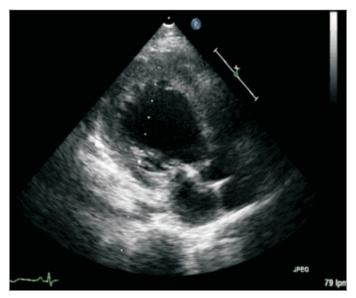


FIGURA 1 : Ecocardiograma transtorácico en urgencias plano apical 3 cámaras muestra signos de hipertrabeculación de predominio en segmento apical.

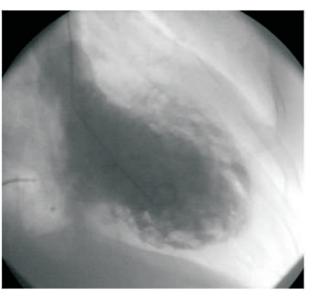


FIGURA 2 : Ventriculografía izquierda que muestra un ventrículo dilatado con un aspecto hipertrabeculado del miocardio ventricular.

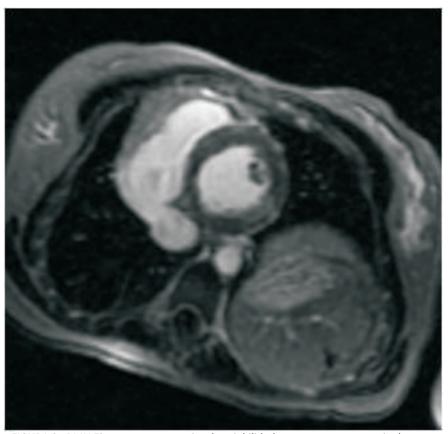


FIGURA 3 : RMN Eje corto en secuencias de viabilidad que muestras ausencia de zonas de no compactacion y realce tardio intramiocárdico posterolateral.

Pancreatitis aguda asociada a la utilización de celecoxib

M. Turégano Yedro ¹; L. Tobajas Belvís ²; M. Turégano Albarrán ³; J. Tobajas Belvís ⁴.

- ¹ R1 Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud "San Jorge", Cáceres, España.
- ² Especialista en Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud "San Jorge", Cáceres. ³ Coordinador Médico de Prevemont. Cáceres.
 - ⁴ Farmacéutico de Atención Primaria. Centro de Salud de Moraleja, Cáceres.

RESUMEN.

La incidencia de pancreatitis aguda (PA) asociada a medicamentos ha aumentado con relación al mayor uso de ciertas drogas. Presentamos el caso de una PA en una mujer de mediana edad inducida farmacológicamente. La paciente evolucionó satisfactoriamente tras varios días de ingreso y no requirió manejo médico en la Unidad de Cuidados Intensivos. Se realiza una revisión del tema tanto en la literatura nacional como internacional. Se discute la etiología, formas de presentación y manejo actual de las pancreatitis agudas.

INTRODUCCIÓN.

El caso clínico presentado nos invita a una revisión sobre la pancreatitis, que se puede definir como la inflamación no infecciosa del páncreas. La PA es de aparición brusca y a menudo afecta al estado general del paciente. La incidencia de la PA parece haberse incrementado notablemente en los últimos años y en la mayoría de las series se encuentra entre cinco y once casos por 100.000 habitantes y año. La PA es más frecuente en hombres de mediana edad y con historia de consumo de alcohol de 10 años. Esta incidencia muestra amplias variaciones de unos países a otros e incluso, dentro de un mismo país, según el área considerada. Tales diferencias pueden estar influidas por falta de uniformidad en los criterios diagnósticos, por el interés puesto en su identificación, así como, por la distinta incidencia de los factores etiológicos en las poblaciones. El alcohol y la litiasis biliar causan el 80% de las pancreatitis. En Estados Unidos y Europa occidental la etiología biliar representa el 45% y el alcoholismo el 35%. En el Norte de Europa y Escocia predominan las de origen etílico. El 5-10% de la pancreatitis son idiopáticas; y finalmente existe una miscelánea con amplia relación de etiologías que representan un 10%, en las que por grupos destacan la hiperlipemia, las infecciones y los tóxicos o fármacos^{1,2}.

Los antiinflamatorios no esteroideos (AINE) se encuentran entre los fármacos más consumidos en el mundo y presentan una gran variedad de indicaciones terapéuticas debido a que comparten efectos antiinflamatorios, analgésicos, antipiréticos y antiagregantes plaquetarios. Se da la circunstancia de que se emplean de forma sistemática las presentaciones de mayor dosis (paracetamol 1 g cada 6 horas, metamizol 500 mg cada 6 horas, ibuprofeno 600 mg cada 8 horas, etc.), sin tener en cuenta los posibles

efectos secundarios ni las características de los pacientes (edad, peso, polimedicación, riesgo cardiovascular, etc.).

El Informe Fármaco-Terapéutico del Sistema Nacional de Salud de España, de 2009, pone de manifiesto que los AINE, en conjunto, ocupan un lugar destacado en las ventas de medicamentos, con más de 40 millones de envases al año vendidos³. En la última década, la oferta de AINE en España ha experimentado algunos cambios relevantes. Por una parte, se autorizaron nuevos principios activos y, por otra, algunos han sido retirados del mercado. La utilización de los inhibidores selectivos de la ciclooxigenasa 2 (ICOX2) experimentó un crecimiento muy importante tras su introducción en el mercado hasta el año 2001 pero después descendió fuertemente hasta el 2006, coincidiendo con la retirada del rofecoxib por motivos de seguridad⁴, volviendo a aumentar a partir de esa fecha y ese mismo año el consumo de ICOX2 (celecoxib y etoricoxib) se incrementa, representando el 14,7% del consumo de total de AINE en 2012⁵, (figura 1).

El uso de los AINE se ve limitado por la posible aparición de efectos secundarios adversos potencialmente letales como la enfermedad ulcerosa péptica, la hemorragia digestiva o la insuficiencia renal. El riesgo de efectos adversos se incrementa sustancialmente en mayores de 70 años, condicionado por la duración y la dosis del tratamiento, y además está relacionado con factores de riesgo individuales, en concreto el riesgo cardiovascular y la presencia de enfermedades gastrointestinales⁶. Ante la necesidad de reducir sus efectos gastroerosivos se han desarrollado nuevos fármacos más selectivos como son los ICOX2, que, manteniendo sus propiedades terapéuticas, producen menores efectos indeseables.

El Celecoxib es un ICOX2 que está indicado para el alivio sintomático de artrosis, artritis reumatoide, espondilitis anquilosante y para diferentes tipos de dolores causados por traumatismos directos o indirectos. De entre sus reacciones adversas destacan alergias, hipersensibilidad, anafilaxia, anemia, daño renal, infarto agudo de miocardio, mareo, insomnio y algunos síntomas gastrointestinales como la dispepsia o la diarrhea.

Desde una perspectiva estrictamente clínica, la PA es un proceso inflamatorio del páncreas que cursa con dolor abdominal y aumento de las enzimas pancreáticas en sangre y orina, siendo estas dos condiciones la base de su diagnóstico. Los episodios de PA pueden ser únicos o recurrentes. En este último caso la recidiva puede deberse tanto a la persistencia de la causa que motivó el primer brote, como a la existencia de pancreatitis crónica.

Aunque el mecanismo exacto por el que se desencadena la enfermedad no está completamente dilucidado, sí se conocen bien múltiples asociaciones etiológicas, entre las que destacan la colelitiasis, la ingesta crónica y elevada de alcohol, el uso de fármacos.... Sea cual fuere el agente etiológico desencadenante, el proceso, una vez iniciado, entra en la vía común de la respuesta inflamatoria, local y sistémica. La intensidad de esta respuesta determinará la gravedad del episodio. La mayor parte de los casos cursan sin complicaciones, la glándula sólo presenta edema, y se produce una recuperación completa con alivio sintomático rápido.

Sin embargo, alrededor de un 20% de los casos son graves, presentando complicaciones ⁷. Estas complicaciones pueden ser locales o sistémicas. La más frecuente e importante es la necrosis pancreática, y se sabe desde hace tiempo que su extensión correlaciona bien con la mortalidad⁸.

La PA en pacientes tratados con ICOX 2, como el Celecoxib, es una complicación muy rara y muy poco frecuente⁹.

Con el objetivo de advertir sobre el riesgo del uso de este fármaco, describimos a continuación el caso

de una paciente que fue tratada con un ICOX2 (Celecoxib) por una epicondilitis secundaria a un traumatismo directo y que desencadenó en una PA.

CASO CLÍNICO.

Mujer de 57 años de edad con antecedentes personales de dislipemia en tratamiento con Atorvastatina 20mg 1c/24 horas, hipotiroidismo primario en tratamiento con Eutirox 25 microgramos cada 24 horas con buen control de la hormona estimulante del tiroides (TSH), fibromialgia, intervenida de mastectomía derecha + ganglio centinela y fumadora de 15 paquetes/año como único hábito tóxico.

Acudió a nuestra consulta en el Centro de Salud "San Jorge" porque refería una caída desde hacía 15 días sobre su codo derecho y desde entonces presentaba molestias en el epicóndilo lateral del codo principalmente a la movilización activa pero que persistían ligeramente estando la paciente en reposo. A la exploración física, existía dolor a la palpación en región de epicóndilo lateral sin signos inflamatorios, hematomas, ni limitación funcional. Ante estos datos, se solicitó una radiografía del codo derecho, dado el antecedente traumático, y se prescribió 1 comprimido de Celecoxib 200mg cada 24 horas asociado a 1 comprimido de Paracetamol de 1g cada 8 horas como analgésicos y antiinflamatorios.

Dos días después de empezar con dicho tratamiento acude a media tarde al Punto de Atención Continuada de Cáceres, ubicado en el Hospital Nuestra Señora de la Montaña, por llevar con malestar abdominal difuso tipo retortijón de un día de evolución que no cedía con la toma de Simeticona. La paciente se encontraba angustiada e inquieta y el dolor que presentaba era a nivel epigástrico principalmente, de carácter intermitente e intensidad moderada y se irradiaba a ambos hipocondrios. Aparte de esto, la paciente se encontraba afebril aunque con sensación distérmica, sensación nauseosa sin vómitos ni diarrea, sin síndrome miccional, dolor torácico, palpitaciones ni disnea.

Ante este caso, se realizó un ECG, que estaba en ritmo sinusal a 80 latidos por minuto sin otros datos de interés, la radiografía de tórax era normal y en la radiografía abdominal existían abundantes gases con marcación de haustras y leve distensión (figura 2). En la analítica lo más reseñable fue unos niveles de amilasa sérica de 767 U/L y una amilasa en orina de 567 UI/h. Otros datos analíticos relevantes fueron los siguientes: leucocitos 9.84 mil/mm3, glucosa 99 mg/dly LDH 450 U/l.

Entonces se decidió derivar a la paciente a Urgencias del Hospital San Pedro de Alcántara (HSPA) ante la sospecha de un cuadro compatible con una PA, presentando en ese momento dos Criterios de Ranson¹⁰ (edad superior a 55 años y LDH>350 UI), (figura 3).

Una vez llegó al HSPA se historió nuevamente a la paciente, se la pasó a observación con sueroterapia (2500 cc de suero fisiológico) y dieta absoluta, y se volvió a hacer una nueva analítica, presentando un incremento de la amilasa sérica 1034 U/L, una proteína C reactiva (PCR) de 251 mg/l y una amilasa en orina de 5432 UI/h. Ante estos valores, se comentó el caso con el Médico Internista de guardia que decidió el ingreso de la paciente a cargo del Servicio de Aparato Digestivo.

Una vez ingresada y diagnostica de PA se propuso una ecografía abdominal para ver si existía alguna litiasis que justificara el cuadro clínico de la paciente. El resultado fue una vesícula sin contenido en su interior y una vía biliar normal, con mínimo engrosamiento y desflecamiento del páncreas (más notorio en la zona del cuerpo y la cola), con un conducto de Wirsung visualizable no dilatado (1,5mm) y con el resto de hallazgos sin interés. Dado que la paciente no presentaba tres o más criterios de Ranson, ni su situación era de gravedad, no fue necesario realizarle una tomografía axial computarizada (TAC). Desde que se produjo el ingreso, se mantuvo la hidratación abundante y hubo una evolución favorable

con desaparición del dolor abdominal, buena tolerancia a la reintroducción de la dieta y un tránsito intestinal restaurado. A las 48 horas no presentó ninguno de los Criterios de Ranson, por lo que continuando con su buena evolución y sin que apareciera ninguna de las complicaciones frecuentes ni raras de las pancreatitis agudas, se decidió el alta cinco días después del ingreso.

En cuanto al diagnóstico, desde un punto de vista etiológico existe una clara relación temporal del cuadro con la toma de Celecoxib, por lo que ante la ausencia de litiasis (demostrado por ecografía) y la ingesta ocasional de bebidas alcohólicas (una cerveza al día), la primera posibilidad es que se trate de una PA aguda medicamentosa¹¹, (figura 4).

Por todo ello, se recomendó no tomar Celecoxib ni ningún otro ICOX2 en la medida de lo posible, abstinencia alcohólica, y revisión en Consultas Externas de Aparato Digestivo en 3 meses para valorar la evolución

Previo a la consulta pendiente, se le realizó una nueva analítica de control donde se apreciaba el descenso paulatino de los niveles de amilasa 208 U/L y PCR 45 mg/l, estando en cifras cercanas a la normalidad.

La paciente desde entonces se encuentra asintomática, ha acudido a nuestra consulta a recoger periódicamente los partes de incapacidad temporal y señalamos que ha abandonado el consumo de tabaco y alcohol y sigue una alimentación baja en grasas.

DISCUSIÓN.

Los medicamentos son los responsables de menos del 2% de los casos de PA, y los más frecuentes son la azatioprina, la mesalazina/sulfasalazina y la didanosina.

La mayoría de las evidencias de pancreatitis inducida por medicamentos proceden de casos anecdóticos publicados en la literatura médica y los datos suelen estar incompletos, por lo que probablemente esta etiología esté infradiagnosticada e infrapublicada¹².

Se han relacionado muchos fármacos^{15,16} con la aparición de PA: levofloxacino¹², hipolipemiantes¹³, tetraciclinas, ácido valproico, AINE como el paracetamol y antihipertensivos como el losartán¹⁴. Los ICOX2, como el Celecoxib, son fármacos de reciente aparición y sus efectos a largo plazo no están aún muy estudiados. Sin embargo, la asociación entre la toma de Celecoxib y la PA es una opción muy infrecuente (<0,1%) y existe muy poco escrito en la literatura médica sobre esta asociación^{17,18}.

En la actualidad, el Celecoxib se presenta como una alternativa útil a otros AINES por su menor efecto de sangrados gastrointestinales altos, aunque un reciente metanálisis demuestra que todos los AINE aumentaron el riesgo de complicaciones gastrointestinales : perforación, obstrucción y hemorragia digestiva¹⁹.

La sospecha clínica de PA se establece ante un dolor abdominal epigástrico irradiado a la espalda con mejoría al inclinarse hacia delante. Apoyan el diagnóstico la elevación de amilasa y lipasa y las pruebas de imagen (ecografía abdominal, tomografía computarizada y colangiopancreatografía retrógada endoscópica).

Al llegar al servicio de Urgencias, el cuadro clínico que se describía (dolor intenso en hemiabdomen superior irradiado a ambos flancos asociado a sensación nauseosa) podía hacer sospechar una patología de este tipo, y más tras la aparición de los valores analíticos, en los que la amilasa sérica presentaba unos valores más de tres veces por encima del límite superior.

La hipótesis de que la ingesta de Celecoxib fuera la desencadenante de la pancreatitis viene avalada por

la existencia de unos parámetros bioquímicos compatibles y casi diagnósticos, la ausencia de litiasis mostrada ecográficamente, el no consumo de otros tóxicos, y la aparición de la clínica coincidiendo con la instauración de dicho tratamiento.

Desde la implantación de los ICOX2 se han ido registrando sus diferentes efectos adversos y, de hecho están contraindicados o deben tomarse con precaución en pacientes con insuficiencia hepática, enfermedad renal avanzada, insuficiencia cardíaca descompensada, pacientes con edemas...

Sin embargo, la paciente no presenta ninguna de estas patologías, pero si estaba tomando Atorvastatina y en la bibliografía revisada si se han descrito varios casos de PA atribuible a estatinas (atorvastatina, simvastatina, pravastatina y fluvastatina) y a fibratos¹³, si bien es verdad que llevaba varios años con esa medicación y es improbable una relación causal con este fármaco.

Todo ello hace que la aparición de dicha enfermedad en la paciente sea una complicación muy rara y de incidencia muy baja en la población.

El tratamiento de la PA persigue los objetivos de mejora del confort del paciente, curación completa del episodio, prevención y tratamiento de las complicaciones, y resolución del agente etiológico. Para ello se apoya en una cuidadosa evaluación del paciente, en la instauración de medidas generales que intentan mejorar los síntomas y establecer el reposo pancreático, en el inicio precoz de soporte nutricional de los casos graves, la prevención y tratamiento intensivo del fracaso multiorgánico, el control y resolución de las complicaciones locales, y finalmente en la adopción de medidas que eviten nuevos episodios.

Los principios clave del tratamiento de la PA son la dieta absoluta, el aporte de líquidos, electrólitos y la analgesia. No hay ningún estudio en humanos que haya demostrado que los opioides exacerben el dolor por contracción del esfínter de Oddi. El dolor de la PA aguda es muy intenso y su alivio debe ser un objetivo terapéutico de primer orden. La estrategia de pautar analgesia a demanda es errónea. La pauta debe ser establecida buscando el control continuo del dolor.

La nutrición enteral distal al ángulo de Treitz iniciada 48 h después del ingreso obtiene mejores resultados que la nutrición parenteral, es mejor tolerada, no empeora la enfermedad y sus costes son menores. La aspiración nasogástrica no ofrece ventajas en el tratamiento de PA leves o moderadamente graves, aunque se utiliza en caso de vómitos de repetición. No existe por tanto indicación de sondaje nasogástrico en los episodios leves. En los graves esta medida está directamente ligada a la necesidad de descompresión del tramo digestivo alto, frecuente en este tipo de enfermos⁷.

No se ha obtenido beneficio de la utilización de aprotinina, glucagón, somatostatina, octreótido, derivados purificados del plasma, gabexato y lixiplafant (inhibidor del factor activador de plaquetas) en el tratamiento de la PA. El empleo de gabexato como profilaxis de la PA después de una colangiopancreatografía retrógrada endoscópica (CPRE) no previene el daño pancreático y no está recomendado.

La profilaxis antibiótica es aconsejable en pacientes con necrosis de más del 30% del tejido pancreático y es de elección el imipenem.

El dolor suele desaparecer en 2-4 días y entonces es cuando se decide reiniciar la alimentación.

El médico de atención primaria desempeña un papel muy importante en el seguimiento de las pancreatitis agudas. En pacientes que han presentado una PA es aconsejable el abandono del consumo de tabaco y alcohol, dieta baja en grasas (en caso de litiasis biliar), evitar transgresiones dietéticas, etc.,

con el fin de que no se presenten nuevos episodios.

Podemos tener una alta sospecha de PA inducida por fármacos, especialmente en subpoblaciones específicas, tales como pacientes geriátricos que suelen estar polimedicados, pacientes VIH +, pacientes con cáncer y los pacientes que reciben tratamientos con inmunomoduladores¹⁵.

Debemos señalar que el Celecoxib contiene sulfamida, y por lo tanto, puede causar una reacción alérgica de hipersensibilidad en individuos susceptibles, que puede conducir a una PA¹⁷. El celecoxib, por tanto, no se debe administrar a pacientes con una alergia a sulfamidas.

Existen pocos casos de PA inducida por celecoxib en la literatura médica^{17,18} por lo que debemos asumir que la incidencia de pancreatitis inducida por celecoxib es muy infrecuente, sin embargo, dado el incremento del consumo de este fármaco en los últimos años⁵ cabe la posibilidad y debemos tenerlo presente en nuestra práctica clínica. Una vez más hay que valorar muy cuidadosamente la relación beneficio-riesgo a la hora de prescribir un fármaco.

BIBLIOGRAFÍA.

- 1. Wassef W, Zfass AM. Gallstone pancreatitis: an update. Gastroenterologist 1996; 4(1):70-75.
- 2. Mc Cutcheon AD.: Aetiological factors in pancreatitis. Lancet 1962; 1:710-712
- 3. Loza E. AINEs en la práctica clínica: lo que hay que saber. IT del Sistema Nacional de Salud. 2011; 34(3). Disponible en URL: http://www.msssi.gob.es/biblioPublic/publicaciones/recursos_propios/infMedic/docs/vol35n3AINEs.pdf
- 4. Agencia Española de Medicamentos y Productos Sanitarios (Web). Septiembre 2004. Nota informativa Suspensión de comercialización de rofecoxib. Ref. 2004/10. Disponible en: http://www.aemps.gob.es/informa/notasInformativas/medicamentosUsoHumano/seguridad/2004/NI_2004-10_rofecoxib.htm.
- 5. Ministerio de Sanidad P. Sel. Informe fármaco terapéutico del sistema nacional de salud 2006. Utilización de analgésicos no opioides y Aines 1992-2006. Disponible en URL: http://www.aemps.gob.es/medicamentosUsoHumano/observatorio/informes.htm
- 6. Day R. Non-steroidal anti-inflammatory drugs (NSAIDS). BMJ. 2013;346;f3195 [R,I]
- 7. A López Martín. J. Mateos Hernández. AM García Albert. A Albaladejo Meroño. F Carballo Álvarez. Pancreatitis aguda Medicine. 2008;10: 477-88.
- 8. Teerenhovi O, Nordback I, Isolauri J. Ranson signs and necrosis of the pancreas in acute necrotising pancreatitis. Acta Chir Scand. 1988; 154:385-8.
- 9. Mennecier D, F Ceppa, Sinayoko L, Corberand D, F Harnois, Thiolet C, Farret O. Acute pancreatitis after treatment by celecoxib Gastroenterol Clin Biol . 2007 agosto-septiembre; 31 (8-9 Pt 1): 668-9.

- 10. Banks PA, Freeman ML. Practice guidelines in acute pancreatitis. Am J Gastroenterol. 2006; 101:2379-400.
- 11. [Monografía en Internet]. Acute pancreatitis. DynaMed. Abril 2007. Disponible en: http://www.dynamed.com/.
- 12. Domínguez Jiménez JL, Bernal Blanco E., Marín Moreno MA, Puente Gutiérrez JJ Acute pancreatitis associated with levofloxacin. Gastroenterol Hepatol. 2009;32:323-4
- 13. V Grahit Vidosa, S Avilés Cigüela, A Ribas Batllori, E Juncadella García. Pancreatitis aguda por fármacos hipolipemiantes. Aten Primaria. 2005;35:437-8.
- 14. Lucía Arellano, Anna Altaba, Conrad Santamaria, Juan Antonio García-Vicente. Pancreatitis aguda en un paciente tratado con losartán. Aten Primaria. 2014;46:316-7
- 15. Trivedi CD, Pitchumoni CS. Drug-induced pancreatitis: an update. J ClinGastroenterol.2005;39:709–16
- 16. Lankisch PG, Droge M, Gottesleben F. Drug induced acute pancreatitis: incidence and severity.Gut.1995; 37:565–7.
- 17. Nind G, Selby W. Acute pancreatitis: a rare complication of celecoxib. Intern Med J. 2002 Dec; 32(12):624-5.
- 18. Carrillo-Jiménez R, Nurnberger M. Pancreatitis inducida por celecoxib y la hepatitis: reporte de un caso. Arch Intern Med 2000; 160: 553 4. CrossRef, PubMed, CAS, Web de Science®
- 19. Bhala N, Emberson J, Merhi A, Abramson S, Arber N, Baron JA, et al. Coxib and traditional NSAID Trialists' (CNT) Collaboration, Vascular and upper gastrointestinal effects on non-steroidal anti-inflammatory drugs: meta-analyses of individual participant data from randomised trials. Lancet. 31 de agosto 2013. 382(9894):769-79.

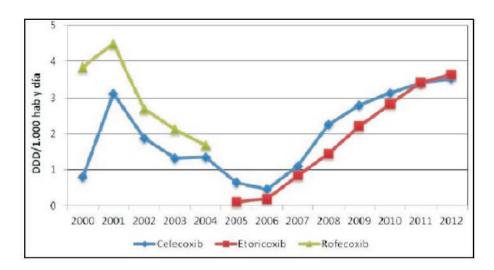


Figura 1. Consumo de ICOX2 en España



Figura 2. Radiografía abdominal

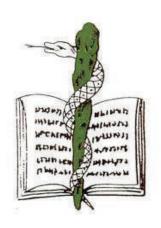
Admisión o Diagnóstico		Durante las primeras 48 horas	
Edad >55 años		Caída del Hematocrito 10%	
Leucocitos > 16000/mm ³	X	↑ BUN > 5mg /dl	
Glucemia > 200mg/dl		Calcemia < 8mg/dl	
LDH > 350 UI	X	PaO ₂ <60 mmHg	X
TGO > 250 UI	X	Déficit de Base > - 4mmol/L	×
		Déficit estimado de fluidos > 6L	
Tabla 1: Criterios de Ranson puntaje de 5 - 6 LDH = Lactato Deshidrogenasa TGO = Transaminasa Glutámico Oxalacética BUN = Nitrógeno Ureico en Sangre	del p	aciente, con una mortalidad del 40%	

Figura 3. Criterios de Ranson

Litiasis biliar	Fármacos (asociación probable):
Alcohol	Paracetamol
Postoperatorio (cirugía	Nitrofurantoína
abdominal o no)	Metildopa
CPRE	Eritromicina
Traumatismos (abdominales no	Salicilatos
penetrantes)	Metronidazol
	AINE
Metabólicas:	ARA II
Hipertrigliceridemia	Name
Hipercalcemia	Infecciones:
 Insuficiencia renal 	Parotiditis
 Tras trasplante renal 	Hepatitis viral
 Hígado graso agudo del 	 Infecciones virales (CMV, Echo,
embarazo	coxsackie)
 Pancreatitis hereditaria 	 Ascariasis
	 Micoplasma, Campylobacter,
Fármacos (asociación definida):	complejo Mycobacterium avium,
Azatioprina	etc.
 Sulfamidas 	Vasculitis:
 Diuréticos tiazídicos y 	Lupus eritematoso sistémico
furosemida	Púrpura trombocitopénica
• Estrógenos	trombótica
Tetraciclina	
 Acido valproico 	

Figura 4. Causas de pancreatitis aguda

I JORNADA DE DIVULGACIÓN CIENTÍFICA DEL COLEGIO OFICIAL DE MÉDICOS DE CÁCERES



SELECCIONADOS

Cómo sospechar un TEP en urgencias

A. Bellido Maldonado; M. Hidalgo Sánchez; B. Otilia Gómez Parras; D.P Rodríguez López; M. J. Jurado Mancheño; L. Ángel Redondo.

Hospital San Pedro de Alcántara de Cáceres.

RESUMEN.

Se trata de una mujer de mediana edad que acude a urgencias por dolor costal difuso y se le diagnóstica, después de realizar una serie de pruebas, de Tromboembolismo Pulmonar debido al consumo de Anticonceptivos orales (ACO).

CASO CLÍNICO.

MOTIVO DE CONSULTA:

Dolor costal.

ANTECEDENTES Y ANAMNESIS:

Se trata de una mujer de 46 años que acudió al Servicio de Urgencias con los antecedentes de alergia a Penicilinas, miomectomías uterinas y negó ser fumadora. Como único tratamiento habitual decía tomar ACO. Clínicamente aquejó dolor costal izquierdo continuo, localizado a punta de dedo e irradiado de manera difusa al tórax y a la espalda. Comenzó el día previo de forma brusca por la noche mientras estaba en reposo, impidiéndole el descanso nocturno. Como síntomas acompañantes presentaba dificultad para la expansión del tórax. Negó antecedentes de traumatismos, clínica respiratoria y otra clínica acompañante.

EXPLORACIÓN FÍSICA:

Al ingreso sus constantes eran: tensión arterial 118/85 mmHg, frecuencia cardíaca de 85 latidos/min, temperatura de 36,4ºC y saturación de oxígeno basal de 99%.

La paciente tenía un buen estado general, estando vigil, consciente y orientada, bien hidratada y perfundida, eupneica en reposo, con buena coloración de piel y mucosas y, con pupilas isocóricas e isorreactivas.

A la exploración de la cabeza y el cuello no se palparon adenopatías laterocervicales ni supraclaviculares, con ausencia de ingurgitación yugular y soplos carotídeos.

A la auscultación cardíaca, estaba rítmica y sin soplos audibles. A nivel respiratorio, se auscultaba un murmullo vesicular conservado, sin ruidos sobreañadidos. A la palpación torácica se evidenció dolor de forma localizada en los espacios intercostales inferiores izquierdos. El abdomen era blando y depresible, sin ser doloroso a la palpación y sin apreciarse masas ni megalias. Los ruidos hidroaéreos fueron positivos. Las extremidades inferiores no presentaban edemas ni signos de trombosis venosa profunda con pulsos distales conservados y simétricos.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS:

ECG: ritmo sinusal a 68 latidos/min, eje positivo a 60º y sin alteraciones en la repolarización.

Hemograma: hemoglobina 13,1 g/dL, leucocitos 9,0 mil/mm3, neutrófilos 73,2%, linfocitos 14,6% y plaquetas 292 mil/mm3.

Coagulación: parámetros dentro de la normalidad a excepción de un leve incremento del Dímero D 315 ng/mL.

Bioquímica: glucosa 100mg/dL, urea 22 mg/dL, creatinina 0,64 mg/dL, sodio 138 mmol/L y potasio 4,7 mmol/L.

Radiografía de Tórax: seno costodiafragmático izquierdo con mínimo derrame pleural. Sin presencia de otras alteraciones radiológicas.

TAC TORÁCICO (imagen 2 y 3):

Se detectó defectos de repleción con aumento del calibre de las arterias pulmonares de forma bilateral, afectando a la arteria lobar inferior derecha, así como a ramas periféricas y a la arteria lobar inferior izquierda con extensión a ramas distales. Siendo todo ello compatible con tromboembolismo pulmonar agudo.

Además, se apreciaron pequeñas áreas en vidrio deslustrado compatible con áreas de hemorragia o infarto parenquimatoso, asociando pequeño derrame pleural ipsilateral.

No se identificaron datos HTP ni de sobrecarga cardíaca derecha.

Sin más datos de interés.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

El diagnóstico diferencial que se planteó fue el siguiente:

- Neumotórax: Dolor torácico, las más de las veces transfixiante, asociado a disnea de diferente magnitud. Disminución de la expansión torácica unilateral, ausencia de murmullo vesicular y timpanismo del lado afectado. La radiografía de tórax confirma el diagnóstico.
- Neumonía: Al no presentar clínica de infección respiratoria, ni fiebre, ni auscultación pumonar anómala con analítica sin leucocitosis ni neutrofilia o linfocitosis, radiografía que no muestra condensación ni infiltrados, se decidió descartar una neumonía o infección pulmonar no condensante.
- Contractura muscular: No realizó sobreesfuerzos ni movimientos anómalos que puedan justificarlo.
- Fractura costal: Se descartó debido a que no había historia previa de traumatismo ni sobreesfuerzo que pudiera haberlo causado. Además, en la Radiografía de tórax no se evidenció imagen de fractura si fisura.
- Herpes zóster intercostal: Presentaría lesiones cutáneas de características metaméricas. El paciente consultaría por severo dolor intercostal que suele iniciarse en el dorso y comprometer

habitualmente hasta la línea media del tórax anterior.

- Neuritis intercostal: Dolor torácico que puede ser anterior en la parrilla costal, muy localizado en la pared anterotorácica y, que no se relacionan con el esfuerzo. El dolor suele ser puntiforme, indicado con un dedo.
- Pleuritis: La inflamación aguda de la pleura como entidad aislada es poco frecuente, soliendo ser probablemente viral. Suele cursar con dolor torácico, habitualmente no anterior; que produce afectación del estado general con bastante frecuencia. Son más frecuentes las pleuritis secundarias a cuadros tumorales, infecciosos (paraneumónicos...) o por embolia pulmonar. Para estos casos secundarios, si existen dudas diagnosticas o los resultados de pruebas complementarias son inespecíficos, suele precisarse una TAC para el diagnóstico.
- Embolia pulmonar: Dolor torácico agudo, a veces muy similar a los cuadros coronarios agudos e incluso con alteraciones del ECG que revelan signos de sobrecarga derecha aguda con alteraciones de repolarización anteroseptales, disnea y taquicardia asociada a desaturación sanguínea con cianosis de diversa magnitud y hallazgos de hiperactividad de ventrículo derecho al examen cardiológico, como evidencias de fallo derecho (galope derecho). Los marcadores de daño miocárdico pueden estar alterados.
- Patología coronaria: El dolor puntiforme, indicado a punta de dedo nos hace desechar la idea de este diagnóstico, a lo que se suma un ECG negativo para isquemia y negatividad de las enzimas cardíacas.

DIAGNÓSTICO.

TAC TORÁCICO:

Se detectó defectos de repleción con aumento del calibre de las arterias pulmonares de forma bilateral, afectando a la arteria lobar inferior derecha, así como a ramas periféricas y a la arteria lobar inferior izquierda con extensión a ramas distales. Siendo todo ello compatible con tromboembolismo pulmonar agudo.

Además, se apreciaron pequeñas áreas en vidrio deslustrado compatible con áreas de hemorragia o infarto parenquimatoso, asociando pequeño derrame pleural ipsilateral.

No se identificaron datos HTP ni de sobrecarga cardíaca derecha.

Sin más datos de interés.

EVOLUCIÓN Y TRATAMIENTO.

Debido a la clínica inespecífica con la que se presentó la paciente en el servicio de Urgencias, se decidió primero solicitar una radiografía de Tórax y una analítica urgente. Al llegar los resultados de la radiografía, mostraba un mínimo derrame pleural izquierdo y una analítica con parámetros dentro de la normalidad siendo la única alteración un Dímero D (DD) de 314. Aunque el DD era menor de 500, se decidió solicitar una TAC torácica debido al factor de riesgo que suponía los ACO y su relación para producir una enfermedad tromboembólica venosa (ETEV). Los resultados de la TAC fueron compatibles con un tromboembolismo pulmonar (TEP) agudo. Se avisó a neumología para valorar a la paciente que, decidió realizar su ingreso. Una vez en planta se realizó una ecografía doppler de miembros inferiores y abdominopélvica, mostrándose el sistema venoso profundo de ambos MMII, con venas femorales comunes, superficiales y poplíteas de ambos MMII, permeables, con flujo adecuado y respondiendo a la maniobra de compresión colapsándose sus paredes, descartándose en el momento actual la

existencia de TVP. Venas safenas permeables. Abdomen y pelvis sin alteraciones.

Se completó el estudio analítico en planta para intentar filiar el origen del proceso trombótico y analizar datos indirectos de daño cardíaco derecho, estando todos ellos dentro de la normalidad (proBNP 11.42, Troponina T 3, CK 160 CK mb 0.494 y marcadores tumorales negativos (Ca125, Ca 15.3, Ca 19.9, Ca 72.4, C E A V A F P) .

La paciente inició tratamiento con Heparina de bajo peso molecular a su ingreso y al quinto día se comenzó con pauta de Sintrom que seguiría manteniendo durante 6 meses.

Se suspendió el tratamiento con anticonceptivos orales, recomendando evitarlos en el futuro.

Durante su ingreso la paciente permaneció estable clínica y hemodinámicamente.

DIAGNÓSTICO FINAL.

Tromboembolismo Pulmonar en relación a la toma de anticonceptivos orales.

DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES.

Lo primero destacar lo importante que es realizar una buena historia clínica, ya que aunque la paciente presentaba una clínica completamente inespecífica, uno de los datos más importante que encontramos sobre ella y que, es un factor de riesgo importante para ETEV es el tratamiento con Anticonceptivos Orales. Reinterrogando a la paciente nos comentó que llevaba normalmente una vida activa con práctica de ejercicio habitual pero que la última semana había estado muy sedentaria. Estos datos si no se hubiera tenido en cuenta, quizás no se hubiesen realizado la TAC de Tórax que, fue lo que nos proporcionó el diagnóstico.

El TEP se produce como consecuencia de la migración de un trombo venoso que produce la oclusión de uno o más vasos de la circulación pulmonar.

En el 95% de los casos el trombo procede del sistema venoso profundo de las extremidades inferiores, de modo, que aproximadamente en el 79% de los pacientes con TEP hay evidencia de TVP en miembros inferiores y el 50% de pacientes con TVP pueden desarrollar TEP.

Se considera factor de riesgo toda aquella condición que dé lugar a la clásica Tríada de Virchow: estasis sanguíneo y/o estados de hipercoagulabilidad y/o lesión endotelial. Entre los factores de riesgo destacan: cirugía en los días previos, traumatismo reciente, síndrome de inmovilismo, trombofilia, antecedentes de ETEV, cáncer, síndrome antifosfolipídico, embarazo, toma de ACO, entre otros.

En nuestra paciente el factor de riesgo que encontramos son la toma de anticonceptivos orales e inmovilismo.

El TEP es una entidad con un amplio rango de presentaciones clínicas desde la inestabilidad hemodinámica hasta una forma más o menos silente como en nuestro caso. La clínica (tabla 1) más frecuente se muestra en la siguiente tabla:

Síntomas y signos clínicos en pacientes con sospecha de tromboembolia pulmonar

Sintomas	Signos clínicos
Disnea*	Taquipnea > 20/min*
Dolor pleurítico*	Taquicardia > 100/min*
Dolor/edemas en extremidades inferiores	Crepitantes
Hemoptisis	4.º/2.º tonos intensos
Palpitaciones	Signos de trombosis venosa profunda
Dolor anginoso	Temperatura > 38 °C
Sincope/presincope**	Galope derecho**

^{*}Muy frecuentes; **frecuentes en tromboembolias pulmonares con repercusión cardíaca grave.

Tabla 1: clínica más frecuentes en el TEP.

Ante la sospecha de TEP es necesaria una cuidadosa valoración del paciente basada en la historia clínica, la exploración física y el reconocimiento de los factores de riesgo.

Debemos tener en cuenta que los signos clínicos, síntomas y pruebas de laboratorio habituales, no permiten excluir o confirmar la presencia de TEP agudo, pero aumentan el índice de sospecha. La combinación de todos ellos, de forma implícita por el clínico o mediante reglas de predicción (Escala de Wells o Ginebra) (tabla 2), permite discriminar a los pacientes en categorías de probabilidad clínica.

La escala de Wells es la más extendida, clasifica a los pacientes en probabilidad clínica baja, probabilidad moderada o alta. Los Items que valora y la puntuación que se le da a cada uno son los siguientes: TVP o TEP previo +1.5, Cirugía reciente o inmovilización +1.5, Cáncer +1, hemoptisis +2, Frecuencia cardíaca >100 +1.5, clínica de TVP +3. La probabilidad clínica será baja si la puntuación está entre 0-1, moderada 2-6 y alta > o igual a 7. Cualquiera que sea la regla utilizada para establecer la probabilidad clínica, la proporción de pacientes con TEP es aproximadamente un 10% en la categoría de baja probabilidad, un 30% en la categoría de probabilidad moderada y un 65% en la categoría de alta probabilidad clínica. Según ambas escalas, nuestra paciente estaría en la probabilidad baja.

En cuanto a la valoración de Dimero D (DD), recordar que es un producto de degradación de la fibrina y que se eleva cuando hay un coágulo activo, debido a la activación simultánea de la fibrinólisis. Una concentración normal del DD, hace que el TEP o la TVP sean improbables, es decir, el valor predictivo negativo (VPN) es elevado. Por otra parte tenemos que tener en cuenta que la fibrina se puede elevar en muchos otros procesos como cáncer, inflamación, infección, necrosis... y por tanto el valor predictivo positivo (VPP) es bajo. Por lo tanto, el DD no es útil para confirmar un TEP. Según los últimos estudios Tinaquant y SimpliRED, El DD negativo medido mediante ELISA, uniéndolo a un probabilidad clínica baja o moderada, puede excluirnos un TEP sin hacer pruebas posteriores en un 30% de los pacientes, siendo el riesgo tromboembólico <1% en 3 meses en pacientes que no fueron tratados siguiendo estos resultados negativos de la prueba.

Por tanto, seguíamos teniendo una probabilidad clínica baja y un DD negativo que no nos ayudaba al diagnóstico claro de TEP. Finalmente, la historia clínica de la paciente que nos puso de manifiesto sus

factores de riesgo, nos hizo llegar al diagnóstico definitivo.

En cuanto al tratamiento del TEP podría ser de manera resumida de la manera siguiente:

- Los trombolíticos están indicados en el TEP hemodinámicamente inestable (grado de recomendación A).
- La indicación de trombólisis en pacientes normotensos con disfunción ventricular derecha no está bien establecida (grado de recomendación B).
- En el TEP hemodinámicamente estable las HBPM son igual de eficaces y seguras que la HNF (grado de recomendación A).

El Algoritmo terapéutico (tabla 3) del TEP sería el siguiente:

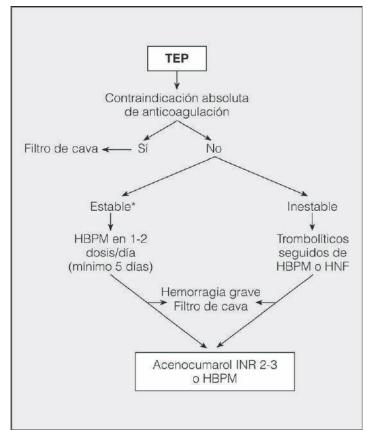


Tabla 2: Algoritmo terapéutico del TEP.

CONCLUSIÓN.

El TEP agudo secundario a los factores de riesgo de sedentarismo y tratamiento con ACO constituyen una entidad frecuente. Por lo que debido a que la patología tiene una elevado prevalencia y que, en la sociedad actual factores de riesgo como los de nuestra paciente, entre otros, son también muy comunes, deberíamos concienciarnos de la importancia que tiene conocer bien dicha entidad, dichos factores de riesgo y tener un buen manejo diagnóstico.

BIBLIOGRAFÍA.

- 1. Branwald's Heart Disease. A textbook of Cardiovascular Medicine. 8ª ed. Saunders: Elsevier; 2009.
- 2. Calvo Romero, J. M., Arrebola García, J. D., Magro Ledesma, D., Ramos Salado, J. L., Bureo Dacal, J. C., Bureo Dacal, P., & Pérez Miranda, M. El espectro clínico actual del tromboembolismo pulmonar. Rev Clin Esp. 2002; 202(3): 130-135.
- 3. Royo, N. L., Arri, E. A., Montero, A. G., García, L., Gómez, A., & Carreras, M. Probabilidad clínica de tromboembolismo pulmonar: beneficio diagnóstico de las escalas de predicción y de los dímeros D. Emergencias: Revista de la Sociedad Española de Medicina de Urgencias y Emergencias. 2014; 26(4): 243-250.
- 4. Torbicki, A., Konstantinides, S., Agnelli, G., Galiè, N., Pruszczyk, P., Janssens, U., ... & Remy-Jardin, M. Guías de práctica clínica de la Sociedad Europea de Cardiología. Guías de práctica clínica sobre diagnóstico y manejo del tromboembolismo pulmonar agudo. 2008.
- 5. Tudela, P., Segura, A., Valencia, J., Carreres, A., Davant, E., & Monreal, M. Análisis clínico de la tromboembolia pulmonar no sospechada en el servicio de urgencias. Medicina clínica. 2000; 114(8): 292-293.
- 6. Sáenz de la Calzada, C., Sánchez Sánchez, V., Teresa Velázquez Martín, M., Tello de Meneses, R., Gómez Sánchez, M. A., Delgado Jiménez, J., ... & Hernández Simón, P. Guías de práctica clínica de la Sociedad Española de Cardiología en tromboembolismo e hipertensión pulmonar. Revista Española de Cardiología. 2001; 54(2): 194-210.
- 7. Heit JA, O´Fallon WM, Petterson TM, Lohse CM, Silverstein MD, Mohr DN, et al. Relative impact of risk factors for deep vein thrombosis and pulmonary embolism: a population-based study. Arch Intern Med, 2002;162: 1245-8.
- 8. Harrison. Principios de Medicina Interna. 14ª Ed. McGraw-Hill; 2009.
- 9. ESC Guidelines on the diagnosis and management of acute pulmonary embolism. European Respiratory Society. 2014.

SELECCIONADOS



Imagen 1: Radiografía PA con leve derrame pleural izquierdo.





Imagen 2 y 3: imágenes de TAC con defectos de repleción en arterias pulmonares.

¿Masa pulmonar? ¡El tabaco me confunde!

A. Centenera Sánchez¹; B.O. Gómez Parras²; I. Utrabo Delgado³

¹Residente de Anestesia, Hospital San Pedro de Alcántara de Cáceres. ²Residente de Neumología, Hospital San Pedro de Alcántara de Cáceres. ³Adjunto de Neumología, Hospital San Pedro de Alcántara de Cáceres.

INTRODUCCIÓN.

La historia clínica es el documento médico legal que contiene todos los datos psicobiopatológicos de un paciente. Junto a un diagnóstico diferencial adecuado constituyen una herramienta imprescindible para lograr un diagnóstico certero y aplicar el tratamiento apropiado, más aún cuando existe discordancia entre los signos y síntomas que presenta el paciente.

Presentamos un caso clínico que deja patente la importancia de una anamnesis exhaustiva para orientar el diagnóstico de la manera más correcta.

ANAMNESIS.

Mujer de 36 años de edad, sin alergias conocidas, fumadora desde los 15 años de 20 paquetes/año, con antecedentes de Artrogriposis Múltiple Congénita e intervenciones quirúrgicas de pies equinos rígidos en la infancia y hernia umbilical en 2006. No sigue ningún tratamiento actualmente. Acude a consulta de Neumología, remitida por su MAP por hallazgo de aumento de densidad en LM visualizado en Rx de control que se le realiza por presentar aumento de disnea hasta hacerse de reposo. No hemoptisis, dolor torácico ni síndrome constitucional. No presenta clínica infecciosa ni otra sintomatología asociada.

EXPLORACIÓN FÍSICA

BMI 39, Sat 02 96%

Consciente y orientada. Buen estado general, bien hidratada, nutrida y perfundida.

Auscultación Cardiaca: Rítmica, sin soplos.

Auscultación Pulmonar: Hipoventilación en base derecha.

MMII: No edemas. Alteraciones osteoarticulares en ambos pies.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Analítica:

HEMOGRAMA: Hematies 4.900000, Hb 13.7mg/dl, Hematocrito 40.1, VCM 81.8, Leucocitos 6, Neutrófilos 49.3%, Linfocitos 38.4%, Plaquetas 270000

BIOQUÍMICA: Glucosa 85, Urea 27, Creatinina 0.54, FG > 60, Proteínas Totales 7.1, Albúmina 4.2, Ácido úrico 4.1, Calcio 9.3, Hierro 95, Fósforo 3.4, Triglicéridos 76, Colesterol 208, HDL 72, Gamma-GT 27, Fosfatasa alcalina 92, S.C.C 1.2, CEA 0.91, N.S.E 15.1, ProGRP 33.5.

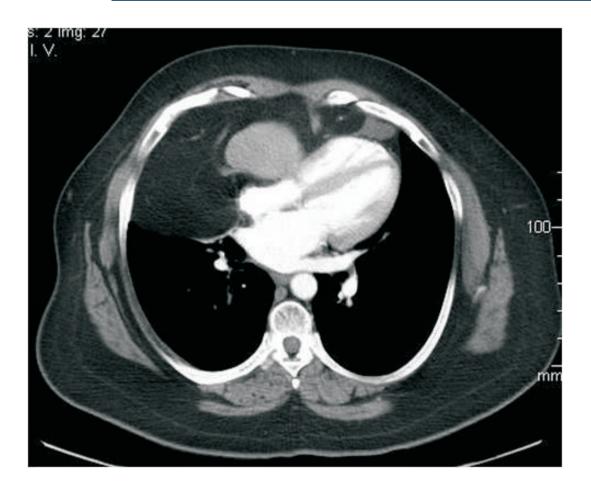
COAGULACIÓN: T. Protrombina 11, Fibrinógeno Derivado del TP 4.8

Rx Tórax: aumento de densidad en LM del hemitórax derecho.



TAC TORACOABDOMINAL: Presencia de grasa extrapulmonar en el hemitórax derecho, de localización paracardiaca derecha, que es la que provoca la imagen que se visualizaba en la Rx simple y además se objetiva una hernia diafragmática, con una interrupción del diafragma medio y derecho, que permite la herniación torácica de gran parte del LHI hacia el área torácica, y que comprime la porción basal y lateral derecha del área cardiaca desplazándola hacia la izquierda por lo que podemos descartar que la grasa descrita provenga del área abdominal y se haya herniado a través del foramen diafragmático descrito. Incidentalmente, se descubre la presencia de una formación quística, inmediatamente por delante de la punta cardiaca, en el seno de la grasa epicárdica izquierda a nivel torácico, con un tamaño de 6cm en sentido cráneo-caudal por 27,7 mm en sentido transversal, densidad líquida, compatible con pequeño quiste pericárdico la localización mencionada.

Pruebas de Función Pulmonar: FVC 2.620 lit (90%); FEV1 1.640 litros (66%). ECOCARDIOGRAMA: no se visualizan cavidades derechas por la masa por lo que no se descarta sobrecarga derecha; FEVI 61%.



TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN.

Se ingresa para estudio de masa pulmonar, solicitando analítica con marcadores tumorales, TAC toraco-abdominal. Ante los hallazgos del TAC torácico sin evidencia de lesión tumoral pero en el que se observa hernia diafragmática, se decide solicitar valoración por Cirugía Torácica y realización de ecocardiograma.

DIAGNÓSTICO FINAL.

- Hernia diafragmática derecha.
- Artrogriposis múltiple congénita.

DISCUSIÓN.

La artrogriposis múltiple congénita es un síndrome clínico caracterizado por múltiples contracturas simétricas adquiridas en la vida intrauterina. Los tejidos articulares pueden estar engrosados y fibrosados, pero en la generalidad las contracturas obedecen a acortamiento de los músculos flexores. Existen dos tipos, neuropático y miopático. Se asocia a aumento de la incidencia de hernia diafragmática, como en el caso de nuestra paciente, causante de la sintomatología.

Ante la presencia de una imagen de aumento de densidad en Rx tórax, se planteó diagnóstico diferencial con lesión pulmonar o grasa epicárdica, pasando por alto su enfermedad congénita y posible asociación con la clínica que presentaba nuestra paciente. Ello nos lleva a resaltar la importancia de indagar en enfermedades que son poco comunes y las alteraciones que provocan, pues nos pueden ayudar a orientar el diagnóstico o incluso a concluirlo.

En cuanto al tratamiento, las alternativas que pueden plantearse van desde la fisioterapia o la terapia ocupacional hasta la Cirugía.

SELECCIONADOS

BIBLIOGRAFÍA

- 1. Bamshad M, Van Heest AE, Pleasure D. Arthrogryposis: A review and update. J Bone Joint Surg Am. 2009; 91 (4): 40-6
- 2. Pila Pérez R, Pila Peláez R, Riverón Núñez A, Holguín Prieto VA, Campos Batueca R. Artrogriposis múltiple congénita: Presentación de dos casos. Rev AMC. 2010; 14 (4)
- 3. KirkPatrick JA, Aegerter E. Enfermedades ortopédicas. 2ª ed. Madrid. Editorial Médica Panamericana.

Ácido hialurónico y viscosuplementación artroscópica

A. Díez-Rodríguez¹; M. D. García Mota²; J. A. Queiruga Dios³

¹M.I.R Servicio de Cirugía Ortopédica y Traumatología, Hospital Virgen del Puerto, Plasencia. ²Facultativo Especialista Adjunto, Hospital Ciudad de Coria, Coria. ³Jefe de Servicio Cirugía Ortopédica y Traumatología, Hospital Virgen del Puerto, Plasencia

RESUMEN.

El ácido hialurónico es una molécula única, que permite junto con otros elementos del líquido articular, soportar fuerzas de compresión y reducir la fricción entre las superficies articulares de la rodilla.

La viscosuplementación postartroscópica o inyección intraarticular de ácido hialurónico bajo visión artroscópica, en pacientes con lesiones condrales extensas asociadas a otras patologías de la rodilla, puede disminuir el dolor y mejorar la recuperación postoperatoria.

Presentamos el caso de un paciente con rotura meniscal y condropatía severa asociada, tratada con meniscectomía y viscosuplementación artroscópica.

CASO CLÍNICO.

ANAMNESIS.

Paciente varón de 59 años de edad que tras un traumatismo en rodilla derecha, meses atrás, presenta gonalgia y claudicación de la marcha.

Como antecedente personal de interés, se le realizó cirugía artroscópica de rodilla izquierda para meniscectomía parcial de cuerno posterior de menisco interno, por rotura vertical del mismo.

EXPLORACIÓN FÍSICA.

Dolor en región interna de rodilla, con choque rotuliano y cepillo negativos. No derrame intraarticular. Cajones anterior y posterior negativos, Lachman positivo, bostezos al varo y valgo en neutro y a 30º negativos. Maniobras meniscales positivas para menisco interno.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS.

- RX simple: Leve pinzamiento del compartimento medial, sin signos de artrosis
- RMN (Figuras 1,2,3): Marcada degeneración del menisco interno ,con desaparición del tercio medio casi completa y con pinzamiento articular. Fenómenos artrósicos con edema

óseo en cóndilo femoral y meseta tibial interna. Menisco externo con desgarro en tercio medio y degeneración del ligamento cruzado anterior. Contusión en ligamento lateral externo y leve contusión en ligamento lateral interno. Ligamento cruzado posterior normal. Voluminoso quiste sinovial en región posterolateral externa adyacente a la articulación tibioperonea.

DIAGNÓSTICO.

Debido a que los síntomas clínicos del paciente no mejoraron con el tratamiento conservador pautado (analgésicos y antiinflamatorios vía oral, rehabilitación y condroprotectores) se decide realizar una artroscopia de lavado observándose: gonartrosis tricompartimental, úlcera "en espejo" en compartimento medial (grado IV Outerbridge) y rotura compleja de ambos meniscos. Se procede por tanto al lavado articular profuso, meniscectomía parcial de ambos meniscos, desbridamiento de tejidos inflamatorios y resección de fragmentos osteocondrales. Finalmente se realiza infiltración con acido hialurónico bajo visión artroscópica (Figura 4)

Posteriormente se hacen las revisiones pertinentes, se pauta un tratamiento condroprotector y se le explican ejercicios a realizar para fortalecimiento de la musculatura cuadricipital.

Tras seis meses de evolución el paciente se encuentra actualmente asintomático, ha mejorado su función articular y su calidad de vida, permitiéndole una actividad física y deportiva normal.

DISCUSIÓN.

El ácido hialurónico es una cadena de polisacáridos constituida por unidades repetidas de Nacetilglucosamina y ácido glucurónico. Es sintetizado por sinoviocitos tipo B y fibroblastos de la membrana sinovial que lo liberan al líquido sinovial y por condrocitos en las superficies articulares.

Es una molécula única por sus propiedades biofísicas y biológicas.

Fueron inicialmente sus propiedades reológicas (viscosidad y elasticidad) las que abrieron las puertas a la investigación terapeútica. El ácido hialurónico, proporciona al líquido sinovial viscosidad, que absorbe el impacto en movimientos rápidos y lubrificación, durante los movimientos lentos. La combinación de ambas propiedades es fundamental para soportar las fuerzas de compresión y para reducir la fricción entre las superficies articulares de la rodilla.

En la década de los 90 se descubrieron las propiedades biológicas del ácido hialurónico.

Destacan:

- · Efecto antiinflamatorio:
 - .-Disminuye la concentración de metabolitos derivados del ácido araquidónico y de citoquinas proinflamatorias en el líquido sinovial.
 - .-Inhibe la actividad de las metaloproteinasas.
 - .-Inhibe la fagocitosis, la adhesión y la proliferación leucocitaria.
- Efecto analgésico :
 - .-En relación con el efecto antiinflamatorio
 - .-Secuestro de mediadores nociceptivos
- · Efecto anabólico
 - .-Estimula la síntesis de ácido hialuronico endógeno.

La cirugía artroscópica de rodilla y concretamente la meniscectomía, es una de las intervenciones quirúrgicas ortopédicas más frecuente en nuestro medio. El objetivo de la misma es visualizar y tratar los problemas relacionados con el menisco en el interior de la articulación.

Se han demostrado excelentes resultados de la meniscectomía parcial en pacientes jóvenes.

Sin embargo, en pacientes de mayor edad, con lesiones condrales asociadas puede persistir una clínica de dolor después de llevar a cabo este procedimiento quirúrgico.

La artrosis conlleva una disminución de la concentración de ácido hialurónico en el líquido sinovial de un medio a un tercio del total, esto supone la pérdida de las propiedades de este. Principalmente, la disminución de la lubrificación provoca una lesión del cartílago articular y en consecuencia de la superficie articular.

Creemos por tanto que la viscosuplementación postartroscópica o inyección intraarticular de ácido hialurónico en estos pacientes puede disminuir el dolor y mejorar la recuperación postoperatoria ya que , actuará como lubricante y absorbente de impactos y su macroestructura molecular impedirá el libre paso de células y moléculas inflamatorias a través de la cavidad articular.

BIBLIOGRAFÍA.

- 1. Carro GA., Villanueva BP. Aplicaciones clínicas y efectos terapéuticos de la viscosuplementación en la artrosis de rodilla. Rev Ortop Traumatol. 2002;5:458-64
- 2. Huskin JP et al. Multicentre, prospective, open study to evaluate the safety and efficacy of hylan G-F 20 in knee osteoarthritis subjects presenting with pain following arthroscopic meniscectomy. Knee Surg Sports Traumatol Arthrosc. 2008;16:747–52.
- 3. Waddell DD, Bert JM. The use of hyaluronan after arthroscopic surgery of the knee. Arthroscopy. 2010 Jan; 26(1):105-11.
- 4. F.J. Gómez Cimiano, L. González Canedo, G. Olivier, J. Cabot, R. Otero. Estudio observacional prospectivo sobre la eficacia del ácido hialurónico estabilizado de origen no animal (Nasha) después de una artroscopia de rodilla. Cuadernos de Artroscopia. 2010 May; 17(1); 42:48-49

SELECCIONADOS



Fig.1: Corte Coronal de RMN donde se muestra degeneración del menisco interno y fenómenos artrósicos en cóndilo femoral y meseta tibial interna.



Fig.2: Corte Sagital de RMN donde se muestra degeneración del menisco interno



Fig.3: Corte sagital de RMN en la que se objetiva un quiste sinovial en región postero-lateral externa

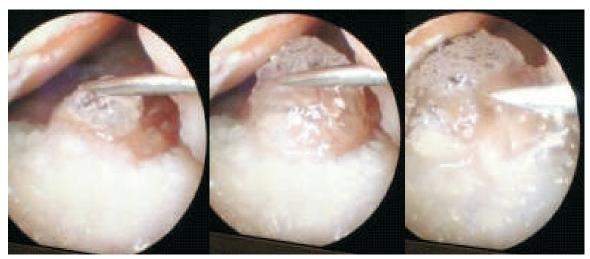


Fig. 4: Secuencia de Viscosuplementación Postartroscópica con acido hialurónico.

SELECCIONADOS

Absceso hepático atípico

A. Santiago Cuñer¹; B. Durán Meléndez²; A. Flores Guerrero¹; T. Núñez García¹.

¹Servicio de Medicina Interna del Complejo Hospitalario de Cáceres. ²Servicio de Cirugía General y del Aparato Digestivo del Complejo Hospitalario de Cáceres.

INTRODUCCIÓN

Los abscesos por Klebsiella pneumoniae son frecuentes en el sureste de Asia. La diabetes mellitus y 2 subtipos de Klebsiella, concretamente los serotipos K1 y K2 predisponen al desarrollo de este tipo de abscesos y a sus complicaciones metastásicas como bacteriemia, meningitis o endoftalmitis (1). El tratamiento antibiótico correcto y el drenaje percutáneo de los abscesos es el manejo de elección.

DESCRIPCIÓN DEL CASO.

Presentamos el caso clínico de una mujer de 71 años que ingresa por fiebre y masa tumoral abdominal en hipocondrio derecho a estudio.

Entre sus antecedentes personales destaca diabetes mellitus tipo 2 en tratamiento con antidiabéticos orales, obesidad mórbida, adenocarcinoma de páncreas en 2003 intervenida mediante técnica de Whipple y libre de enfermedad en el momento actual. Eventración de laparotomía media supraumbilical. Adenocarcinoma ductal infiltrante de mama derecha tratado con tumerectomía y radioterapia.

La paciente acude a urgencias por dolor abdominal difuso, vómitos, diarrea, hipotensión arterial, taquicardia, oligoanuria e insuficiencia renal aguda (cr 2.3 mg/dl). Se orienta el cuadro como shock séptico de origen abdominal que remontó sin precisar apoyo de drogas vasoactivas pautándose Piperacilina-tazobactam y realizándose TAC abdominal.

En el TAC se objetivó hepatomegalia difusa, que predomina en el lóbulo derecho. Se observa una imagen compleja, extensa, que ocupa los segmentos V y VIII del hígado y posiblemente áreas adyacentes de los segmentos IV-VI. Esta imagen consta de múltiples áreas hipodensas rodeadas de paredes que se realzan con el contraste. Algunas de ellas son confluentes. Los diámetros transversos máximos de la lesión son de aproximadamente 7,8 x 8,4 cm, aunque difíciles de delimitar ya que están mal definidos. Sugieren la presencia de un área inflamatoria hepática con zonas de abscesificación. (Imágen 1 y 2)

En los hemocultivos se aísla Klebsiella pneumoniae multisensible, pero tras la presencia de fiebre se mantiene tratamiento con meropenem y amikacina.

La paciente se mantiene con febrícula, persiste la leucocitosis (17,8 x 10^6 /l) y el aumento de reactantes de fase aguda por lo que se realiza una ecografía abdominal en la que se visualiza una lesión hipogénica de 5x8cm en el segmento IV hepático.

Se realiza PAAF de dicha lesión, drenándose y objetivándose en el análisis anatomopatológico abundante componente inflamatorio de predominio polimorfonuclear, algún hepatocito necrótico y sin presencia de células tumorales. En la microbiología se aísla Klebsiella pneumoniae hipermucosa serotipo K1. Se cambia tratamiento antibiótico a cefotaxima y metronidazol durante 2 semanas. Al alta se mantiene tratamiento con ciprofloxacino vía oral y control en consulta con ecografía abdominal.

El diagnóstico fue absceso hepático por Klebsiella pneumoniae secundaria a probable colangitis en paciente portador de hepático-yeyunostomía por intervención de Whipple previa.

DISCUSIÓN.

Klebsiella pneumoniae es un patógeno nosocomial humano bien conocido. Normalmente causa infecciones del tracto urinario o neumonías. (2) En las dos últimas décadas se ha convertido en el patógeno más común causante de absceso hepático piógeno en los países asiáticos, Estados Unidos y Europa¹. En Taiwán, más del 80% de abscesos hepáticos bacterianos son causados por K. pneumoniae³.

La causa de la creciente prevalencia de absceso hepático piógeno en Asia no se conoce^{1,2}, puede estar relacionado con la gran población de Asia, la susceptibilidad del huésped a la infección, los factores ambientales o la aparición de una cepa distinta de K. pneumoniae¹. En Estados Unidos se están describiendo casos en pacientes de descendencia no asiática y las cepas que han sido aisladas de K. pneumoniae han sido clasificadas en serotipos K1 y K2².

El serotipo K1 es el más aislado, especialmente en pacientes con diabetes mellitus. El mal control glucémico juega un papel importante en la función fagocítica de los neutrófilos de los pacientes con K pneumoniae con serotipos K1 y K2, mientras que no afecta significativamente a los de los pacientes con serotipos no K1/K2^{1,3}.

La cápsula del serotipo K1 expresa fenotipos hipermucosos e hiperviscosos y estos pueden producir grandes cantidades de polisacárido extracapsular constituyendo una red mucoviscosa que protege estas cepas de la fagocitosis por los neutrófilos^{1,3}. Los genes que se han correlacionado con la alta virulencia de las cepas invasivas son rmpA, magA^{1,3}

Los pacientes de edad media y avanzada tienen un mayor riesgo de desarrollar un absceso hepático por K. pneumoniae. El pico de incidencia de la enfermedad es de 55 - 60 años de edad, siendo K. pneumoniae poco frecuente en niños. La relación hombre-mujer es de aproximadamente 2:1. ¹

La diabetes mellitus parece ser un factor de riesgo para el desarrollo de abscesos hepáticos por K. pneumoniae. El estricto control de la glucemia puede prevenir la aparición de complicaciones metastásicas causadas por K. pneumoniae serotipos K1 y K2.²

SELECCIONADOS

El absceso hepático piógeno por K. pneumoniae no tiene una clara sintomatología. Pueden presentar síndrome constitucional y es común la presencia de fiebre, los escalofríos y el dolor abdominal en flanco derecho. La fiebre está presente en el 90-95% de los casos. Existe un amplio conjunto de síntomas inespecíficos como diarrea, ictericia, derrame pleural derecho, anorexia, náuseas y vómitos^{1,2,4}. Analíticamente los pacientes presentan leucocitosis, trombocitopenia, aumento de la PCR, hipoalbuminemia, bilirrubina total elevada^{1,2}. Ninguno de estos hallazgos es específico, pero pueden sugerir una alteración hepática que nos oriente a realizar pruebas de imagen.

Los abscesos hepáticos por K pneumoniae se asocian a una mayor probabilidad de propagación hematógena, produciendo afectación metastásica. Siendo su tasa de incidencia del 10% al 45%, especialmente en pacientes con diabetes mellitus^{1,2}. La afectación metastásica es fundamentalmente la afectación ocular, meníngea, sistema nervioso central y pulmones^{1,2,4}. La endoftalmitis es la afectación más común y es una grave complicación séptica, que lleva a una ceguera progresiva que no se recupera a pesar de tratamiento antibiótico agresivo intravenoso e intravitreo^{1,4}.

La bacteriemia, shock séptico, coagulación intravascular diseminada, insuficiencia renal aguda, e insuficiencia respiratoria aguda son más frecuentes en pacientes con abscesos hepáticos por K. pneumoniae que en pacientes con abscesos hepáticos producidos por otros microorganismos¹.

Los abscesos causados por K. pneumoniae pueden presentar la formación de gas en su interior, especialmente en pacientes con diabetes mellitus con mal control glucémico². La ruptura espontánea de un absceso hepático se ha descrito raramente, pero suele aumentar su incidencia si son causados por K. pneumoniae productora de gas. Otros factores de riesgo para la ruptura espontánea del absceso son la diabetes mellitus, el gran tamaño del absceso y los abscesos de pared fina¹.

El diagnóstico se realiza mediante la TC y la ecografía^{1,2}. Las imágenes de la ecografía puede variar desde hiperecoica a hipoecoica, y esta variación tiene una estrecha relación con el estadio patológico del absceso^{1,5}. La tomografía computarizada es más sensible que la ecografía en el diagnóstico del absceso hepático². En la TC los abscesos hepáticos son de menor atenuación que el parénquima hepático normal circundante, normalmente con una afectación más difusa, y visualizándose con pared delgada en exploraciones sin contraste¹.

En cuanto al diagnóstico microbiológico, K. pneumoniae aislada de la muestra tomada del absceso tiene un fenotipo hipermucoso e hiperviscoso sugerente de una cepa K. pneumoniae invasiva (normalmente serotipos K1 yK2)². Varios genes contribuyen a estas características hipermucoviscosas, incluyendo rmpA, MagA, KFU^{1,3}.

La tasa de mortalidad de los abscesos hepáticos piógenos por K. pneumoniae (2-18%) es menor que la de los abscesos hepáticos piógenos por otros gérmenes¹. Los pacientes con endoftalmitis séptica u otra metástasis tienen peor pronóstico. Siendo la tasa de mortalidad de los pacientes con abscesos hepáticos piógenos por K. pneumoniae con infecciones metastásicas significativamente más alta que la del grupo sin infecciones metastásicas (16-17% frente al 0-1,1%) (1,2).

El tratamiento se basa en régimen antibiótico, intervención percutánea y cirugía^{1,2,4}. Cuando se sospecha este tipo de absceso el tratamiento inicial se basa en antibióticos de amplio espectro¹. La mayoría de las cepas de K. pneumoniae aisladas son sensibles a las cefalosporinas de tercera y cuarta generación, quinolonas, aminoglucósidos y carbapenems^{1,4}. Si un paciente presenta factores de riesgo

para una posible infección con K. pneumoniae productora de betalactamasas de espectro extendido (BLEE) el tratamiento recomendado será con un carbapenem^{1,4}. La duración óptima de la terapia intravenosa o del tratamiento oral posterior no está clara. En el caso de endoftalmitis debe realizarse tratamiento antibiótico intravenoso e intravítreo^{1,2}.

El drenaje percutáneo es fundamental en el tratamiento combinado con el antibiótico^{1,2,3,4}. La cirugía de drenaje se realizará en pacientes en los cuales el espesor del pus no permite su aspiración, pacientes con múltiples abscesos hepáticos, pacientes sépticos, en abscesos multiloculados y en abscesos rotos¹.

En nuestro caso se inició tratamiento con meropenem y amikacina y tras los resultados de microbiología se cambió a cefotaxima y metronidazol durante 2 semanas. Al alta la paciente estaba asintomática y se mantuvo tratamiento con ciprofloxacino via oral hasta la revisión en la consulta.

BIBLIOGRAFÍA.

- 1. Liu Y, Wang JY, Jiang W. An Increasing Prominent Disease of Klebsiella pneumoniae Liver Abscess: Etiology, Diagnosis, and Treatment. Gastroenterol Res Pract. 2013;2013:258514
- 2. Siu LK, Yeh KM, Lin JC, Fung CP, Chang FY. Klebsiella pneumoniae liver abscess: a new invasive syndrome. Lancet Infect Dis. 2012 Nov;12(11):881-7.
- 3. Abate G, Koh TH, Gardner M, Siu LK. Clinical and bacteriological characteristics of Klebsiella pneumoniae causing liver abscess with less frequently observed multi-locus sequences type, ST163, from Singapore and Missouri, US. J Microbiol Immunol Infect. 2012 Feb;45(1):31-6.
- 4. Pope JV, Teich DL, Clardy P, McGillicuddy DC. Klebsiella pneumoniae liver abscess: an emerging problem in North America. J Emerg Med. 2011 Nov;41(5):e103-5.
- 5. Hui JY, Yang MK, Cho DH, Li A, Loke TK, Chan JC, Woo PC. Pyogenic liver abscesses caused by Klebsiella pneumoniae: US appearance and aspiration findings. Radiology. 2007 Mar;242(3):769-76.

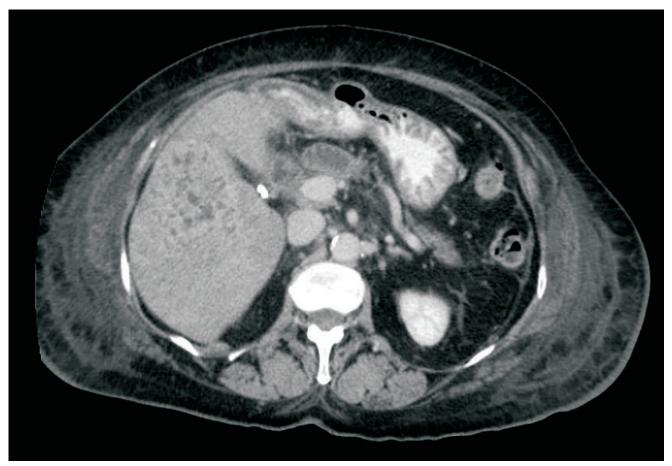


Figura 1.



Figura 2.

Carcinoma neuroendocrino de células de Merkel metastásico sin primario conocido

A. Romero Lozano¹; P. L. González Cordero²

¹Mir Oncología Médica. Hospital San Pedro de Alcántara de Cáceres.

RESUMEN.

Presentamos el caso de una paciente de 75 años que acude al servicio de urgencias por presencia de síncope, sin pródomos, permaneciendo en el suelo durante 24 horas. Durante la exploración física, se destaca la presencia de un conglomerado adenopático, no móvil, adherido a planos profundos, de consistencia dura a nivel inguinal izquierdo, levemente doloroso a la palpación. No evidenciándose ninguna lesión cutánea acompañante.

Durante su ingreso en la planta de Medicina Interna del Hospital San Pedro de Alcántara, se realiza biopsia dirigida con aguja hueca del conglomerado adenopático inguinal, con resultado histopatológico de carcinoma neuroendocrino de células de Merkel. El servicio de Anatomía Patológica nos recomienda la exploración de la paciente para localizar lesión cutánea primaria.

En la exploración de la paciente no localizamos lesión característica típica, sólo una pequeña pápula marronánea, queratósica, liquenificada y de características crónicas, por lo que procedemos a biopsiar, con el resultado definitvo de acroangiodermatitis, por lo que finalmente no se corresponde con lesión tumoral. A la vez que nos ponemos en contacto con Oncología Médica para valorar aptitud con el paciente, donde se decide comenzar con tratamiento quimioterápico.

PALABRA CLAVE.

Carcinoma Neuroendocrino de Células de Merkel, conglomerado adenopático.

INTRODUCCIÓN

El carcinoma de células de Merkel o carcinoma neuroendocrino cutáneo es un carcinoma de células pequeñas que presenta diferenciación hacia células de Merkel. Fue descrito por Toker en 1972 como carcinoma trabecular de la piel. Otros nombres son: Tumor de Toker, carcinoma primario de células pequeñas de la piel, tumor neuroendocrino primario de la piel y tricodiscoma maligno. Esta célula neuroendocrina de la epidermis y el folículo piloso tiene función de mecanorreceptor de tipo I y está implicada en el tacto y movimiento del pelo.

²Mir Aparato Digestivo. Hospital San Pedro de Alcántara de Cáceres.

Este tumor es poco frecuente, constituye menos del 1% de todos los tumores cutáneos malignos. La incidencia anual se estima en el rango de 1 a 2 por cada 500.000 individuos en población caucásica, pero las cifras están en constante aumento .Anualmente se detectan unos 1500 casos nuevos en Estados Unidos. Se considera un tumor primario de la piel, de rápido crecimiento que aparece en la unión dermoepidérmica, si bien no es exclusivo de ella ya que puede aparecer sobre mucosas, caracterizándose en este caso por ser agresivo localmente, con recidivas frecuentes y alta tendencia a la afectación ganglionar, y a distancia como hepática, pulmonar, ósea y cerebral, lo que conlleva una alta mortalidad.

Afecta principalmente a personas de edad avanzada, habitualmente sobre zonas expuestas al sol, en personas inmunodeprimidas y con antecedentes de cáncer, en los últimos años relacionado con el virus de ADN denominado Poliomavirus de las células de Merkel.

Las localizaciones anatómicas más frecuentes, son cabeza y cuello 62%, seguido de extremidades superiores 28%, extremidades inferiores y pelvis 15%. Entre un 10%-15% de los casos se originan en zonas de piel no expuesta, siendo el 0.8% de sitio primario desconocido.

Se presenta habitualmente como un nódulo o placa dérmica indolora, palpable y solitaria, de color carne o azulado- rojizo, brillante, rara vez ulcerosos. El tamaño medio es de 2 cm, pero se han descrito variantes pequeñas y gigantes. Se requiere un alto índice de sospecha para que se diagnostique sin demora, pero a veces esto no es posible porque la lesión puede pasar desapercibida para el paciente.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL.

Clínicamente, el diagnóstico convencional del carcinoma de células de Merkel es difícil debido a su similitud con otros "pequeños tumores de células azules" pobremente diferenciados como carcinoma de células pequeñas de pulmón, linfoma cutáneo de células grandes, neuroblastoma, carcinoide metastásico, melanoma amelanótico, carcinoma de las células sudoríparas, histiocitosis de células de Langerhans, sarcoma de Ewing, su apariencia rojiza también recuerda en muchos casos al angiosarcoma.

CASO CLÍNICO

Mujer de 75 años con antecedentes de HTA, DM tipo 2, dislipemia, carcinoma ductal infiltrante estadío IIA, polineuropatía desmielinizante en relación a DM queratosis actínica, incontinencia urinaria, artrosis y colelitiasis y cuyo tratamiento habitual consistía en vesicare, amaryl, eucreas, ursobilane, hemovas, tamoxifeno, omeprazol, secalip, encomcor, hidroferol, optovite B12.

Ingresa en Medicina Interna para estudio de cuadro sincopal, con permanencia de 24 horas caída en el suelo, permaneciendo en el suelo con imposibilidad para levantarse por pesadez, debilidad y dolor en todo el cuerpo. No otra sintomatología acompañante salvo, episodio autolimitado de 30 minutos de alucinaciones visuales en forma de zoopsias, según familiar de la paciente.

En la exploración física la paciente se mantiene presencia de buenas tensiones y frecuencia cardiaca, Sat 02 del 94%, presencia de febrícula 37.2. El resto de la exploración es normal, salvo, la presencia de edemas en ambos mmii con mínina fóvea más presencia de conglomerado adenopático no móvil, adherido a planos profundos, de consistencia dura a nivel inguinal izquierdo, levemente doloroso a la palpación. Glasgow 15/15. Consciente y orientada en las 3 esferas y respondiendo a órdenes sencillas. Pares craneales conservados.

<u>Pruebas realizadas en servicio de Urgencias:</u>

Hemograma: Hb: 11.4.Leucocitos: 8800.Plaquetas: 159.000.

Coagulación: Dímero D: 664. Resto de valores dentro de la normalidad. Bioquímica: Glucosa: 227. Urea: 29. Cr: 0.63. Na+: 139. K+: 4.97. LDH: 813

Marcadores Cardiacos: CK: 628. CKMB: 6.49. Mioglobina: 335. TnT 19.7. ProBNP: 18228. RX de Tórax: Cardiomegalia. Engrosamiento Hiliar de aspecto vascular. Patrón Intesticial.

EKC: Ritmo sinusal a 82 lpm. Eje QRS – 30º. Estrasístoles ventriculares aisladas, inversión aislada de onda

Ten III.

Ante la presencia de un Dímero D elevado, se intenta descartar la presencia de TVP mediante doppler venoso de mmii en el que no se muestran datos sugestivos de TVP. Refiriendo en el informe que a nivel inguinal izquierdo se visualizan imágenes nodulares, hipoecoicas, polilobuladas, alcanzando un diámetro de 32 mm en relación con probable conglomerado adenopático metastásico. También se le realiza TAC de Tórax por la misma causa con informe de probable aumento de cavidades izquierdas. Probable hipertensión pulmonar. No datos de Tromboembolismo pulmonar.

Se vuelven a reseriar enzimas cardiacas encontrándose ya casi en el límite de la normalidad.

<u>Pruebas Complementarias en Planta</u>

En planta se le piden las pruebas pertinentes para esclarecer las causas del cuadro sincopal que sufrió nuestra paciente:

Monitorización Ambulatoria de ECG: Rítmo sinusal con un FC media de 114 lpm (con tendencia a la taquicardia). En el ECG Basal HBAIHH.ESV de alta densidad, con algunas parejas y rachas de TSVP (FC Máxima 151 lpm). Estrasístoles ventriculares aislados y algún duplete, no pausas ni bloqueos significativos.

Ecocardiograma Trastorácico: Ventrículo izquierdo dilatado con hipoquinesia generalizada y FEVI del 33%. Insuficiencia Mitral e Insuficiencia aórtica ligeras.

<u>Pruebas en relación al diagnóstico de conglomerado adenopático:</u>

Biopsia por Punción con aguja hueca guiada por ecografía transrectal: Presencia en cara interna de raíz del muslo y de situación anterior a vasos femorales superficiales, masa de contorno poliglobulado de 7 cm x 6 cm, con características heterogéneas, isoecoica con áreas hiperecogénicas con estructuras vasculares en su interior.

Marcadores Tumorales: Aumento de valores enolasa específica y leve elevación de CA-125.

Resultados de Informe Anatomopatológico: Neoplasia maligna de células pequeñas redondeadas con escaso citoplasma eosinófilo y núcleos redondos y vesiculares con cromatina finamente granular con múltiples nucléolos. Con áreas extensas de necrosis tumoral. Perfil Inmunohistoquímico: Vimentina negativo, citoqueratina 7 negativo, citoqueratina 20 positivo, S-100 negativo, cromogranina positivo, receptores de estrógeno y progesterona negativo, Her-2 negativo.

Biopsia por Punch: Realizado sobre la única lesión cutánea sospechosa que encontramos durante la exploración exahustiva a la paciente. La lesión era queratósica, marrónacea, de aspecto crónico. Se envía muestra al Servicio de Anatomía Patológica con el diagnóstico de acroangiodermatitis, por lo que descartamos lesión tumoral en esa zona.

DISCUSIÓN.

El carcinoma neuroendocrino de Merkel, suele observarse en personas de edad avanzada, generalmente por encima de los 70 años, aunque también se han descrito casos de pacientes más jóvenes que estaban en situación de inmunosupresión (tras trasplante de órgano sólido, VIH, tratamiento de anemia aplásica). Afecta principalmente a la raza caucásica, con distribución similar por sexos, asentando generalmente sobre áreas expuestas al sol.

Se trata de un tumor muy agresivo y con mal pronóstico, por lo que es importante el diagnóstico y tratamiento precoz. Debe hacerse diagnóstico diferencial con lesiones similares, para ello las técnicas de inmunohistoquímica son de gran ayuda, como por ejemplo en el caso de metástasis cutáneas del carcinoma pulmonar de células pequeñas, siendo la citoqueratina 7 positiva en este caso, mientras que en el carcinoma de células de Merkel es negativo, mientras que el linfoma presenta negatividad para citoqueratinas y positividad para marcadores de linfocitos B o T, melanoma de células pequeñas negatividad para citoqueratinas y positividad para la proteína S- 100, que en el de Merkel es negativo, y en el neuroectodérmico primitivo, presenta negatividad para citoqueratinas y positividad para enolasa neuronal específica y CD 99 con tinción de membrana.

En cuanto a la anatomía patológica diferenciamos tres patrones:

- <u>Trabecular:</u> estructura clásica, engloba patrón mixto (trabéculas, cordones, nidos). poco frecuente y normalmente solo se observa como un componente pequeño de una variante mixta.
- **2.** <u>Intermedio</u>: estructura sólida (tipo más común). Con presencia de nucleolos prominentes, cromatina dispersa, abundantes mitosis y áreas de necrosis.
- 3. <u>Célula pequeña</u>: difusa, pocos gránulos de densidad alta detectados mediante ecografía (segundo más común). Histológicamente indistinguible del carcinoma bronquial de células pequeñas.

Para su clasificación se han establecido tres estadios. Estadio I: tumor primario no diseminado. Estadio II: diseminación a ganglios regionales. Estadio III: existencia de metástasis y/ afectación más allá de los ganglios regionales.

Con referencia al tratamiento se recomienda exéresis amplia, con 2 o 3 cms de margen sano, más linfadenectomía en caso de metástasis ganglionares. La quimioterapia y la radioterapia local queda restringida a los casos con metástasis o localmente avanzados.

BIBLIOGRAFÍA.

- 1. López M, Utrillas AC, González M, Minguillón A, Rebollo FJ, Muniesa JA. Tumor de células de Merkel. Cir Esp 2003; 74: 115-116.
- 2. Toker C. Trabecular carcinoma of the skin. Arch Dermatol 1972; 105: 107.
- 3. Busam KJ, Jungbluth AA, Rekthman N, et al: Merkel cell polyomavirus expression in Merkel cell carcinomas and its absence in combined tumors and pulmonary neuroendocrine carcinomas. Am J Surg Pathol3:1378-1385, 2009.

- 4. Carter JJ, Paulson KG, Wipf GC, et al. Association of Merkell cell polyomavirus-specific antibodies with Merkel cell carcinoma. J Natl Cancer Inst 2009; 101: 1510.
- 5. Merkel Cell Carcinoma. In: AJCC Staging Manual, Springer, New York 2010. p.315.
- 6. Paradela S, Peña C, Fernández-Jorge B, et al. Merkel cell carcinoma. Actas Dermosifiliogr 2004;95:553-559.
- 7. Hogdson NC. Merkell cell carcinoma: changing incidence trends. J Surg Oncol. 2005;89:1-4.
- 8. Perez JA, Torres M, Montoya L. Carcinoma de células de Merkel. Cuad Cir. 2008; 22:64-72.



Figura 1. Nódulo ulcerado, una de las formas de presentación de Carcinoma de Células de Merkel.



Figura 2. Lesión sobre la que se realizó biopsia, diagnosticada de acroangiodermatitis.

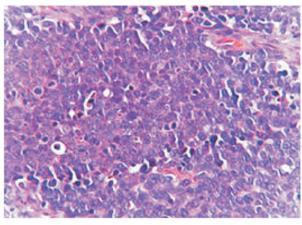


Figura 4 Variante de Célula Pequeña y Variante Trabecular.

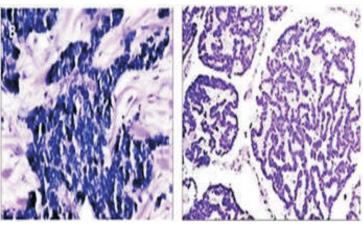


Figura 3 Patrón Intermedio.

"¡La que has liado pollito!"

B. O. Gómez Parras¹; F. A. Pérez Leal²; J. A. Riesco Miranda³; D. P. Rodríguez López⁴; A. Bellido Maldonado³; M. Hidalgo Sánchez³.

¹Servicio de Neumología. Hospital San Pedro de Alcántara. Cáceres.

INTRODUCCIÓN

La tos persistente crónica es un síntoma clínico frecuente. En nuestro medio, ocasiona entre el 10 y el 20% del total de las visitas médicas y es la tercera causa de consulta, tras el asma y la EPOC, en la atención neumológica especializada en el ámbito extrahospitalario. Por tanto, para el neumólogo, su manejo diagnóstico y terapéutico supone uno de los procesos respiratorios más frecuentes.

CASO CLÍNICO.

MOTIVO DE CONSULTA.

Tos persistente crónica

ANTECEDENTES.

No alergias conocidas. Hipertensión arterial. Diabetes Mellitus tipo 2. No Dislipemia. Sobrepeso tipo II. No fumadora.

Episodios depresivos. Enfermedad de pequeño vaso cerebral. Colelitiasis múltiple.

Intervenciones quirúrgicas: histerectomía con doble anexectomía por metrorragias en relación con mioma. Prótesis de ambas rodillas hace 8 años.

ENFERMEDAD ACTUAL.

Paciente mujer de 75 años de edad, que ingresa el d ÍA 18/11/2014 en el Servicio de Neumología por sospecha de aspiración de cuerpo extraño. La paciente refería atragantamiento con carne hace 45 días. Desde entonces, presenta tos persistente sin expectoración, con aumento nocturno y ruidos respiratorios audibles asociados. Aumento de su disnea habitual. No ha presentado fiebre ni dolor torácico. No náuseas ni vómitos. No otra sintomatología. Acudió a su Médico de Atención Primaria y al Servicio de Urgencias, con anterioridad por dicha clínica, donde se le pautó tratamiento con broncodilatadores, antibioterapia y corticoterapia, sin conseguir mejoría.

²Servicio de Hematología. Hospital San Pedro de Alcántara. Cáceres.

³Servicio de Neumología. Hospital San Pedro de Alcántara. Cáceres.

Tras persistir la clínica, sin mejoría con los diferentes tratamientos pautados, se decide avisar a Neumólogo de guardia para valoración de la paciente.

EXPLORACIÓN FÍSICA.

Buen estado general, consciente y orientado, afebril.

ORL: No rigidez de nuca. No adenopatías

AC: Rítmico sin soplos ni ruídos patológicos.

AP: Murmullo vesicular disminuído en campo pulmonar izquierdo. Ruídos de vía aérea superior.

Abdomen: Blando, depresible, ruídos hidroaéreos audibles, no doloroso, dudosa masa en hipocondrio derecho, no soplo abdominal, puño percusión negativa en ambas fosas renales.

MMII: Pulsos presentes en ambos miembros inferiores. No edemas.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS EN URGENCIAS.

Analítica

Hemograma

Hematíes 5,6 mil/mm3, Hemoglobina 16,9 g/dl, Hematocrito 49,9%, VCM 89,1fl, HCM 20,2pg, CHCM 33,9g/dl, ADE 13,7, Leucocitos 11,0mil/mm3, Neutrófilos 74,5%, Neutrófilos 8,2mil/mm3, Linfocitos 20,6%

Coagulación

Tiempo de Protombina 10,2seg, INR 0,91, TTPA 31,5 seg, Fibrinógeno 3,17g/L, Actividad de Protrombina 114%.

Bioquímica

Glucosa 50mg/dl, Urea 47mg/dl, Creatinina 0,88mg/dl, Sodio 146 mmol/L, Potasio 3,86mmol/L

ECG: ritmo sinusal a 100 lpm. Sin alteraciones agudas de la repolarización.

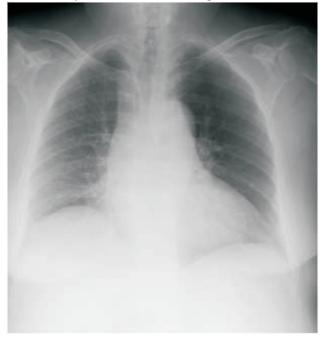
RX Tórax: sin alteraciones pleuropulmonares ni mediastínicas

Fibrobroncoscopia: cuerpo extraño intrabronquial izquierdo, de aspecto óseo longilíneo, con importante reacción de cuerpo extraño. Imposible de extraer con FBC.

Broncoscopia rígida: extracción de cuerpo extraño.

Hallazgos: hueso alargado de resto alimenticio localizado en BPI de, al menos, 4 cm de largo. Respuesta inflamatoria alrededor pero no adherido.

Broncoscopia de control sin sangrado ni restos de hueso roto.







DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL EN URGENCIAS.

CAUSAS DE TOS CRÓNICA

Infecciones pulmonares infecciosas

- Bronquitis, especialmente en fumadores
- Bronquiectasia
- Tuberculosis
- Fibrosis quística
- Infección por Mycobacterium avium complex (MAC)
- Infección por Bacilo Pertussis
- Infección por Mycoplasma
- Infección por Chlamydia
- Infección por el virus sincitial respiratorio
- Parasitosis (p.ej, ascariasis, paragonimiasis)

Enfermedades no pulmonares

- Enfermedad por reflujo esofágico
- Rinitis alérgica (goteo nasal)
- Sinusitis
- Insuficiencia cardíaca congestiva
- Laringitis
- Tos psicogénica

Enfermedades pulmonares no infecciosas

- Asma (variante de asma tusígena)
- Enfermedad pulmonar obstructiva crónica (EPOC)
- Inhalación de irritantes (p.ej, ... humo)
- Lesión endobronquial lesión (p.ej. tumor)
- Enfermedad intersticial pulmonar disease
- Sarcoidosis
- Microaspiración crónica

EVOLUCIÓN.

Paciente derivada el día 18-08-2014 al Hospital San Pedro de Alcántara por cuadro de tos crónica persistente. Ante la persistencia de tos crónica pese al tratamiento pautado en visitas previas a Urgencias, se realiza una Fibrobroncoscopa objetivando un cuerpo extraño en el bronquio principal izquierdo, de aspecto óseo, sin posible extración con Fibrobroncoscopio flexible (disponible en este Hospital).

Se avisa al Hospital Infanta Cristina de Badajoz con derivación de la paciente para valoración al Servicio de Cirugía Torácica.

El 19-08-2014, tras realizar nueva Fibrobroncoscopia, se decide extraer el cuerpo extraño mediante Broncoscopia rígida con éxito. Se objetiva la presencia de un hueso de pollo de unos 6 cm alojado en el bronquio principal izquierdo que se relaciona con el episodio de atragantamiento que refirió la paciente.

En revisión posterior la vía aérea estaba permeable, sin sangrado ni restos de hueso roto, por lo que se decidió alta domiciliaria, con tratamiento con Deflazacort 30mg en pauta descendente y antibioterapia con Amoxicilina Clavulánico, así como revisión en Consultas Externas de Cirugía Torácica en Badajoz, en un mes.

DIAGNÓSTICO FINAL.

Cuerpo extraño en bronquio principal izquierdo.

DISCUSIÓN.

Inicialmente, destacar la importancia de realizar una anamnesis completa, teniendo en cuenta lo referido por el paciente , ya que en muchos casos nos orienta hacía qué le ocurre y cual es el desencadenante.

La tos es un reflejo, provocado en ocasiones de forma voluntaria, cuya principal finalidad es expulsar secreciones u otro material extraño tanto de las vías aéreas respiratorias como de la laringe. Aunque la tos se encuentra directamente asociada al ruido generado por la expulsión brusca de aire al atravesar el orificio laríngeo, su producción depende de la coordinación adecuada entre los movimientos de apertura y cierre de la glotis y la musculatura respiratoria, tanto en la inspiración como en la espiración. Es un mecanismo de defensa, que en condiciones patológicas indica la presencia de enfermedades importantes. Al igual que otros reflejos, depende para su expresión de la interacción de cinco elementos: receptores sensoriales, nervios o vías aferentes, centro regulador, vías eferentes y músculos efectores. Desde un punto de vista clínico, se entiende como tos crónica aquella que persiste más de 3 semanas y no está relacionada con un proceso agudo.

Diversos estudios han demostrado que el carácter, la frecuencia, la intensidad, la temporalidad, la expectoración acompañante o no, y la relación o no con las comidas, no guardan relación con las causas de la tos; Por ello, es necesaria la realización de exploraciones complementarias para determinarlas. Atendiendo a su frecuencia-prevalencia y al empleo racional de recursos diagnósticos, se han elaborado diversos algoritmos secuenciales de decisión para establecerlas.

En función de la complejidad de las exploraciones a realizar y en la frecuencia de presentación de las causas de la tos, se ha distribuido en tres fases la actuación diagnóstica. La fase I o de estudios básicos se debe plantear siempre en una primera valoración y, por tanto, debería realizarse ya en los centros de atención primaria, siempre y cuando éstos dispongan de una adecuada accesibilidad y una fiable interpretación de la espirometría. Las fases II y III deberían reservarse, por su complejidad, a centros de especialidad y en el ámbito hospitalario.

Hay que destacar que el diagnóstico definitivo de la causa de la tos se establecerá cuando su tratamiento conlleve la desaparición o una importante mejoría de aquélla.

CONCLUSIONES.

- 1) En nuestro caso, cabe destacar la importancia de los antecedentes referidos por la paciente (atragantamiento).
- **2)** No siempre las pruebas complementarias convencionales nos permiten obtener un diagnóstico correcto.
- **3)** La Fibrobroncoscopia puede ser una prueba diagnóstica definitiva para el diagnóstico de la tos persistente crónica.

- 1. Damía A.de Diego, Plaza Moral V, Garrigues Gil V, Izquierdo Alonso JL, et al. Tos crónica. Archivos de Bronconeumología [Internet]. Vol 38 Núm 05 Mayo 2002
- 2. Guía Pneumología, pautas exploraciones complementarias y datos en medicina respiratoria, Ferran Morell, 9º edición.
- 3. De Diego Damiá A, Perpiñá Tordera M. Estudio y diagnóstico de la tos crónica en el adulto. Archivos de Bronconeumología [Internet]. Vol 36 Núm 4. Abril 2000 Servicio de Neumología. Hospital Universitario La Fe. Valencia.
- 4. La neumología que viene, Plaza V., Marce médica books.
- 5. Casado González S, Lenza Alonso C, Chocrón Bentata L.Tos crónica. Manejo en AT 1º. Especialistas en Medicina Familiar y Comunitaria. Centro d Salud Jazmín (E.A.P Jazmín I). Área 4. Madrid

Obstrucción intestinal por endometriosis ileal

B. Durán Meléndez ¹; A. Santiago Cuñer ²; L. Rodrigo Hernanz ¹; I. Lledó Izquierdo ¹; R. Robles Fraguas ¹; M. I. Manzano Martín ¹

¹ Servicio de Cirugía General y del Aparato Digestivo del Complejo Hospitalario de Cáceres ² Servicio de Medicina Interna del Complejo Hospitalario de Cáceres

INTRODUCCIÓN.

La endometriosis es una proliferación de tejido endometrial de localización extrauterina. La afectación intestinal es relativamente frecuente en estas pacientes, cuyos síntomas más frecuentes son la clínica suboclusiva y el sangrado.

CASO CLÍNICO.

Se trata de una mujer de 50 años con antecedentes de cirugía laparoscópica hace dieciséis años por estudio de fertilidad que presenta desde hace dos años cuadros suboclusivos intestinales con dolor abdominal difuso y sensación de masa en fosa iliaca derecha que se resuelven en pocas horas con tratamiento conservador (dieta absoluta, sueroterapia, etc.).

Ha sido estudiada por diferentes especialistas, con la realización de las siguientes pruebas:

- · Endoscopia digestiva alta: "Sin hallazgos significativos".
- Tránsito gastrointestinal: "Tránsito intestinal extremadamente lento objetivándose a nivel de íleon distal un asa dilatada que no presenta floculación del contraste ni alteraciones parietales valorables."
- TC abdomino-pélvico: "Dilatación de asas de intestino delgado a expensa de asas de íleon. Marco cólico y yeyuno de calibre normal." (Figura 1)

Ante las pruebas existentes y la continuación del cuadro clínico, se plantea a la paciente la realización de laparoscopia exploradora. Intraoperatoriamente se hallan dos tumoraciones estenosantes a nivel de íleon distal (que comienza a unos 10cm de la válvula ileocecal) con múltiples adherencias entre asas y abarcando también al apéndice cecal (Figura 2). En vista de la localización de la zona estenótica y con sospecha de causa tumoral se realiza una hemicolectomía derecha.

La paciente es dada de alta en el décimo día postoperatorio con adecuada tolerancia a la dieta oral y buen tránsito intestinal.

El análisis anatomopatológico de la pieza quirúrgica localiza áreas de endometriosis en intestino delgado que dan lugar a fibrosis, estenosis y adherencias además de área de endometriosis que afecta también al apéndice cecal, todo esto acompañado de una linfadenitis reactiva inespecífica (Figura 3).

DISCUSIÓN.

Ante el caso clínico que exponemos podemos plantearnos realizar un diagnóstico diferencial entre diferentes causas de obstrucción intestinal que afectan al intestino delgado: una de estas podría ser una brida o una adherencia intestinal, causa bastante común en pacientes con antecedentes quirúrgicos intraabdominales (la paciente tenía una cirugía laparoscópica previa). Otro posible diagnóstico, y teniendo en cuenta la localización en íleon, podría ser una enfermedad de Crohn¹, sin embargo la paciente no comentaba clínica de alteraciones intestinales ni deposiciones con productos patológicos como sangre o moco. Una neoplasia de intestino delgado (adenoma, tumor del estroma gastrointestinal (GIST), adenocarcinoma, etc.), aunque es poco frecuente, podría ocasionar estos cuadros obstructivos, además ésta suele ser una forma típica de manifestarse y diagnosticarse. Los linfomas intestinales se originan a partir del tejido linfoide de la submucosa y suelen localizarse en íleon, tienden a ser tumores no-Hodgkin y pueden llegar a causar cuadros de obstrucción intestinal ya sea bien por el crecimiento intrínseco del propio tumor o por cuadros de invaginación intestinal secundarios al mismo.

Tal y como ocurre en nuestro caso clínico, ante cuadros obstructivos donde las pruebas de imagen sugieren estenosis intestinal, la siguiente prueba diagnóstica es la laparoscopia exploradora^{1,2,3,4}, y una vez identificados los hallazgos realizar la cirugía correspondiente, con resección del tramo afecto.

Finalmente el diagnostico anatomopatológico indicó que se trataba de un caso de endometriosis. Esta enfermedad afecta entre un 10 y un 25% de las mujeres en edad fértil¹, asociándose a cierta predisposición genética según estudios recientes³. En el caso de mujeres estériles, su incidencia puede alcanzar el 35%.

Las teorías que explican la presencia de tejido endometrial fuera de la cavidad uterina son, en primer lugar, la de la migración retrógrada postulada por Sampson, que es la que tiene más defensores y la que ofrece una explicación fisiopatológica más lógica. Otras teorías postulan un proceso de transformación metaplásica de las células mesoteliales pluripotenciales, y algunos autores han asociado la presencia de este proceso con un déficit inmunitario local y/o general que impide la eliminación del tejido endometrial ectópico. La implantación directa durante maniobras quirúrgicas explica la frecuente presencia de tejido endometrial en cicatrices, hecho que con relativa frecuencia vemos los cirujanos^{2,3}. En el caso planteado, la paciente tenía una antecedente de cirugía laparoscópica ginecológica, lo que podría explicar el posible origen de la patología hallada.

La localización extragenital de la endometriosis no es rara, y las cifras oscilan entre un 3 y un 37% de las mujeres que presentan este proceso². La localización intestinal es la más frecuente (3-12%); siendo el segmento más afectado el recto y el colon sigmoide, seguido de la región ileocecal y el apéndice³. La hormonodependencia evidente de este proceso explica su clínica tan directamente ligada al ciclo menstrual²³; los síntomas más frecuentes son el dolor pelviano y perineal, la dispareunia, la hipermenorrea y la infertilidad³⁴. En la endometriosis de localización ileocecal o apendicular, la clínica será generalmente de dolor recidivante en hemiabdomen derecho, y puede presentarse en algunas ocasiones como si se tratara de una apendicitis aguda o también aparentar ser una enfermedad de Crohn¹. La dificultad del diagnóstico diferencial se debe a la similitud clínica, radiológica e incluso a los hallazgos durante la cirugía, por lo que a veces solamente se llegará a él después del estudio anatomopatológico, como ha sido en la paciente presentada en este artículo.

En la mayoría de los casos, la afección de la pared intestinal por la endometriosis es mínima, tratándose de pequeños implantes menores de 2 cm. que afectan superficialmente a la serosa intestinal^{2,5}. Cuando las lesiones son más importantes y evolucionadas, pueden llegar a afectar a toda la pared, incluso la luz intestinal, lo cual explicaría la aparición de hemorragias digestivas bajas si afecta a tramos distales del

tubo digestivo, al producirse un proceso menstrual endoluminalmente. Fuera de la cavidad uterina se desencadena un proceso inflamatorio local y una fase reparativa posterior, que dará lugar a un proceso de fibrosis que puede llegar a ocasionar cuadros de obstrucción intestinal tal y como le sucedía a nuestra paciente³.

El tratamiento hormonal resulta eficaz en el 80% de los casos de endometriosis leve y moderada. Siendo la cirugía necesaria ante complicaciones como la obstrucción intestinal o ante casos graves^{2,3}.

- 1. López PA, Martín L, Vicente M, Girón O, del Pozo M. Endometriosis ileal y enfermedad de Crohn. Un diagnóstico diferencial problemático. Cir Esp. 2007;82(2):122-4
- 2. Bianchi A, Pulido L, Espín F, Hidalgo LA, Heredia A, Fantova MJ, Muns R, Suñol J. Endometriosis intestinal. Estado actual. Cir Esp. 2007;81(4):170-6 Moreno-Egea A, Girela E, Aguayo JL. Endometriosis extragenital como causa de dolor inguinal agudo en mujer fértil. Cir Esp. 2007;81(5):289-92
- 3. Berlanda N, Vercellini P, Fedele L. Rectovaginal or bowel endometriosis. [Internet] UpToDate; 2014. Disponible en: http://www.uptodate.com
- 4. Gibert-Gerez J, Martínez-Ramos D, Alfaro-Ferreres L, Nomdedéu Guinot J. Endometriosis apendicular como causa de dolor crónico recurrente en la fosa ilíaca derecha. Cir Esp. 2008;83(6):326-35
- 5. Moreno-Egea A, Girela E, Aguayo JL. Endometriosis extragenital como causa de dolor inguinal agudo en mujer fértil. Cir Esp. 2007;81(5):289-92

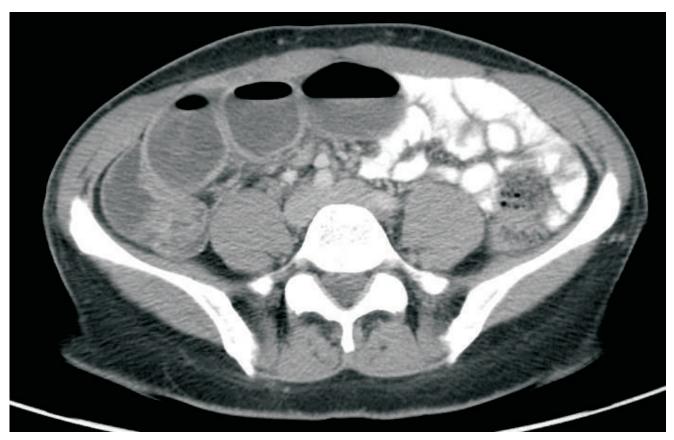


Figura1: TC abdomino-pélvico



Figura 2: Pieza quirúrgica: estenosis a nivel de ileon distal.

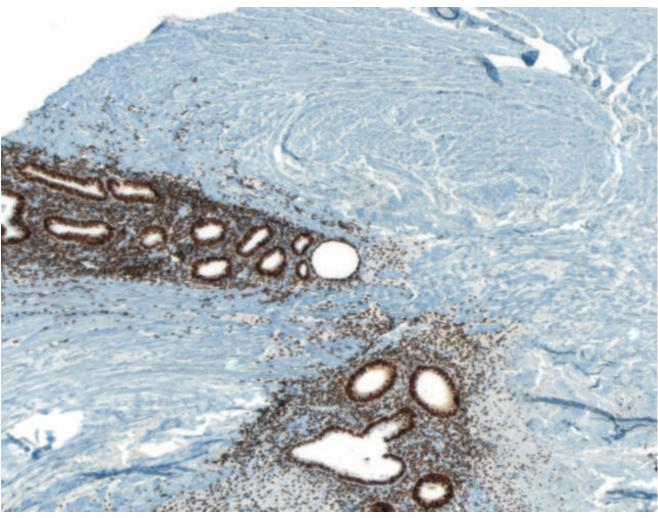


Figura 3: Corte histológico de íleon. Técnica de inmunohistoquímica marcando receptores de estrógeno (tiñe glándulas y estroma de tejido endometrial ectópico). Capa muscular de pared intestinal sin teñir.

SELECCIONADOS

Síndrome de Wünderlich en paciente con esclerosis tuberosa

C. Cózar Lozano; C. Montero Zorrilla; H. J. Domínguez Huesca; I. R. Ávila Alarcón; B. Méndez Gómez; J. A. Pérez García.

Hospital Virgen del Puerto. Servicio de Cirugía General y del Aparato Digestivo de Plasencia (Cáceres)

RESUMEN.

El Síndrome de Wünderlich, también conocido como hemorragia retroperitoneal espontánea, de presentación infrecuente, pero potencialmente letal, se caracteriza clínicamente por la tríada de Lenk: dolor lumbar y abdominal, una masa que puede ser palpable y signos de shock hipovolémico. El objetivo de este artículo es presentar un caso de Síndrome de Wünderlich en asociación con un síndrome neurocutáneo como es la Esclerosis Tuberosa, resaltando la importancia del reporte de casos en patologías infrecuentes que pueden comprometer la vida del paciente.

INTRODUCCIÓN.

El Síndrome de Wünderlich es una entidad poco frecuente, que dada la situación urgente y, a veces, vital que plantea, es de gran importancia.

En 1856, Wünderlich fue el primero en describir esta patología consistente en una hemorragia espontánea del retroperitoneo de origen no traumático confinado a espacio intra, perirrenal o subcapsular. Posteriormente en 1909, junto con Lenk, publicaron la más destacada descripción de este cuadro siendo denominada en 1910 por Coenen como enfermedad de Wünderlich.

Esta entidad puede obedecer a múltiples causas (tumoral, vascular, infeccioso, hematológico,...), siendo las más frecuentes el adenocarcinoma renal y el angiomiolipoma.

Cursa con dolor lumbar y abdominal agudo, una masa que puede ser palpable y signos de shock hipovolémico, lo que constituye la triada clínica de Lenk.

Ante la sospecha, el diagnóstico se confirma mediante pruebas complementarias de imagen, siendo la Tomografía Axial Computerizada (TAC) el método diagnóstico de elección.

El tratamiento es inicialmente conservador, aunque en ocasiones, la situación clínica del paciente hace necesario un tratamiento quirúrgico urgente, que puede incluir la nefrectomía, asociando una elevada morbimortalidad.

CASO CLÍNICO.

Se presenta el caso de una mujer de 39 años que ingresa en el Servicio de Cirugía por dolor abdominal agudo, localizado en flanco y fosa ilíaca derecha, acompañado de náuseas y fiebre de 24 horas de evolución.

Entre los antecedentes personales cabe destacar dislipemia, hipotiroidismo, esclerosis tuberosa (hamartomas cerebrales, epilepsia farmacorresistente, retraso psicomotor, angiofibromas faciales) e intervenida de colecistectomía. Se encontraba en tratamiento con levotiroxina, mirtazapina y antiepilépticos (lacosamida y valproato sódico).

Tras nuevo control de TAC que evidencia persistencia y aumento del hematoma retroperitoneal, así como nueva anemización que vuelve a requerir transfusión de sangre, se consulta con el Servicio de Urología y se decide intervención quirúrgica, realizándose nefrectomía derecha.

En el estudio anatomopatológico se obtiene como resultado angiomiolipoma multifocal con áreas hemorrágicas de 14 x 13 x 7 cm en riñón derecho, siendo el inmunofenotipo positivo para HMB45, Melan-A y Actina, y negativo para CD117 (kit), RE y RP. El diagnóstico histopatológico era compatible con angiomiolipoma renal.

En el 6º día postoperatorio presentó fiebre y salida de líquido bilioso. Con la sospecha de posible fístula intestinal, se intervino quirúrgicamente, objetivándose una fístula duodenal que se vehiculiza mediante tubo de Kehr en orificio duodenal para drenaje externo de la misma. La paciente falleció en UCI a los 5 días por shock séptico con fracaso multiorgánico.

DISCUSIÓN.

El Síndrome de Wünderlich o hemorragia retroperitoneal espontánea es de presentación rara. En la literatura mundial sólo se han reportado unos 200 casos y unos 20 casos en la literatura científica española hasta la actualidad¹.

Este cuadro fue descrito por primera vez por Wünderlich en 1856^{3,4,5,8}, obedeciendo la etiología a múltiples causas, siendo el adenocarcinoma renal la más frecuente, seguida del angiomiolipoma y las alteraciones vasculares⁴⁻⁵⁻⁷.

Puede adquirir las formas de presentación más variadas, desde iniciarse con síntomas atenuados respondiendo a una hemorragia lenta o de escaso volumen, con dolor brusco, difuso, sin irradiación, hasta la sensación de masa en fosa lumbar, condicionado por la magnitud del derrame sanguíneo llevando a un shock hipovolémico^{2,5,8} o incluso la muerte del paciente como en el caso presentado; aunque clásicamente se ha definido según la tríada de Lenk, que consiste en dolor lumbar de inicio brusco, rápida formación de tumoración lumbar palpable y signos de shock hipovolémico¹.

En nuestro caso, la causa implicada es el angiomiolipoma renal (AML). Aunque éste suele ser esporádico, puede asociarse a la Esclerosis Tuberosa, como la paciente que presentamos, siendo el AML de presentación generalmente bilateral⁶, múltiples, de pequeño tamaño y aparece en mujeres alrededor de los 30 años de edad⁷.

Aunque la mayoría de los AML son asintomáticos, existe una relación directa entre el tamaño de la lesión y el riesgo de hemorragia. De tal forma, que entre un 68-80% de los pacientes desarrollan síntomas cuando el tumor es mayor o igual a 4cm de diámetro, así como también aumenta la probabilidad de desarrollar complicaciones hemorrágicas⁴.

Cuando los AML renales dan síntomas, los más frecuentes son: dolor en flanco (>50%), hematuria (30%), masa palpable (30%), y fiebre (15%). El síndrome de Wünderlich se presenta en un 10-20% de todos los AML⁷.

La técnica de imagen de elección, es la Tomografía Axial Computerizada¹⁻⁹. En nuestro caso fue fundamental esta técnica, ya que detectó el sangrado retroperitoneal que caracteriza este síndrome, junto con la causa desencadenante, las lesiones sólido-quísticas bilaterales, compatibles con angiomiolipomas renales.

Las complicaciones de los AML son relativamente raras, siendo las más frecuentes la compresión de estructuras vecinas, la necrosis, la rotura y la hemorragia⁷.

En cuanto a las opciones terapéuticas, van a depender del tamaño de los AML y de la presencia o ausencia de sintomatología. Comprenden desde una actitud conservadora hasta una nefrectomía parcial o radical¹⁻⁵. La arteriografía renal con embolización selectiva, puede resultar ser una técnica muy útil para controlar el sangrado (además de definir la localización hemorrágica y confirmar el diagnóstico)^{5,6}.

CONCLUSIÓN.

A pesar de ser una patología infrecuente, y muchas veces no sospechado, el Síndrome de Wünderlich debería tenerse en cuenta en el diagnóstico diferencial de abdomen agudo. Es de destacar, además, la importancia de las técnicas de imagen, sobre todo el TAC, para el diagnóstico y el enfoque terapéutica del Síndrome de Wünderlich.

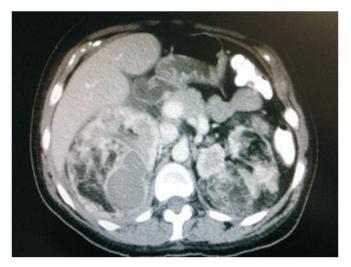
El tratamiento debe ser individualizado para cada paciente y abarca desde una actitud conservadora con seguimiento clínico hasta embolización selectiva o la cirugía de urgencia, pues estamos ante una patología que puede comprometer la vida del paciente.

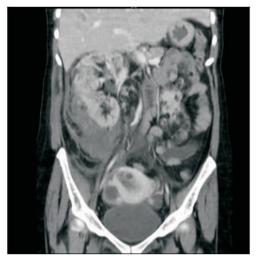
- 1. Rey Rey J, López García S, Domínguez Freire F, Alonso Rodrigo A, Rodríguez Iglesias B, Ojea Calvo A. Síndrome de Wünderlich: importancia del diagnóstico por imagen. Actas Urol Esp 2009; 33(8): 917-919.
- 2. Oviedo Gamboa I, Ricaldez Muñoz R. Síndrome de Wünderlich; una causa infrecuente de abdomen agudo en pacientes con enfermedad renal quística adquirida: primer reporte de dos casos clínicos en Bolivia. Gac Med Bol 2014; 37 (1): 36-39.
- 3. Estrada Villarga JC, Duarte Niño CA. Síndrome de Wünderlich, una causa de abdomen agudo infrecuente. Rev Urol Colomb 2010; 19 (2): 53-57.
- 4. Palomeque Jiménez A, Calzado Baeza S, Reyes Moreno M, Sáez Zafra A. Hemoperitoneum secondary to Wünderlich Syndrome by antiomyolipoma with colon involvement. Rev Arg Urol 2013; 78(4):154-156.
- 5. Mejía F, Vives A. Síndrome de Wünderlich en un paciente diabético con un angiomiolioma: presentación de caso. Rev Colomb Radiol 2012; 23(2): 3496-3498.

- 6. Andrade C, Bergero M, Dantur A, et al. Embolización renal selectiva en angiomiolipomas. Rev Arg Urol 2014; 79 (2): 71-76.
- 7. Machuca FJ, et al. Cirugía conservadora de urgencias por rotura de angiomiolipoma renal. Arch Esp Urol 1990; 43: 179-81.
- 8. Pinilla R, López S, et al. Wünderlich síndrome: case presentation and literatura review. Rev Colomb Cir 2009; 24: 56-61.
- 9. Belville JS, Morgentaler A, Loughlin KJ. Spontaneous perinephic and sucapsular hemorrhage: evaluation with TAC, US, and angiography. Radiology 1989; 172: 733.



Figura 1. Angiofibromas cutáneos.





Figuras 2 y 3. Imagen TAC abbdomino-pélvico (corte transversal y coronal): angiomiolipomas renales bilaterales y hematoma retroperitoneal.

Un timona particular como hallazgo incidental

C. Velardo Andrés; L. Pozo Rosado; F. J. García Sánchez; M. T. Nieto Riesco; P. Ruiz San Juan; A. De la Cruz Iglesias.

Servicio de Medicina Interna. Hospital Virgen del Puerto de Plasencia (Cáceres).

INTRODUCCIÓN.

Planteamos a continuación un caso clínico que enfatiza en la improbable pero posible existencia de un timoma y anticuerpos frente al receptor de acetilcolina sin necesariamente presentar una enfermedad típicamente asociada a estos dos hallazgos como es la miastenia gravis.

EXPOSICIÓN DEL CASO.

Se trata de un varón de 56 años, que como antecedentes personales presenta una leve esteatosis hepática valorada por Digestivo, lumbalgia de características mecánicas desde hace dos años, así como gonartrosis izquierda en estudio ambas por Traumatología. Antecedentes quirúrgicos de hernia inguinal bilateral en cuatro ocasiones. Niega antecedentes familiares de interés. Es exfumador desde hace 18 años de 20 cig/día durante 23 años, con un índice paquetes-año (IPA) de 23 y bebedor de 2-3 cervezas al día.

El paciente ingresa en el servicio de Medicina Interna del Hospital Virgen del Puerto de Plasencia por presentar cuadro de accesos de tos sin emisión de productos patológicos desde hace más de 2 meses, junto con fiebre de 38 ºC en las fases iniciales del mismo. Pese a haber sido tratado con antibióticos en dos ocasiones el cuadro de tos persiste, pudiéndose constatar además astenia e hiporexia con una pérdida de peso de hasta 8kg en dos meses.

A la exploración, el paciente se encuentra consciente y orientado, bien nutrido e hidratado. Eupneico en reposo con una saturación de oxígeno del 94%, cifras de tensión arterial de 133/88 mmHg, estando afebril en el momento del ingreso.

La auscultación cardiaca es rítmica a 80 lpm sin soplos ni extratonos, sin embargo, en la exploración pulmonar se aprecia murmullo vesicular conservado acompañado de crepitantes en base izquierda. El abdomen era blando, no doloroso a la palpación y sin evidenciar presencia de masas o megalias, ruidos hidroáereos presentes, puño-percusión renal negativa. En miembros inferiores no se apreciaba edema

ni signos de trombosis venosa profunda o insuficiencia venosa crónica. Exploración neurológica normal incluido Lassegue negativo.

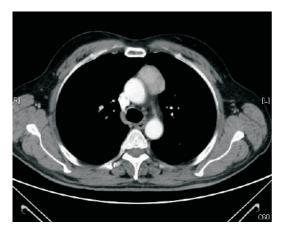
Como pruebas complementarias se solicitan analíticas, apareciendo en el hemograma unos valores normales con Leucocitos 12300 x 10E6 con 9000 x 10E6 neutrófilos, Hb 139 g/L con VCM 91.1 fl y HCM 31.1 pg, plaquetas en niveles normales. La bioquímica fue prácticamente normal con cifras de glucosa 96 mg/dL, urea 22 mg/dL, creatinina 0.6 mg/dL, Na 142 mEq/L, K 4.56 mEq/L, y una ligera afectación del perfil hepático con GOT 141 U/L, GPT 236 U/L, GGT 138 U/L, FA 164 U/L. LDH 267 y PCR 12 mg/L. En el metabolismo del hierro: ferritina 358.3 ng/mL, transferrina 300 mg/dL. Hormonas tiroideas con TSH 0.89 uUI/mL. Los marcadores tumorales CEA, CA 19.9, CA 125, PSA, AFP fueron normales. La analítica de orina fue normal, aislándose en urocultivo.

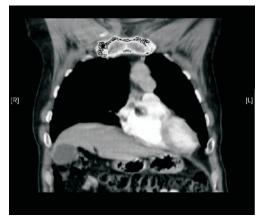
E. coli sensible a ciprofloxacino. El EKG tenía un ritmo sinusal a 75 lpm, QRS a

+60º, sin presencia de alteraciones agudas de la repolarización. En la RX d tórax se aprecia un engrosamiento hiliar bilateral, con dudosa imagen en LID.

Se solicita una RX de columna lumbosacra en la que se aprecian signos degenerativos óseas, con aumento de lordosis lumbar, pero sin evidenciar imágenes de aplastamientos vertebrales.

Se decide realización de TAC tóraco-abdominal con resultado diagnóstico de masa en mediastino anterior sugerente de timoma. Cambios pleuroparenquimatosos apicales bilaterales de aspecto cicatricial. Lesión pseudonodular de carácter inespecífico con patrón en vidrio deslustrado en segmento superior de la língula y que deberá valorarse en controles sucesivos. Atelectasias en LM y segmento 10 izquierdo. Múltiples quistes biliares simples, resto del abdomen sin alteraciones significativas.







DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL.

Nos encontramos ante un hallazgo incidental de masa mediastínica anterior, siendo necesario realizar un diagnóstico diferencial de la posible patología que puede afectar a los órganos de dicho compartimento.

DISCUSIÓN.

Tras la valoración clínica y de las pruebas complementarias iniciales se decide derivación al servicio de Cirugía Torácica del Hospital Infanta Cristina de Badajoz para estudio de probable timoma, así como inicio de tratamiento con ciprofloxacino de infección urinaria por E.Coli.

A los tres días se realizó valoración en consultas externas de M. Interna con nuevo control analítico en el que observamos un Hemograma con Leucocitos 6320 x 10E6 con 3000 x10E6 neutrófilos, Hb 142 g/L con VCM y HCM similares a estudio previo, VSG 30 y normalidad en plaquetas. Coagulación normal. Bioquímica con glucosa 99 mg/dL, urea 23 mg/dL, creatinina 0.62 mg/dL, Na 140 mEq/L, K 5 mEq/L, GOT 33 U/L, GPT 57 U/L, GGT 83 U/L, FA 138 U/L. Metabolismo lipídico con colesterol 126 mg/dL (HDL 36 y LDL 77), Triglicéridos 67 mg/dL. Hormonas tiroideas TSH 1.22 uUI/mL, T4 libre 1.7 ng/dL. Autoinmunidad con ANA 1/160 y Anticuerpos frente al receptor de acetilcolina (Ac anti-R ach) positivo (2.14 nmol/L). Proteinograma con Albúmina 3.66, gammaglobulina 0.7 g/dL, IgM 36 mg/dL e IgG 680 mg/dL.

El paciente al ser interrogado de nuevo niega presencia de diplopia, disfagia, caída de párpados u otra sintomatología, tan solo refiere ligera sensación de cansancio al final de la tarde. Se solicita estudio con broncoscopia en el que se tan solo se aprecia inflamación difusa endobronquial.

El paciente ingresa en Hospital Infanta Cristina de Badajoz para realización de estudio por servicio de Cirugía Torácica. Se solicita nuevo TAC de tórax en el que persiste lesión sólida en mediastino anterior, concretamente en espacio prevascular siendo la misma de 4,5 cm compatible con timoma sin cambios significativos con respecto a estudios previos. Nódulo de 5 mm en segmento basal lateral de lóbulo inferior izquierdo de nueva aparición. Se realiza nueva broncoscopia en la que se aprecian una tráquea y carina con mucosa enrojecida con tendencia al sangrado. Árboles bronquiales con mucosa enrojecida con tendencia al sangrado con la tos y la aspiración. Se recogen muestras de secreciones abundantes espesas para microbiología y anatomía patológica.

Se decide realizar intervención quirúrgica por cirugía asistida por videotoracoscopia (VATS) izquierda con extirpación de masa tumoral en mediastino anterior de consistencia gomosa y bien capsulada junto con dos nódulos. El resultado de la anatomía patológica es de un tumor sólido constituido por células fusiformes predominantemente epiteliales y escasos linfocitos, siendo indicativo de timoma de tipo A de la WHO en estadio I. El paciente es dado de alta por servicio de cirugía torácica de Badajoz y derivado de nuevo al Hospital Virgen del Puerto de Plasencia para valoración por servicio de Oncología, los cuales realizarán seguimiento del paciente, el cual, actualmente se encuentra sin tratamiento complementario a la cirugía.

Se confirma por lo tanto la sospecha inicial de timoma, pero lo que realmente llama nuestra atención y motiva la redacción del presente caso es la presencia de timoma y Ac anti-receptor de acetilcolina positivos sin presencia de sintomatología clínica de miastenia gravis.

La miastenia gravis es un trastorno autoinmune debido a la existencia de anticuerpos circulantes que bloquean la transmisión neuromuscular a nivel de la placa motora, impidiendo la correcta contracción muscular. Clínicamente los pacientes presentan debilidad y fatigabilidad que característicamente

aparece con la actividad y mejora con el reposo, afectando a determinados grupos musculares, principalmente proximales, y con conservación de sensibilidad y reflejos. En la mayoría de pacientes existe una afectación de músculos oculares que produce ptosis y diplopia intermitente, desarrollando posteriormente en su mayoría (hasta un 80 %) una miastenia generalizada. En la exploración se pueden utilizar maniobras de fatigabilidad como mantener la mirada o contar en voz alta que ocasionarán aparición de la clínica. Para el diagnóstico de esta enfermedad existen una serie de pruebas como es el Test de Edofronio (Tensilón ®) el cual se basa en administrar un inhibidor de la enzima acetilcolinesterasa que degrada la acetilcolina de la hendidura sináptica, con la consiguiente mayor activación de los receptores musculares y la desaparición rápida de la clínica. Es muy utilizada la determinación de anticuerpos contra el receptor de acetilcolina (Ac anti-R ach), que en presencia de clínica compatible confirman el diagnóstico, y anticuerpos frente a la cinasa mioespecífica (anti MuSK) que se asocian con formas atípicas de la enfermedad, estando indicada la solicitud de estos últimos en pacientes en los que no se hallan Ac anti R-ach y que tienen síntomas de miastenia gravis generalizada.

Es posibles realizar pruebas electrofisiológicas como la estimulación nerviosa repetitiva a bajas frecuencias, que produce un decremento progresivo de la amplitud de potenciales evocados musculares, o la electromiografía de fibra aislada que produce aumento del Jitter. Incuestionable es la realización de un TAC torácico para valorar la presencia de patología a nivel del timo ya que éste juega un papel importante en la génesis de la respuesta inmune, siendo anormal hasta en el 70 % de los pacientes con miastenia gravis, en forma de hiperplasia tímica en el 50 % y de timoma en un 10 % de pacientes. Además, se recomienda estudio de función tioroidea y autoinmunidad por su asociación con hiperparatiroidismo en un 5 % y otras enfermedades autoninmunes (LES, AR). Para su tratamiento se emplean inhibidores de la colinesterasa como el bromuro de piridostigmina, corticoesteroides siendo el más utilizado la prednisona, inmunosupresores como la azatioprina y timectomía si está indicada como es el caso del timoma o exista mal control clínico, pero nunca antes de 15 años ni más de 60 años de edad.

Los timomas representan el 20 % de las tumoraciones del mediastino y son frecuentes en el compartimento anterior. Su pico de incidencia está entre la tercera y quinta década de vida. Su origen puede ser epitelial (40 %), linfoide (40 %) o mixto (20 %). Del 15 % al 65 % de los timomas son benignos, estando la diferenciación entre benignidad y malignidad determinada por la presencia de invasión capsular y de estructuras adyacentes o metástasis. El cuadro clínico en tumores malignos se caracteriza por presencia de tos, disnea, dolor torácico, hemoptisis y síndrome de la vena cava superior. Estos tumores se pueden asociar miastenia gravis, anemia aplásica, LES, Síndrome de Cushing, síndrome de Good, hipergammaglobulinemia, dermatomiositis, artritis reumatoide, megaesófago, miocarditis granulomatosa, leucemia linfoblástica guda de células T, hiperparatiroidismo ectópico puro, encefalitis límbica, linfomas y trastornos de la coagulación. El tratamiento e los tumores tímicos es la extirpación quirúrgica, y en caso de invasión regional o metástasis requieren radioterapia y quimioterápia.

La presencia de Ac anti R acetiloclina (Ac anti R-ach) es prácticamente diagnóstica de la enfermedad en presencia de sintomatología, puesto que es una pruebas muy específica, pero la ausencia de estos anticuerpos no descarta la enfermedad. La concentración de estos anticuerpos en sangre no se correlaciona con la gravedad de la enfermedad, pero si que su disminución con el tratamiento se suele relacionar con la mejoría clínica. Las concentraciones de Ac anti R-ach no solo están elevadas en la miastenia gravis, sino que también pueden estarlo en títulos más bajos en pacientes con lupus eritematoso sistémico, neuropatia inflamatoria, esclerosis lateral amiotrófica, síndrome de Eaton Lambert, cirrosis biliar primaria, artritis, timoma sin clínica de miastenia gravis, pacientes que toman

penicilina. También existen falsos positivos en la prueba hasta 48 horas después de un procedimiento quirúrgico, el uso de anestesia y relajante muscular. No es tan llamativo que se diagnostique un timoma sin presencia de miastenia gravis, puesto que este tumor solo se encuentra asociado en un 10 % de los pacientes que padecen esta enfermedad neurológica, pero si que nos sorprende que existan además Ac anti R-ach sin existir clínica que nos permita confirmar el diagnóstico de miastenia gravis en este paciente, cuando en aproximadamente en el 85 % de los paciente con enfermedad generalizada y el 50 % de los pacientes con enfermedad ocular miastenia existen estos anticuerpos en suero.

CONCLUSIÓN.

El diagnóstico de un timoma como hallazgo incidental al realizar una prueba radiológica es relativamente frecuente, ya que este tumor en un alto porcentaje de casos se presenta en individuos asintomáticos.

Es posible que exista un timoma sin que el paciente padezca miastenia gravis, puesto que como hemos explicado antes, es el tumor más frecuente del mediastino anterior y puede estar relacionado con otros tipos de enfermedades y síndromes además de esta enfermedad neurológica.

Pero el dato que más nos llama la atención en el caso que presentamos, y que suscita el interés del mismo, es la positividad de los Ac anti R-ach en sujetos con timoma sin clínica de miastenia gravis que permita el diagnóstico de la misma. Esta posibilidad ha sido descrita en un bajo porcentaje de casos de timoma, sin embargo la determinación en suero de estos anticuerpos, no deja de ser por ello, una prueba obligatoria en el estudio de la asociación de este tipo de tumores con miastenia gravis.

BIBLIOGRAFÍA.

- 1. Kasper D.L, Longo D.L, Fauci A.S, Hauser S.L, Jameson J.L, Loscalzo J., editores. Harrison's Principles of Internal Medicine, 16^a edición, New York, Mc Graw-Hill. 2005, Volumen II, cap 366, pag. 2773-2778.
- 2. Farreras P, Rozman C, Cardellach F. Farreras-Rozman Medicina Interna, 17ª edición, Elsevier, 2012, Volumen II, cap. 184, p. 1455-1457.
- 3. Shawn J. Bird, Jeremy Shefner, Ira N. Targoff, John F. Dashe. Diagnosis of myasthenia gravis. Up to Date. Sept. 2014.

http://www.uptodate.com/contents//diagnosis-of-myasthenia-gravis.

4. Victoria S Pelak , Dianna Quan, Paul W Brazis, Jeremy M Shefner, Janet L Wilterdink, Ocular myasthenia. Up to Date. Sept. 2014.

http://www.uptodate.com/contents/ocular-myasthenia-gravis.

- 5. Meriggioli MN, Sanders DB. Autoimmune myasthenia gravis: emerging clinical and biological heterogeneity. Lancet Neurol 2009; 8: 475-490.
- 6. Querol L, Illa I. Myasthenia Gravis and the neuromuscular Junction. Current Opinion Neurol 2013M; Octubre 2013, p.459-465.
- 7. Illa I, Paci J.F., Viedma Garcia P., Ayumaní Soler A. Miastenia gravis autoinmune diagnóstico, tratamiento y manejo clínico. SEMyC. Junio 2014.

Rotura de aneurisma de aorta abdominal: desenlace fatal de un "corte de digestión"

D. López Casares¹; T. Domínguez Bustos²; J. M. De Nicolás Jiménez ³; P. Barros García⁴; G. Gámez-Leyva Hernández ⁵; E. Mérida Arjona .⁶

¹ Médico de Familia. Centro de Salud de Miajadas (Cáceres).

RESUMEN.

El término aneurisma hace referencia a la dilatación permanente y localizada de la pared de una arteria > 50%, que en el caso de la aorta abdominal, supone una dilatación 3 cm. El 80% son infrarrenales y se asocian generalmente a aneurisma de la arteria iliaca primitiva.

Los aneurismas de la aorta abdominal (AAA) son asintomáticos en un alto porcentaje de casos y generalmente se llega a su diagnóstico de forma casual durante exploraciones realizadas por otro motivo o por las complicaciones agudas, fundamentalmente rotura, que se manifiesta por dolor abdominal súbito, hipotensión e inestabilidad hemodinámica y presenta una mortalidad muy elevada.

Presentamos el caso de una paciente de 78 años que acude a nuestra consulta por dolor abdominal difuso y sudoración que refiere como un "corte de digestión", habitual en ella aunque reconoce que en esta ocasión los síntomas son más intensos.

El diagnóstico definitivo de rotura de AAA supuso un resultado desconcertante tanto por lo inesperado del mismo como por su infausto desenlace. Es por ello que creemos justificado considerar esta entidad clínica ante un paciente con sintomatología abdominal o renal y con factores de riesgo cardiovascular asociados.

PALABRAS CLAVE.

Aneurisma aorta abdominal, dolor abdominal, factores de riesgo cardiovascular.

INTRODUCCIÓN.

El aneurisma de aorta abdominal es una entidad descrita por primera vez en 1961¹ y se conoce desde la instauración de la TAC en la práctica clínica.

Se define como una dilatación de la aorta >3cm por un debilitamiento o destrucción de la pared arterial. La localización más frecuente es la aorta abdominal donde las paredes son más finas, sobre todo en el segmento infrarrenal.^{2,3}

² Diplomada en Podología. Clínica del Pie Nuevo Cáceres (Cáceres).

³ Médico de Familia. Centro de Salud Trujillo (Cáceres).

⁴ FEA Pediatría. Hospital San Pedro de Alcántara de Cáceres.

⁵ FEA Neurología. Hospital San Pedro de Alcántara de Cáceres.

⁶ Médico de Familia. Centro de Salud de Moraleja (Cáceres).

Tiene una prevalencia del 1,5-2% de la población adulta y su incidencia aumenta con la edad, siendo hasta de un 12% en los mayores de 80 años, y con la presencia de factores de riesgo cardiovascular⁴. La prevalencia de la entidad en familiares de primer grado es elevada por lo que se ha asociado a un fenómeno de agregación familiar sin determinar aún el mecanismo genético que lo condiciona.

Los principales factores de riesgo de los aneurismas de aorta abdominal son: edad > 60 años, tabaquismo, HTA, sexo masculino, familiares de primer grado intervenidos o fallecidos por AAA, enfermedad arteriosclerótica coronaria, periférica o cerebrovascular, defectos genéticos del tejido conjuntivo e insuficiencia renal crónica⁵.

Su evolución natural es hacia el crecimiento y rotura del mismo, con una probabilidad de muerte del 80-85% de forma global, independientemente de la intervención urgente o no. El riesgo de rotura depende de los siguientes factores: diámetro del aneurisma (AAA 5,5 cm.), velocidad de crecimiento (> 5 mm. en 6 meses), tabaquismo (aumenta el riesgo 4 veces) y HTA (sobre todo diastólica). El riesgo de rotura no depende de la longitud del aneurisma⁶.

Desde el punto de vista etiológico, el 85% aproximadamente de los aneurismas se relacionan con la arteriosclerosis, que favorece cambios en la pared de la arteria que facilita su dilatación por la presión del flujo sanguíneo intraarterial. En segundo lugar se encuentran los aneurismas inflamatorios que presentan engrosamiento importante de la pared aórtica e incluyen, en la mayoría de casos, estructuras adyacentes. En último lugar se encuentran los aneurismas infecciosos de frecuencia muy baja⁶.

CASO CLÍNICO.

Acude a nuestra consulta una mujer de 78 años con dolor abdominal difuso y sudoración. Refiere la paciente haber comenzado 24-36h antes y, de forma intermitente, con dicho dolor abdominal generalizado, náuseas sin vómitos, mareo, sudoración y artromialgias generalizadas tras una comida copiosa por lo que nos hace referencia continuamente durante la exploración que se trata de un "corte de digestión", habituales en ella, aunque asegura que en esta ocasión los síntomas son más severos y se encuentra peor. No refiere fiebre, diarrea, dolor torácico o disnea.

Como antecedentes personales destaca que padece HTA, hernia de hiato y enfermedad arterial periférica. Ha sido intervenida de mastectomía izquierda por cáncer de mama en situación de estabilidad clínica. Se encuentra en tratamiento con ramipril, ácido acetilsalicílico y cilostazol.

En la exploración física inicial destaca una palidez y sudoración profusa con impresión de regular estado general. En la auscultación cardiopulmonar no existe ningún hallazgo patológico. En la exploración abdominal se aprecia un abdomen globuloso, blando y depresible, con dolor generalizado quizá con mayor predominio en epigastrio-hipocondrio derecho, con leve defensa abdominal pero sin signos de irritación peritoneal. Los signos de Murphy y Blumberg son dudosos. No se palpan masas ni megalias ni se auscultan soplos abdominales. En extremidades inferiores los pulsos periféricos son palpables y simétricos en ambos miembros y la exploración neurológica es normal. Se le toman las constantes vitales, objetivándose una TA 80/60 mmHg, Tº 35,1ºC, glucemia capilar: 201 mg/dl, SatO₂ 95% y FC 70 lpm. Se le realiza un ECG en el que se aprecia un ritmo sinusal a 70 lpm, un eje a -45º y signos de sobrecarga de VI.

Ante esta situación clínica y ante la sospecha de cólico biliar con reacción vagal acompañante se le aísla un acceso venoso periférico y se le infunde suero salino fisiológico, antiémeticos y analgésicos intravenosos sin resultado óptimo pues la paciente a pesar de una discreta mejoría clínica, sigue

presentando cifras disminuidas de TA (90/60 mmHg) por que se decida derivar al servicio de urgencias del hospital de referencia.

Una vez allí no presenta modificaciones en sus manifestaciones clínicas ni en la exploración física y se le realiza una analítica general obteniendo en el hemograma una leucocitosis con desviación izquierda (18.000 leu/ μ l con 91,3% de neutrófilos). No presenta alteraciones de la serie roja ni en plaquetas. En la bioquímica se objetiva una glucemia de 161 mg/dl y urea 56 mg/dl con creatinina normal. El resto de parámetros (perfil hepático, amilasa y bilirrubina) se encuentran dentro de la normalidad. En el estudio de la coagulación tan sólo destaca un fibrinongeno de 518 mg/dl, y el resto es normal. La PCR también es normal (0,49 mg/dl).

Ante la sospecha de colecistopatía aguda se le realiza una ecografía abdominal en donde se pone de manifiesto una dilatación de la aorta abdominal con una imagen hiperecogénica posterior (figura 1).

Ante estos hallazgos el radiólogo realiza una TAC abdominopélvica que informa como gran hematoma retroperitoneal derecho (en compartimento del psoas y pararrenal posterior derecho) y periaórtico, rodeando a aneurisma de aorta abdominal parcialmente trombosado de aproximadamente 6.2 x 6.2 cm de diámetro mayor, con luz verdadera de 4,7 cm y extendiéndose desde nivel de salida de las arterias renales hasta su bifurcación aortoilíaca (figuras 2 y 3).

No existen signos de extravasación aguda del contraste yodado IV, por lo que probablemente se trata de un hematoma crónico contenido. No hay líquido libre en cavidad peritoneal. Como hallazgo casual presenta divertículos en colon sigmoideo. Resto del estudio abdominal y pélvico sin alteraciones.

Con el diagnóstico de rotura de aneurisma de aorta pararrenal a nivel de arteria renal izquierda la paciente ingresa a cargo del servicio de Angiología y Cirugía Vascular y se le somete a intervención quirúrgica. Durante la misma, y tras la colocación de la prótesis y posterior sutura de la arteria renal izquierda a dicha prótesis la paciente entra en fibrilación ventricular y, a pesar de múltiples intentos de resucitación cardiopulmonar, no se logra revertir la situación llegando finalmente al exitus.

DISCUSIÓN.

El caso que presentamos es un ejemplo de la dificultad que conlleva el diagnóstico de los aneurismas de aorta abdominal antes de que surjan las complicaciones, siendo habitual su hallazgo de forma casual en el estudio de otras patologías, que en nuestro caso correspondió al despistaje de abdomen agudo en un servicio de urgencias hospitalarias. Aún es más complicado cuando se trata de esta atípica forma de aparición como es la rotura crónica contenida que presentaba nuestra paciente

Esta dificultad radica en que un 75% de los casos de aneurismas de aorta abdominal son asintomáticos y cuando dan síntomas implica una elevada probabilidad de rotura siendo necesario tomar una decisión terapéutica inmediata.

El dolor es el síntoma más frecuente y puede ser localizado en abdomen, tórax, región lumbar o ingle y puede ser agudo o sordo. En este último caso suele ser por compresión de estructuras vecinas como los cuerpos vertebrales o los uréteres. También se puede presentar con síntomas isquémicos en extremidades inferiores al embolizarse distalmente un fragmento de un trombo de la pared del aneurisma. Generalmente un dolor agudo y muy intenso en espalda o abdomen se asocia con la rotura inminente y se acompaña de shock hipovolémico. Se trata de una urgencia vital que requiere reparación quirúrgica inmediata⁷.

En el diagnóstico del AAA, la palpación abdominal es un método sencillo que puede detectar algunos casos sobre todo en pacientes delgados y con aneurismas de mayor tamaño (sensibilidad 50% y VPP 35%). La ecografía abdominal es el principal método diagnóstico con una sensibilidad del 95% y una especificidad del 100% aunque puede verse influida por factores dependientes del paciente como la obesidad o interposición de gases intestinales, o por factores dependientes del examinador como el entrenamiento previo del mismo. Por su bajo coste y alta disponibilidad puede ser un método adecuado para el seguimiento de aneurismas pequeños y para el seguimiento de la reparación quirúrgica. Otras técnicas diagnósticas como TAC abdominal, RMN o angio-TC con reconstrucción en 3D tienen alta sensibilidad y especificidad pero son de elevado coste .

CONCLUSIÓN.

Los aneurismas de aorta abdominal son una entidad clínica de difícil diagnóstico por ser asintomáticos hasta que no aparecen las complicaciones y éstas, como la ruptura, suponen una emergencia vital que necesita reparación quirúrgica inmediata. Es por ello que la detección precoz de los AAA resulta imprescindible. Una revisión sistemática de la Cochrane en 2007 encontró 4 ensayos controlados aleatorios sobre cribado de aneurismas aórticos. Los resultados indicaron un beneficio significativo en hombres, con una reducción significativa de la mortalidad por AAA entre varones de 65-79 años que se sometieron al cribado mediante ecografía. No existían pruebas suficientes del beneficio en mujeres. Aunque había un aumento significativo de las tasas de cirugía como resultado del cribado, la relación coste efectividad era aceptable pero concluía que se necesitaba mayor análisis para considerar la introducción de un programa de cribado poblacional¹⁰.

En la reciente actualización de la guía de recomendaciones publicada este mismo año por la United States Preventive Services Task Force (USPSTF), respecto del screening de aneurismas de aorta abdominal, concluye que en hombres entre 65-75 años que han fumado alguna vez (definido como al menos 100 cigarrillos en toda su vida) los beneficios del screening superan a los riesgos, no siendo así en aquellos hombres de dicho tramo etario nunca fumadores en donde los beneficios se igualan a los riesgos, y en mujeres, donde el riesgo es en cualquier caso siempre mayor que el beneficio reportado. Por ello recomiendan, con un grado de recomendación B, el estudio ultrasonográfico un única vez en hombres fumadores de 65-75 años¹¹ (tabla 1).

- 1. Nordon IM, Hinchliffe RJ, Loftus IM, Thombpson MM. Pathophysiology and epidemiology of abdominal aortic aneurysms. Nat Rev Cardiol. 2011;8:92-102.
- 2. Estevan Solano JM. Tratado de aneurisma. Madrid: Uriach & Cía S.A.: 1997.
- 3. Hirsch E. ACC/AHA Guidelines for the Management of peripheral arterial disease. J Am Coll Cardiol. 2006;47:239-12.
- 4. Gentille-Lorente DI, Salvadó-Usach T. Screening del aneurisma de aorta abdominal mediante ecografía transtorácica. Rev Esp Cardiol. 2011;64:395-400.

- 5. Forsdahl SH, Singh K, Solberg S, Jacobsen BK. Risk factors for abdominal aortic aneuriysms: a 7-year prospective study: the Tromso Study, 1994-2001. Circulation. 2009;119:2202-8.
- 6. Piquer N et al. Aneurismas de aorta abdominal. FMC. 2013;20(9):533-6.
- 7. Esteban C. Tema monográfico 3: aneurismas. Anales de Patología Vascular. 2009;3:16-30.
- 8. Lederle FA, Walker JM, Reinke DB. Selective screening for abdominal aortic aneurysms with physical examination and ultrasound. Arch Intern Med. 1988;148:1753-6.
- 9. Isselbacher EM. Thoracic and abdominal aortic aneurysms. Circulation. 2005;111:816-28
- 10. Cosford PA, Leng GC. Screening for abdominal aortic aneurysm. Cochrane Database Syst Rev. 2007;(2):CD002945.
- 11. U.S. Preventive Services Task Force. The guide to clinical preventive services. 2014: 7.

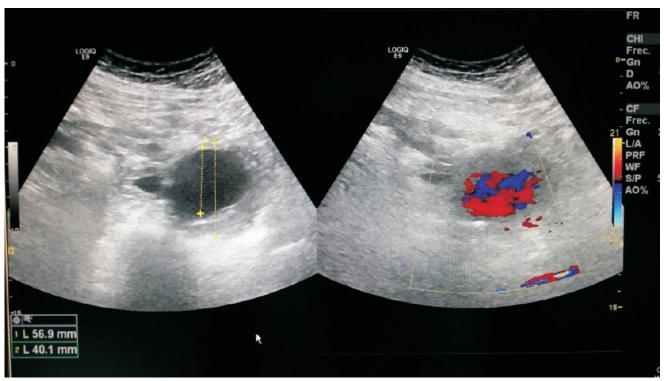


Figura 1. Se aprecia dilatación de la aorta abdominal con un diámetro de 4,01 cm e imagen hiperecogénica sobre pared posterior con refuerzo hiperecoico.

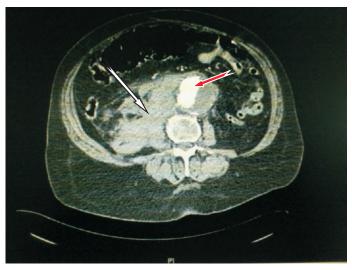




Figura 3.

Figura 2.

Figuras 2 y 3. Hematoma retroperitoneal derecho y periaórtico (flecha blanca) rodeando a aneurisma de aorta abdominal parcialmente trombosado (flecha roja).

Abdominal Aortic Aneurysm

Title Population	Screening for Abdominal Aortic Aneurysm			
	Men ages 65 to 75 years who have ever smoked	Men ages 65 to 75 years who have never smoked	Women ages 65 to 75 years	
Recommendation	Screen once for abdominal aortic aneurysm with ultrasonography. Grade: B	No recommendation for or against screening. Grade: C	Do not screen for abdominal aortic aneurysm. Grade: D	

Risk Assessment	The major risk factors for abdominal acrtic aneutrysm include male sex, a history of ever smoking (defined as 100 olganeties in a person's lifetime), and age of 65 years or older.			
Screening Tests	Screening abdominal ultrasonography is an accurate test when performed in a setting with adequate quality assurance (i.e., in an accredited facility with credentialed technologists). Abdominal palpation has poor accuracy and is not an adequate screening test.			
Timing of Screening	One-time screening to detect an abdominal aortic aneurysm using ultrasonography is sufficient. There is negligible health benefit in re-screening those who have normal aortic diameter on initial screening.			
Interventions	Open surgical repair of an aneurysm of at least 5.5 cm leads to decreased abdominal aortic aneurysm-related mortality in the long term; however, there are major harms associated with this procedure.			
Balance of Benefits and Harms	In men ages 65 to 75 years who have ever smoked, the benefits of screening for abdominal aortic aneurysm outweigh the harms.	In men ages 65 to 75 years who have never smoked, the balance between the benefits and harms of screening for abdominal aortic aneurysm is too close to make a general recommendation for this population.	The potential overall benefit of screening for abdominal aortic aneurysm among women ages 65 to 75 years is low because of the small number of abdominal aortic aneurysm-related deaths in this population and the harms associated with surgical repair.	
Other Relevant USPSTF Recommendations	The USPSTF has made recommendation pressure, lipid disorders, and peripheral a http://www.uspreventiveservicestaskforce	rterial disease. These recommendations		

¿Cada cuánto se corta usted las uñas?

D. P. Rodríguez López¹; R. Gallego Domínguez¹; B. O. Gómez Parras¹; M. Cañete Domínguez²; M. Hidalgo Sánchez¹; A. Bellido Maldonado¹

¹Servicio de Neumología, Hospital San Pedro de Alcántara de Cáceres. ² Servicio de otorrinolaringología. Hospital San Pedro de Alcántara de Cáceres.

INTRODUCCIÓN.

El síndrome de uñas amarillas (SUA) es una entidad muy rara de la que apenas hay descritos 150 casos en el mundo. Se caracteriza por la tríada de linfedema, uñas amarillas y afectación pleuro-pulmonar. 1

Aunque sólo en un tercio de los casos aparecen los tres signos simultáneamente, ^{2,3} sí se ha observado una asociación con enfermedades sistémicas como artritis reumatoide, tiroiditis, enfermedad de Crohn, infecciones por VIH y tuberculosis, entre otras. ⁴

Su diagnóstico en adultos se basa clínicamente en que los antecedentes del paciente y el examen físico revelen por lo menos, dos de los tres síntomas mencionados. 4

Frecuentemente constituye un diagnóstico de exclusión en pacientes con una extensa historia de patología pulmonare que incluye derrames pleurales recurrentes, bronquiectasias, pleuritis, rinosinusitis, tos crónica y neumonías de repetición. ¹

EXPOSICIÓN DEL CASO.

Presentamos a un varón de 63 años que acude a nuestro servicio para realizarse una broncoscopia en el estudio de un cuadro de de dos años de tos contínua, espectoración blanquecina y bronquiectasias pulmonares.

Como antecedentes, confirma no padecer alergias medicamentosas, ser fumador ocasional (IPA 10), padecer enfermedad de Crohn, psoriasis, artralgias en esqueleto axial, hipertrofia benigna de próstata, facoesclerosis, y haber sido intervenido quirúrgicamente del fémur izquierdo en la infancia.

Su tratamiento habitual consiste en Omeprazol 20 mg, Ketotifeno 1 mg, Dexketoprofeno 25 mg,

Metamizol magnésico 575 mg, Salmeterol + Fluticasona 50/500 mcg inhalado y Montelukast 10 mg.

Actualmente, el paciente refiere un cuadro de más de dos años de evolución de tos contínua, espectoración blanquecina y cambios en las uñas, "Se han vuelto amarillentas y parecen haber dejado de crecer". Sobre esta situación basal, presenta episodios de empeoramiento con febrícula, aumento en el volumen de la espectoración "hasta llegar a llenar un vaso de agua" y cambio en la coloración de la mucosidad (Verdosa).

La exploración física es anodina, excepto por la presencia de un quiste sebáceo en cuero cabelludo y onicodistrofia simétrica en manos y pies (Consistente en uñas de coloración amarillenta, engrosadas, curvadas y con presencia de onicolisis). A la auscultación pulmonar destacan crepitantes secos en ambas bases pulmonares.

En la radiografía de tórax se aprecia aumento de la trama bronquial en bases e imágenes "en rail de tren" de predominio en bases pulmonares, sospechosas de corresponder a bronquiectasias tubulares.

El TC de tórax muestra múltiples bronquiectasias cilíndricas en región caudal del LM y anterior del LID. También existen áreas parcheadas en vidrio deslustrado en ambos campos inferiores y língula, con patrones en árbol en brote, en relación con infección pulmonar aguda.

Los valores del hemograma, bioquímica y coagulación se encontraban en rango de normalidad. Para ampliar el estudio se solicitan marcadores inmunológicos como ANA, ENA, FR, ECA, Alfa 1 antitripsina, VIH siendo todos ellos negativos.

En la fibrobroncoscopia se aprecia permeabilidad endobronquial con buena colapsabilidad y mucosa normal. Se realiza lavado bronquio-alveolar en língula, recogiendo un líquido transparente con grumos mucosos. Los resultados microbiología y citología son negativos para infección y celularidad maligna. En cuanto a la inmunología del BAL se detecta linfocitosis (44.8%) debida al aumento de CD4 (79%), con un cociente CD4/CD8 muy aumentado (8.27), alteración presente habitualmente en la enfermedad de Crohn.

DISCUSIÓN.

El síndrome de uñas amarillas (SUA) es una tríada sindrómica muy rara, caracterizada por linfedema, afectación pleuro-pulmonar (Derrame pleural recurrente, bronquiectasias o bronquitis) y alteración en la coloración, aspecto y crecimiento de las uñas. ¹

Su etiología es desconocida. Originalmente se consideró una enfermedad genética; ⁵⁻⁶ sin embargo, la aparición tardía de la enfermedad, la frecuente reversión de los cambios en las uñas y el antecedente familiar poco frecuente disminuyen la probabilidad de que el síndrome sea genético cuando se manifiesta en adultos. ⁷

La media de edad de los afectados es de 61, con límites de 18 y 82 años 10, siendo la incidencia en hombres y mujeres similar. A partir del signo principal del paciente, las bronquiectasias halladas en el TC de tórax, resulta poco probable llegar al diagnóstico del SUA, como se observa en las tabla I.

No obstante, el paciente observado en su conjunto, si nos permite sospechar el SUA como diagnóstico. Sospecha que se ve apoyada por los datos obtenidos en la anamnesis exhaustiva, tales como el lento crecimiento de las uñas y la asociación con la enfermedad de Crhon que padece.

Pese a que en ningún momento el paciente presentó linfedema en miembros inferiores, esto no descarta el SUA, ya que la tríada completa tan sólo se presenta simultáneamente en un tercio de los pacientes. ^{2,3}

El criterio diagnóstico es la presencia de dos de los tres signos de la tríada.⁴ Tras realizarlo se procedió a revisar las pruebas complementarias para descartar otras patologías asociadas como las neoplasias, el VIH o la tuberculosis.

El tratamiento descrito es, en gran medida, sintomático y se basa en la administración de vitamina E oral con escasa evidencia. ^{7,9,10} También es importante llevar a cabo un seguimiento estrecho de la patología pulmonar, previniendo y tratando precozmente las infecciones respiratorias.

En cuanto al pronóstico , hasta un 30% de los casos se aprecia una recuperación espontánea de los cambios de la uña ^{12,13} mostrando una recuperación mayor (Del 50%) si se consigue la resolución de los síntomas pulmonares ⁸

CONCLUSIÓN.

El síndrome de uñas amarillas consiste una entidad extremadamente infrecuente en la población mundial, de la que apenas hay descrito 150 casos, por lo que estadísticamente su diagnóstico es muy improbable⁻¹

No obstante, la presencia de la afectación ungueal tan característica, nos debe alertar, en especial en aquellos pacientes con una larga historia de enfermedad pulmonar recidivante.

El criterio diagnóstico consiste en la presencia de 2 de los tres signos de la tríada (Linfedema,uñas amarillas y afectación pleuro-pulmonar) ¹

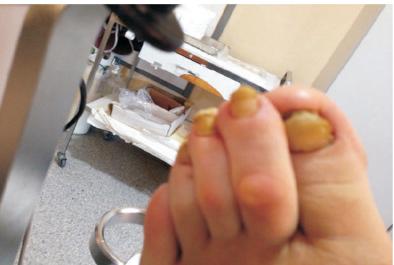
Ante su sospechosa es de vital importancia descartar otras enfermedades asociadas tales como las neoplasias, el síndrome de Crohn, la infección tuberculosa o el VIH⁴, ya que su diagnóstico temprano puede variar en el tratamiento y el pronóstico del paciente.

Cabe resaltar la importancia de la historia clínica y exploración física, ya que como hemos visto en la descripción de este caso, siguen siendo las herramientas básicas en el ejercicio de nuestra profesión.

- 1. Sahn SA, Heffner JE. Pulm pearls: A 52 years old woman with pleural effusion for 10 years. Up To Date. www.uptodate.com. Lit review current through 2012.
- 2. Nordkild P, Kromann-Andersen H, Struve-Christensen E. Yellow nail syndrome the triad of yellow nails, lymphedema, and pleural effusions. A review of the literature and a case report. Acta Med Scand 1986;219:221-227.
- 3. Polat AK, Dang HT, Soran A. Yellow nail syndrome: treatment of lymphedema using low pressure compression. Lymphat Res Biol 2012;10:30-32.
- 4. Meskhkov L, Tosti A: Yellow nail syndrome. Areview with focus on nail diagnosis, pathology, and treatment. Dermatol Rev Mex, Julio-agosto, 2013;57 (4): 251-260
- 5. Maldonado F, Ryu JH. Yellow nail syndrome. Curr Opin Pulm Med 2009;15:371-375.

- 6. Slee J, Nelson J, Dickinson J, Kendll P, Halbert A. Yellow nail syndrome presenting as non-immune hydrops: second case report. Am J Med Genet 2000;93:1-4.
- 7. Hoque SR, Mansour S, Mortimer PS. Yellow nail syndrome: not a genetic disorderfl Eleven new cases and a review of the literature. Br J Dermatol 2007;156:1230-1234.
- 8. Maldonado F, Tazelaar HD, Wang CW, Ryu JH. Yellow nail syndrome: analysis of 41 consecutive patients. Chest 2008;134:375-381.
- 9. Siegelman SS, Heckman BH, Hasson J. Lymphedema, pleural effusions and yellow nails: associated immunologic deficiency. Dis Chest 1969;56:114-117.
- 10. Ayres S Jr., Mihan R. Yellow nail syndrome: response to vitamin E. Arch Dermatol 1973;108:267-268.
- 11. Vendrel M, Gracia J, Olveira C. Diagnóstico y tratamiento de bronquiectasias. Arch Bronconeumol. 2008;44:629-40.
- 12. Samman PD, White WF. The yellow nail syndrome. Br J Dermatol 1964;76:153-157.
- 13. Marks R, Ellis JP. Yellow nails. A report of six cases. Arch Dermatol 1970;102:619-623.







Etiología de las bronquiectasias

Postinfección

Bacterias: neumonía necrosante

Micobacterias: tuberculosis, micobacterias no tuberculosas

Virus (Adenovirus, sarampión)

Hongos

Obstrucción bronquial

Intrínseca: estenosis cicatricial, broncolitiasis, cuerpo extraño, tumor

Extrínseca: adenopatías, tumor, aneurisma

Inmunodeficiencias

Primarias

Déficit de anticuerpos (agammaglobulinemia, inmunodeficiencia común variable, déficit de activación de desaminasa citidina inducida, déficit de anticuerpos con inmunoglobulinas normales, etc.) Inmunodeficiencias combinadas (déficit de TAP, etc.)

Otras (síndrome de Wiskott-Aldrich, síndrome de hiperinmunoglobulinemia E, disfunción de los neutrófilos, etc.)

Secundarias: quimioterapia, trasplante, neoplasias hematológicas, VIH

Alteración de la escalera mucociliar

Fibrosis quística

Discinesia ciliar primaria

Síndrome de Young

Neumonitis inflamatoria

Aspiración, reflujo gastroesofágico

Inhalación de tóxicos (drogas, gases, etc.)

Anormalidad del árbol traqueobronquial

Traqueobroncomegalia (síndrome de Mounier-Kuhn)

Defectos del cartilago (síndrome de Williams-Campbell)

Secuestro pulmonar

Traqueobroncomalacia

Bronquio traqueal

Asociada a otras enfermedades

Enfermedades sistémicas: artritis reumatoide, lupus eritematoso sistémico, síndrome de Sjögren, síndrome de Marfan, policondritis recidivante, espondilitis anquilosante, sarcoidosis

Enfermedad inflamatoria intestinal: colitis ulcerosa, enfermedad de Crohn

Otras enfermedades respiratorias: asma, EPOC, síndrome de Swyer-James

Déficit de alfa-1-antitripsina, síndrome de las uñas amarillas

Aspergilosis o micosis broncopulmonar alérgica

Panbronquiolitis difusa

Etiología no conocida

EPOC; enfermedad pulmonar obstructiva crónica: TAP: transportador asociado al procesamiento de antígenos; VIH: virus de la inmunodeficiencia humana.

Tabla I Diagnóstico diferencial de bronquiectasias pulmonares¹¹

Un retraso del lenguaje acompañado

D. García-Navas Núñez; P. Barros García; A. López Lafuente; A. Polo Antúnez; C. Tort I Cartró; R. Hernández Martín

Servicio de Pediatría. Hospital San Pedro de Alcántara. Cáceres

INTRODUCCIÓN.

Se puede considerar, según la escala de Haizea-Llevant, que un niño está retrasado en la adquisición del lenguaje si a los 6 meses de edad no ha iniciado la expresión de palabras aisladas con sentido propositivo o si a los 2 años no construye frases de dos palabras.

En términos generales, la clasificación clínica de los trastornos del habla y del lenguaje en el niño incluye los trastornos secundarios a déficits instrumentales, los trastornos del habla y del lenguaje, y los trastornos psicolingüísticos.

El retraso en el desarrollo del lenguaje se observa en un 10-14% de los niños menores de 6 años. De éstos, más de las dos terceras partes están al límite de la variabilidad normal y remitirán de forma espontánea o con mínima ayuda psicopedagógica durante la etapa preescolar. Así, a partir de los 6-7 años sólo quedará un 4% de dichos pacientes: la mayoría se deberán a un Retraso Mental o Trastorno de Espectro Autista, una minoría a Trastorno Específico del Lenguaje y los menos a déficit instrumentales (audición o de los órganos fonoarticulatorios).

Para su diagnóstico es necesaria una evaluación neuropsicológica, donde se abarcarán 4 aspectos propios del lenguaje: la parte instrumental, la formal, la cognitiva y la pragmática.

El lenguaje hablado utiliza herramientas receptoras (transductor auditivo) y realizadoras (laringe, faringe y cavidad bucal). La alteración de algunas de estas estructuras dará lugar a un defecto instrumental.

CASO CLÍNICO

MOTIVO DE CONSULTA.

Niña de 4 años derivada desde Otorrinolaringología (ORL) por retraso del lenguaje.

ANTECEDENTES FAMILIARES.

Padre de 36 años, sano. Madre de 38 años, dos gestaciones. Retraso del lenguaje en la infancia. Psoriasis. En seguimiento por ORL por otitis media crónica bilateral, hipoacusia de transmisión leve e insuficiencia velopalatina. Trombopenia secundaria a AINES. No consanguinidad. Hermano de 6 años, sano.

ANTECEDENTES PERSONALES.

Embarazo controlado que cursó con polihidramnios. Parto eutócico a término. No precisó reanimación. Peso al nacer: 2600 gr. Período neonatal normal. Pruebas metabólicas normales. Screening auditivo normal. Curva ponderoestatural ascendente. Desarrollo psicomotor: sonrisa social al mes, sostén cefálico a los 3 meses, sedestación a los 6 meses, marcha autónoma a los 12 meses. Lenguaje actual: bisílabos (mama, papa, agua...), realiza frases de dos palabras, comprensión adecuada, para comunicarse señala o grita. Calendario vacunal oficial al día, más antineumocócica. No alergias conocidas.

Ingresos previos: a los 4 meses por Bronquiolitis VRS positivo, a los 6 meses por bronquitis y a los 3 años por Púrpura Trombocitopénica Idiopática (PTI).

En seguimiento por: ORL por otitis media de repetición, hipoacusia de transmisión moderada bilateral e insuficiencia velopalatina; y por Cardiología por Comunicación Interauricular tipo O. Secundum. Intervenciones quirúrgicas: Drenaje transtimpánico y adenoidectomía al año de edad.

Malos resultados escolares. Recibe Logopedia dos veces a la semana. Alimentación variada, alteración ocasional en la deglución de líquidos. Sueño y esfera social sin problemas.

ENFERMEDAD ACTUAL.

Niña de 4 años, con los antecedentes descritos, derivada para valoración por retraso en el desarrollo del lenguaje. La madre creyó en algún momento que su hija le imitaba, e incluso buscó ayuda para hablar mejor. No babea. Comprende todo.

EXPLORACIÓN FÍSICA.

Tª: 36 °C. TA: 90/60 mmHg. FC: 96 lpm. Peso: 14.1 kg (P10). Talla; 95 cm (P3). PC: 51 cm (P75-90). Buen estado general. Bien hidratada, nutrida y perfundida. Fenotipo: hipertelorismo, raíz nasal ancha, nariz ligeramente bulbosa, pabellones auriculares de implantación baja (Foto 1). No discromías. Voz nasal, habla fluida, a veces ininteligible. Compresión buena. Auscultación cardíaca: rítmica, soplo sistólico I-II/VI, sin repercusión hemodinámica. Pulsos periféricos palpables y simétricos. Auscultación Pulmonar y abdomen sin hallazgos. Exploración neurológica normal. (Fenotipo, lenguaje y voz similar a la materna) (Foto 2)

SOSPECHA DIAGNÓSTICA.

Ante los hallazgos en la exploración, fenotipo y lenguaje por parte de madre e hija, se llega a la conclusión de que ambas padecen la misma patología, de probable origen genético. Se inicia estudio solicitando estudio genético orientado.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS.

- HEMOGRAMA: 10900 leucocitos (N60.5%, L24.5%, M 10.4%), Hb 10.9 g/dl, Hto 32.3%, VMC 81.3 fl, plaquetas 252000
- COAGULACIÓN: normal
- Perfil renal, hepático, lipídico y férrico normal. Iones normales
- Perfil proteico: prealbúmina 17.4 g/dl (VN 20-40), proteínas totales 7.5 g/dl.
- Estudio hormonal: tiroideo, paratiroideo e insulínico normal. IGF I 36.9 ng/ml (VN 49-330)
- Inmunoproteínas: normal, excepto IgA pediátrica < 6.13 mg/dl
- Inmunología Celular: normal
- -Proteinograma sérico: normal
- Anticuerpos de Enfermedad Celíaca: negativos
- Valoración por Logopedia: Retraso del Lenguaje Expresivo
- Valoración por Endocrinología Pediátrica: Talla Baja, Antecedentes familiares de Talla Baja
- Valoración Oftalmológica: agudeza visual en ambos ojos 0.6, resto normal

- Resonancia Magnética Cerebral: sin hallazgos patológicos
- Estudio genético orientado (madre e hija): microdeleción 22q11.2 de 2.5 Mb

DIAGNÓSTICOS.

- SÍNDROME VELOCARDIOFACIAL (SVCF) (MICRODELECIÓN 22q11.2)
- DISLOSIA POR INSUFICIENCIA VELOPALATINA
- DIFICULTAD DE APRENDIZAJE
- DÉFICIT DE IgA
- TALLA BAJA

DISCUCIÓN.

La deleción 22q11.2 es el síndrome de microdeleción humana más frecuente. Incluye varios síndromes de expresividad variable que comparten un espectro clínico y un fenotipo superponible. Su frecuencia es cercana a 1/3000-4000 recién nacidos vivos, aunque dada su expresión variable es probable que exista una prevalencia mayor. Este defecto genético resulta esporádico en el 90% de los casos y en un 10% es heredado de forma dominante. Las principales características de este síndrome son las cardiopatías congénitas, las anomalías palatinas, las deficiencias inmunitarias, los trastornos del aprendizaje y el fenotipo peculiar.

Con respecto a las anomalías palatinas, aparecen en un 70% de los casos. Se trata de una incompetencia velofaríngea que puede deberse a un defecto estructural del paladar blando, a un defecto funcional por hipotonía de la musculatura, o bien ser mixto. El resultado de esto son las otitis medias de repetición, la regurgitación nasal de los líquidos y la alteración del habla. La voz nasal en madre e hija fue nuestra pista diagnóstica. Es habitual que el diagnóstico de esta patología se dé en la infancia a partir de los signos y síntomas descritos.

El sistema inmunitario puede verse alterado en forma de inmunodeficiencias o patologías autoinmunitarias. Nuestra paciente fue diagnosticada de Déficit de IgA y posteriormente de IgG4. Actualmente, sigue controles en Inmunología y Medicina Preventiva, con buena evolución. Por otro lado, padeció una PTI a los 3 años de edad, que precisó ingreso hospitalario. Esta patología puede llegar a ser 200 veces más frecuente con respecto a la población general, por ello una vez llegados al diagnóstico, nos planteamos si hubiese sido buen momento para el diagnóstico de este síndrome, con los hallazgos coexistentes (fenotipo y antecedentes familiares/personales). Por último, señalar que su madre padece Psoriasis.

La función paratiroidea puede estar alterada, no es nuestro caso, aunque su madre había tenido en varias analíticas valores de calcio por debajo de la normalidad.

Junto al retraso del lenguaje y dificultad de aprendizaje, puede haber un retraso psicomotor u otros trastornos neurológicos, como crisis o hipotonía del lactante.

La talla baja es una entidad frecuente en este síndrome. A su vez el crecimiento puede verse alterado por problemas en la alimentación, debidos en gran parte a dismotilidad o alteraciones estructurales del aparato digestivo, más que a las cardiopatías o defectos palatinos. Nuestro caso está siendo estudiado en consultas de Endocrinología Pediátrica por Talla Baja.

Tras diagnosticar a nuestra paciente y a su madre, se solicitó estudio dirigido a su otro hijo, el cual padece el mismo síndrome.

Como comentarios queremos recalcar la importancia de una anamnesis rigurosa y exploración física completa. La voz engolada fue nuestra pista diagnóstica, no solo para nuestra paciente sino también

para su madre y posteriormente para su hermano. Por otro lado, llama la atención las patologías diagnosticadas en la edad adulta a partir de su descendencia. Es relevante el diagnóstico precoz, dado el gran número de afecciones que lleva dicho síndrome, así como el trastorno del aprendizaje secundario al trastorno auditivo y del lenguaje. Estos pacientes requerirán un seguimiento multidisciplinar.

- 1. Donna M McDonald-McGinn, MS, CGC, Beverly S Emanuel, PhD, and Elaine H Zackai, MD, FACMG. 22g11.2 Deletion Syndrome. Genes Reviews February 2013. Disponible en: http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK1523/flreport=reader
- 2. Juan Narbona. El lenguaje del niño y sus perturbaciones. Neurología Pediátrica. 3º Edición. Buenos Aires: Paramericana; 2010
- 3. A. Aguilera Albesa, O. Busto Crespo. Trastornos del lenguaje. Pediatr Integral. 2012; XVI (9): 683-690
- 4. Rosa Gassió-Subirachs. Trastornos del lenguaje. Ventana a otras especialidades. An Pediatr Continuada. 2006; 4(2): 140-2



Foto 1



Foto 2

Síndrome de hipersensibilidad retardada secundaria a alopurinol

E. G. Pilataxi Izurieta; Y. D. Álvarez Dufflart; N. Santos de Vega; A. E. Morales Boscan.

Hospital Virgen del Puerto de Plasencia (Cáceres).

INTRODUCCIÓN.

Síndrome de hipersensibilidad al alopurinol cuadro clínico que se caracteriza por fiebre, eosinofilia, hepatitis, insuficiencia renal y erupción cutánea. La incidencia es desconocido pero probablemente muy baja, hasta 1990 solo se había descrito 101 casos y en una serie de 1835 paciente hospitalizados que recibían el fármaco aparecieron 2 casos. Parece tener un origen inmunoalérgico mediado principalmente por reacción de hipersensibilidad al oxipurinol metabolito del alopurinol, el responsable de la mayoría de los casos de insuficiencia renal. El comienzo de los síntomas suele dar tras 2 a 6 semanas de tratamiento y se ha descrito una mayor incidencia del síndrome cuando se asocia alopurinol y diuréticos especialmente de asa e insuficiencia renal previa. Sin embargo, no hay evidencia de que esté justificado el tratamiento con alopurinol de la hiperuricemia asintomática. Además, el ajuste de dosis a la insuficiencia renal podría evitar la mayoría de las ocasiones la aparición de la toxicidad grave asociada a la administración de alopurinol.

CASO CLÍNICO.

MOTIVO DE CONSULTA.

Reacción anafiláctica derivada por Médico de Atención Primaria.

ANTECEDENTES PERSONALES.

- -No Reacción adversa a medicamentos.
- -Hipertensión arterial. Insuficiencia aórtica moderada/severa con dilatación ventricular izquierda y dilatación aneurismática de aorta ascendente rechazo intervención en el año 2002 (Bilbao). Sin lesiones coronarias. Fibrilación auricular permanente. Insuficiencia cardíaca congestiva. Artrosis. Insuficiencia renal leve.
- -Ultimo ingreso en Medicina Interna en septiembre del 2011 por Insuficiencia cardiaca descompensada e hipoxemia secundaria que mejora con ajuste de tratamiento diurético.
- -Intervenciones Quirúrgicas: colecistectomía agostos 2009.

MEDICACION ACTUAL.

Valsartán 80mg cada 24 horas. Pantoprazol 20mg cada 24 horas. Espironolactona 25 mg cada 24 horas. Sintrom 4mg cada 24 horas. Coropres 6.25 mg cada 48 horas. Furosemida 40mg cada 24 horas. Paracetamol 1gr cada 8 horas. Alopurinol 100mg cada 24 horas.

ENFERMEDADE ACTUAL.

Paciente de 81 años que acude a Urgencias derivada por Médico de Atención Primaria tras presentar reacción urticarial generalizada pruriginosa desde hace 1 semana. Desde su inicio, ha presentado prurito generalizado acompañado de aumento de deposiciones de consistencia líquida y coloración normal, ausencia de productos patológicos. Lo relaciona con el inicio de tratamiento con Alopurinol hace 19 días por presentar hiperuricemia asintomática pautado por Médico de cabecera. El día previo presentó febrícula secundaria a Faringoamigdalitis aguda por lo que se encuentra en tratamiento con Prednisona y Azitromicina. A pesar de tratamiento con corticoides hace 4 días las lesiones no desaparecen. No disnea. No picaduras. No clínica miccional ni otros síntomas.

EXAMEN FISICO.

TA: 103/63 T°: 36.9° FC: 84 SaT O2: 98%

Consciente, orientada, hidratada, eupnéica. Piel: se observa lesiones maculopapulares generalizadas pruriginosas en miembros superiores e inferiores, tronco y espalda respetando palmas, plantas y mucosas. Boca: orofaringe hiperémica no edema de úvula. No placas. No petequias. Cuello: No ingurgitación yugular. No adenopatías. AC: rítmico, soplo diastólico foco aórtico. AP: Murmullo vesicular conservado sin ruidos patológicos sobreañadidos. Abdomen: blando, no doloroso a la palpación. No defensa ni signos de irritación peritoneal. No masas ni megalias. Murphy (-). Puño percusión renal (-). Extremidades Inferiores: pulsos conservados y simétricos. No edemas. No datos de trombosis venosa profunda.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS.

- -Hemograma: Leucocitos 8.38 N 85.6% Hematíes 3.85 Hb 127 Hcto 0.37 Plaquetas 234
- -Coagulación: INR 2.88 TP 33.9 TTPa 47.1 Fibrinógeno 3.63
- -Bioquímica: Glucosa 137 Urea 51 Crea 1.00 BT 0.49 Na 138 K 4,21 LDH 468 GOT 108 GPT 127 GGT 186 FA 151 PCR 25
- -Heterófilo Acs: negativo
- -Perfil férrico: Ferritina 376 Transferrina 194
- -Inmunoglobulinas: IgG 664 IgA 111 Ig M 94 IgE 47,2
- -Serología: VIH, VHB, rubeola negativos IgG VHA 60 UI IgG CMV 67.6 UI/ml.
- -Rx tórax: Cardiomegalia. Aplastamiento en sexta y novena vertebras dorsales.
- -Ecografía abdominal: hígado de tamaño, forma normal con ecoestructura conservada sin visualizar lesiones focales. Vías biliares de calibre normal. Colecistectomizada. Bazo, páncreas y esplenoportal sin alteraciones. Ambos riñones presentan tamaño, situación y morfología normales con ecogenicidad conservada. No se aprecia dilatación de sistemas excretores. No aprecio líquido libre peritoneal ni colecciones organizadas. Diagnóstico: Colecistectomizada sin hallazgos de interés.

MOTIVO DE INGRESO.

Exantema y elevación de enzimas hepáticas.

DIAGNOSTICO DIFERENCIAL.

-Enfermedades exantemáticas febriles:

MONONUCLEOSIS: fiebre, faringitis, linfoadenopatías, hepatoesplenomegalia, exantema propio, sinérgico y propiamente compartido (Sexta eruptiva tipo 6 Roséola). Erupciones petequiales, escarlitiforme, urticarias multiforme en cara y en extremidades de una semana evoluciona sin descamación. Puede dar exantema sinérgico con la asociación de amoxicilina que suele dar exantema rojo intenso, maculopapular morbiliforme aproximadamente 1 semana y se resuelve con descamación.

<u>CITOMEGALOVIRUS</u>: exantema monomorfo y simétrico, elementos lenticulares eritematosos papulares aplanados liquenoides o pápulo vesiculares localizado en extremidades y cara. Prurito ausente.

<u>VARICELA:</u> exantema universal central progresión centrifuga que va afecta mucosa bucal, ocular y genital. Síntomas generales como fiebre y malestar general. Erupciones polimorfas macula, pápula, vesícula y costra.

<u>ENTEROVIRUS</u>: niños y mayores. Fiebre y catarro de vías aéreas. Exantema rubeoliforme y morbiliforme con petequias y pústulas.

<u>SINDROME HEMOFAGOCITICO:</u> fiebre, esplenomegalia, HB < 9, Plaquetas < 100.000, Neurtrófilos <1000. Hipertrigliceridemia > 265. Fibrinógeno < 1.5. Hemofagocito en médula ósea. Actividad de células NK. Ferritina > 500. CD 25 soluble > 2400.

<u>REACCION A FARMACOS</u>: Epilépticos: fenitoína 23%, carbamazepina, fenobarbital aparición rápida, reacción cruzada fenitoína con amitriptilina, CBZ, fenobarbital, lamotrigina. Valproato sódico bien tolerado, reacción asociado a la etosuximida.

Alopurinol. Sulfonas: Diaminodisulfona mayor tendencia a la afectación hepática.

Sulfonamidas: sulfametazona, sulfazalacina. Minociclina.

Fenilbutazona. Metildopa. Azatioprina. Terbinafina. Solicitar IgG.

<u>ENFERMEDAD DEL SUERO</u>: alérgica, lesiones purpúricas palpables en MMII que se extiende a región suprapúbica. Eosinofilia. Plaquetopenia. Artralgias y linfoadenopatía. Sin alteración del perfil de coagulación hepático renal. Biopsia cutánea infiltrado inflamatorio presencia de linfocitos y polimorfonuclear.

<u>ERITEMA MULTIFORME:</u> lesiones eritematosas de tipo vesículo ampollar y erosiva en cavidad oral y piel. Causa traumática, química o autoinmune. Ligero aumento de trasaminasas. VSG: aumentada. Leucocitosis moderada. Dg. Biopsia.

<u>SINDROME DE STEVEN JOHNSON:</u> fiebre alta, síndrome gripal, rostro hinchado, ampollas en piel y mucosas. Lengua hinchada. Urticaria generalizada. Sarpullido rojizo o purpúrico. Despellejamiento de la piel. Inflamación de parpados. Dg. Biopsia.

<u>NECROLISIS EPIDERMICA TÓXICA:</u> inflamación sistémica aguda compromete piel, mucosas, epitelio respiratorio e intestinal. El 80% producido por fármacos. El 20% por afecciones

inmunológicas. Fiebre, astenia, cefalea, odionofagia, síntomas gastrointestinales, mialgias y artralgias. Aparece lesiones papulares eritematosas en forma de diana dolorosa en cara, tronco y luego en extremidades. Lesiones vesículo bullosas en conjuntivas y mucosa nasal.

PSEUDOLINFOMA CUTÁNEO GENERALIZADO.

<u>REACCIONES DE HIPERSENSIBLIDAD RETARDADA O TIPO IV:</u> Linfocitos T receptores de la piel. Pruebas cutáneas. Incremento de células T. IL-5. Ag leucocitario común. Marcador fenotípico.

<u>ENFERMEDADES HEPATICAS</u>: VHB, Hepatitis autoimnune, Hepatitis idiosincrática inducida por fármacos.

ENFERMEDADES RENALES: Nefritis tubulointersticial aguda.

NEOPLASIA HEMATOLÓGICA: Linfoma, leucemia de células T.

<u>SINDROME DE HIPERSENSIBILIDAD AL ALOPURINOL:</u> exantema maculopapuloso en cuello, tórax, abdomen, extremidades.

EVOLUCION Y COMENTARIOS.

Paciente que ingresa por cuadro de exantema morbiliforme generalizado en relación a la toma de alopurinol. A su ingreso se inicia tratamiento con corticoides vía parenteral y antihistamínicos con mejoría clínica y analítica significativa. Dada la estabilidad de la paciente en el momento actual se decide alta a domicilio.

DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES.

El Síndrome de hipersensibildad retardada constituye una enfermedad nosocomial con características diferenciales propias, respecto a otras reacciones a medicamentos, que se describe con una frecuencia creciente en la literatura médica, aunque la mayoría de los trabajos son case report o series muy cortas debido a su actual denominación poco específica. Puede inducir a confuciones con otras reacciones de hipersensibilidad, motivo por el cual se ha propuesto otros términos. Sin embargo, no parece haber tenido mejor aceptación. Es más, algunos autores han incluido en este trastorno de reacciones, como el Síndrome de Steven Johnson o Necrólisis epidérmica tóxica.

Aunque su patología se ha demostrado un mecanismo de hipersensibilidad mediada por células T, se sigue discutiendo la implicación de otros fármacos (metabolitos y agentes víricos). Dada sus particulares características clínicas. Su presencia pude pasar inadvertida a manifestarse de forma similar a otras patologías más frecuentes y banales como las infecciosas víricas motivando un posible diagnóstico erróneo a priori. La importancia de obtener un diagnóstico preciso de la enfermedad radica en su potencia de riesgo de presentar complicaciones serias durante su evolución y en las reacciones cruzadas que puede presentarse con otros fármacos estructuralmente relacionados. Sin embargo, no hay suficiente trabajo en lo que validen las pruebas diagnósticas.

Por último, se precisa nuevas aportaciones que permitan un mejor conocimiento de la enfermedad, fundamentalmente orientados a identificar los factores de riesgo y las posibles alternativas terapéuticas seguras al fármaco sensibilizante, ya que, exceptuando anticomiciales es raro encontrar información acerca de la reactividad cruzada.

Síndrome de hipersensibilidad al alopurinol: caracterizada por fiebre, eosinofilia, hepatitis, insuficiencia renal y erupción cutánea. Es una complicación poco frecuente del tratamiento con este fármaco, pero con una alta morbilidad y mortalidad superior al 25% por fallo hepático, renal o sepsis grave. Parece tener un origen inmunoalérgico mediado principalmente por reacción de hipersensibilidad al oxipurinol metabolito del alopurinol, el responsable de la mayoría de los casos de insuficiencia renal. La incidencia de este síndrome es desconocido pero probablemente muy baja, hasta 1990 solo se había descrito 101 casos y en una serie de 1835 paciente hospitalizados que recibían el fármaco aparecieron 2 casos. El comienzo de los síntomas suele dar tras 2 a 6 semanas de tratamiento y se ha descrito una mayor incidencia del síndrome cuando se asocia alopurinol y diuréticos especialmente de asa e insuficiencia renal previa. El 75% reciben tratamiento por hiperuricemia asintomática y en la mayoría de los casos sin ajustar la dosis a la insuficiencia renal. Sin embargo, no hay evidencia de que esté justificado el tratamiento con alopurinol de la hiperuricemia asintomática. Además, el ajuste de dosis a la insuficiencia renal podría evitar la mayoría de las ocasiones la aparición de la toxicidad grave asociada a la administración de alopurinol.

Biopsia hepática: los hallazgos suelen incluir necrosis focal de hepatocitos con inclusión de celulares mononucleares y con frecuencia eosinófilos en zona portal. En ocasiones necrosis masiva con infiltrado polimorfo o hepatitis granulomatosa con patrones más destacados.

Riñón: hallazgos variables, nefritis intersticial aguda, glomerulonefritis segmentaria y focal y vasculitis.

CRITERIOS DIAGNOSTICO DE SINGER Y WALLACE.

2 mayores o 1 mayor y 1 menor

Criterios mayores:

a) Deterioro de la función renal. b) Lesión hepatocelular aguda. c) Exantema maculopapular difuso pruriginoso que incluya necrólisis epidérmica tóxica, eritema multiforme y dermatitis exfoliativa.

Criterios menores:

a) Fiebre b) Eosinofilia c) Leucocitosis

DIAGNOSTICO.

- -Síndrome de hipersensibilidad a alopurinol cumpliendo 2 criterios mayores de Singer y Wallace.
- -Exantema morbiliforme secundario a la toma de alopurinol.

TRATAMIENTO.

- -Suspender Alopurinol.
- -Anadir Urbason 40mg 1 comprimido en desayuno durante 3 días. Reducir un cuarto de comprimido cada 3 días hasta suspender.
- -Polaramine 2mg 1 comprimido cada 8 horas si precisa por prurito intenso.

BIBLIOGRAFIA.

- 1. Fiebre y exantema en un paciente joven: reacción a medicamentos con eosinofilia y síntomas sistémicos al alopurinol, Francisco Gallo Puelles, Alejandro Muñoz Jiménez, UGC de Reumatología, Hospital de Valme, Sevilla, España 2013
- 2. Síndrome de hipersensibilidad al alopurinol, P. Rivas González, R. Calvo Hernández, M. Molinelli Barranco, M. Díaz Curiel, Servicios de Medicina Interna. Fundación Jiménez Díaz. Clínica de la Concepción. Madrid, 2001.
- 3. Singer JZ, Wallace SL. The allopurinol hypersensitivity syndrome. Unnecessary morbidity and mortality. Arthritis Rheum, 29 (1986), pp. 82-87 Medline
- 4. Arellano F, Sacristán JA. Allopurinol hypersensitivity syndrome: a review. Ann Pharmacother, 27 (1993), pp. 337-343 Medline
- 5. McInnes GT,Lawson DH,Jick H. Acute adverse reactions attributed to allopurinol in hospitalised patients. Ann Rheum Dis, 40 (1981), pp. 245-249 Medline
- 6. Hande KR, Noone RM, Stone WJ. Severe allopurinol toxicity. Descriptions and guidelines for prevention in patients with renal insufficiency. .Am J Med, 76 (1984), pp. 47-5 Medline
- 7. García Puig J, Martín Gutiérrez JC, De Miguel Mendieta E, Mateos Antón F. Hiperuricemia y gota. Medicine (Esp) 1997; 58: 2641-2650.
- 8. Meyrier A. Desensitization in a patient with chronic renal disease and severe allergy to allopurinol (letter). Br Med J 1976; 2:458.
- 9. Hande KR, Noone RM, Stone WJ. Severe allopurinol toxicity. Am J Med 1984; 76: 47-56.
- 10. Fam AG, Lewtas J, Stein J, Paton TW. Desensitization to allopurinol in patients with gout and cutaneous reactions. Am J Med 1992; 93: 299-302.
- 11. Walz-Leblanc BA, Reynolds WJ, MacFadden DK. Allopurinol sensitivity in a patient with chronic tophaceous gout: success of intravenous desensitization after failure of oral desensitization. Arthritis Rheum 1992; 34: 1329-31.
- 12. Kelso JM, Keating RM. Successful desensitization for treatment of a fixed drug eruption to allopurinol. J Allergy Clin Immunol 1996; 97: 1171-2.
- 13. Umpierrez A, Cuesta- Herranz J, De las Heras M, Lluch- Bernal M, Figueredo E, Sastre J. Successful desensitization of a fixed drug eruption caused by allopurinol. J Allergy Clin Immunol 1998; 101 (2 Pt 1): 28





Acidosis metabólica de causa no común

G. Martín Gómez¹; I. Gallego Texeira²; R. Manzano Sánchez²; Y. Bravo Cancho¹; S. Acevedo Canas¹.

¹MIR Medicina Familiar y Comunitaria, Hospital San Pedro de Alcántara de Cáceres. ²MIR Medicina Intensiva, Hospital San Pedro de Alcántara de Cáceres.

INTRODUCCIÓN.

la bibliografía y a propósito de un caso se ha observado la presencia de manifestaciones digestivas y acidosis metabólica en pacientes en tratamiento con Cotrimoxazol intravenoso aunque el mecanismo fisiopatológico por el que se produce esta acidosis no es muy bien Trimetropina y sulfametoxazol son dos tipos de antibióticos que por su actividad complementaria suelen utilizarse asociados, recibiendo la asociación el nombre de cotrimoxazol. La asociación suele ser en una relación de 1:5, es decir, que 1 mg de trimetoprima suele asociarse a 5 mg de sulfametoxazol. La trimetropina es un antibiótico bacteriostático derivado de la trimetoxibenzilpirimidina, mientras que el sulfametoxazol es una sulfonamida de acción intermedia. Ambos actúan sobre la ruta de síntesis del tetrahidrofolato, cuya inhibición provoca finalmente que las bacterias afectadas no puedan sintetizar purinas. Cotrimoxazol es un fármaco del que se posee amplia experiencia clínica y cuyas indicaciones están bien delimitadas. En la mayoría de los casos se administra por vía oral y el uso de la vía intravenosa es poco frecuente. La vía intravenosa aparece indicada en la neumonía por Pneumocysitis carinii, la infección oportunista respiratoria más común en los pacientes con síndrome de inmunodeficiencia adquirida (SIDA). Cotrimoxazol tiene conocidos efectos adversos sobre todo a nivel cutáneo (exantemas), infecciones e infectaciones (proliferación de Cándida), a nivel nervioso (cefalea), con menos frecuencia gastrointestinales (náuseas, diarrea, vómitos), y muy raros a nivel renal (acidosis tubular renal tipo (ATR) IV, ATR II, ATR I. El paciente que describimos en este caso presenta una acidosis metabólica con hiato aniónico elevado (mayor de 14 mmol/l) pudiendo descartar como posible causa una pérdida directa de bicarbonatos que sí encontraríamos en caso de una acidosis tubular renal.

CASO CLÍNICO.

Nuestro caso trata de una paciente de 62 años de edad sin antecedentes patológicos reseñables de interés salvo problemas de ansiedad con benzodiacepinas y episodios de taquiarritmias en tratamiento con betabloqueantes, niega hábitos tóxicos, no ingresos previos, no alergias a medicamentos, niega haber ingerido alcohol ni ningún fármaco distinto a los habituales. El Servicio de Emergencias 112 acude al domicilio de nuestra paciente al ser llamado por un familiar por haber hallado a la paciente caída en el suelo sin poder levantarse pero sin pérdida de conocimiento, se decide traslado

al servicio de Urgencias; una vez allí historiada la paciente manifiesta llevar aproximadamente unos 15 días de evolución con tos y fiebre sin expectoración y leve dificultad respiratoria a la exploración física la paciente se encuentra consciente, bien hidratada y perfundida con tensión arterial 130/50 mmHg, frecuencia respiratoria de 16, frecuencia cardíaca 115 latidos por minuto, saturación basal por pulsioximetría del 85%, en la auscultación cardíaca rítmica con soplo sistólico en foco aórtico II/IV, auscultación pulmonar roncus generalizado de predominio en hemitórax izquierdo, abdomen y extremidades inferiores sin hallazgos relevantes; tras los estudios iniciales ingresa en el servicio de Medicina Interna con los diagnósticos de Neumonía adquirida en la comunidad en base izquierda con una insuficiencia respiratoria global levemente hipercápnica. (Figura 1 y 2).

Ingresada en planta para estabilización y tratamiento específico, a las 48 horas del ingreso presenta deterioro de su estado general con disnea, palidez, sudoración y saturación de oxígeno con pulsiosimetría del 60%, objetivándose una insuficiencia respiratoria global (pH 7.25, pCO2 78, pO2 36) con tensión arterial sistólica de 210 mmHg por lo que se solicita valoración por el servicio de Medicina Intensiva encontrando a su llegada la paciente en situación de pre-parada respiratoria, bradipneica y signos de coma encefalopático, decidiéndose intubación orotraqueal con conexión a ventilación mecánica; se procede a aspiración traqueobronquial y se solicita estudio microbiológico de las secreciones, también estudio para VIH que fue negativo.

La paciente evoluciona de manera favorable consiguiendo extubación con éxito a las 48 horas manteniendo saturación de oxígeno del 96% con oxigenoterapia en gafas nasales a 3 litros y sin tendencia a hipercapnia. Hemodinámicamente precisó administración de Noradrenalina en relación a hipotensión secundaria a la sedación, estando a su salida de UCI con cifras elevadas de tensión arterial que se han ido normalizando hasta el momento del alta.

Una vez dada de alta en UCI pasa de nuevo a planta de Medicina Interna, nos llega el resultado del cultivo de secreciones donde nos ratifica la existencia de Nocardia sensible a Cotrimoxazol e iniciamos tratamiento específico con el mismo. En los días posteriores la paciente manifiesta encontrarse aceptablemente bien, afebril sin dificultad respiratoria pero a los 6 días de iniciado tratamiento con Cotrimoxazol comienza a presentar vómitos e intolerancia digestiva por lo que se solicita estudio analítico urgente con Urea 30, Creatinina 0.78, CK 62, Sodio 141, Potasio 4.29, Cloro 102, Glucemia 75 mg/dl, LDH 357 y gasometría arterial con pH de 7.16, pCO2 30, pO2 51, bicarbonato 10.6, lactato 1, anión gap 19.4, saturación de oxígeno basal con pulsioximetría del 75% comentándolo de nuevo al Servicio de Medicina Intensiva e ingresado para estabilización.

Ingresa con diagnóstico inicial de acidosis metabólica probablemente secundaria a tratamiento con cotrimoxazol, se modifica tratamiento antibiótico de Nocardia con Meropenem y se inicia tratamiento específico con bicarbonato endovenoso y aporte de fluido con mejoría de la acidosis metabólica, de la función renal y de la sensoria, permaneciendo estable en todo momento con diuresis y función renal normal; tras el estudio de iones en orina junto con el resto de los parámetros sanguíneos hace pensar en una posible acidosis tubular renal tipo II posiblemente secundaria al tratamiento con Cotrimoxazol siendo dada de alta pasando nuevamente a planta de Medicina Interna.

A su llegada a planta presenta buena evolución clínica y gasométrica. Se solicita interconsulta al servicio de Rehabilitación por paciente crítico con inmovilismo prolongado, iniciando ejercicios de rehabilitación progresiva de manera que la paciente al alta deambula con muletas permaneciendo estable hemodinámicamente con tensiones controladas sin fármacos antihipertensivos, frecuencia cardíaca aceptable en ritmo sinusal, buen intercambio gaseoso en situación basal y presentando anemia normocítica normocrómica en principio atribuible a su proceso de ingreso hospitalario sin haber objetivado sangrado externo, gasometría arterial al alta Ph 7.40, pCO2 40, pO2 37, HCO3 24.8.

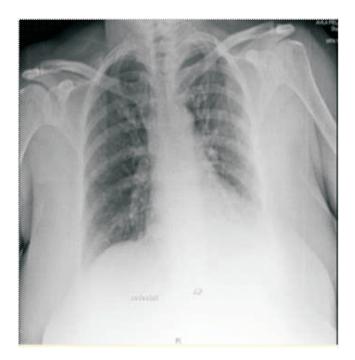
DISCUSIÓN.

Descartada las posibles causas de acidosis metabólica con anión gap elevado (tabla1), como acidosis láctica, cetoacidosis diabética de ayuno o alcohólica, insuficiencia renal, intoxicación por salicilatos, metanol, etilenglicol o formaldehido, acidosis piroglutámica o rabdomiolisis masiva, revisamos la literatura acerca de los efectos secundarios de Cotrimoxazol encontrando muy pocos casos donde mencionan la acidosis metabólica, y en la mayoría de los casos se trata de pacientes VIH con infección por pneumocystis carinii, si es conocida aunque en casos muy raros la acidosis tubular renal tipo IV pero que en nuestro caso descartamos que la causa fuera por pérdida de bicarbonato o producción de ácido, ya que calculado el hiato aniónico nos da un valor elevado.

Dado que en nuestra paciente la administración intravenosa de Cotrimoxazol está relacionada directamente con la aparición de manifestaciones digestivas y acidosis metabólica y que desaparece con la administración de bicarbonato o al suspender el tratamiento con Cotrimoxazol en la literatura, en los pocos artículos publicados, hablan de una relación causal probable entre el cotrimoxazol y la acidosis metabólica aunque el mecanismo fisiopatológico por el que se produce esta acidosis no queda claro.

BIBLIOGRAFÍA.

- 1. M. Quintela Fandiño, A. Coto López, C. Fernández-Miranda: Acidosis metabólica severa en paciente tratado con trimetropin –sulfametoxazol. An. Med. Interna (Madrid) v.20 n.8 Madrid ago. 2003.
- 2. Ferrer E, Pros A, Farré M, del Villar A, Saballs P, Drobnic L: Manifestaciones digestivas y acidosis metabólica secundaria a la administración de cotrimoxazol intravenoso. Med Clin 1991; 96: 685-688.
- 3. Del Pino Gaya B, Solera Armengol MC, Gómez Martínez MC, García Argelaguet M: Acidosis metabólica asociada a cotrimoxazol en el tratamiento de nocardiosis pulmonar. Farmacia clínica 1997, Volumen 14, pág(s) 275-277.
- 4. Trimethoprim-sulfamethoxazol-induced renal tubular acidosis in a patient with AIDS. Domingo P, Ferrer S, Cruz J, Morla R, Ris J. Clin Infect Dis. 1995 May; 20(5):1435-7.





(Figura 1 y 2)

CAUSAS DE ACIDOSIS METABOLICAS CON ANION GAP <u>AUMENTADO</u>

Insuficiencia renal
Acidosis láctica
Cetoacidosis (diabética, alcoholica, de ayuno)
Rabdomiolisis
Ingestión de: salicilatos
metanol o formaldehido
etilenglicol
paraldehido
tolueno
etanol
citrato (transfusión masiva)

Tabla 1

Varón de 56 años con elevación de la presión arterial

G. Castillo Villa; J. E. Conteras Rivas; O. González Casas; J. Redondo Antequera.

Hospital Virgen del Puerto de Plasencia, Cáceres.

INTRODUCCIÓN.

Revisaremos el caso de un paciente de 56 años con antecedentes de Hepatitis C, que acude a consulta por cifras tensionales elevadas, en las pruebas complementarias realizadas se evidencia Insuficiencia renal de novo en relación con Nefropatía por IgA. En las semanas posteriores el paciente empeora clínicamente presentando sintomatología urémica, por tal motivo se inicia tratamiento renal sustitutivo.

CASO CLÍNICO.

Paciente que acude con su médico de atención primaria para preguntar si requiere tratamiento por cifras tensionales elevadas.

Como antecedentes personales presenta Hepatitis C diagnosticada hace 14 años, de etiología incierta y sin seguimiento. Trombopenia en seguimiento por Servicio de Hematología de otra comunidad y sobre la cual no aporta informes, actualmente tratado con cortisona de 5 mg. Cólicos renales de repetición, con un último episodio hace 5 años.

El paciente refiere que en sus revisiones de empresa le han objetivado cifras de TA: 140/100, y quiere realizar examen de rutina, pues hace muchos años no realiza uno. En la anamnesis como datos positivos refirió el aumento de la ingesta de líquidos y de la frecuencia miccional, además de pérdida de peso no ponderada. No refería malestar general, cefalea, disnea, dolor torácico o abdominal, tampoco alteraciones de la marcha.

En la exploración Física ha destacado una tensión arterial de 145/90, palidez terrosa en cara, y la presencia de esplenomegalia. Puño-percusión negativa, no presencia de globo vesical y tampoco edemas en miembros inferiores. Resto de la exploración sin alteraciones relevantes.

Se solicitan analíticas que arrojan los siguientes resultados. Creatinina: 5,37, Urea: 208, Hb: 10.1, HCM: 30.8, VCM: 87 y Plaquetas: 65000.

Ante los resultados y La presencia de una tasa de filtrado glomerular de 11 previamente no conocida, el paciente es remitido al servicio de urgencias hospitalarias para valoración.

EVOLUCIÓN.

En urgencias de Hospital realizan ecografía abdominal donde se evidencia esplenomegalia, aumento de la ecogenicidad del parénquima renal bilateral y nefrolitiasis bilateral. Por este motivo es ingresado a nivel hospitalario para valoración por el servicio de Nefrología.

Durante su estancia intrahospitalaria se ha objetivado una retinopatía hipertensiva, datos de osteodistrofia renal, anemia por déficit de eritropoyetina, crioglobulinas negativo y ligera elevación de IgA. El paciente ha permanecido asintomático y su función renal estabilizada por lo que se instauró tratamiento con Nifedipino, Epoetina alfa y es dado de alta. Posteriormente, a las 4 semanas, acude con malestar general, empeoramiento de la función renal, sintomatología urémica con acidosis metabólica y dada la situación se decide inicio de Tratamiento renal sustitutivo.

DIAGNÓSTICOS.

- Enfermedad renal crónica agudizada en estadio 5, por posible Nefropatía IgA asociado a Virus C crónico
- · Osteodistrofia renal.
- · Anemia secundaria a Enfermedad renal crónica.
- · HTA.

DISCUSIÓN Y COMENTARIO FINAL.

Revisamos el caso de un paciente con una Insuficiencia renal de novo, en cuyo historial destaca el antecedente de infección por Virus de la hepatitis C (VHC). Está demostrado que los paciente con enfermedad renal presentan un mayor riesgo de infectarse por el VHC, pues tras repetidos transfusiones-hemodiálisis tienen un mayor contacto directo o indirecto con sangre de otros individuos^{1, 5}. Aunque este no es el caso, pues nuestro paciente no tenía antecedente previo de enfermedad renal crónica, y su diagnóstico de VHC data de años anteriores, no obstante se desconoce la forma de contagio.

El VHC es un ARN virus pequeño (30-38 nm) con una envoltura lipídica perteneciente a la familia Flaviviridae que puede inducir la aparición de algunas enfermedades renales¹. La prevalencia global de Nefropatía IgA en pacientes con VHC oscila entre 0-6 %, aunque en países asiáticos se han encontrado prevalencia más elevadas^{2,3}.

Como se ha observado cuando existe un curso crónico de la infección por VHC y sobre todo si no se realiza un control adecuado de la patología, se genera una activación crónica del sistema inmune que podría provocar el depósito o formación in situ de inmunocomplejos en el glomérulo⁴.

La presencia de la patología renal para este caso tiene una etiología sin confirmar hasta el momento, pues dada la disminución del tamaño y los cambios de la ecogenicidad de los riñones ha sido desestimada la realización de biopsia renal. Inicialmente consideramos como causa más probable una Nefropatía por IgA, por los hallazgos analíticos y su relación con la hepatopatía crónica.

En el caso que presentamos no existía seguimiento o tratamiento de la infección por virus C y existe evidencia de pacientes en los que tras completar tratamiento antiviral con interferón y ribavirina se ha alcanzado una respuesta viral sostenida, se normaliza el perfil hepático y el sedimento urinario^{6,7}. Es de

resaltar la falta de adherencia del paciente a la consulta de atención Primaria a pesar de haber sido diagnosticado de infección por VHC hace varios años, se percibe que todavía en la actualidad existen barreras que impiden el adecuado seguimiento de pacientes que presentan estas patologías por diferentes factores.

Por ejemplo, a nivel de los pacientes, las principales barreras para acceder a la atención del VHC incluyen el escaso conocimiento y las apreciaciones erróneas acerca de la infección por VHC y su tratamiento^{8,9}. El poco conocimiento de la patología y la percepción de que la infección por VHC se trata de una enfermedad benigna cuando cursa de forma asintomática, se traducen en una poca adherencia a la consulta y falta de tratamiento por parte de los pacientes^{8,10}. Otras barreras importantes para la adecuada atención y seguimiento del VHC incluyen desempleo, vivienda inestable, falta de transporte, pobreza, encarcelamiento, el estigma social y el acceso inadecuado a la atención sanitaria ⁸.

La relación médico-paciente asociado a una adecuada educación sobre la infección por VHC son importantes para que un pacientes empiece el seguimiento y tratamiento del VHC o las patologías asociadas, lo que ayudaría a evitar desenlaces adversos como el de nuestro caso.

BIBLIOGRAFÍA.

- 1. Meyers CM, Seeff LB, Stehman-Breen CO, Hoofnagle JH. Hepatitis C and renal disease: an update. Am J Kidney Dis. 2003; 42(4):631-57.
- 2. Cabezuelo JB, Enríquez R, Andrada E, Amorós F, Sirvent AE, Reyes A. Extracapillary IgA nephropathy associated with infection with hepatitis C virus and hepatic cirrhosis. Nefrologia. 2000;20(4):379-82.
- 3. Fabrizi F, Pozzi C, Farina M, Dattolo P, Lunghi G, Badalamenti S, et al. Hepatitis C virus infection and acute or chronic glomerulonephritis: an epidemiological and clinical appraisal. Nephrol Dial Transplant. 1998;13(8):1991-7.
- 4. Sethi S, Fervenza FC. Membranoproliferative glomerulonephritis—a new look at an old entity. N Engl J Med. 2012;366(12):1119-31.
- 5. Fabrizi F, Plaisier E, Saadoun D, Martin P, Messa P, Cacoub P. Hepatitis C virus infection, mixed cryoglobulinemia, and kidney disease. Am J Kidney Dis. 2013;61(4):623-37.
- 6. Ji F, Li Z, Ge H, Deng H. Successful interferon-alpha treatment in a patient with IgA nephropathy associated with hepatitis C virus infection. Intern Med. 2010;49(22):2531-2.
- 7. Gordon A, Menahem S, Mitchell J, Jenkins P, Dowling J, Roberts SK. Combination pegylated interferon and ribavirin therapy precipitating acute renal failure and exacerbating IgA nephropathy. Nephrol Dial Transplant. 2004;19(8):2155.
- 8. Grebely J, Tyndall MW. Management of HCV and HIV infections among people who inject drugs. Curr Opin HIV AIDS. 2011;6:501-7.

- 9. Grebely J, Genoway KA, Raffa JD, et al. Barriers associated with the treatment of hepatitis C virus infection among illicit drug users. Drug Alcohol Depend. 2008;93:141-7.
- 10. Swan D, Long J, Carr O, et al. Barriers to and facilitators of hepatitis C testing, management, and treatment among current and former injecting drug users: a qualitative exploration. AIDS Patient Care STDS. 2010;24:753-62.

Un adulto con enfermedad de niño

I. Quintana Rodríguez¹; J. C. Alcón Tejero¹; A. B. Pozo Sánchez²; Y. López Barrera¹; D. L. Acevedo Soto¹; C. Pascual Montero¹.

¹Servicio de Radiodiagnóstico, Complejo Hospitalario de Cáceres. ²Médico de atención primaria, Área de Salud de Don Benito.

RESUMEN.

De entre los tumores hepáticos benignos es el hemangioma el más frecuente, siendo la gran mayoría de pequeño tamaño, con buen pronóstico y asintomáticos en su comportamiento. Ocasionalmente pueden ser de mayor tamaño, pudiendo producir complicaciones como ruptura o asociarse a coagulopatía por consumo, lo que se denomina síndrome de Kasabach-Merrit (SKM). Presentamos el caso de un paciente de mediana edad que debutó con complicaciones hemorrágicas por sangrado y ruptura de hemangioma hepático gigante, con hemangiomatosis múltiples asociado al SKM.

PALABRA CLAVE.

Hemangioma hepático gigante, hemangioma cavernoso, coagulopatía por consumo, síndrome de Kasabach-Merrit.

INTRODUCCIÓN.

El hemangioma cavernoso es el tumor hepático benigno más frecuente¹, produciéndose hasta en un 7% de la población adulta normal, aunque se han llegado a identificar hasta en el 20% de los especímenes de autopsia hepática². Lo más habitual es que se trate de una lesión única, pero pueden presentarse múltiples hemangiomas. Por lo general tienen un pronóstico excelente y se descubren de forma incidental³.

La mayoría son menores a 5 cm, considerándose gigantes si miden más y pudiendo, en este caso, asociarse a coagulación intravascular diseminada con consumo continuo de factores de coagulación y plaquetas. Este síndrome se manifiesta típicamente en la edad pediátrica por dolor abdominal con hepatomegalia y alteración de la coagulación. Aquí describiremos un caso de hemangioma gigante con hemangiomatosis múltiple asociado a SKM en un paciente adulto, de ahí lo extraordinario del caso.

CASO CLÍNICO.

Paciente de 51 años que consulta en urgencias por esputos hemoptoicos en forma de hebras de

sangre matutinas, desde hace dos semanas, que se ha intensificado en el último día. No tiene antecedentes personales ni familiares de interés, así como tampoco hábitos tóxicos. A la exploración física presenta una tensión arterial de 117/69 mm Hg, con una frecuencia cardiaca de 70 lpm, temperatura de 35,8 ºC y saturación de oxígeno del 99% respirando aire ambiental. La auscultación cardiaca era rítmica, sin soplos y en la pulmonar presentaba murmullo vesicular conservado. El cuello, abdomen y miembros inferiores no mostraban alteraciones.

En los datos analíticos destaca hemoglobina de 12,5 g/dl, hematocrito 38%; VCM 94,7 fl; HCM 27 pg; plaquetas $36 \times 10^3/\mu l$; volumen plaquetario medio 13,1 fl; leucocitos $5.840/\mu$ (N: 66,6%) con resto de elementos de la serie blanca normales. Coagulación: Actividad de protrombina 41%; INR 2,01; TPTA 44,6 segundos; fibrinógeno no detectable; dímero D mayor de 2500 ng/ml. Bioquímica: Glucosa 117 mg/dl, urea 35 mg/dl; creatinina 1,17 mg/dl; bilirrubina total 1,66 mg/dl; GGT 81 UI/L, resto el estudio bioquímico normal. Inmunohematología: test de coombs directo e indirecto negativos. Proteinograma y marcadores tumorales digestivos dentro del rango normal. Serología de hepatitis B, Cy VIH negativos. La radiografía de tórax mostró una silueta cardiomediastínica normal, sin observar lesiones pulmonares, de la pared torácica ni derrame pleural. Se realizó ecografía abdominal que mostró hepatomegalia por masa hepática de gran tamaño de ecoestructura heterogénea, sin presentar otras alteraciones abdominales.

El paciente ingresó para estudio de hemoptisis, alteración de la coagulación y masa hepática. Se realizó tomografía axial computerizada (TAC) torácica y abdominal donde se aprecian múltiples lesiones pulmonares y varias lesiones ocupacionales hepáticas, la mayor e ellas de 12 cm, sospechosas de afectación metastásica no filiada (figura 1).

Durante el ingreso mantuvo alteración de la coagulación, con actividad de protrombina del 39% y plaquetas de 39 x 10³/µl, que requerían continuas trasfusiones de plaquetas y fibrinógeno recombinante. Se realizó biopsia de médula ósea, que no aportó alteraciones, estando pendiente de realizar gastroscopia y colonoscopia. A los seis días del ingreso sufrió un presíconpe con hipotensión severa y bradicardia, con anemización de cuatro puntos de hemoglobina, realizándose ecografía abdominal urgente que mostró abundante cantidad de líquido libre peritoneal, por lo que se intervino de urgencias por shock hipovolémico. En la intervención se objetivó hemoperitoneo de 2200 cc de sangre fresca y lesión en parénquima hepático, segmentos V-VI sangrante, sobre la que se realizó técnica hemostática (M. Ringle y Packing hepático), controlando la hemorragia activa con sutura hepática.

Posteriormente se derivó a la unidad de cuidados intensivos del hospital de referencia, donde se solicitó nueva valoración por imagen para intentar esclarecer la etiología de las lesionesobservadas y poder continuar tratamiento o limitar los esfuerzos terapéuticos, si realmente se trataba de una enfermedad oncológica avanzada.

Se realizó nuevo estudio de TAC toraco-abdominal, con estudio abdominal trifásico para caracterizar adecuadamente las lesiones hepáticas. En el estudio torácico se constata la presencia de múltiples infiltrados bilaterales en "vidrio deslustrado" que habían disminuido de tamaño y densidad respecto al TAC previo, sin llegar a conformar nódulos, compatibles con infiltrados por sangrado alveolar (Figura 2).

En el estudio abdominal se aprecian múltiples lesiones hepáticas hipodensas, la mayor de hasta 11 cm de tamaño, que durante el estudio dinámico muestran un realce centrípeto progresivo en su periferia,

mostrando en fase tardía áreas de isodensidad al parénquima hepático, hallazgos compatibles con hemangioma cavernoso gigante (Figura 3). El resto de lesiones se comporta de la misma forma, pudiendo corresponder con hemangiomas hepáticos múltiples. El resto de órganos no mostraba alteraciones. Se concluyó el informe asociando los hallazgos de probable hemangioma gigante con antecedentes de sangrado, por la hemoptisis, que han sido descritos en el síndrome de Kasabach-Merrit como asociación de hemangioma gigante con coagulopatía por consumo, justificando el hemoperitoneo por posible rotura espontánea del hemangioma gigante.

Posteriormente, se derivó el paciente al servicio de cirugía hepato-biliar, donde se completó el estudio con resonancia hepática, que mostró varias lesiones ocupacionales hepáticas, las mayores hiperintensas en secuencias potenciadas en T1 por hemorragia subaguda. Mostraron en el estudio dinámico comportamiento sugestivo de hemangioma. (Figura 3)

Se realizó fibrobroncoscopia, donde se observa restos hemáticos difusos por todo el árbol bronquial sin objetivar ni lesiones endobronquiales. También se tomaron muestras citológicas y microbiológicas que descartaron malignidad e infección por tuberculosis.

Por último se realizó un estudio volumétrico hepático para valorar la cantidad de hígado sano previo a extirpación, considerándose el remanente insuficiente, de aproximadamente un 20% del volmen hepático, por lo que se desestimó la cirugía.

DISCUSIÓN.

Los hemangiomas hepáticos son malformaciones vasculares de etiología no bien conocida que patológicamente consta de canales vasculares interconectados revestidos de endotelio, encapsulados dentro de un estroma fibroblástico laxo⁴. Los hemangiomas de gran tamaño tienen tendencia a presentar áreas trombóticas, fibróticas o degeneradas. Están irrigados por ramas dela arteria hepática y su circulación interna es lenta.

La prevalencia en la población general oscila de un 7% hasta un 20%^{1,2}, siendo generalmente solitarios pero no es raro observar múltiples lesiones en ambos lóbulos hepáticos hasta en el 40% de los pacientes⁵. La mayoría tienen un tamaño menor a los 5cm, considerándose gigantes los que miden más⁶. Suelen permanecer estables al o largo del tiempo, pero a veces pueden mostrar crecimiento^{7,8,9}. Usualmente son asintomáticos y tienen un pronósticoexcelente. Los síntomas aparecen en los tumores de mayor tamaño, generalmente en los mayores de 4 cm, destacando el dolor abdominal en el 54% de loscasos¹⁰ que se localiza en hipocondrio derecho y se atribuye a trombosis o sangrado del tumor, con posible inflamación de la cápsula de Glisson. También puede aparecer anorexia, náuseas y sensación de saciedad precoz por compresión de los órganos vecinos^{11,6}.

En la TAC, los hemangiomas son masas bien definidas, por lo general de baja atenuación, en comparación con el parénquima hepático adyacente en las imágenes sin contraste. En estas imágenes, el componente vascular del hemangioma tiene el mismo aspecto que la sangre que hay dentro de los vasos sanguíneos. Tiene un peculiar patrón de captación tras la administración del contraste intravenoso, tanto en TAC como en RM, opacificándose inicialmente en la periferia de la lesión, con una o más zonas nodulares de captación que van rellenándose hacia el centro^{12,13}. (Figura3).

El SKM se caracteriza por la asociación de un tumor vascular con trombocitopenia grave y varios grados de coagulopatía de consumo (severa trombocitopenia, hipofibrinogenemia, niveles muy altos de dímeros D y fragmentación de los glóbulos rojos). El tumor vascular puede ser superficial, estando en la piel o tejidos superficiales o encontrarse en órganos internos, como en pleura, retroperitoneo o hígado, como en nuestro caso.

Su prevalencia es desconocida, pero es muy poco frecuente y se incluye dentro de las enfermedades denominadas "raras". Los tumores vasculares que se asocian con el SKM pueden ser adquiridos, generalmente antes de los 6 meses, o congénitos. Se describió por primera vez en 1940 por dos pediatras, Haig Haigouni Kasabach y Katharine Krom Merritt, como un síndrome que por definición afecta a niños, considerándose durante mucho tiempo estos tumores como hemangiomas infantiles, aunque se ha comprobado que histológicamente son diferentes y presentan distinto inmunufenotipo. Es excepcional que se presente en la edad adulta. Debe distinguirse este síndrome de la coagulopatía intravascular crónica que originan ciertas malformaciones venosas o linfáticas por ralentización del flujo y de entidades malignas, como angiosarcoma o fibrosarcoma, ya que el tratamiento es significativamente distinto.

El manejo de estos pacientes va a depender del tamañodel hemangioma y de la sintomatología. En pacientesasintomáticos, la actitud es expectante en hemangiomasmenores de 5 cm ¹⁰. En pacientes con síntomas debe considerarse el tratamiento médico o quirúrgico.

La respuesta al tratamiento del SKM es impredecible, debiéndose elegir el tratamiento de forma empírica. Los tratamientos médicos más exitosos en la actualidad son los corticoides, el interferón alfa, la administración de vincristina y el tratamiento combinado con antiagregantes. La extirpación quirúrgica produce resolución inmediata de la coagulopatía. Se puede proponer embolismo transarterial¹⁴ o radioterapia complementarios al tratamiento médico. El trasplante está indicado en pacientes sintomáticos con lesiones irresecables o en caso de un hemangioma gigante con hemangiomatosis y asociación al SKM^{15,16}.

El pronóstico para los afectados por el SKM ha mejorado significativamente, aunque alrededor del 10% de los casos siguen siendo letales.

El SKM es típico de edad pediátrica pero en nuestro caso ha permanecido asintomático hasta la edad adulta, donde ha debutado por hemoptisis derivada de la coagulopatía por consumo. La ruptura espontánea es rara incluso en hemangiomas gigantes, aconteciendo en este paciente durante su ingreso hospitalario. Debido al importante tamaño que presentaba el hemangioma gigante y el resto de hemangiomas, que no dejaban un resto de tejido hepático sano suficiente para realizar la resección con seguridad, se le planteó al paciente la posibilidad de trasplante hepático.

BIBLIOGRAFÍA.

- 1. Díez Redondo P, Velicia Llames R, Caro-Patón A. Giant cavernous hemangiomas of the liver. Rev Esp Enferm Dig 2004; 96 (9): 665-6.
- 2. Karhunen PJ. Benign hepatic tumors and tumors like conditions in men. J Clin Pathol. 1986; 39183-188.
- 3. Alvarez Pérez JA, Baldonedo Cernuda RF, Palacios Fernández Giant hepatic cavernous hemangioma. Rev Esp Enferm Dig 1994; 85 (5): 403-4.
- 4. Wright TL, Venook AP, GH M-S. Hepatic tumours. In: Millward-Sadle GH, Wright R, Arthur MJO, eds. Wright's liver and biliary disease, vol 2, 3rd ed. Philadelphia: WB Saunders, 1992:1079-1121.

- 5. Tait N, Richardson AJ, Muguti G, Little JM. Hepatic cavernous haemangioma: A 10 year review. Aust N Z J Surg 1992; 62(7): 521-524.
- 6. Adam YG, Huvos AG, Fortner JG. Giant hemangiomas of the liver. Ann Surg 1970; 172: 239-245.
- 7. Fulcher AS, Szucs RA, Bassignani MJ, et al. Right lobe living donor liver transplantation: preoperative evaluation of the donor with MR imaging. Am J roentgenol. 2001; 176:1483-1491.
- 8. Nghiem HV, Bogost GA, Ryan JA, et al. Cavernous hemangiomas of the liver: enlargement over time. Am J Roentgenol. 1997; 169: 137-140.
- 9. Takayasu K, Makuuchi M, Takayasu T. Computed tomography of a rapidly growing hepatic hemangioma. J Comput Assist Tomogr. 1990;14(1):143-145.
- 10. Farges O, Daradkeh S, Bismuth H. Cavernous hemangiomas of the liver: Are there any indications for resectionfl World J Surg 1995; 19:19-24.
- 11. Gandolfi L, Leo P, Solmi L, et al. Natural history of hepatic haemangiomas: clinical and ultrasound study. Gut 1991; 32: 677-680.
- 12. Russo MW, Johnson MW, Fair JH, Brown RS Jr. Orthotopic liver transplantation for giant hepatic hemangioma. Am J Gastroenterol.1997; 92(10): 1940-1941.
- 13. Freeny PC, Marks WM. Hepatic hemangioma: dynamic bolus CT. Am J Roetgenol. 1986; 147: 711-719.
- 14. Malagari K. Transarterial embolization of giant liver hemangiomas associated with Kasabach-Merrit syndrome: a case report. Acta Radio 2007; 48 (6): 608-12.
- 15. Longeville JH, de la Hall P, Dolan P, et al. Treatment of a giant haemangioma of the liver with Kasabach-Merritt syndrome by orthotopic liver transplant a case report. HPB Surg 1997; 10: 159-162.
- 16. Russo MW, Johnson MW, Fair JH, Brown RS Jr. Orthotopic liver transplantation for giant hepatic hemangioma. Am J Gastroenterol 1997; 92(10): 1940-1941.

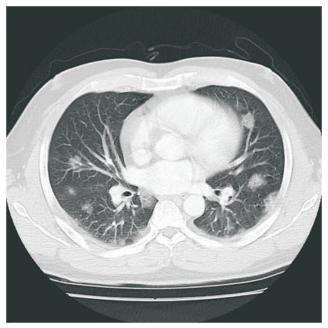


Figura 1. Corte de TAC torácico axial con contraste. Múltiples infiltrados pulmonares bilaterales que se muestran como áreas parcheadas en vidrio deslustrado en probable relación con hemorragia alveolar.

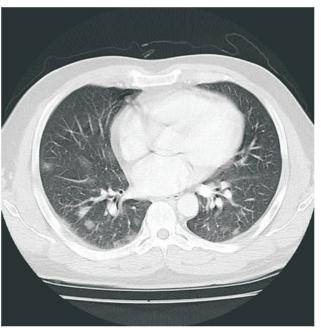


Figura 2. Corte de TAC torácico axial con contraste realizado a la semana Se siguen observando múltiples infiltrados pulmonares bilaterales, que han disminuido de número, tamaño y densidad, dato que apoya el diagnóstico de sangrado alveolar en resolución.

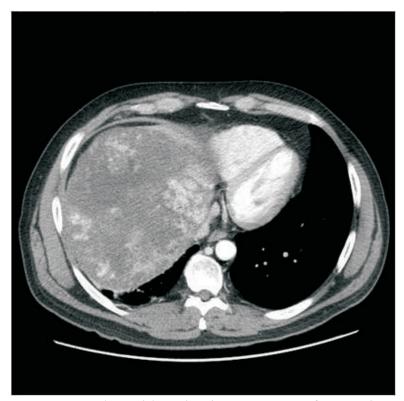


Figura 3.Corte de TAC abdominal axial con contrastaste en fase arterial.
Hepatomegalia con múltiples lesiones focales hipodensas, la mayor en lóbulo
hepático derecho que muestra, en el estudio dinámico un realce centrípeto
(periférico en fase arterial, central en fase portal y lavado en fase tardía),
compatible con hemangioma cavernoso gigante.

Síndrome confusional secundario a anemización, en paciente anciano con hematuria persistente

J. M. Ortega Morente; P. Martínez Velasco; L. Morillo Blanco.

MIR Geriatría. Hospital Virgen de la Montaña de Cáceres.

HISTORIA CLÍNICA.

Varón de 91 años de edad que acude a urgencias por cuadro presincopal y posterior cuadro de heteroagresividad, entre sus antecedentes destacan ser alérgico a penicilinas, HTA, Ictus minor lacunar en 2007 sin secuelas, y un episodio de anemia valorado y transfundido en urgencias, exbebedor y exfumador desde hace 10 años. Intervenido de hemorroidectomía, y fractura de cadera derecha en 2010. Con tratamiento domiciliario: Adiro 300mg, Omeprazol 20mg, Hierro y Paracetamol 1g.

Valoración Geriátrica:

Funcional: Dependiente para las ABVD, excepto comer. Vida cama-sillón. Incontinencia biesfinteriana.

Mental: Deterioro cognitivo moderado-severo.

Social: Vive en residencia.

En una primera valoración no se añaden más datos a la historia por falta de familiares, se encuentra afebril, algo hipertenso, consciente, desorientado y muy agitado, precisando hasta sujeción mecánica, cierta palidez de mucosas y piel, eupneico.

No hay alteraciones de interés a la exploración cardio-respiratoria. Y un abdomen algo distendido, depresible, sin masas o megalias y levemente doloroso a la palpación generalizada, pero sin signos de alarma. Sin edemas, ni TVP en extremidades, o lesiones dérmicas.

Analíticamente destaca un hemograma con hemoglobina de 10,3 y hematocrito 31, plaquetas 178000, leucocitos y fórmula normales. Bioquímica con creatinina de 1,70, LDH 381 y glucosa 164, resto sin interés. Y un sistemático de orina donde se ven 250 leucocitos, 250 hematíes, y 250 proteinas. Gasometría arterial basal normal.

Radiográficamente tanto tórax como abdomen sin anomalías evidentes. Y un EKG en ritmo sinusal sin alteraciones.

Dado el estado del paciente se decidió contención mecánica y farmacológica, procediendo al sondaje vesical, donde se constató una hematuria franca de la cual no había constancia previamente,

comenzando con lavados continuos por sonda de tres luces. Por lo que dado la persistencia del estado de agitación y de la hematuria a pesar de esas medidas, se decidió el ingreso en Geriatría, para control síntomático y transfusión.

A pesar del tratamiento médico no se pudo controlar la hematuria, y se requirió de altas dosis farmacológicas, para control del síndrome confusional hiperactivo concurrente al proceso. Durante su estancia se requirió de la infusión de 4 concentrados de hematíes, y se inició estudio con una ecografía abdominal en la que el riñon derecho mostraba una desdiferenciación quística córtico-medular, principalmente en el pielón superior y pelvis discretamente hiperecogénica. Siendo el resto escasamente valorable.

Por dicho motivo se realizó un TAC Toraco-Abdominal donde en ambos riñones se presentan numerosos quistes corticales tipo Bosniak I, visualizándose otra formación quística en el riñon derecho, en tercio medio interpolar, de tamaño 4cm con características heterogéneas y gruesos septos, Bosniak IV indiferenciable entre quiste complejo o tumoración quística. La vejiga presenta un engrosamiento irregular y difuso de su pared, siendo necesario descatar neoformación.

Tras estos resultados fue valorado durante su ingreso por Urología, que dado los resultados y la persistencia de la clínica, y el posible diagnóstico de un cancer urotelial en paciente anciano, se decidió en conjunto con la familia, el no realizar tratamiento activo con cirugía u otras terapias. Iniciándose en conjunto al resto de medidas, el uso de neurolépticos, quetiapina, a altas dosis, junto medicación de rescate para control de la agitación psicomotriz; anbióticoterapia empírica, y manejo médico del sangrado.

ACTITUD DIAGNOSTICA Y TERAPEUTICA DEL CU-VUS (CARCINOMA UROTELIAL DE LAS VIAS ALTAS SUPERIORES)

El diagnóstico del CU-VUS puede ser fortuito o guardar relación con el estudio de síntomas, siendo la hematuria macro o microscópica uno de los síntomas mas frecuentes (70-80%), en menor medida dolor en fosa renal (20-40%), aparición de masa lumbar (10-20%) e incluso síntomas sistemáticos como fiebre, cansancio, sudores nocturnos tos, plantearnos afectación metastásica.

Una vez realizada una buena anamnesis, continuaremos el estudio mediante diferentes pruebas entre ellas las de imagen la Urografía TC multidetector (UTCMD) será el método de referencia para la exploración de las vías urinarias superiores (VUS). Esta ha de realizarse en condiciones óptimas con inyección de contraste intravenoso antes y después de su realización para obtener sobre todo la fase excretora que la que nos interesa. Tiene buenas tasas de detección de CU–CUS (S 96% y E99%) para detectar lesiones polipoides de entre 5 y 10mm , disminuyendo su sensibilidad a medida que disminuyen las dimensiones de la lesión.

En aquellos casos en los que no se pueda someter a los pacientes UTCMD, se le realizará una RM con inyección de contraste intravenoso detectado un 75 % de los casos. Dicha prueba estará contraindicada en los casos de IR grave con Aclaramiento Cr inferiores a 30 ml/min.

La realización de Citología urinaria positiva extraída de cavidades renales será muy indicativa de CU-VUS en los casos en que la cistoscopia con resultado normal y en los los que se haya descartado otros tumores como el vesical y el de uretra y llegando a resultar útil para fines de estadificación.

La ureteroscopia flexible es la mejor técnica para diagnosticar CU-VUS permitiéndonos una visión macroscópica de las cavidades renales y la obtención de biopsias en un 90% de los casos,

permitiéndonos además la realización de citología uretral selectiva y una pielografía retrógrada . Se utilizará en dudas diagnósticas , en caso de plantearse un conducta conservadora y en pacientes monorrenos.

Establecido una vez el diagnóstico, los factores pronósticos que más relevancia tienen en cuanto a la actitud terapéutica a seguir además del sexo, edad, localización invasión vascular, la necrosis tumoral extensa asociada, presencia de CIS concominante, alteración en marcadores moleculares son el estadio y grado tumoral.

En los casos de enfermada localizada (tumor unifocal, <1cm, de bajo grado (citologías o biopsias) ausencia de signos de lesión infiltrante en la UTCMD, se podrá plantear la posibilidad de tratamiento conservador con cirugía conservadora mediante ureteroscopia con resección completa, resección segmentara y abordaje percutáneo o mediante tratamientos tópicos adyuvantes con bacilo de Calmette-Guérin o mitomicina C en las vías urinarias por una nefrostomía percutánea. Esto requiere una gran aceptación de establecer un seguimiento estricto y estrecho por el gran índice de casos de recidiva.

También otra posibilidad que se plantea es Radioterapia adyuvante para el control local de la enfermedad, que en combinación con tratamiento quimioterápico con Cisplatino, se ha observado en algunos estudios una mayor supervivencia sin enfermedad y global. En controversia , otros estudios han puesto en evidencia su poca relevancia de la RDT como tratamiento único, en combinación con Cisplatino tanto como adyuvante.

En sospecha infiltración en las pruebas de imagen, multifocalidad, tumores de alto grado en la citología urinaria, y en caso de no contraindicaciones el tratamiento de referencia es la nefroureterotomía radical (NUR) tanto abierta o laparoscópica, mostrando ambas la misma eficacia. Consiste en la extirpación del manguito vesical independientemente de la localización del tumor en las VUS asociada a linfadenectomía regional permitiendo así una estadificación óptima, guiando a los pacientes hacia tratamientos adyuvantes.

RESUMEN DE LA EPIDEMIOLOGÍA DEL CÁNCER UROTELIAL

Se define CU-VUS como carcinomas uroteliales de las vías urinarias superiores.

Los carcinomas uroteliales son en frecuencia los cuartos tumores, siendo el primero próstata (o mama), seguidos de pulmón y terceros colon-recto.

Pueden aparecer en región inferior (vejiga-uretra) o superior (cavidad pielocalicial y uréter).

Principalmente, 90-95% están en vejiga, siendo el cáncer más frecuente del aparato urinario. Hay un 8-13% de casos en los que se asocia de forma concomitante el cáncer de vejiga al de uréteres. La importancia de los carcinomas de las vías urinarias superiores está en que el 60% en su diagnóstico son ya invasores y su incidencia es mayor en la octava-novena década de la vida, siendo también tres veces más prevalente en hombres que en mujeres.

Otro dato a tener en cuenta es que cuando se diagnostican si hay antecedente de ca. Colorectal, es un factor a tener en cuenta. Se ha objetivado que existe una asociación hereditaria de estos tumores con el cáncer colo-rectal no polipósico, por lo que pacientes con esta patología deben tener un seguimiento estrecho.

En cuanto a los factores asociados al riesgo de padecer CU-VUS, está el tabaco y en cuanto a la exposición profesional se ha visto asociación con las aminas aromáticas

(colorantes/textiles/caucho/sustancias químicas y productos petroquímicos, carbón). Respecto a la posibilidad de afectación genética se ha relacionado con un polimorfismo específico en un alelo variante SuLT1A1*2, que reduce la actividad sulfotransferasa e incrementa el riesgo de presentar CU-VUS. También se ha visto asociación a pacientes que sufren procesos infecciosos en contexto de litiasis, que dan lugar a inflamación crónica de las vías urinarias.

CONCLUSIÓN

Tras la valoración y el estudio se mantuvo una actitud expectante y de tratamiento médico, dado que tras la evolución fue aclarando la hematuría, aunque eventualmente había episodios aislados mantenidos, con el control moderado de los síntomas confusionales. A pesar del buen estado del paciente, por edad y comorbilidad, se desestimó tratamiento activo, y continuar estudio, por lo que se mantuvo tratamiento síntomatico quedando en seguimiento por Unidad de Cuidados Paliativos.

Hay que tener en cuenta la importancia del manejo en el síndrome confusional la adecuada historia y manejo de los desencadenantes así como su tratamiento, tener en cuenta en que no solo debemos quedarnos en un primer diagnóstico, si no descartar otras causas subyacentes, como son esta hematuria secundaria al tumor de vías urinarias más frecuentes, y sus diagnósticos diferenciares, con tumores de células claras por la aparición de quistes muy indiferenciados tipo IV en la clasificación de Bosniak.

Además de que el manejo según las guías y protocolo vigentes, debe adecuarse a la condición social y clínica del paciente, mirando en todo momento por una adecuada praxis.

BIBLIOGRAFÍA

- 1.- Atkins MB, Richie JP, Dizon DS. Clinical manifestations, evaluation, and staging of renal cell carcinoma. UptoDate. [Acceso 5 de agosto de 2014]. Disponible en: http://www.uptodate.com/
- 2.- Guías clínicas sobre carcinomas uroteliales de vías urinarias superiores, basado en la guía clínica de la Asociación Europea de Urología 2004, actualización de 2011.
- 3.- Ljungberg B, Cowan N, Hanbury DC, Hora M, Kuczyk MA, Merseburger AS, Mulders PFA, Patard JJ, Sinescu IC. Guías Clínicas en Carcinoma Renal. Eur Urol 2001 Sep;40(3):252-5. Eur Urol 2007 Jun;51(6):1502-10.
- 4.- Martínez Reig M, Alfonso Silguero SA, Juncos Martínez G. Síndrome Confusional Agudo. Manual del residente en Geriatría. Madrid 2011. Gráficas Marte. SEGG. p. 37-49.

Pancreatitis aguda inducida por levofloxacino

L. M. Díaz Aguilar²; M. Herrero Hernández²; E. Villalba Lancho¹; J. E. Contreras Rivas ².

¹ Médico Adjunto del Servicio de Geriatría. Hospital Virgen del Puerto de Plasencia (Cáceres). ² MIR Medicina Familiar y Comunitaria. Hospital Virgen del Puerto de Plasencia (Cáceres).

INTRODUCCIÓN.

La pancreatitis aguda es un proceso inflamatorio agudo no infeccioso del páncreas que se caracteriza por dolor abdominal, náuseas y vómitos y elevación de las enzimas pancreáticas en sangre. Las causas más frecuentes de pancreatitis aguda son la litiasis biliar y el consumo excesivo de alcohol. Sin embargo, hay que tener en cuenta que a veces los medicamentos pueden ser también una causa.

El Levofloxacino es un agente antibacteriano sintético de la familia de las fluoroquinolonas de tercera generación, comercializada en España desde 1998. Está indicado solo en adultos, para el tratamiento de ciertas infecciones, como sinusitis aguda, bronquitis crónica, neumonía, infecciones del tracto urinario, prostatitis e infecciones de la piel y tejidos blandos. En general es un fármaco bien tolerado, los efectos adversos más frecuentes se encuentran localizados en aparato digestivo: nauseas, diarrea, dolor abdominal, anorexia y elevación transitoria de las transaminasas y la fosfatasa alcalina, descritos en la ficha técnica del medicamento, la pancreatitis aguda es un efecto muy raro, y del que tan solo se han publicado un caso en la literatura médica¹ y un caso probable². Por este motivo comunicamos el siguiente caso.

CASO CLÍNICO.

Mujer de 88 años con antecedentes personales de alergia a aceclofenaco, intolerancia a IECA por tos, HTA, cardiopatía hipertensiva, fibrilación auricular anticoagulada con warfarina e intervenida quirúrgicamente con prótesis de cadera izquierda y rodilla izquierda.

Acude a urgencias por exantema cutáneo generalizado, pruriginoso y molestias abdominales difusas de predominio en hipocondrio derecho. En la anamnesis refiere haber comenzado tratamiento antibiótico con Levofloxacino dos días antes, por cuadro respiratorio de vías altas, pautado por su médico de Atención primaria. A la exploración está afebril, eupneica y se objetivan lesiones urticariformes en espalda, tronco y abdomen. Presenta abdominalgia de predominio en hemiabdomen derecho a la

palpación profunda, en las pruebas complementarias se evidenció, Hemograma: Hgb: 16 g/L, Hcto: 0.5 L/L, Leucocitos: 18.700; Bioquímica: Bilirrubina: 1.02, GOT: 21 U/L, GPT: 15 U/L, FAL: 55 U/L, LDH: 244 U/L, Amilasa: 1 569 U/L, Orina: Amilasuria: 2 200; Coagulación: INR: 5.34, como se puede observar los valores de las transaminasas y enzimas de colestasis así como el resto de los parámetros bioquímicos incluidos los valores de calcio, sodio, potasio, triglicéridos y colesterol total, eran rigurosamente normales. Se solicitó ecografía abdominal donde se describe el hígado de tamaño y ecogenicidad normal sin lesiones focales, vesícula biliar sin dilatación con pared normal y sin contenido litiásico, sin objetivar dilatación de la vía biliar. La paciente es valorada por el servicio de dermatología durante el ingreso, que describen las lesiones como características de un exantema medicamentoso por aspecto y distribución. Setenta y dos horas después de su ingreso se realiza TAC abdominal donde se observa un páncreas de realce homogéneo sin demostrar áreas de necrosis, ni colecciones intraabdominales.

A las 24 horas de la retirada de Levofloxaciono la paciente presenta mejoría clínica y analítica evidente con desaparición del dolor abdominal y disminución notable de las cifras de amilasa, tolerando ingesta oral adecuadamente. De igual manera se objetivó una progresiva mejoría del exantema medicamentoso siendo dada de alta a los 4 días de su ingreso, sin haber presentado complicaciones.

DISCUSIÓN.

La evidencia definitiva de que un episodio de pancreatitis aguda esté relacionado con un fármaco requiere la exclusión de otras etiologías y demostrar la aparición de la pancreatitis aguda durante el tratamiento, su mejoría tras la suspensión del mismo, y la reaparición frente a la reexposición al fármaco. Puede considerarse probable si esta asociación es sugerente pero no se pueden demostrar estos 3 criterios, y cuestionable si la evidencia publicada es inadecuada o contradictoria^{3,4}. El caso que publicamos puede considerarse como probable, ya que no se puede valorar el criterio de recurrencia tras la readministración del fármaco por razones éticas; así mismo la paciente presentó un exantema medicamentoso secundario a levofloxacino lo cual podría sostener la hipótesis de un mecanismo inmunoalérgico asociado al levofloxacino en la patogenia de la pancreatitis¹.

El mecanismo puede ser por fenómenos de hipersensibilidad, como ocurre con otros medicamentes conduciendo a pancreatitis aguda en el primer mes de tratamiento, como sucede con la azatioprina, o por un mecanismo dependiente de la dosis, como con la pentamidina y la didanosina⁵. En estos casos, la pancreatitis aguda suele ocurrir tras varios meses de tratamiento. Los medicamentos son los responsables de menos del 2% de los casos de pancreatitis aguda, y los más frecuentes son la azatioprina, la mesalazina/sulfasalazina y la didanosina^{3, 6}. En la actualidad un número creciente de fármacos pueden provocar pancreatitis agudas entre ellos los análogos de la GLP-1 y los inhibidores de la DPP-4 (exenatida, liraglutida y sitagliptina), antivirales (didanosina), antibióticos (sulfametoxazol + trimetoprim), analgésicos (incluyendo paracetamol), hipolipemiantes (atorvastatina), inmunosupresores (azatioprina), corticoides, antiepilépticos (Ácido valproico), ketoprofeno, mesalazina, venlafaxina y ramipril.

La mayoría de las pancreatitis agudas por fármacos son leves con tan sólo un 14% de incidencia de pancreatitis aguda grave ³.

Mennecier et a¹ describieron un caso de pancreatitis aguda en una mujer de 31 años de edad que estaba en tratamiento con Levofloxacino y metilprednisolona por un episodio de sinusitis aguda. La metilprednisolona es una causa documentada de pancreatitis, que suele aparecer entre 3 días y 22 semanas tras un uso continuado, cuyo mecanismo parece ser dependiente de la dosis. Debido a la

rapidez de aparición de la pancreatitis, los autores sostienen la hipótesis de que hay un mecanismo inmunoalérgico, atribuible al levofloxacino.

CONCLUSIONES.

- La pancreatitis aguda por fármacos es rara y de difícil diagnóstico. Aunque no exista reexposición, un fármaco puede ser sospechoso si hay una coexistencia entre su administración y el inicio de la pancreatitis, descartando otras causes de la misma.
- La mayoría de las evidencias de pancreatitis inducida por medicamentos proceden de casos aislados publicados en la literatura médica, por lo que la pancreatitis aguda por fármacos esté infradiagnosticada e infrapublicada.
- La patogenia de las pancreatitis relacionadas con medicamentos es desconocida, actualmente existen casos que sugieren la participación de mecanismos de hipersensibilidad y un mecanismo inmunoalergico asociado al levofloxacino.
- La mayoría de los pacientes se recuperan sin ninguna complicación y sin recidivas. Sin embargo, hay que tener en cuenta que a veces pueden existir complicaciones (necrosis de páncreas o tejido circundante) que pueden resultar fatales.

BIBLIOGRAFÍA.

- 1. Mennecier D, Thiolet C, verdín C, Potier V, Vergeau B, Farret O. Acute pancreatitis after treatment by levofloxacin and methylprednisolone. Gastroenterol Clin Biol. 2001; 25:921-922.
- 2. Domínguez Jiménez JL, Bernal Blanco E, Marín Moreno MA, Puente Gutiérrez JJ. Acute pancreatitis associated with levofloxacin. Gastroenterol Hepatol. 2009 Apr; 32(4):323-4.
- 3. Lankisch PG, Droge M, Gottesleben F. Drug induced acute pancreatitis: incidence and severity. Gut. 1995; 37:565-567.
- 4. Naranjo CA, Busto U, Sellers EM, Sandor P, Ruiz I, Roberts EA. A method for estimating the probability of adverse drug reactions. Clin Pharmacol Ther. 1981; 30:239-245.
- 5. Steinberg WM, Tenner S. Acute pancreatitis. N Engl J Med 1994; 330: 1198-1210.
- 6. Trivedi CD, Pitchumoni CS. Drug-induced pancreatitis: an update. J Clin Gastroenterol. 2005; 39:709-716.

Invaginación ileo-cólica como forma de presentación de GIST. a propósito de un caso

M. L. Morillo Blanco; N. Pacheco Gómez; J. M. Ortega Morente; P. Martínez Velasco; G. Hernández Muro.

Complejo Hospitalario de Cáceres.

INTRODUCCIÓN.

Se presenta un caso de invaginación intestinal en el adulto secundario a proceso tumoral. Con esta exposición se pretende resaltar la escasa frecuencia de la invaginación intestinal en la edad adulta, siendo un proceso frecuente en la niñez. Según su severidad puede ser de curso larvado con sangrado intestinal y dolor abdominal intermitente o manifestarse como proceso obstructivo intestinal que requiera la intervención quirúrgica urgente; como ejemplo, el caso que nos ocupa. Además de lo inusual de este proceso es interesante que la estirpe tumoral analizada fuese un GIST (tumor del estroma gastrointestinal), puesto que estos tumores pueden ser un hallazgo incidental, si bien, en ocasiones, son clínicamente sintomáticos manifestándose como hemorragias digestivas de origen oscuro o procesos obstructivos abdominales. Su tratamiento,- como se desarrolla posteriormente en la discusión-, suele ser la exéresis quirúrgica más tratamiento con inhibidores de la tirosinkinasa. En resumen, el caso muestra una forma de presentación de tumor del estroma gastrointestinal, siendo de importancia establecer la sospecha clínica, que junto con la realización de pruebas de imagen permitirán su diagnóstico precoz y, por tanto, su tratamiento, mejorando consecuentemente el pronóstico de estos pacientes.

CASO CLINICO.

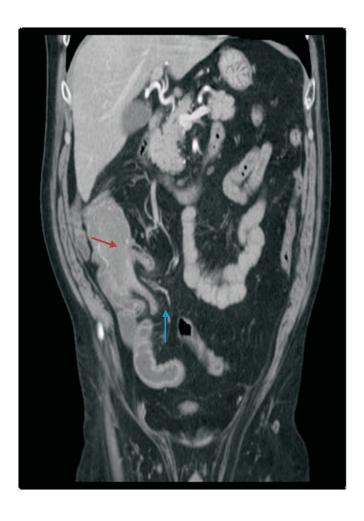
Paciente de 68 años con los antecedentes personales de factores de riesgo cardiovascular y cólicos nefríticos. Como tratamiento habitual tomaba Betabloqueante, ácido acetil salicílico, indapamida, IECA e hipolipemiante. Entre sus antecedentes familiares destacaba cáncer de colon, por lo que se había realizado colonoscopia hacía 6 años donde se objetivaron pólipos colónicos, que fueron resecados.

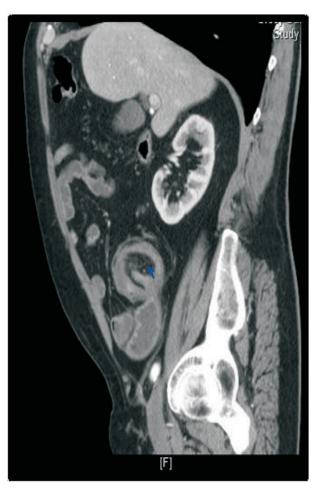
Acudió al Servicio de Urgencias en dos ocasiones por cuadro de dolor abdominal y deposición sanguinolenta. Se le realizaron pruebas complementarias donde los hallazgos fueron anodinos, destacando sólo una proteína C reactiva de 39.8 y objetivando en exploración sangrado digestivo. El dolor abdominal lo describía tipo cólico, irradiado a ambos flancos, junto con deposiciones de características diarreicas y restos hemáticos. Se le realizó estudio de imagen con ecografía donde se

objetiva una masa compleja a nivel de fosa iliaca derecha, con visualización de asas intestinales en el interior, siendo esto sugestivo de invaginación intestinal. Seguidamente se solicitó TAC de abdomen para completar estudio, donde se informa como invaginación ileo-cólica a nivel del íleon terminal y colon ascendente.

El paciente fue intervenido de forma urgente, objetivándose invaginación de íleon terminal dentro del colon ascendente y realizándose hemicolectomía derecha más anastomosis ileo-cólica. Durante su intervención se tomó muestra de biopsia que fue informada por Anatomía Patológica como tumoración localizada en íleon, de morfología polipoidea hacia la luz, con protusión hacia ciego, y que obedecía a un tumor del estroma gastrointestinal (GIST), extendido desde submucosa a subserosa. En intervención quirúrgica también se objetivaron 2 nódulos de localización extraintestinal, identificándose también como GIST(c-kit+y CD34-).

Actualmente el paciente está en seguimiento por Oncología y en tratamiento con Imatinib. Las siguientes imágenes de TAC muestran en los cortes coronal, sagital y axial la imagen de la masa intestinal que provoca la invaginación. La flecha roja (en primera figura) señala la masa y la azul la invaginación.





SELECCIONADOS



DISCUSIÓN.

La invaginación es una de las posibilidades del origen de una obstrucción intestinal, teniendo en cuenta que no es la etiología de proceso obstructivo más frecuente en el adulto, ya que la primera serían las adherencias y dentro de la luz intestinal, los tumores. La invaginación es más común en los niños (6-36 meses), en cuyo caso el 75% es idiopática y en otras ocasiones debida a la presencia de divertículo de Meckel. Su diagnóstico en esta etapa de la vida se puede hacer por ecografía y su tratamiento conservador con la reducción, sino surgen complicaciones como una perforación intestinal. En general, la invaginación ocurre porque la peristalsis normal empuja el segmento afecto dentro de otro segmento intestinal, esto es, parte del intestino se introduce en "sí mismo". La invaginación se puede clasificar según etiología en benignas, (que son las asociadas a pólipos, divertículo de Meckel), lesiones malignas o bien idiopáticas y según su localización en entero-entéricas (limitada al intestino delgado), ileo-cólica con prolapso del íleon terminal hacia el colon ascendente y cólico-cólicas, las cuales se limitan a intestino grueso. En los adultos, su forma de presentación más frecuente es el dolor abdominal intermitente, sin embargo también pueden presentar otros síntomas consistentes en obstrucción parcial con náuseas, vómitos, melenas, pérdida de peso, fiebre, estreñimiento. Los cuadros obstructivos parciales se manifestarían de forma recurrente, lo que es frecuente en tumores de crecimiento lento que nacen de la muscular propia y otros submucosos, como el referido. La zona más comúnmente afecta es el íleon.

En la invaginación, a nivel fisiopatológico lo que ocurre es una obstrucción al flujo intraluminal normal, que puede ser parcial o completa, dando lugar a acúmulo del contenido y dilatación de las asas, llegando si no se resuelve a una falta de perfusión de la pared intestinal, necrosis de la misma y finalmente perforación, lo que se traduciría a nivel clínico en una peritonitis, en cuyo caso además de los síntomas ya mencionados pueden aparecer otros como fiebre, hipotensión taquicardia y hematoquecia (sufrimiento de la pared intestinal) como signos clínicos de gravedad del cuadro. En laboratorio podríamos encontrar datos de leucocitosis con desviación a la izquierda, hiponatremia, hipopotasemia, anemia, alcalosis metabólica en contexto de los vómitos o bien acidosis metabólica con elevación del láctico, si hay isquemia.

Como diagnóstico de obstrucción la radiografía de abdomen sería nuestro primer medio de imagen, para posteriormente, realizar TAC de abdomen, que nos ayudará a conocer la severidad y la etiología de la obstrucción.

En relación con nuestro caso, la causa de la invaginación fue un tumor, concretamente un GIST (tumores del estroma gastrointestinal), que típicamente se presentan como neoplasias subepiteliales; la mayoría se localizan en estómago y en intestino delgado proximal, pero también pueden aparecer en otras zonas como el omento, mesenterio y peritoneo. Dentro de su epidemiología constituyen sólo un 1% de los tumores primarios del tracto gastrointestinal, aunque su verdadera frecuencia es desconocida, ya que hay hallazgos incidentales de detección de tumores subcentimétricos. Los GIST ocurren de forma predominante en la edad media de la vida, coincidiendo su detección en torno a los 60 años. Hay casos pediátricos poco frecuentes y se asocian a un síndrome conocido como de Carney-Statakis. Clínicamente, el curso es más indolente que en el adulto. Se habla también de formas familiares y esporádicas, siendo los primeros los que muestran un desarrollo más temprano de tumores gástricos y de intestino delgado, asociándose en su presentación con hiperpigmentación de la piel, disfagia o tumores gastrointestinales derivados del sistema nervioso autónomo (p.ej. los paragangliomas). En cuanto a la procedencia de estos tumores, no muestran una clara diferenciación con los leiomiomas. Hay marcadores que ayudan, como son el CD 117+ que es diferente a los leiomiomas, leiomiosarcomas. Este marcador es un antígeno que está en relación con el gen Kit; si éste sufre una mutación conduce a la producción anómala de una proteína conocida como Kit la cuál actúa como señal oncogénica celular. La mayoría de estos tumores son "positivos para kit". Los que no, pueden presentar mutación relacionada con el receptor tirosin-kinasa, derivado del factor de crecimiento alfa (PDGFRA); otro porcentaje presenta mutación relacionada con la enzima succinato deshidrogenasa (SDH). La importancia en el tipo de mutación está en la posterior respuesta al tratamiento con inhibidores de la tirosinkinasa. En relación al pronóstico va a venir determinado por el tamaño del tumor, la tasa de replicación o mitosis y la localización del mismo. Se considera, en general, de un peor pronóstico la extensión mayor de 1 cm., la localización a nivel intestinal más que gástrica y la alta tasa de mitosis. Además, los de más de 2 cm parecen tener un mayor riesgo de recurrencia. Como factor de riesgo negativo para la supervivencia se considera la posibilidad de que el tumor se rompa (bien en acto quirúrgico o de forma espontánea), siendo una variable independiente.

En relación con la clínica, estos tumores pueden ser descubiertos de forma casual (en contexto de realización de prueba de imagen por otro motivo), pero más a menudo, se suele manifestar con síntomas inespecíficos (sensación de plenitud), siendo más infrecuente el sangrado digestivo, y si la extensión es lo suficientemente grande, como dolor abdominal asociado a cuadro obstructivo intestinal. En raras ocasiones se puede presentar como perforación intestinal o bien con clínica de hipoglucemia severa debida a una producción paraneoplásica de factor II de crecimiento, lo que desencadena un incremento de insulina. Se ha visto en estos pacientes la aparición de hipotiroidismo, que puede tener dos desencadenantes, por una parte el propio tumor que sobreexpresa una enzima que degrada la hormona tiroidea; o bien en pacientes ya diagnosticados, debido al tratamiento con inhibidores de la tirosinkinasa.

En cuanto a la localización tumoral, la zona más común es a nivel gástrico (40-60%), yeyuno-íleon (25-30%), duodeno (5%), colon-recto (5-15%) y esófago (1%). Se habla de tumores del estroma que no guardan relación con el intestino, conocidos como los EGISTs o Tumores del Estroma Extragastrointestinal, que se localizan en retro-peritoneo, mesenterio y omento. Las metástasis suelen localizarse en hígado y peritoneo, rara vez metastatizan en los ganglios linfáticos y pulmón. Hay pacientes con enfermedad multifocal, que son clasificados como enfermedad avanzada, aunque hay quienes lo definen como afectación de múltiples primarios.

Para su diagnóstico la técnica de imagen mejor considerada es TAC abdominal con contraste, salvo que el tumor asiente en recto o hígado, para lo que está más indicado la resonancia magnética. La endoscopia también se puede usar si es una masa gástrica, y en algunas lesiones se puede utilizar la ecoendoscopia para realizar PAAF, siendo útil en la diferenciación con leiomiomas y otras lesiones al aplicar posteriormente el estudio inmunohistoquímico. Con respecto a la biopsia, no está indicada preoperatoria por riesgo de que pueda romperse la cápsula del tumor y que se disemine, a no ser que se trate de un tumor irresecable, para confirmar la existencia de enfermedad metastásica e iniciar tratamiento con imatinib preoperatorio. El PET es otro método de imagen muy sensible, pero poco específico en el diagnóstico. Puede utilizarse para la monitorización de la respuesta al tratamiento de pacientes con inhibidores de la tirosinkinasa. En el contexto de las pruebas diagnósticas merece realizar mención al estudio mediante cápsula endoscópica si la forma de presentación inicial es el sangrado digestivo de origen "oscuro" o no conocido, ya que el GIST es un tumor que puede manifestarse de esta forma. Por tanto, si el paciente presentase este síntoma sería de gran utilidad esta prueba a la hora de un diagnóstico y tratamiento precoz.

En relación con el tratamiento farmacológico los utilizados son los inhibidores de la tirosinkinasa, aprovechando que estos tumores en un alto porcentaje expresan kit o mutación relacionada con el receptor tirosinkinasa. Hoy existe una recomendación grado 1A de utilización de esta medicación en los pacientes con enfermedad no resecable. La dosis estándar es 400 mg/día, asociándose en gran medida a una buena respuesta al tratamiento. También se ha estudiado que en caso de tener un paciente con Kit negativo, pero con PDGFR alfa positivo no debería negársele la posibilidad de probar tratamiento. La respuesta radiológica viene dada por un decrecimiento de la masa tumoral en TAC con contraste. Con respecto al PET no está indicado de rutina, aunque parece que sería de utilidad en los pacientes con tumor potencialmente resecable, que están siendo tratados con Imatinib para valorar su respuesta. Sin embargo, Imatinib no parece tener beneficio en aquellos tumores del mesénquima no GIST. En los casos de intolerancia o tratamiento refractario se puede probar Sunitinib, y si ambos son refractarios se podría probar Regorafenib, mejor que Sorafenib. También se está valorando- ante ineficacia a todos los inhibidores- mantener Imatinib, antes de suspender todos los tratamientos, ya que aunque sea un corto plazo, persiste una cierta respuesta (debido a que existen ciertos clones celulares que mantienen la sensibilidad al fármaco).

CONCLUSIÓN.

En relación con el caso presentado, éste se ajusta a lo referido en la literatura como posible forma de presentación de un tumor del estroma gastrointestinal, tanto en síntomas como en etiología de invaginación intestinal en el adulto, y posterior tratamiento quirúrgico más farmacológico con Imatinib (recordando que además el paciente presentaba dos nódulos extraintestinales). La importancia de este tema está en que la manifestación de una invaginación en la edad adulta debería hacernos sospechar la posibilidad de un proceso neoplásico subyacente, que en caso de expresarse de forma aguda requerirá probablemente intervención quirúrgica para resolución del proceso obstructivo; pero que si los síntomas son más larvados como dolor abdominal, sangrado digestivo intermitente, podría estar alertándonos sobre la presencia de un GIST, lo que nos permitiría un diagnóstico y tratamiento más precoz y evitar así posibles complicaciones posteriores.

BIBLIOGRAFÍA.

- 1. Demetri G., Morgan J., Raut C. Epidemiology, classification, clinical presentation, prognostic, features, and diagnostic work-up of gstrointestinal mesenchymal neoplasm including GIST. [Monografía en Internet]. Walthman (MA): Uptodate; 2005 [acceso 15 de octubre de 2014]. Disponible en: www.uptodate.com/contents/epidemiology-cl...
- 2. Bordeianou L.Yeh D. Epidemiology, clinical features, and diagnosis of mechanical small bowel obstruction in adults. [Monografía en Internet]. Walthman (MA): Uptodate; 2005 [acceso 3 de octubre de 2014]. Disponible en: www.uptodate.com/contents/epidemiology-cl
- 3. Demetri G., Morgan J.Tyrosine kinase inhibitor therapy for advanced gastrointestinal stromal tumors [Monografía en Internet]. Walthman (MA): Uptodate; 2005 [acceso 8 de octubre de 2014]. Disponible en: www.uptodate.com/contents/tyrosine-kinase
- 4. Menéndez Sánchez P, Villarejo-Campos P, Gambí-Pisonero, D, Cubo-Cintas T, Padilla-Valverde D; Martín-Fernández J. Hemorragia digestiva baja e intususpepción subsecuente a tumor del estroma gastrointestinal. Cir Cir. 2009; 77 (6): 483-485
- 5. Borde A, Fernández-Urién I, Prieto C, Elizalde I, Juanmartiñena F, Jiménez J. Hemorragia de origen oscuro recurrente causada por GIST. Diagnóstico mediante cápsula endoscópica. Rev Esp Enferm Dig 2012; 104 (supl.4): 253-336.
- 6. Morera-Ocón F, Hernández-Montes E, Bernal-Spekelsen JC. Invaginación intestinal en el adulto: presentación de un caso y revisión de la literatura médica española. Cir Esp. 2009; 86 (6): 358-362
- 7. Araújo PJ, Rangel MF, Batista, TP. Intususpepçao ileo-cólica en adulto. Rev Bras Colo-proctol; 2008; 28 (4): 470-473.

Enfermedad coronaria multivaso

M. J. Romero Castro; Z. Kounka; C. Ortiz Cortés; P. Sánchez Calderón; L. E. Lezcano Gort; J. Serrano Magno.

Servicio Cardiología del Hospital San Pedro de Alcántara de Cáceres.

INTRODUCCIÓN.

Analizamos un caso de síndrome coronario agudo recidivante en un paciente con implantación de stent hace 10 meses, entre los diagnósticos diferenciales se plantean fundamentalmente reestenosis del stent o enfermedad coronaria de novo.

Se define reestenosis como reducción del diámetro de la luz después de la intervención coronaria percutánea debido al daño arterial y posterior proliferación neointimal. Tras un proceso exitoso, los stents intracoronarios pueden perder la capacidad de mantener la permeabilidad del vaso ya sea debido a reestenosis o a trombosis del mismo.

La reestenosis es un re-estrechamiento gradual del segmento con stent que se produce en la mayoría de casos entre los 3 y 12 meses después de la colocación del stent. Por lo general se presenta como angina recurrente, aunque hasta el 10% de los pacientes puede debutar como infarto agudo de miocardio.

La trombosis del stent es una oclusión trombótica abrupta del stent. Es una complicación catastrófica que se presenta como muerte súbita o infarto agudo de miocardio en la mayoría de las ocasiones.¹

En la enfermedad coronaria multivaso encontramos lesión significativa de la arteria responsable del cuadro clínico y en la que además se identifica, al menos, otra lesión gravemente estenótica (75%) distinta de la responsable de la clínica y de aspecto no complejo (ausencia de trombo, ulceración, disección). Esta entidad es un predictor de episodios cardiovasculares en paciente con síndrome coronario agudo, se realice o no revascularización completa, en comparación con enfermedad de un solo vaso.

RESUMEN DEL CASO.

Se trata de un paciente varón de 72 que acude de forma programada derivado por su cardiólogo de zona para realización de ergometría por clínica compatible con angina de primer esfuerzo. Como antecedentes de interés destacan, intolerancia a nitratos en parches por cefalea, no otras alergias conocidas, dislipémico, hipertenso, exfumador, ingesta enólica moderada, obesidad grado 2 (IMC

39.45), angina de esfuerzo en 2001 con cateterismo cardiaco que evidenció oclusión de Coronaria Derecha del 100% y circunfleja proximal del 90% tratada con stent convencional, Fracción de eyección de ventrículo izquierdo conservada. Implantación de marcapasos definitivo DDDR en 2002 por síncope con varias asistolias presenciadas de hasta 4 segundos objetivadas antes de iniciar prueba de esfuerzo por angor. Angina de esfuerzo de reciente comienzo progresiva en diciembre de 2013, realizándose cateterismo cardiaco con evidencia de oclusión crónica de coronaria derecha conocida, enfermedad coronaria severa de circunfleja proximal y posterolateral de circunfleja, enfermedad coronaria intermedia de descendente anterior y primera diagonal con FEVI conservada, se realizó ACTP con stent farmacoactivo en circunfleja ostial-proximal con buen resultado final.

El tratamiento habitual del paciente constaba de AAS 150mg/24h, Clopidogrel 75mg/24h, Pantoprazol 40mg/24h, Atorvastatina 80mg/24h, Bisoprolol 5mg/12h, Mononitrato de Isosorbida, Ramipril 2.5 mg, Cafinitrina a demanda.

En la anamnesis el paciente refería no haber presentado clínica desde el último cateterismo realizado en diciembre de 2013 hasta 2 semanas antes del ingreso actual (octubre de 2014) que comenzó con disnea y molestias centrotorácicas opresivas a moderados esfuerzos (subir cuestas, andar en llano más de 100 metro) de diez minutos de duración aproximadamente, que cedían con el reposo y con la toma de cafinitrina sublingual.

Se le realiza ergometría con protocolo de Bruce donde presentaba bloqueo completo de rama derecha del Haz de His (BRDHH) ya conocido en EKG basal. La prueba se detiene en el minuto 4 y 6 segundos del ejercicio por dolor centro-torácico opresivo acompañado de descenso del ST de hasta 3,7mm en la cara inferior y ascenso de aVR de hasta 2.5 mm en el minuto 4 de la recuperación. El EKG se normalizó a los 12 minutos de la recuperación, con respuestas tensionales cronotropas adecuadas y con regular capacidad funcional 5,5 METs. Se concluye prueba positiva clínica y eléctrica severa. (Fig. 1 y Fig. 2)

En estos momentos se contacta con el servicio de hemodinámica del HSPA y se decide realización de cateterismo de manera precoz. En el mismo día, por disponibilidad de sala, se realiza coronariografía donde se observa la persistencia de buen resultado del stent en circunfleja proximal implantado anteriormente, persiste oclusión crónica de coronaria derecha, se aprecia enfermedad coronaria severa de descendente anterior proximal-media (en 2013 era lesión intermedia), enfermedad coronaria intermedia de primera diagonal (similar a 2013) y posterolateral de circunfleja por lo que se implanta un stent farmacoactivo en descendente anterior proximal y como complicación del procedimiento hubo disección del tronco coronario izquierdo que precisó la implantación de otro stent farmacoactivo con buen resultado final.

El paciente ya estaba en tratamiento con terapia de doble antiagregación por lo no precisó dosis de carga para realizar cateterismo cardiaco, además del tratamiento con betabloqueante, ramipril, hipolipemiante a dosis altas y pantoprazol por lo que no precisó ajuste de tratamiento durante su ingreso en planta. Dado que el paciente ingresó de forma programada por ergometría positiva y no por Síndrome coronario agudo, no precisó tratamiento con heparina bajo peso molecular (HBPM) a dosis anticoagulante.

En planta el paciente evoluciona favorablemente, clínica y hemodinámicamente estable, aunque continuaba refiriendo ligeras molestias con la deambulación que cedían con reposo probablemente debida a que la revascularización no fue completa (posterolateral de circunfleja con ateromatosis difusa severa no revascularizada). Para valorar la función de ventrículo izquierdo, por protocolo se realiza ecocardiograma transtorácico que muestra hipertrofia ventricular izquierda con buena contractilidad

(FEVI 55%), insuficiencia mitral e insuficiencia tricuspídea ligeras y esclerosis aórtica sin esclerosis, pericardio normal y marcapasos normocolocado en ventrículo derecho.

Juicio clínico al alta: enfermedad coronaria severa, angina de primer esfuerzo comienzo progresivo y los previos.

Se mantiene el mismo tratamiento con las recomendaciones adecuadas para la dieta y el ejercicio, recomendando cafinitrina sublingual o 2 inhalaciones de TINI Spray®, si no ceden las molestias en 5-10 minutos repetirá la dosis y si aún así no cede acudirá al Servicio de Urgencias más próximo.

DISCUSIÓN.

En el diagnóstico diferencial de este paciente se barajaron las opciones de reestenosis intrastent o nueva afectación coronaria, la trombosis del stent quedó descartada ya que esta suele debutar de manera brusca y catastrófica como muerte súbita o infarto agudo de miocardio y nuestro paciente presentaba clínica progresiva de angor de esfuerzo.

Aunque al principio se sospechó de posible reestenosis de stent por la relativa reciente implantación de stent convencional (menos de un año) y coronariografía sin otras lesiones significativas además de la responsable del cuadro de angina que presentó en diciembre de 2013, se descartó mediante coronariografía donde se evidenció permeabilidad del stent.

La incidencia de la reestenosis de stent convencional en una revisión de 1084 pacientes que se sometieron a angiografía y seguimiento de 6 meses tras la colocación del stent, fue de en torno al 16% en ausencia de factores de riesgo y de un 59% cuando al menos tres factores estaban presentes, entre los factores de riesgo de reestenosis encontramos: lesiones reestenóticas de la lesión diana, menor tamaño de los buques del stent, área de placa ateromatosa arterial antes y después de la implantación, diámetro mínimo del lumen <3mm al final del procedimiento, sexo femenino, diabetes, hipertensión, IMC, enfermedad de múltiples vasos y el uso de múltiples stents, alergia de contacto, problemas técnicos asociados al despliegue del stent, morfología de la lesión coronaria, enfermedad renal crónica (entre otros factores).³

La tasa de reestenosis intra-stent es menor con la implantación de stents farmacoactivos en comparación con la angioplastia coronaria transluminal percutánea sólo o con stents convencionales. En pacientes con reestenosis de stents convencional se recomienda la implantación de stents farmacoactivos.⁴

En lo que concierne a la enfermedad coronaria multivaso severa, continúa siendo la primera causa de mortalidad en todo el mundo. Respecto al tratamiento la evidencia obtenida indica que el bypass coronario continúa siendo el patrón de referencia en el tratamiento de los pacientes con enfermedad coronaria severa ya sea de tronco coronario izquierdo o lesión de 3 vasos, sin embargo en algunos pacientes seleccionados puede practicarse la angioplastia transluminal percutánea, no sólo de manera segura, sino también con resultados comparables a bypass.

Todo ello viene reflejado en el ensayo SYNTAX el cuál se diseñó específicamente para identificar el método de revascularización óptimo para los pacientes con enfermedad coronaria compleja y evaluar el riesgo de los mismos para la correcta toma de decisiones mediante un sistema de puntuación basado en la anatomía coronaria.⁵

BIBLIOGRAFÍA.

- 1. T. Levin, D. Cutlip, S. Windecker, G. M. Saperia . Intracoronary stent reestenosis.[Monografía en internet].UpToDate; Sep 2014. Disponible en http://www.uptodate.com
- 2. F. Navarro. Síndrome coronario agudo y enfermedad coronaria multivaso. Felipe Navarro. Rev Esp Cardiol 2003;—Vol. 56 Núm. O8, 56:754-6.
- 3. Kastrati A, Schömig A, Elezi S, et al. Predictive factors of restenosis after coronary stent placement. J Am Coll Cardiol 1997; 30:1428.
- 4. A. Planas-del Viejo ,F. Pomar-Domingo, J. V. Vilar-Herrero, V. Jacas-Osborn, M. Nadal-Barangé, E. Pérez-Fernández. Resultados clínicos y angiográficos tardíos de stents liberadores de fármacos en pacientes con infarto agudo de miocardio con elevación del ST. Rev. Esp. Cardiol. 2008, Vol. 61, núm. 4, pág. 360-368.
- 5. P. Serruys, S. Garg. Intervencionismo coronario percutáneo para todos los pacientes con enfermedad coronaria compleja: enfermedad de tres vasos o del tronco izquierdo. ¿Verdaderofl¿Falsofl¿No se sabefl.Rev. Esp. Cardiol. 2009; Vol. 62 Núm. 07, 62(07)719-25.

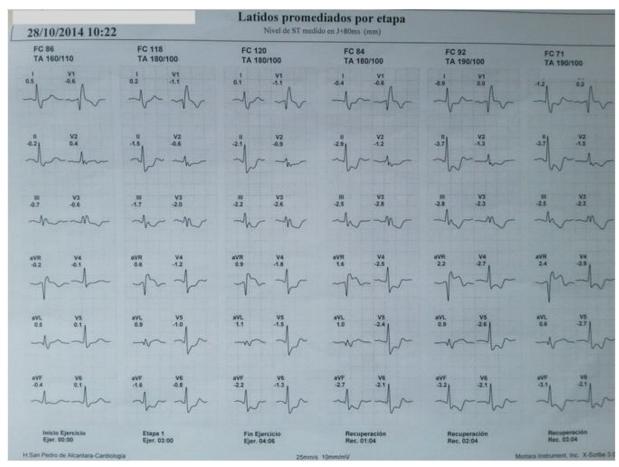


Fig. 1 Ergometría: la primera columna corresponde a las derivaciones del EKG basal. Resto de columnas corresponden al ejercicio, EKG al detener la prueba y el resto corresponde al periodo de recuperación.

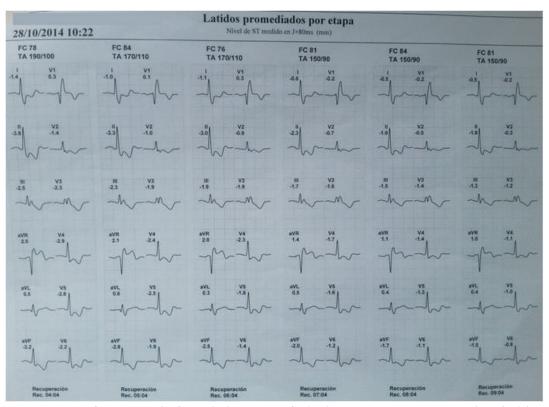


Fig. 2 Ergometría: corresponde al periodo de recuperación donde se aprecia progresiva normalización del infradesnivel del segmento ST.

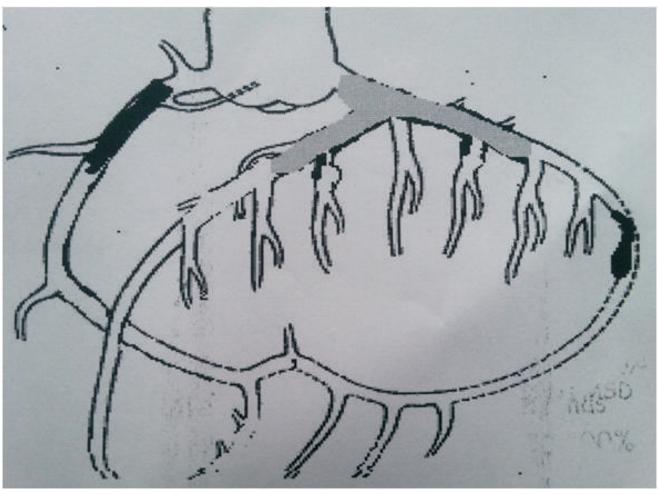


Fig. 3 Representación esquemática del cateterismo realizado: en negro se aprecian lesiones estenóticas en coronaria derecha ocluida al 100%, primera diagonal, circunfleja posterolateral y lesión no significativa de la primera obtusa marginal, en gris zona correspondiente a la implantación de stents DA proximal-media, TCI y circunfleja proximal.

"Como esto no duele"

M. García Navarro¹; E. Montero Manzano¹; M. R. Vázquez Estévez¹; E. Delgado Rastrollo¹; M. P. Ríos Muñoz².

¹Médico Interno Residente de Psiquiatría. Complejo Hospitalario de Cáceres. ² FEA Psiquiatría. Equipo de Salud Mental. Cáceres.

INTRODUCCIÓN.

Los efectos secundarios de los fármacos antipsicóticos son un factor muy importante a tener en cuenta a la hora de elegir el tratamiento de un paciente, ya que pueden obligar a la retirada del fármaco, incluso con estabilidad clínica del paciente.

CASO CLÍNICO.

El paciente es un varón, soltero, que vive en el domicilio familiar. Sin antecedentes médicos de interés ni antecedentes familiares de patología psiquiátrica. En 1996, con 16 años, inicia la enfermedad con un primer ingreso en Unidad de Hospitalización Breve de psiquiatría con diagnóstico inicial de Trastorno psicótico inducido por tóxicos (cannabis). Es dado de alta con Risperidona 3 mg que tuvo que ser retirado por disfunción sexual, siendo sustituido por Olanzapina velotab 10 mg. La evolución clínica fue muy favorable, encontrándose asintomático desde la instauración de tratamiento con Olanzapina, pero el paciente comenzó con aumento de peso, y elevación de los Triglicéridos. Estos efectos secundarios se intentaron controlar inicialmente con dieta y ejercicio físico.

Tras seis años de evolución de la enfermedad (en 2002), presenta un episodio de descompensación psicótica con presencia nuevamente de ideas delirantes de perjuicio y pseudoalucinaciones auditivas. Debido a este cuadro clínico, se instaura en este ingreso tratamiento con Clozapina 400 mg/día, experimentando remisión total de la sintomatología. El paciente fue remitido al Centro de rehabilitación psicosocial y al Programa de rehabilitación laboral.

En los siguientes años la evolución fue favorable con remisión de clínica productiva, aunque existen síntomas residuales leves. En la exploración psicopatológica presenta, además, rasgos de personalidad anancásticos no patológicos. Existe escasa conciencia de enfermedad, no ha vuelto a consumir tóxicos, y realiza de forma regular tratamiento y los controles analíticos.

Tras tres años de tratamiento con clozapina (en 2005), presenta elevación de triglicéridos (hasta 1600 mg/dl) e hiperglucemia, por lo que se derivó al servicio de Medicina Interna. Su psiquiatra de referencia

modificó el tratamiento por aripiprazol, pero esta pauta no llegó a inciarse por negativa del paciente, que no acepta los cambios de tratamiento y resta importancia a la hipertrigliceridemia, repitiendo en la consulta "como esto no duele". Seis años después (en 2013), presenta persistencia de hipertrigliceridemia (600 mg/dl), con discreta elevación de Colesterol total y LDL (HDL normal).

Dado el elevado riesgo de enfermedad cardiovascular, expuesta por el Servicio de Medicina Interna, se aconseja al paciente modificar tratamiento Neuroléptico (Clozapina) por otro de menor riesgo (paliperidona de liberación prolongada intramuscular 150mg/mes). El nivel de triglicéridos actual es de 182 mg/dl. En el momento actual el paciente se encuentra estable, se ha derivado a Centro de Rehabilitación Psicosocial (derivación propuesta al paciente hace años y que había rechazado en multitud de ocasiones), ha iniciado actividades lúdica, sociales y personales que hacía años que había abandonado.

DISCUSIÓN.

Los pacientes con esquizofrenia presentan una menor esperanza de vida que la población general¹. Esto es debido, en gran parte, a que los pacientes con esquizofrenia presentan más factores de riesgo metabólicos y cardiovasculares, según corrobora la literatura científica desde hace años. Estos factores de riesgo se relacionan con la propia enfermedad, el estilo de vida y el tratamiento antipsicótico¹, todos ellos aumentan el riesgo cardiovascular y disminuyen la calidad de vida y la supervivencia de los pacientes.

El síndrome metabólico es de 2-4 veces más frecuente en pacientes con esquizofrenia que en la población general. La prevalencia del mismo estaría influida por el sexo, la edad y la etnia del paciente. Es más frecuente en pacientes que presenten mayor sintomatología psicótica y sintomatología depresiva.

Además de lo anterior, el desarrollo de la esquizofrenia parece estar relacionado con una regulación inadecuada del eje hipófiso-adrenal, que se asociaría con la respuesta al estrés y el control del metabolismo.

Por otro lado, múltiples estudios han relacionados con hábitos de vida poco saludables como el sedentarismo, el consumo de tóxicos o malos hábitos dietéticos.

Otro de los factores que pueden aumentar el riesgo cardiovascular de estos pacientes es el tratamiento psicofarmacológico. Dado que es un factor modificable por parte del facultativo es importante tener en cuenta los efectos metabólicos de los fármacos que van a utilizarse en cada caso.

Los antipsicóticos se relacionan con un empeoramiento de las cifras de glucemia en pacientes con diabetes mellitus tipo II y con la aparición de la misma tras el inicio del tratamiento sin antecedentes previos⁴.

Otro efecto secundario relacionado con los antipsicóticos es la hipertrigliceridemia que pueden inducir, como en el caso que se ha presentado previamente. Esta alteración de la regulación lipídica parece verse influenciada por los cambios dietéticos, la intolerancia a la glucosa y el incremento ponderal. Los antipsicóticos que más se han relacionado con el riesgo de inducir hipertrigliceridemia son quetiapina, olanzapina, clozapina y los de baja potencia como clorpromacina. Por otro lado ciprasidona, risperidona, aripirazol y haloperidol tienen un riesgo bajo de provocar hipertrigliceridemia 4. Además de

lo anterior, los antipsicóticos atípicos (principalmente clozapina y olanzapina) se asocian al aumento de peso y a la hiperglucemia, favoreciendo la aparición de un síndrome metabólico. Los antipsicóticos que más se han relacionado con el aumento de peso son la clozapina (en primer lugar) y la olanzapina (en segundo lugar). El posible aumento de peso con paliperidona se relacionaría con el aumento de apetito que aparece como efecto secundario poco frecuente.

Debido a todo lo referido anteriormente, debe tenerse en cuenta el perfil de efectos secundarios de los antipiscóticos a nivel metabólico para poder prevenirlos, detectarlos y corregirlos en la medida de lo posible.

BIBLIOGRAFÍA.

- 1. Medeiros-Ferreira L, Obiols JE, Navarro-Pastor JB, Zúñiga-Lagares A. Síndrome metabólico y calidad de vida relacionada con la salud en pacientes con esquizofrenia. Actas Esp Psiquiatr. 2013; 41(1), 17-26.
- 2. Ríos, MP, Daniel, E. Síndrome metabólico en pacientes con trastorno mental. En: Igual, D, coordinador. Síndrome metabólico. Una visión multiespecialidad; una atención unificada. 2012. Revisión médica autorizada.
- 3. Pérez A, Gil S, Pina L, García-Cabeza,I. Psychopharmacology of Psychosis: Choice of Drug, Treatment Adherence and New Horizons. Clínica y Salud. 2010; 271-283.
- 4. Chinchilla A. Tratado de terapéutica psiquiátrica. Madrid: Nature Publishing Group Iberoamericana S.L.; 2010.

Espondilodiscitis

M. Herrero Hernández¹; N. Clemente Iglesias¹; L. Diaz Aguilar¹; C. Bravo Cañadas²; A. Morales Boscán¹; O. González Casas¹

¹Residente Medicina Familiar y Comunitaria Centro de Salud Luis de Toro de Plasencia. ² Médico de Atención Primaria Centro de Salud Plasencia III de Plasencia.

RESUMEN.

Varón de 83 años que comienza con picos febriles intermitentes e intercurrentes , sufrió una caída , se operó de colelitiasis, continuó con paraparesia, se halló una fractura vertebral con posterior diagnóstico de osteomielitis y finalmente tuvo un final fatídico tras sufrir íleo paralítico e ICC descompensada, todo en el tiempo de 7 meses.

INTRODUCCIÓN.

La espondilodiscitis es una patología infrecuente que con tratamiento antibiótico precoz presenta una mortalidad del 5 % y secuelas neurológicas en un 7% de los casos.

El principal síntoma referido es dolor de espalda, el problema se encuentra en que este síntoma es una queja común y se manifiesta en diversas patologías, por lo que es esencial que éste diagnóstico sea considerado.

La fiebre es un hallazgo inconstante; suele afectar a dos cuerpos vertebrales consecutivos y cuando la infección se extiende al espacio epidural se manifiesta como absceso epidural: dolor de espalda, debilidad motora, alteración sensitiva y parálisis.

La etiología principal es la diseminación hematógena desde un foco a distancia. Otras causas son la inoculación directa por trauma o cirugía espinal y diseminación contigua desde un tejido adyacente. En la mayoría de los casos no se llega a identificar el origen.

DESCRIPCIÓN DEL CASO.

Varón de 83 años con antecedentes personales de: HTA, DM2, marcapasos por bloqueo AV de 2º grado con extrasístole auricular multifocal, artritis reumatoide. Pólipo en colon adenovelloso intervenido. Divertículos de sigma. Plaquetopenia. Herpes Zóster. ACV con paresia del VI par sin secuelas.

En febrero de 2014 comienza con picos febriles aislados, con un patrón discontinuo en el tiempo, de pocos días de duración que cede con antipiréticos y sin evidenciar foco, éstos se registran durante 4 meses.

En este tiempo el paciente es visto por el Cardiólogo (revisión de marcapasos), Digestivo (Colestasis disociada, retirada de MTX que tomaba para AR), y Hematología (plaquetopenia leve sin síntomas).

En junio, sufre una caída casual, vista por su MAP con lumbalgia postraumática, sin dolor a la palpación de apófisis espinosas y sin repercusión clínica.

A los dos días de la caída el paciente acude a Urgencias por lumbalgia irradiada en cinturón diagnosticándose colecistitis aguda litiásica.

En un 2º ingreso en Cirugía, es intervenido de colelitiasis (colecistectomía) y a los seis días comienza con dolor costal derecho e incapacidad para caminar (previamente deambulaba sin ayuda e iba al baño de forma independiente tras la intervención).

Estando aún hospitalizado, ante esta clínica, se realiza interconsulta a Geriatría, quien constata dolor dorso-lumbar izquierdo y síndrome depresivo, pautando antidepresivos y asociando la dificultad para caminar y el dolor al inmovilismo, procediéndose al alta.

A los seis días es visto en Reumatología, quien al ver al paciente lo deriva a Urgencias por paraparesia. Valorado por Neurología, tras evidenciar en TAC dorso-lumbar (Fig.1): fractura-aplastamiento de D8, principalmente de platillo inferior con mínima retropulsión del muro posterior, se solicita valoración por Traumatología quien a su vez solicita valoración por Neurocirugía. Este servicio asocia la sintomatología a la caída y refiere cuadro subagudo, por lo que desestima intervención quirúrgica de momento, recomendando RM que se desestima también por marcapasos.

El paciente es dado nuevamente de alta con tratamiento conservador y a los pocos días comienza de nuevo con picos febriles, en este caso con secreción purulenta por herida quirúrgica, tratado con antibióticos y dolor intenso a nivel dorsal.

A las dos semanas el paciente realiza intento autolítico por dolor y situación basal, pautándose ansiolíticos y antidepresivos, que aunque habían sido prescritos antes, no lo había tomado.

Al mes, tras realización ambulatoria de TAC (Fig. 2) para ver evolución se objetiva: Fracturaaplastamiento de D8-D9 con práctica osteolisis de D8, retropulsión del muro posterior hacia canal lumbar con componente de partes blandas, secundaria a discitis-osteomielitis.

Al ingreso ya está más postrado, presenta úlceras en trocánteres, glúteos y sacro y parálisis total de MMII.

Se inició tratamiento antibiótico con mejoría parcial. Durante este ingreso realiza íleo paralítico, tratado con enemas y laxantes. Presenta ICC descompensada y finalmente exitus.

DISCUSIÓN Y COMENTARIOS.

Como diagnóstico diferencial ante dolor de espalda acompañado o no de fiebre y/o bacteriemia con clínica neurológica, se incluye fractura compresiva, lesión metastásica espinal, hernia de disco, enfermedad espinal degenerativa o enfermedad de Pott.

En la exploración física es fundamental palpar la vejiga por si hubiera distensión, y realizar un examen neurológico exhaustivo, sobretodo de miembros inferiores.

Entre las pruebas complementarias a realizar, los leucocitos pueden ser normales o estar elevados, la mayoría presentan elevación de VSG y elevación de PCR.

Los estudios de imagen como radiografía o TAC pueden dar falsos negativos al inicio del cuadro.

El pronóstico puede empeorar por daño neurológico secundario a la formación de absceso, pero tras inicio de tratamiento antibiótico hay notable mejoría. Factores pronósticos para síntomas residuales son: compromiso neurológico al diagnóstico, adquisición de infección nosocomial y retraso diagnóstico. En el caso del paciente presentaba picos febriles aislados y comenzó con dolor lumbar, primero mecánico, posteriormente lo manifestó como dolor lumbar irradiado en cinturón, después como dolor costal derecho y finalmente comienza con paraparesia.

El cuadro clínico puede haber sido enmascarado o justificado por lumbalgia mecánica asociado a la caída, colelitiasis y encamamiento, por lo que se fue tratando causa-efecto.

En este caso, el paciente llegó a ser valorado por paraparesia, por lo que en el momento de valoración ya se evidenció que era secundario a afectación del canal lumbar, ésto significa que ya tenía un factor pronóstico negativo, a su vez, presentó mejoría parcial con tratamiento antibiótico, pero debido a la comorbilidad que presentaba no evolucionó favorablemente.

A su vez, el paciente presentaba AR, que había estado en tratamiento con MTX y corticoides por lo que se podría considerar inmunodeprimido., estado favorecedor para el desarrollo de dicha patología.

CONCLUSIONES.

El diagnóstico de espondilodiscitis puede ser difícil en algunos pacientes, frecuentemente al atribuir el dolor de espalda a traumas recientes o pasados. El dolor de espalda puede responder en un principio a reposo en cama y tratamiento conservador, lo que conduce a un enmascaramiento diagnóstico.

En otros, en los que existen FR predisponentes (uso de fármacos iv, endocarditis, cirugía vertebral, diabetes, terapia con corticoides o estados inmunodeprimidos) es más fácil su orientación y siempre debe ser considerado.

Ante todo síntoma aislado hay que tener en mente todos los diagnósticos diferenciales, así como saber aunar síntomas y describir síndromes. No podemos encontrar la respuesta si no sabemos lo que buscamos, de igual manera que si nos empeñamos en encontrar algo lo buscamos hasta que aparece. En el caso descrito el paciente comenzó con picos febriles, sufrió una caída, presentó colelitiasis, continuó con paraparesia postoperatoria, se halló una fractura vertebral, posteriormente fue valorada como discitis y finalmente tuvo un final fatídico tras sufrir ileo paralítico e ICC descompensada, pudiendo haber estado presente la espondilodiscitis desde el inicio del cuadro.

En el periodo de 7 meses fue visto por al menos 8 especialistas: MAP quien hizo seguimiento de fiebre, Cardiólogo quien realizó revisión de marcapasos, Cirujano quien operó de colelitiasis, Traumatólogo quien trató fractura vertebral, Geriatra quien intervino en síndrome de inmovilismo por encamamiento, Reumatólogo por seguimiento de AR, Hematólogo por seguimiento de trombopenia, Digestivo por colestasis disociada y Psiquiatra por episodio autolítico.

Cada uno de estos especialistas trató su causa, se fue realizando una terapéutica según causa efecto, y quizá se enmascaró el verdadero diagnóstico tanto por la descripción clínica como por la compatibilidad con otros juicios clínicos.

BIBLIOGRAFÍA.

- 1. Daniel J Sexton, Malcolm McDonald. Vertebral osteomyelitis and discitis.[Monografía en Internet] Daniel J Sexton: UpToDate:2014[acceso 20 de octubre de 2014]. Disponible en: http://www.uptodate.com/
- 2. Daniel J Sexton, Epidural Abscess.[Monografía en Internet] Stephen B Calderwood: UpToDate:2014[acceso 10 de octubre de 2014].Disponible en: http://www.uptodate.com/
- 3. J. Solís García del Pozo, M. Vives Soto, E. Martínez Alfaro, J. Solera Santos. Osteomielitis vertebral: descripción de una serie de 103 casos e identificación de variables predictivas del grupo etiológico. Revista Clínica Española, Volume 207, Issue 1, Pages 16-20.
- 4. Stephanie G Wheeler, Joyce E Wipf, Thomas O Staiger, Richard A Deyo. Approach to the diagnosis and evaluation of low back pain in adults. [Monografía en internet] Steven J Atlas: UpToDate:2014[acceso 10 de octubre de 2014].Disponible en: http://www.uptodate.com/



Fig. 1.- Fractura-aplastamiento D9 y hematoma paravertebral



Fig. 2.- Fractura-aplastamiento D8-D9, osteolisis D8 y retropulsión del muro posterior

Riesgo de la deprescripción médica

M. Palma Fernández¹; J. García Robles²; G. Urendes Jiménez³.

RESUMEN.

Presentamos el caso clínico de una mujer de 59 años que consulta en varias ocasiones por episodios de tos seca de predominio nocturno y sibilancias. En una de las visitas a urgencias se objetiva alteración radiológica, motivo por el que se decide ingreso y estudio. En todo este proceso, existe una deprescripción de corticoterapia previa por parte de su médico de familia que la paciente venia tomando desde hacía años por problema estético de hirsutismo facial, prescrito por un endocrino sin quedar constancia en su historia clínica de dicha prescripción.

PALABRAS CLAVES.

Deprescripción médica. Neumonía eosinofílica crónica.

INTRODUCCIÓN.

El término deprescripción lo definen algunos autores como el cese de un tratamiento de larga duración bajo la supervisión de un profesional médico. La finalidad de este proceso es reconsiderar la prescripción desde el principio, comenzando por el conocimiento del estado y la situación del paciente hasta el diagnóstico de sus problemas de salud, la indicación de los medicamentos y su seguimiento posterior.

CASO CLÍNICO.

Mujer de 59 años soltera y empleada de hogar con antecedentes personales médicos de quiste hidatídico de pulmón derecho intervenido a los 6 años, dislipemia en tratamiento con simvastatina 10 mg y neumonía padecida hace años, según comenta la paciente, sin presentar informes médicos en consulta. Acude a su médico para que le prescriba fortecortin dado que en la farmacia no se lo sirven. Viene tomando y comprando dicho tratamiento por su cuenta desde hace años, a raíz de ser diagnosticada por un endocrino de Hirsutismo facial. Dado que su médico de familia no tiene informes clínicos ni es consciente de tal prescripción, pauta deflazacort 6 mg de forma descendente para evitar efectos secundarios de la deprivación brusca de corticoides y realiza interconsulta a endocrino para estudio de dicho hirsutismo. Mes y medio más tarde vuelve a consulta por un cuadro de tos e hiperreactividad bronquial nocturna, sin fiebre ni otros síntomas de infección respiratoria, con lo que su médico le pauta tratamiento con inhaladores. Dos semanas más tarde acude al servicio de urgencias

¹ Médico Residente de Medicina de Familia y Comunitaria de Complejo Hospitalario de Cáceres. ² Médico de Familia Área de Salud de Cáceres.

³Médico Residente de Medicina de Familia y Comunitaria de Complejo Hospitalario de Cáceres.

con la misma clínica respiratoria con buena respuesta a tratamiento con nebulizaciones. Transcurridas otras dos semanas la paciente acude de nuevo al servicio de urgencias por clínica de tos seca de predominio nocturno, sibilancias con astenia y anorexia sin clara pérdida de peso en los últimos 15 días. Desde hace 24 horas nota epigastralgia sin nauseas ni vómitos. En la Exploración física se objetiva: Tensión Arterial 153/54 mmHg, Frecuencia Cardiaca 91 lpm, Temperatura axilar 37.1º, Saturación de oxigeno 96% y Frecuencia respiratoria 16 rpm. Buen estado general. Consciente, orientada y colaboradora. Bien nutrida, hidratada y perfundida. Normocoloración cutaneomucosa. Eupneica. Cabeza y cuello: nuca libre. No signos meníngeos. Latidos carotideos simétricos sin soplos. No ingurgitación yugular. No adenopatías cervicales. Pupilas isocóricas normorreactivas. Orofaringe normal. Pares craneales normales. Tórax: Auscultación cardiaca rítmica, no soplos ni extratonos. Auscultación pulmonar con murmullo vesicular conservado, roncus sobretodo inspiratorios en campo superior derecho. Abdomen Blando, depresible, no masas ni organomegalias. Dolor leve a la palpación en región epigástrica sin signos de irritación peritoneal. Puño-percusión renal negativa. Ruidos intestinales positivos. Extremidades: no edemas. No signos de flebitis ni Trombosis venosa profunda. Pulsos distales positivos. Neurológico: no focalidad.

En las pruebas complementarias que se realizaron:

Hemograma: Leucocitos 10.700 (neutrófilos 68.1%, linfocitos 21.1%, eosinófilos 6.8%). Bioquímica sin hallazgos.Rx tórax: masa apical posterior izquierda, infiltrado alveolar con broncograma en lóbulo superior derecho, aumento hiliar izquierdo con posible complejo adenopático (diferente a Rx última disponible en 2010).

Ingresa en el Servicio de Neumología de Hospital San Pedro de Alcántara de Cáceres con diagnóstico de Masa apicoposterior izquierda y aumento hiliar izquierdo e infiltrado alveolar Lóbulo superior derecho. Durante su ingreso se realizan las siguientes pruebas complementarias:

TAC TORÁCICO: se visualizan en ambos lóbulos superiores consolidaciones pulmonares, de localización periférica, con imagen de broncograma aéreo en su interior, hallazgos compatibles con afectación alveolar en principio de carácter inespecífico.

Se acompañan de adenopatías en el receso prevascular y ventana aortopulmonar, que se encuentran dentro del rango considerado como normal en cuanto a tamaño. Incidentalmente se visualizan las primeras imágenes del abdomen un engrosamiento de la pared del estómago, a valorar adecuadamente con gastroscopia. Sin otros hallazgos patológicos significativos.

BRONCOSCOPIA: Normalidad endobronquial.

LAVADO BRONCOALVEOLAR: muestra contaminada con resultados artefactados. No se observa eosinofilia probable por muestra muy contaminada.

ESPIROMETRIA: FVC 74%; FEV1 59%; FEV1/FVC 67%; DLCO 79%.

Se revisó la historia clínica hospitalaria de la paciente objetivando diagnóstico de Neumonía eosinofílica crónica en 1993. El cuadro clínico descrito con anterioridad, los hallazgos en el TAC torácico de infiltrados alveolares en ambos lóbulos superiores junto con eosinofilia marcada y el hallazgo en su historia clínica lo hace compatible con Neumonía eosinofílica crónica. Por lo que se solicitó al alta estudio inmunológico (Ig E, ANCA, ANA...), se pautó tratamiento con Prednisona 50 mg 1 comprimido al día 4 semanas con pauta descendente hasta quedarse en 10 mg al día. Se solicitó la realización de gastroscopia por engrosamiento de pliegues del estómago con resultado de erosión gástrica antral y dos lesiones sobreelevadas mucosas y umbilicadas de 8 y 10 mm.

DISCUSIÓN.

La Neumonía Eosinofílica crónica es una entidad poco frecuente de etiopatogenia desconocida con predominio en mujeres de mediana edad aproximadamente a los 50 años. Los pacientes afectos suelen presentar antecedentes de atopia en el 50% de los casos, fundamentalmente asma, rinitis alérgica y poliposis nasal.

Suele debutar como un proceso pulmonar subagudo, con síntomas de semanas a meses de duración y evolución a la cronicidad, progresando en ocasiones y sin tratamiento adecuado hacia la insuficiencia respiratoria grave. La forma más frecuente de presentación se basa en tos no productiva, disnea leve o moderada, fiebre o sudoración nocturna, astenia y pérdida de peso, con frecuencia la aparición de estos elementos en pacientes diagnosticados previamente de asma bronquial.

Existen unas series de entidades con las cuales hay que realizar un diagnóstico diferencial ya que se caracterizan también por infiltrados pulmonares y eosinofília en sangre periférico y/o pulmonar: Aspergilosis broncopulmonar alérgica, Síndrome de Löffler, la Neumonía eosinófila aguda idiopática, Síndrome de Churg-Stauss y Síndrome hipereosinofílico idiopático. Los fármacos más frecuentes implicados en su desarrollo son los anticomiciales, antidepresivos, antihipertensivos, antiinflamatorios, citotóxicos, antibióticos etc.

En cuanto a los hallazgos de laboratorio, destaca la eosinofilia en sangre periférica que aunque no tiene valor diagnóstico permite monitorizar la respuesta terapéutica. Cuando no existe eosinofilia periférica es obligatorio documentar la eosinofilia pulmonar ya sea mediante el lavado broncoalveolar o biopsia pulmonar. Se han descrito casos con niveles elevados de Ig E, lo que refleja la elevada proporción de pacientes con antecedentes de atopia. Respecto a las pruebas de función respiratoria, no existe un patrón característico en la neumonía eosinofílica crónica, objetivándose tanto patrones obstructivo como restrictivos. La Radiografía de tórax se caracteriza por opacidades alveolares periféricas limitadas a lóbulos superiores en la mitad de los casos y en un tercio de los casos bilaterales. En la Tomografía Axial Computarizada se objetiva la consolidación de espacios aéreos con áreas de atenuación en vidrio deslustrado sin apreciarse bronquiectasias que sería compatible con una aspergilosis broncopulmonar alérgica.

El tratamiento se fundamenta en la corticoterapia, con una mejoría espectacular y rápida en menos de 48 horas en la gran mayoría de los pacientes. La ausencia inicial de respuesta a esteroides debe hacer replantear el diagnóstico. Una mejoría planteada en horas es vista para la eosinofilia, y la respuesta radiológica completa se presenta en el 50% de los pacientes en las primeras dos semanas.

Las dosis iniciales eficaces están comprendidas entre 40-60 mg/día de prednisona (0.5-1mg/kg/día) y pueden ser disminuidas durante las primeras semanas hasta una dosis de mantenimiento que suele estar comprendida entre 5-20mg/día. Se recomienda un mínimo de 6 meses de tratamiento, dado la gran frecuencia de recaídas si se suspende el mismo antes de ese plazo. Si la enfermedad recidiva cuando se suspende el tratamiento o mientras se va disminuyendo la dosis, se recomienda el tratamiento durante un año adicional antes de intentar de nuevo la retirada del corticoide. No es extraño que algunos pacientes requieran tratamiento durante muchos años incluso toda la vida, intentando mantener dosis suficientes para evitar la aparición de infiltrados y de síntomas clínicos. Otro de los conceptos claves para entender la evolución de nuestro paciente es la importancia del desmontaje de la prescripción de medicamentos por medios de su revisión, con el fin de modificar la dosis, sustitución o eliminación de unos fármacos y adición de otros, conociéndose esto cómo deprescripción médica.

La deprescripción puede aplicarse a los pacientes independientemente del número de fármacos que toman, teniendo en cuenta que es un proceso gradual y debe hacerse fármaco a fármaco. Adquiere

especial relevancia en los polimedicados, en los pacientes frágiles, cuando los fármacos producen efectos adversos o no han demostrado eficacia en los ensayos clínicos, cuando no son necesarios o adecuados o han dejado de serlo, o tienen interacciones relevantes con otros fármacos.

Para llevar a cabo este proceso es necesario en un primer momento revisar el listado completo de medicamentos, posteriormente evaluar la adherencia, interacciones, efectos adversos y objetivos del tratamiento. Se comenzará por deprescribir fármacos inapropiados, que dañan o no se usa y se acordará con el paciente las expectativas de dicha retirada. En este periodo es necesario resaltar los logros conseguidos por el paciente y detectar la aparición de síntomas o el agravamiento de la enfermedad de base.

Nos encontramos ante una paciente que acudió a la consulta de atención primaria demandando la prescripción de corticoides. Dado que su médico no era consciente de dicho tratamiento, se revisó la historia clínica encontrando únicamente entre sus antecedentes personales el diagnóstico de dislipemia y la intervención de un quiste hidatídico en la infancia. La paciente refirió estar tomando fortecortin desde hacía 20 años como tratamiento de mantenimiento de un supuesto problema de hirsutismo, del cual no aportaba informes ni había constancia en su historia clínica. Debido a que el tratamiento con esteroides a largo plazo no estaba indicado en esta paciente y, con el fin de evitar una acción iatrogénica por los efectos secundarios tardíos que aparecen cuando se usa dicho tratamiento de forma prolongada, se procede a la deprescripción del fármaco, haciéndolo de forma descendente para evitar la aparición de síntomas desencadenados por una supresión brusca de corticoides.

En el mes y medio que sigue a la retirada del tratamiento, la paciente acudió en dos ocasiones a urgencias con clínica compatible con hiperreactividad bronquial pero con imágenes radiológicas que obligaron a un estudio más exhaustivo, siendo diagnosticada finalmente de neumonía eosinofílica crónica. Se llegó a dicho diagnóstico por lo síntomas, los datos sacados de la exploración física, por los resultados de las múltiples pruebas complementarias que se realizaron y por el fuerte apoyo que supuso el hallazgo en la historia clínica hospitalaria de un diagnóstico previo, 20 años atrás, de neumonía eosinofílica.

Por tanto, nos encontramos ante una enfermedad crónica que se había mantenido latente en el tiempo por la corticoterapia que la paciente venía realizando para evitar la reaparición de lo que para ella era un problema estético. Dado que el médico de atención primaria solo tiene acceso informático a los informes de atención especializada más o menos recientes y no tiene facilidades para consultar la historia clínica hospitalaria, se desconocía el diagnóstico de neumonía eosinofílica crónica, por lo que se inicia la retirada progresiva de esteroides con el fin de hacerle un bien a la paciente, acto que finalmente no tiene las consecuencias beneficiosas que se esperaban, poniéndose de manifiesto los riesgos que conlleva la deprescripción médica en un ambiente constante de incertidumbre en el que no se dispone de la totalidad de la información y en el que nunca se tiene la certeza de que nuestras acciones vayan a tener una respuesta positiva aun cuando nuestra intención sea beneficiar al paciente de un bien para su salud y bienestar.

BIBLIOGRAFIA.

- 1. Información farmacoterapéutica de la comarca. Deprescripción. Liburukia. 2012. 20 (8). 46-52.ISSN: 1575054-X.
- 2. Valles Ugarte M.L., Martín Muñoz C. et al. Neumonía eosinófila. Medicina General. 2002; 43: 290-291.
- 3. Salinas F., Fernández I., Marín M., Padilla A. Neumonía eosinofílica crónica. Medicina Clínica (Barc). 2005; 124 (20):800.
- 4. Pascual R., Prieto G., Taco R., Pujol Farriols R. Fiebre e infiltrados pulmonares en un varón de 66 años. Medicina clínica (Barc). 2014; 142 (12): 542-548.
- 5. Benito N., Arguis P., Muñoz J. Varón de 24 años con fiebre e infiltrados pulmonares. Medicina clínica (Barc). 2014; 142 (6): 259-264.
- 6. Jaimes- Hernandez J et al. Neumonía eosinofílica ¿fenómeno autoinmune o inmuoalérgicofl Reporte de un caso y revisión de la literatura. Reumatología Clínica. 2012; 8 (2). 145-148.
- 7. Consenso para el diagnóstico de las neumonías intersticiales idiopáticas. Archivos de Bronconeumología. 2010; 46 (Supl 5): 2-21.
- 8. Roque Pérez A, Ferrer Valero M. Nódulo y masa pulmonar. AMF 2007; 3 (10): 594-597.
- 9. Gómez Marco J.J. Neumonía. AMF 2007; 3(4):186-224.Llor Vilá C., Moragas Moreno A., Hernández Anadón S. Infecciones del tracto respiratorio. AMF 2011; 7(3): 124-135.
- 10. Montero Solís A., Molina París J. Tos crónica. AMF 2005; 1(2): 104-108.
- 11. Redondo Sánchez J, Molero García JM. ¿Tiene una infección respiratoria Bacterianafl. AMF 2011; 7 (9): 504-508.
- 12. Esteller Cacerller M., Úbeda Sansano M.I. Patologia respiratoria de vías bajas en infancia. AMF 2013; 9 (5): 257-262.
- 13. De Gispert Uriach B.¿Es necesario una radiografía de control de después de una neumoníafl. AMF 2011; 7(6): 335-337.
- 14. Bonvehí Nadeu S., Guix Font L. Diagnóstico diferencial del patrón intersticial en la radiografía de tórax. AMF 2012; 8(4): 206-2013.
- 15. Redondo Sánchez J.M., Rodríguez Barrientos R. Utilidad de la proteína C reactiva capilar en el diagnóstico de las infecciones del tracto respiratorio. AMF 2014; 10 (4): 212-215.
- 16. Hueso Ibáñez R. Eosinofilia. AMF 2011; 7(5): 282-286.

Edema en manos como predictor de patología reumatológica, ¿cumple todos los criterios diagnósticos?

N. Clemente Iglesias; E. Cabello Mustienes; A. E. Morales Boscán; M. Herrero Hernández; M. Sobrino Ballesteros; G. Siquier Coll.

Hospital Virgen del Puerto de Plasencia. (Cáceres).

INTRODUCCIÓN.

Varón de 77 años diagnosticado de polimialgia reumática que consulta por artralgias en manos y debilidad de miembros inferiores.

La Polisinovitis Edematosa Benigna del Anciano, también conocida como Poliartritis edematosa del anciano o Remitting Seronegative Symmetrical Synovitis with Pitting Edema (RS3PE), es una entidad nosológica de etiología desconocida, con posible relación con agentes infecciosos, relacionada a una predisposición genética mediada por HLA-B7 y la secreción por parte de ciertos tumores de factores como IL-6.

Se presenta como una poliartritis aguda simétrica de manos con afectación variable e importante edema dorso manos. También puede asociarse a Síndrome del Tunel del Carpo (STC), rigidez matutina, febrícula y síndrome constitucional.

CASO CLÍNICO.

ANTECEDENTES Y ANAMNESIS.

Varón, 77 años con los siguientes antecedentes:

- ^{*} TBC pleural
- Polimialgia reumática (PMR) de muchos años de evolución
- Lumbociatalgia
- Glaucoma crónico
- Estudiado por posible arteritis de la temporal
- IQ: apendicectomía, hernioplastia inguinal.
 - En tratamiento actual con corticoides tópicos oculares.

Acude a consulta por presentar artralgias en articulaciones distales de ambas manos y aumento de tamaño de las mismas, de 2-3 semanas evolución. Ocasionalmente presenta debilidad en extremidades inferiores (EEII) con marcada dificultad para pasar a bipedestación desde posición sentado.

No presenta síndrome constitucional ni otros síntomas acompañantes. Ha abandonado el tratamiento con corticoides desde hace meses, con buen control sintomático de su PMR.

EXPLORACIÓN FÍSICA.

Tensión arterial (TA): 135/93, Afebril.

Buen estado general, consciente y orientado, bien hidratado, buena coloración de piel, adecuada perfusión distal, no presenta lesiones en piel.

No se palpan adenopatías, no presenta ingurgitación yugular, no se auscultan soplos carotídeos, arterias temporales pulsátiles de forma simétrica, movilidad cintura escapular conservada.

Auscultación cardíaca rítmica sin evidencia de soplos, murmullo vesicular conservado sin ruidos añadidos.

Abdomen blando, no doloroso, no se palpan masas ni megalias, no signos de irritación peritoneal, no adenopatías inguinales palpables.

A nivel de extremidades superiores destaca edema con fóvea en dorso de ambas manos; dolor a la palpación en carpos, articulaciones metacarpofalángicas (MCF) e interfalángicas, tanto proximales (IFP) como distales (IFD). Limitación y dolor a la flexo-extensión de todos los dedos.

EEII sin edemas ni signos subjetivos de trombosis venosa periférica (TVP), pulsos distales presentes y simétricos, movilidad de cintura lumbar conservada.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS.

Hemograma y coagulación sin alteraciones.

Bioquímica destacan reactantes de fase aguda elevados (VSG 70, PCR 73)

Pruebas serológicas sin alteraciones.

Prueba de Mantoux sin induración.

Proteinograma sérico sin alteraciones.

Anticuerpos Antinucleares (ANA) y otras pruebas reumatológicas sin alteraciones.

No alteraciones tiroideas.

Pruebas radiológicas:

- Tórax: No se objetiva imagen de infiltrado ni condensación.
- Manos: Disminución de la densidad ósea yuxta-articular y artrosis en IFD, afectando de manera predominante al 5º dedo.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL.

Artritis Reumatoide: El paciente no presentaba rigidez matutina, signos claros de artritis, no se palpaban nódulos ni presentaba factor reumatoide (FR) positivo, por lo cual no se plantea como diagnóstico inicialmente.

PMR: Aunque el paciente sí que presentaba dolor bilateral de hombros y niveles de VSG altos, el paciente no cursó con criterios epidemiológicos (curso de la enfermedad, ANA y FR positivos, afectación de la arteria temporal, rigidez matutina, edad, pérdida de peso o depresión) que pudieran orientar el diagnostico de entrada a esta entidad.

Enfermedad mixta del tejido conectivo: Clásicamente se presenta como edemas en manos y la presencia de otros síntomas (Sinovitis, Miositis, Fenómeno de Raynaud, Acrosclerosis) que no se encontraban presentes en el paciente; todos estos relacionados con título positivo de anticuerpos anti-U1-RNP(>= 1.600). Artritis psoriásica: El paciente no presentaba signos claros de artritis, afectación asimétrica, anemia, lumbalgia de ritmo inflamatorio y dactilitis, todos estos signos incluidos en los criterios diagnósticos, por lo cual no se plantea como diagnostico inicialmente.

Polisinovitis edematosa benigna del anciano.

EVOLUCIÓN Y TRATAMIENTO.

Se trata de un paciente diagnosticado de PMR desde hace 13 años, con alteración de VSG y PCR con la aparición de nuevos síntomas, distintos a los habituales en el curso de su enfermedad. Se deriva a la consulta externa de Reumatología, el cual indica tratamiento con Prednisona oral 30mg al día, experimentando una mejoría espectacular de los síntomas, con normalización de los niveles de PCR y VSG tras 4 meses de tratamiento. Se realizó una exhaustiva revisión de la historia clínica en la que no se pudo relacionar dicha entidad a otra patología por lo cual se plantea el diagnostico de Polisinovitis Edematosa Benigna del Anciano.

DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES.

La Polisinovitis Edematosa Benigna del Anciano, también conocida como Poliartritis edematosa del anciano o Remitting Seronegative Symmetrical Synovitis with Pitting Edema (RS3PE), es una entidad nosológica de etiología desconocida, con posible relación con agentes infecciosos, relacionada a una predisposición genética mediada por HLA-B7 y la secreción por parte de ciertos tumores de factores como IL-6.

Se presenta como una poliartritis aguda simétrica de manos con afectación variable (MCF 81.5%, IFP 70.4%, muñecas 55.5%) e importante edema dorso manos. Del mismo modo, puede observarse en estos pacientes artritis de pies y tobillos, junto a edema pedio y pretibial, tenosinovitis de los músculos extensores (91%) y flexores de la mano, extensores de pies, peroneo lateral y tibial posterior, así como artritis de grandes articulaciones (hombros 48%, rodillas 22%, menos frecuente codos y caderas).

También puede asociarse a Síndrome del Tunel del Carpo (STC), rigidez matutina, febrícula y síndrome constitucional.

Es típico encontrar en las pruebas complementarias VSG y PCR altas, con anemia normocítica normocrómica, hipoalbuminemia, leucocitosis, FR negativo, ANA negativos o positivos a títulos bajos, relacionado a la presencia de HLA-B7 presente en el 50% y aumento de partes blandas sin lesiones erosivas en pruebas radiológicas.

Está asociado a múltiples entidades y se considera una manifestación paraneoplásica si cursa con importantes síntomas sistémicos constitucionales, si tiene una mala respuesta al tratamiento esteroideo o si recidiva tras la remisión clínica. En estos casos la extirpación del tumor coincide con la desaparición de los síntomas y signos clínicos, así como del cuadro biológico. La recidiva del síndrome RS3PE tras la extirpación del tumor suele significar su reactivación.

Es una entidad de buen pronóstico, salvo cuando se trata de un síndrome paraneoplásico asociado a tumores. Con respecto al tratamiento, la respuesta a corticoides a dosis bajas (15-20 mg/día de prednisona) suele ser espectacular en pocos días con remisión completa, con lo cal, posterior al control inicial de síntomas y signos, se recomienda encontrar la dosis mínima efectiva.

BIBLIOGRAFIA.

- 1. Aomar Millán IF et al. RS3PE con afectación cardiológica, carta al editor. Reumatol Clin. 2006;2(3):158-9.
- 2. Juncadella E, Ramentol M, Rozadilla A, Ferre J. Sindrome RS3PE asociado a tumor renal, cartas científicas. Med Clin (Barc) 2003;121(16):636-9.
- 3. Ramos Soria F, Doménech Santasusana M, Guasch Jordan I, López Borras E, Busquet Solé N. Síndrome RS3PE como primera manifestación de carcinoma prostático. An Med Interna (Madrid) 2003; 20 (4): 217-218.
- 4. Olivo D, Lacava R, Rossi MG, Gareri P, Fiorentini C, Mattace R. Benign edematous polysynovitis in the elderly. Clin Exp Rheumatol 1994; 12:669-673.
- 5. Fernandez Silva MJ, Vilariño Mendez CR. Sîndrome RS3PE: Remitting Seronegative Symmetrical Synovitis with Pitting Edema. A propósito de 3 casos. Semergen 2012; 38 (7): 472-475.



Imagen 1. Edema con fóvea en manos. Fernandez Silva MJ.

Criterios diagnósticos de Olivo*

- . Edad igual o mayor de 65 años
- . Factor reumatoide negativo
- . Polisinovitis aguda afectando a muñecas, MCF, IFP y vainas tendinosas de los extensores de las manos
- . Edema en "piel de naranja" con fovea en las zonas afectadas
- . Rigidez matutina
- . Respuesta rápida al tratamiento esteroideo
- . Exclusión de otras enfermedades

Tabla 1. Criterios de Olivo para el diagnostico del Sindrome RS3PE.

DIAGNÓSTICO			
	AR	PMR	RS3PE
Sexo	Mujeres 2:1	Mujeres 2:1	Hombres 3:1
Edad más frecuente	25-50 años	>60 años	>65 años
Localización en manos	Sí	No frecuente	Sí
Cintura escapular/pelv.	No	Sí	Rara
Rigidez	Matutina	Escasa	Matutina
Síntoma más frecuente	Inflamación	Dolor	Edema
Edema en dorso manos	Unilateral Poco frecuente	Ocasional	Bilateral Siempre
Erosiones radiológicas	Presentes	Ausentes	Ausentes
FR	Positivo	Negativo	Negativ
Afectación arteria temporal	No	Sí	No
Remisión	Infrecuente	24 meses	6-15 meses

Tabla 2. Comparación del Sindrome RS3PE con la Artritis Reumatoide y la Polimialgia Reumática.

Enfermedad meningocócica por cepa W-135 en Área de Salud de Cáceres

N. Llanos Alonso; J. L García Jiménez; P. Pascual Moreno; R. Hernández Martín; T. Araujo García; F. J. Romero Sala.

Servicio Pediatría Hospital San Pedro de Alcántara de Cáceres.

INTRODUCCIÓN.

La enfermedad meningocócica invasora o meningococcemia es una infección grave, causada por Neisseria meningitis, que se presenta de manera endémica o en epidemias constituyendo un importante problema de salud pública a nivel mundial.

CASO CLÍNICO.

MOTIVO DE CONSULTA.

Fiebre y exantema.

ANTECEDENTES.

Embarazo controlado, de curso normal. Parto hospitalario eutócico a término. Peso recién nacido: 3320 gramos. Período neonatal inmediato normal. Alimentación reglada según pautas por su pediatra. Desarrollo psicomotor normal. Vacunación reglada según calendario oficial, incluídas vacuna antineumocócica (3 dosis) y Rotateq. Enfermedades anteriores: cuadros catarrales en relación con asistencia a guardería. Ingreso hospitalario a los 12 meses de edad por celulitis aguda en mano izquierda en probable relación con panadizo.

Padres sanos no consanguíneos. No antecedentes familiares de interés.

ANAMNESIS.

Lactante varón de 14 meses que consulta en Servicio de Urgencias por fiebre de ocho horas de evolución, habiendo presentado dos picos febriles (máximo de 40°C) que asocia en ese momento exantema tenue generalizado. Refieren mucosidad nasal y tos escasa, de manera similar a día previos y en relación con asistencia a guardería. Ha presentado dos vómitos acuosos. Más hiporéxico a lo largo del día, pero sin vómitos ni deposiciones diarreicas. Ambiente catarral en guardería.

EXPLORACIÓN FÍSICA.

Temperatura axilar: 37,1 °C. Tensión arterial: 75/45 (<P50). Frecuencia cardiaca: 137 lpm. Saturación oxígeno: 100%. Peso: 11 kg.

Buen estado general. Buen color. Buena perfusión periférica. Relleno capilar < 2 segundos. Pulsos periféricos palpables y simétricos. No rigidez de nuca. Signos meníngeos negativos. Eupneico. Exantema generalizado, predominante en tronco y raíz de miembros, de elementos maculosos y de coloración rosada, que se acompaña de hasta 3 lesiones petequiales puntiformes milimétricas (dos en miembro inferior derecho, una en miembro superior derecho).

Auscultación cardíaca: rítmica, no soplos. Auscultación pulmonar: murmullo vesicular conservado, no ruidos patológicos sobreañadidos. Abdomen: no distendido, ruidos hidroaéreos presentes, blando, depresible. No masas ni megalias, no doloroso. No signos de irritación peritoneal. Neurológico sin hallazgos. Osteoarticular normal. Orofaringe: levemente hiperémica, sin exudados. Otoscopia: normal.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS.

- -Hemograma: Hemoglobina 10,7 g/dL. Hematocrito 31,3 %. VCM 77 fl. Leucocitos 10,6 mil/mm3. (N 70%, L 26,5%, M 3%). Plaquetas 519 mil/mm3.
- -Coagulación: Tiempo de Protrombina 19 seg. Actividad de Protrombina 52%. INR 1,69. TTPA 39,2. Fibrinógeno derivado 6,55 g/L.
- -Bioquímica: Glucosa, función renal e iones normales. Función hepática normal salvo GOT 48 UI/L. Proteína C reactiva: 96,4 mg/L. Procalcitonina 38,6 ng/mL.
- -Punción lumbar: líquido claro y normotenso. Glucosa 52 mg/dl. Proteínas totales 0,17 g/L. Leucocitos 4. Tinción Gram negativa. Cultivo de hongos, aerobio y anaerobio negativo. Serología virus neurotropos negativa.
- -Hemocultivo: Neisseria meningitidis (serogrupo W-135): sensible a amoxicilina-clavulánico, ampicilina, ceftriaxona, cefotaxima y penicilina.
 - -Exudado lesiones petequiales: Neisseria meningitidis.

TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN.

A su llegada a Servicio de Urgencias, se constata exantema maculoso referido por la madre junto con tres elementos petequiales, no confluentes. Dado el buen estado general del paciente y su estabilidad hemodinámica, se delimitan dichas lesiones y se mantiene en observación a la espera de pruebas complementarias, según protocolo (hemograma, coagulación, bioquímica con PCR y Procalcitonina y recogida de hemocultivo). Presenta nuevo pico febril, se encuentra más quejoso; aparecen nuevos elementos petequiales junto con aumento del tamaño de los previos, que confluyen y se hacen purpúricos. Junto con los hallazgos analíticos se ingresa bajo la sospecha de meningococcemia y se instaura monitorización hemodinámica y tratamiento antibiótico (cefotaxima intravenosa) previa recogida de bacteriología (LCR y exudado de lesiones petequiales). Precisa una dosis de vitamina K ante leve coagulopatía, con resolución posterior.

Las lesiones petequiales progresan en las primeras 8 horas tras el inicio de la antibioterapia llegando a pustulizar y hacerse purpúricas. (Ver Imágenes 1 y 2). Posteriormente, se detiene la progresión.

Se informa del crecimiento de Neisseria Meningitiditis (serogrupo W-135) sensible a cefotaxima en el hemocultivo y exudado petequial, por lo que se mantiene antibioterapia parenteral durante 4 días hasta completar ciclo de 7 días con ceftriaxona intramuscular. La evolución es favorable, manteniéndose afebril y hemodinámicamente estable en todo momento con normalización de los parámetros analíticos.

A las 12 horas de su ingreso se informa a los servicios de Epidemiología y Medicina Preventiva para realizar tratamiento profiláctico a los contactos de riesgo. Se completa estudio humoral basal con inmunología y complemento que es normal.

DISCUSIÓN.

La epidemiología y distribución geográfica de la enfermedad meningocócica es impredecible y dinámica, variable según cada serogrupo y se presenta en brotes cada 8-12 años, hecho que obliga a diseñar sistemas nacionales de vigilancia epidemiológica estrictos y medidas preventivas eficaces para asegurar un mejor control de la misma. Hasta la fecha, se han identificado 12 serogrupos de los cuales seis (A, B, C, W135, X e Y) están implicados en la mayoría de las infecciones humanas. El serogrupo A es endémico en el "cinturón de la meningitis" de África, el B es endémico en la mayor parte del mundo, el C origina brotes o epidemias, el Y es frecuente en Norteamérica, Colombia y Venezuela y los serogrupos X y W-135, hasta ahora desconocidos, están experimentando un aumento en su frecuencia.

La emergencia de la cepa W-135 se asocia a un brote internacional entre los peregrinos de La Meca en los años 2000-2001, cuando se registraron más de 400 casos en todo el mundo entre éstos y sus contactos. Desde entonces, se han registrado casos en Brasil (enero 2003-diciembre 2005), Miami (diciembre 2008-abril 2009), Argentina (donde ha desplazado al meningococo B, representando un 50% de los casos) y Chile donde actualmente es responsable de una epidemia que afecta a mujeres con una mediana de edad de 28 años, presentación clínica de meningococcemia y gran letalidad.

Desde la introducción de la vacuna conjugada frente al meningococo C en el calendario vacunal español en el año 2000, se ha observado un cambio en la tendencia epidemiológica de esta enfermedad caracterizado por la disminución de la incidencia del serogrupo C y predominio del grupo B, que no se ha modificado. No obstante, la reducción global en el número de casos es inferior a la que se observa en otros países de la Unión Europea, muy en relación, probablemente, con la falta de campañas de vacunación de rescate o "catch- up" en adolescentes en algunas comunidades autónomas.

En enero de 2013 se aprobó la vacuna antimeningocócica frente al serogrupo B (Bexsero-4CMenB), obtenida por técnicas de vacunología inversa, inmunógena y segura en lactantes, niños y adultos, con una cobertura potencial estimada entre el 70 y 90% de las cepas circulantes en Europa. A diferencia del resto de Europa, donde puede adquirirse libremente en farmacias y está empezando a incluirse en algunos calendarios vacunales, en España la indicación es exclusivamente hospitalaria.

Los niños menores de 5 años, los adolescentes y adultos jóvenes constituyen el principal grupo de riesgo para esta entidad, que se presenta en forma de meningitis o sepsis fulminante con progresión rápida hacia el shock y la muerte. Si bien la incidencia es baja, (en España 1/100.000 habitantes) la tasa de letalidad de N. meningitidis asciende hasta casi el 10% y el índice de secuelas secundarias a la misma no es despreciable Por ello, es importante un alto grado de sospecha en todo paciente que presente exantema maculopapuloso acompañado de elementos petequiales y fiebre, a pesar del buen estado general, como presentaba nuestro paciente

Por lo anteriormente expuesto, queremos resaltar la necesidad del control y vigilancia epidemiológicos en la enfermedad meningocócica dada la impredicibilidad de esta entidad; así como, la importancia de las vacunas, que se han demostrado eficaces a lo largo de los años, y que creemos debieran ser accesibles a toda la población. Además, destacar la rareza de nuestro caso, que representa un lactante varón con sepsis menigocócica por serogrupo W-135 con buena evolución, a diferencia de lo publicado en la literatura.

BIBLIOGRAFÍA.

- 1. Colino ME, Poch J, Chamizo FJ. Diagnóstico y tratamiento precoz de la enfermedad meningocócica. An Pediatr Contin. 2001;9(6):375-82.
- 2. A.Gil, D. Barranco, J. Batalla, J.M. Bayas, M. Campins, P. Gorrotxategi Gorrotxategi et al. Prevención de la enfermedad meningocócica por el serogrupo B mediante una vacuna de cuatro componentes. Rev Pediatr Aten Primaria. 2014; 16(62).
- 3. J. García-Sicilia, I. Romero. Meningococo. En MªI. Hidalgo, JL. Montón, editores. Vacunas. Algo más que calendario vacunal. 2ª ed. España: Aepap-Sepeap; 2014. p. 175-186.
- 4. B. García-Vila, P. Albert-de la Cruz, E. Bermejo-López, T. Grau-Carmona. Meningitis fulminante por Neisseria meningitidis serotipo W-135 y déficit de complemento. Med Intensiva. 2005;29(2):106-9.
- 5. P. Garrido, A. Prat, Á. Domínguez. Enfermedad meningocócica en España (1940-2012). Tendencias de la incidencia y evolución de los serogrupos antes y después de las campañas de vacunación. Vacun. 2013; 14(4):145-154.
- 6. MT. Valenzuela, G. Moreno, A. Vaquero, M. Seoane, JC. Hormazábal, MP. Bertoglia et al. Emergencia de la cepa W135 causante de enfermedad meningocócica invasora en Chile 2012. Rev Med Chile. 2013; 141:959-967.
- 7. J. Wilhelm, R. Villena. Historia y epidemiología del meningococo. Rev Chil Pediatr. 2012; 83(6): 533-539.
- 8. Situación enfermedad meningocócica. Plan acción W-135. Departamento de Epidemiología. Ministerio de salud. Gobierno de Chile.



lmágen 1



Imágen 2

Mixoma auricular que debuta como Tromboembolismo pulmonar

P. L. González Cordero; J.G. Magno Serrano; M.C. Pecero Hormigo; A. Domínguez Sánchez; A. Romero Lozano.

MIR- Hospital San Pedro de Alcántara de Cáceres

RESUMEN.

Presentamos el caso de un paciente de 81 años que en 20 de octubre acude al servicio de urgencia por disnea importante. En el ámbito del estudio diagnóstico se realizó TC torácico sin contraste que demostraba signos indirectos como derrame pleural basal e intercisural derecho, arteria pulmonar globulosa y una consolidación pulmonar basal derecha y cardiomegalia. Por sospecha de TEP y una vez que el TC sin contraste no pudo confirmar trombos en las arterias pulmonares, se decide realizar gammagrafía ventilación-perfusión donde se observaba una ausencia de ventilación en el lóbulo inferior del pulmón derecho, con hipoperfusión severa, hallazgo compatible con derrame pleural ya conocido. En el pulmón izquierdo, se apreciaba un defecto de perfusión moderado que afectaba a los segmentos 2 y 3 del lóbulo superior, con ventilación conservada.

Altamente sospechoso de enfermedad tromboembólica. Tras obtener un diagnóstico agudo, se decide iniciar el estudio etiológico realizando como pruebas complementarias EcoDoppler de miembros inferiores y ecocardiografías transtorácica y transesofágica. El Ecodoppler de miembros inferiores revelaba venas femorales comunes, femorales superficiales y poplíteas permeables y con flujo adecuado y colapsándose sus paredes en las maniobras de compresión, luego prueba con resultado normal.

La ecocardiografía transesofágica detectó una imagen adherida a la porción anterior del septo interauricular medio cuya morfología y la presencia de pedículo eran típicas de míxoma cardíaco en aurícula izquierda. Como sabemos, el míxoma es el tumor cardíaco benigno más frecuente del adulto cuya detección, extirpación mediante cirugía cardíaca y seguimiento adecuado con ecocardiografía periódicas contribuye a la ausencia de sintomatología como la descrita y un aumento importante en calidad de vida del enfermo.

PALABRAS CLAVE.

Míxoma auricular, Tromboembolismo, ecocardiografía transtorácico.

ABSTRACT.

We present the clinical case of a patient of 81 years old, who in October 20 used the emergency department for dyspnea important. Within the diagnostic study chest CT was performed without contrast, showed indirect signs such as pleural effusion and right basal intercisural, dilated pulmonary artery, a right basal lung consolidation and cardiomegaly. For suspected pulmonary embolism and once the unenhanced CT could not confirm thrombi in the pulmonary arteries, it was decided to perform scintigraphy ventilation-perfusion where a lack of ventilation in the lower lobe of the right lung, with severe hypoperfusion consistent finding was described as pleural effusion. In the left lung, moderate perfusion defect affecting segments 2 and 3 of the upper lobe with preserved ventilation was appreciated. Highly suspicious of thromboembolic disease. After obtaining an acute diagnosis, it was decided to start performing as the etiologic study further tests as lower limb Doppler, transthoracic echocardiography and transesophageal echocardiography. The lower limb Doppler revelead common femoral vein, superficial femoral permeable, adequate flow popliteal and collapsing walls in compression maneuvers, then test with normal results. Transesophageal echocardiography detected an adherent to the anterior septal medium whose morphology and the presence of pedicle were typical of cardiac myxoma in the left atrium image. As we know, myxoma is the most common adult benign tumor whose detection, benign cardiac tumor resection by cardiac surgery and appropriate follow-up with periodic echocardiography contributes to the absence of symptoms as described and an important quality of life of patients increased.

KEYWORDS.

Atrial myxoma, thromboembolism, transthoracic echocardiography.

CASO CLÍNICO.

Enfermo del sexo masculino, 81 años de edad, raza caucasiana, residente en Plasencia. Como antecedentes personales, hay que resaltar hipertensión (HTA), hipercolesterolemia, Insuficiencia renal crónica desde 2010 en seguimiento por nefrología, no hábitos tóxicos, ausencia de reacciones medicamentosas. Como antecedentes quirúrgicos, colecistectomizado, con episodio de trombosis venosa profunda (TVP) en postoperatório. Desde entonces, insuficienca venosa crónica en tratamiento profiláctico con medias elásticas. Nuestro paciente no presentaba deterioro cognitivo. Independiente para actividades básicas de la vida diaria. Sus antecedentes familiares eran irrelevantes. Como medicación habitual, Irbesartan (75mg/48h), Atorvastatina (10mg/24h).

El caso clínico se desarrolló desde 20 de octubre de 2014. En la fecha referida, el paciente acude a la clínica San Francisco en Cáceres con quejas de disnea para mínimos esfuerzos y otros síntomas de Insuficiencia cardíaca (IC), como edemas en miembros inferiores, cianosis y taquicardia. Según refiere el paciente se encontraba bien pero desde hace 3 dias comienza con dolor en región subescapular derecha sin irradiación. Este dolor le dificultaba el descanso nocturno y no mejoró con administración a demanda de analgésicos habituales. No presentó tos, expectoración, fiebre.

En la exploración física, el paciente presentaba en el momento agudo una disminución de la Saturación de oxigeno con valores de 84% que recuperó tras empleo de oxigenoterapia con reservorio a 15litros. Al ingreso en dicha clínica, el paciente presentaba buen estado general, consciente, orientado, nutrido y perfundido. Tensión arterial 150/80, Frecuencia cardíaca 76 latidos por minuto, afebril. En la exploración de cabeza y cuello, un aumento de la presión venoso yugular sin otros hallazgos de interés clínicopatológico. La auscultación cardíaca era rítmica y no se auscultaban soplos o extratonos. La auscultación pulmonar mostraba una disminución del murmullo vesicular en la mitad inferior del pulmón derecho. La exploración abdominal no mostraba ningún signo diferente de la normalidad, era blando, depresible, no doloroso a la palpación, sin signos de irritación peritoneal y con ruídos

hidroaéreos presentes. A nivel de las extremidades inferiores, pudimos constatar la presencia de edemas que dejaban fóvea y signos de insuficiencia venosa crónica.

En las pruebas complementarias realizadas en la clínica San Francisco, el hemograma presentaba una serie roja dentro de normalidad de rango en los parámetros estudiados, la coagulación presentaba un dímero D de 9910. El estudio de bioquímica sanguínea nos indicaba el valor de la creatinina de 3 mg/dL compatible con su insuficiencia renal crónica similar a valores previos, un aumento de la lactato desidrogenasa con valor de 646, marcador de destrucción celular, Albúmina 3.3, Aclaramiento de creatinina 32.25 ml/min/1.73m2 y Na 115, Osmolaridad sanguínea 259 compatible con hiponatremia hipotónica con volumen extracelular alto, enzimas de mionecrosis negativas. El electrocardiograma nos indicaba un ritmo sinusal a 75 latidos por minuto, con un bloqueo bifascicular (bloqueo incompleto anterior de rama izquierda asociado a un bloqueo completo de rama derecha), sin anomalías de la repolarización. En la radiografia de tórax era evidente el derrame pleural derecho (Fig.1).

Tras diagnóstico de alta probabilidad de tromboembolismo pulmonar (TEP) se inició tratamiento con oxigenoterapia de alto flujo, enoxaparina a dosis terapéuticas con mejoría inicial del estado general el paciente.

No obstante, el enfermo siguió presentando en reposo episodios de disnea con desaturación que mejoraba con oxigenoterapia. Dada la inestabilidad del paciente y la necesidad de completar el estudio se decide remitir el caso al Hospital San Pedro de Alcántara (HSPA).

Al ingreso en HSPA, nuestro paciente se encontraba estable, apto para realización de pruebas complementarias, motivo por el cual ingresa. Tras lo comentado anteriormente se decide la realización de pruebas que confirmaran nuestra fuerte sospecha de TEP. Solicitamos un TC sin contraste debido a la debilidad nefrológica conocida de nuestro paciente y su dificultad para eliminar el contraste utilizado en dicha prueba. En dicha prueba, no se pudieron confirmar la presencia de trombos en las arterias pulmonares, sólo signos indirectos como un derrame pleural basal e intercisural derecho, arteria pulmonar homolateral algo globulosa y una condensación pulmonar basal también derecha. Leve derrame pleural izquierdo. Cardiomegalia. Dada, la inespecificidad del resultado del TC, solicitamos una gammagrafía de perfusión-ventilación, en la que se observó una ausencia de ventilación en lóbulo inferior del pulmón derecho, con hipoperfusión severa. En el pulmón izquierdo, se aprecia un defecto de perfusión moderado que afecta los segmentos I2 y I3 del lóbulo superior izquierdo, con ventilación conservada. Hallazgo compatible con alta probabilidad de TEP izquierdo.

Con vista a un diagnóstico etiológico del cuadro clínico, pasada la fase del diagnóstico agudo por el que ingresara en la clínica San Francisco, se decide la realización de EcoDoppler de miembros inferiores, ecocardiografía transtorácico y posteriormente ecocardiografía transesofágica debido a los resultados de la última.

Ecodoppler de miembros inferiores revelaba venas femorales comunes, femorales superficiales y poplíteas permeables y con flujo adecuado y colapsándose sus paredes en las maniobras de compresión, luego prueba con resultado normal. Una vez que esta prueba diagnóstica complementaria resultara negativa, seguimos estudiando el enfermo.

La siguiente prueba realizada para auxilio en el estudio de la patología en cuestión fue una ecocardiografía transtorácica en la que detectamos disfunción severa de ventrículo izquierdo con fracción de eyección de 15%, disfunción ligera del ventrículo derecho, hipertensión pulmonar moderada, insuficiencia mitral y aórtica muy ligeras y dilatación ligera de aurícula izquierda. Masa

auricular izquierda adherida a septo medio-anterior de 16x17 mm de diámetro que puede corresponder tanto a imagen de trombo como a mixoma, en la que nos fue recomendada la realización posterior de ecocardiografía transesofágica para un mejor análisis. El resultado del ecocardiograma transesofágico indicaba una imagen adherida a la porción anterior del septo interauricular medio, a nivel de fosa oval, de aspecto heterogéneo y pediculada, con áreas móviles en su superficie, de 15x11 mm. El aspecto, la localización y la presencia de pedículo son típicas de mixoma auricular izquierdo. Finalizado el estudio etiológico se remite el paciente a clínica de San Francisco, con recomendación de tratamiento quirúrgico, con evaluación por el servicio de anestesia si el paciente está apto para realización de cirugía teniendo en cuenta sus comorbilidades descritas anteriormente.

DISCUSIÓN.

La decisión de seleccionar este caso clínico se explica por la poca incidencia con la que se encuentran tumores cardíacos en la práctica clínica.

Los tumores primarios del corazón son poco comunes. Casi tres cuartos de ellos tienen rasgos histológicos benignos y casi todos son mixomas. Los tumores malignos, en su gran mayoría sarcomas, representan 25% de los tumores cardiacos primarios. Todos los tumores cardiacos, cualquiera que sea su tipo patológico, tienen la capacidad para causar complicaciones que ponen en peligro la vida. Ahora, muchos tumores son curables con cirugía, por lo que el diagnóstico temprano es obligatorio.

Los tumores cardiacos pueden causar una gran variedad de manifestaciones cardiacas y no cardiacas, que dependen en gran medida de la localización y el tamaño del tumor; a menudo formas inespecíficas de formas más frecuentes de enfermedad cardiaca, como dolor torácico, síncope, insuficiencia cardiaca, soplos, arritmias, trastornos en la conducción y derrame pericárdico, con o sin taponamiento. Además puede haber fenómenos embólicos y síntomas generales.

Mixoma Auricular

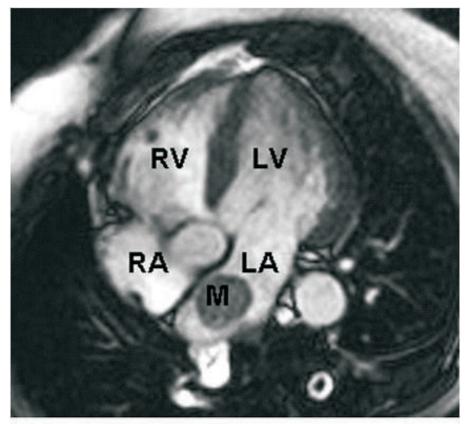
El mixoma auricular es el tumor cardíaco primario más frecuente y suele ser esporádico, aunque a veces, en torno al 10%, tiene una herencia autosómica recesiva, constituyendo el complejo de Carney (mixoma, pigmentación cutánea segmentaria e hiperactividad endocrina), formando los síndromes específicos NAME, LAMB y otros, asociándose en estos casos a léntigos, hiperplasia suprarrenal, fibroadenomas mamarios, tumores testiculares, adenomas hipofisarios y otras alteraciones.

Los mixomas que aparecen en estos síndromes suelen ser multicéntricos, más recidivantes, y surgen en pacientes más jóvenes.

En el caso de los esporádicos, los tumores suelen ser únicos, y se originan de forma pediculada en el tabique interauricular (limbo de la fosa oval) hacia la aurícula izquierda, produciendo signos y síntomas de estenosis mitral grave, incluido el soplo, de forma intermitente (modificable con la postura del paciente al prolapsar la masa sobre la válvula mitral). A veces se ausculta un ruido en la diástole al encajar en la mitral (plop tumoral).

Los mixomas pueden provocar embolias sistémicas en el 30% de los casos, y de hecho en nuestro caso clínico nos hace pensar en una posible causa del TEP que el paciente presentó al ingreso.

También pueden provocar síntomas constitucionales extracardíacos (parece que se producen por niveles elevados de interleucina-6) como fiebre, pérdida de peso, artralgias, erupciones cutáneas, acropaquias, fenómeno de Raynaud, anemia, poliglobulia, leucocitosis, trombopenia o trombocitosis, hipergammaglobulinemia, elevación de la velocidad de sedimentación y de Proteína C reactiva, etc.



Fuente: Longo Di, Fauci AS, Kasper DL, Hauser SL, Jameson JL, Loscalzo J: HARRISON Principios de Medicina Interna, 18a edicidir: www.harrisonmedicina.com Copyright © The McGraw-Hill Companies, Inc. Todos los derechos reservados.

El diagnóstico puede establecerse con ecocardiografía, aunque existen otras técnicas útiles, como la TC y la cardiorresonancia magnética (con la que se obtiene la caracterización más detallada de los tumores). El cateterismo puede provocar embolias sistémicas, por lo que no suele realizarse.

La escisión quirúrgica mediante derivación cardiopulmonar está indicada sea cual sea el tamaño del tumor, y en general es curativa. Los mixomas experimentan recidiva en casi 12 a 22% de los casos familiares pero sólo en 1 a 2% de los casos esporádicos. La recidiva del tumor muy probablemente se debe a lesiones multifocales en los primeros y a resección inadecuada en los últimos.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL.

Desde un punto de vista clínico, cabe realizar el diagnóstico diferencial con entidadades como:

- Endocarditis: a través de manifestaciones clínicas de fiebre + fenómenos embólicos.
- Enfermedades del tejido conectivo
- Vasculitis

Desde un punto de vista tumoral, cabe destacar numerosas entidades:

Tumores benignos

- El fibroelastoma papilar afecta al endotelio valvular y tiene aspecto ramificado, pudiendo ser compleja su diferenciación morfológica de una verruga endocardítica.
- El lipoma suele ser asintomático y un hallazgo en estudios necrópsicos.
- La hipertrofia lipomatosa del tabique interauricular es un hamartoma propio de mujeres obesas.
- El rabdomioma es el más frecuente en la infancia. Generalmente son tumores pequeños, y

pueden producir bloqueo auriculoventricular. Se relacionan con la esclerosis tuberosa, y en la mitad de los casos regresan espontáneamente.

- El fibroma también es característico de la infancia. Suelen ser tumores voluminosos y con calcificaciones, y pueden ser causa de insuficiencia cardíaca y muerte súbita del lactante. Se relaciona con el síndrome de Gorlin (carcinoma basocelular nevoide).
- El hemangioma es excepcional y suele ser intramural.
- El mesotelioma del nódulo auriculoventricular puede cursar con bloqueo AV por localizarse en la región del nodo AV.

Tumores malignos primarios

Los tumores malignos primarios suelen ser sarcomas (angiosarcoma el más frecuente, incluido el sarcoma de Kaposi, afectando en general a individuos jóvenes o de edad media), sobre todo en la parte derecha del corazón, con un pronóstico muy malo. El rabdomiosarcoma es el más común de la infancia, seguido del fibrosarcoma.

Otros más raros, con predilección por aurícula izquierda pero con características morfológicas que permiten diferenciarlos bien del mixoma, son el fibrohisticitoma maligno, leiomiosarcoma o el sarcoma mixoide.

Los linfomas suponen el 5% de los tumores malignos, habitualmente infiltrantes de células B, aunque en ocasiones pueden producir masas intracardíacas.

BIBLIOGRAFIA.

- 1. Fauci AS, et al. Harrison. Principios de Medicina Interna, 17º edición. México. McGraw-Hill, 2008.
- 2. MacAllister H, Fenoglio J. Tumours of the cardiovascular system. Atlas of tumors pathology (2nd Series, Fascicle 15). Washington DC: Armed Forces Institute of Pathology, 1978; p. 1-20.
- 3. Abad C. Tumores cardíacos (I). Generalidades. Tumores primitivos benignos. Rev Esp Cardiol 1998;51:10-20.
- 4. Manual CTO de Medicina y Cirugía, 2 vol. 7º ed. CTO Medicina/MCGraw Graw-Hill, 2007.



Fig.1 – Radiografia Tórax de derrame pleural derecho.

Invaginación intestinal recurrente como única manifestación de enfermedad celíaca

R. Hernández Martín; C. Tort I Cartró; D. García-Navas Núñez; M. Vera Torres; S. Muñoz Pérez; P. Barros García.

Servicio de Pediatría. Hospital San Pedro de Alcántara de Cáceres

INTRODUCCIÓN.

Se define invaginación intestinal como la introducción de un segmento de intestino en la luz de la porción adyacente, habitualmente de etiopatiogenia desconocida. En niños de más de dos años es mayor la probabilidad de que exista una causa anatómica. En el pasado cuando se utilizaba bario en los estudios radiológicos, se objetivaron invaginaciones intestinales hasta en el 20% de los adultos y niños con enfermedad celíaca (EC). El mecanismo de invaginación no está establecido pero diversas teorías proponen el cambio de motilidad intestinal presente en la EC, como principal causa.

CASO CLÍNICO

Varón de 12 años ingresado en varias ocasiones en los últimos 9 meses por presentar dolor abdominal tipo cólico de duración variable con palidez cutánea, sudoración y vómitos alimentarios autolimitados, que cedían espontáneamente.

Diagnosticado hasta en tres ocasiones de invaginación intestinal en su Hospital de origen, cediendo de manera espontánea al realizar la ecografía.

Ante la presencia de nuevo episodio de invaginación intestinal lo derivan a nuestro centro.

ANTECEDENTES PERSONALES.

- · Embarazo y parto: normal.
- PRN: 3270 gr.
- · No alergias. Vacunación correcta.
- · Alimentación:

LM exclusiva 5 meses.

Gluten: 8 meses

· Pérdida ponderal no cuantificada en los últimos meses.

ANTECEDENTES FAMILIARES.

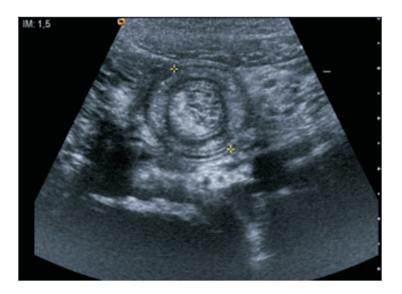
Abuela paterna hipertiroidismo, tío paterno Diabetes Mellitus tipo I.

EXPLORACIÓN FÍSICA.

- · Peso: 35,1 Kg (P 50-75)
- · Talla. 146 cm (P75-90)
- · BEG. Bien H, N y P. Normocoloreado.
- · Abdomen: blando, depresible. No masas ni megalias. No doloroso. Ruidos hidroaéreos presentes.
- · Resto de la exploración normal.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS.

- · Hemograma, bioquímica y coagulación normales.
- · Ecografía abdominal: Invaginación ileo-ileal.



- · Cede al realizar la ecografía abdominal como en las ocasiones previas.
- · Dada la edad del paciente y los múltiples espisodios de invaginación intestinal pervios, es necesario realizar screening diagnóstico para descartar patología orgánica, motivo por el cual se realiza un TAC en el que se objetiva imagen de diana en mesogastrio que se superpone a imágenes de invaginación vistas en las ecografías previas.



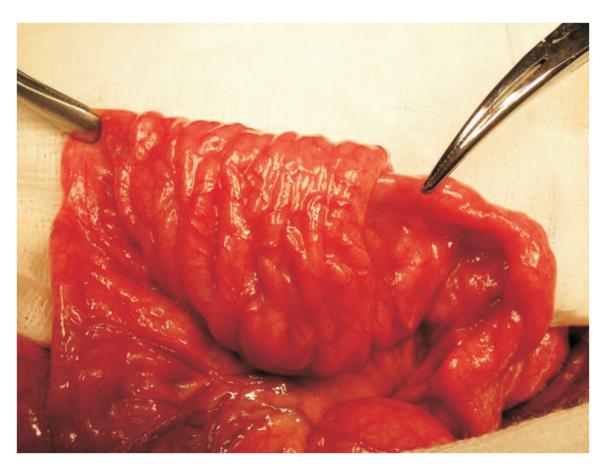
Se decide realizar laparotomía exploradora en la cual se obtienen los siguientes hallazgos:

- Invaginación laxa
- Rugosidad de la pared intestinal: aspecto edematoso
- Múltiples adenopatías
- Muestras de yeyuno-ileon, biopsia transmural, apendicectomía y biopsia de ganglio: Anatomía Patológica: linfadenitis reactiva inespecífica con hiperplasia nodular.

EVOLUCIÓN POSTERIOR

A los 4 días presenta de nuevo episodio de vómitos biliosos y distensión abdominal siendo diagnosticado de obstrucción intestinal precisando cirugía de urgencia.

Intraoperatoriamente se objetiva invaginación ileal de 20 cm por debajo de zona biopsiada.



VALORACIÓN POR PEDIATRÍA.

En este momento, ya que no se encuentra ningún hallazgo intraabdominal causante de dichos episodios, el servicio de Cirugía Pediátrica, realiza interconsulta a Digestivo Pediátrico, y se inicia estudio:

- Test del sudor: negativo.
- Mantoux: negativo.
- Marcadores séricos de enfermedad celíaca:
 - § Ac antiendomisio IgA positivo, título 1:320
 - § Ac antitransglutaminasa IgA > 128 U/mL
 - § Ac antigliadina deaminada IgA 55 U/mL, IgG 61 U/mL
- Tipaje HLA E.Celiaca: DQ2 positivo

Se realiza endoscopia y biopsia intestinal:

- Aspecto macroscópico:
- Estómago: pliegues engrosados
- Bulbo duodenal: mucosa cuarteada, nodular, de aspecto brillante.
- Duodeno: mucosa rugosa, cuarteada, inflamada, con hiperplasia nodular y alguna lesión punteada blanquecina.

Anatomía Patológica

Duodeno:

- · Atrofia severa subtotal de vellosidades
- · Hiperplasia de criptas
- Incremento de LIE

Inmunotipaje de LIE:

- Infiltración de la mucosa por LIE
- Aumento de gammadelta
- Disminución de células NK-like

DIAGNÓSTICO FINAL: ENFERMEDAD CELÍACA.

EVOLUCIÓN CLÍNICA.

- Los padres refieren encontrarle contento, sin nuevos episodios de dolor abdominal, con ganancia ponderal.
- Buen estado general
- Bien hidratado, nutrido y perfundido.
- Abdomen blando, depresible, no masas ni megalias, no doloroso.

CONCLUSIÓN.

La presentación de la EC ha cambiado con el tiempo, y las manifestaciones gastrointestinales clásicas son menos comunes. El dolor abdominal, cambios en el ritmo intestinal, retraso ponderoestatural y anemia por déficit de hierro se encuentran con frecuencia como síntomas principales. La invaginación intestinal ha sido relacionada con la EC desde hace muchos años. En conclusión, deberíamos tener en cuenta la EC en los niños con síntomas de invaginación intestinal recurrente sin otra causa aparente.

BIBLIOGRAFÍA.

- 1. Germann R; Kuch M; Prinz K; Ebbing A; Schindera F. Celiac disease: An uncommon cause of recurrent intussusception. J Pediatr Gastroenterol Nutr 1997; 25: 415-6
- 2. Alvarez-Coca González J, González JB, Crespo MJR, et al. Acute gallbladder distension and recurrent small bowel intussusception in a child with celiac disease. J Pediatr Gastroenterol Nutr 27: 444-445, 1998
- 3. Mushtaq N, Marven S, Walker J, Puntis JW, Rudolf M, Stringer MD. Small bowel intussusception in celiac disease. J Pediatr Sur 1999; 34: 1833-5

- 4. López Medina JA, González Hervás C, Cara Mariscal A, Fernández Abril J, Ortega Martos I. Invaginación intestinal recidivante y enfermedad celíaca. An Esp Pediatr 2000; 52: 580-582
- 5. Lastennet F, Piloquet H, Camby C, Moussally F, Siret D. Acute intestinal invagination revealing celiac disease in a 9-month infant. Arch Pediatr 2002; 9. 151-4
- 6. Muhammad AA, Grunow, JE. Atypical presentatios of celiac disease: recurrent intussusception and pneumatosis intestinalis. Clinical Peidatrics, vol. 47, number 3, 289-292
- 7. Fishman DS, Chumpitazi BP, Ngo PD, Bae KIM, H, Lighdale JR. Small bowel intussusception in celiac disease: revisiting a classic association. JPGN. Vol 50, number 3, March 2010.
- 8. AL Furaikh S, Al Zaben AA. Recurrent small bowel intussusceptions: an uncommon presentation of celiac disease in an Arab child. Trop Gastroenterol 2005; 26:38-9

7 SELECCIONADOS

A propósito de un caso de neuroacantocitosis

R. Vázquez Estévez¹; E. Montero Manzano¹; M. García Navarro¹, E. Delgado Rastrollo¹; M. P. Ríos Muñoz²

¹MIR Servicio de Psiquiatría. ²Adjunto Servicio de Psiquiatría. Complejo Hospitalario de Cáceres.

INTRODUCCIÓN.

El término neuroacantocitosis hace referencia a un grupo de cuatro tipos de trastornos del movimiento (similares a aquellos presentes en las enfermedades de Hungtinton y Parkinson) caracterizados además por presentar glóbulos rojos espiculados (acantocitos). Se acompañan también de alteración cognitiva, alteraciones psíquicas y otros relacionados con la degeneración del sistema nervioso, sobre todo en lo que se refiere al movimiento. No hay cura para este tipo de enfermedades.

CASO CLÍNICO.

MOTIVO DE CONSULTA.

Estatus epiléptico. Afectación en esfera motora, conductual y cognitiva.

ANTECEDENTES PERSONALES.

Mujer de 49 años. Natural de Cáceres. Casada y con una hija sana. Título de auxiliar de clínica. Incapacitada legalmente. Su marido es el tutor legal.

- a) Antecedentes médicos: No reacciones adversas a medicamentos. Hipotiroidismo. Diagnosticada de neuroacantocitosis. En seguimiento en el servicio de Neurología desde 2005
- b) Antecedentes psiquiátricos: cuadro de distimia con buena respuesta al tratamiento antidepresivo.

ANTECEDENTES FAMILIARES.

En las generaciones anteriores no aparece ninguna enfermedad neurológica. Un hermano mayor fue diagnosticado de neuroacantocitosis tras un cuadro de 9 años de evolución consistente en trastorno de conducta, obsesiones, epilepsia generalizada y trastorno del movimiento en el que predominaban corea y distonía. Este hermano ha fallecido. Un hermano menor también diagnosticado de neuroacantocitosis que presenta corea generalizada y múltiples tics.

TÓXICOS

No refiere ningún tipo de consumo.

TRATAMIENTO ACTUAL

Olanzapina 20 mg: 0-0-1, fluoxetina 20 mg: 1-0-0, cloracepato dipotásico 10 mg: 1-1-1, clonazepam 2 mg: 1-1-1, levetiracetam 500 mg/24h, fenitoína 100 mg:1-1-1, tetrabenazina 25 mg: 1 y ½-1 y ½-1 y ½, biperideno 2 mg: 1-1-1, levotiroxina sódica 75 mg: 1-0-0, omeprazol 20 mg: 1-0-0.

ENFERMEDAD ACTUAL

Trastorno del comportamiento con agitación psicomotriz severa. Repite constantemente que "se va a morir". Alucinaciones visuales y probablemente auditivas. Comportamiento desorganizado. Insomnio, nerviosismo y clínica alucinatoria nocturna. Cumple órdenes simples. Contesta a algunas preguntas como el nombre de familiares y su lugar de residencia. Ideación delirante y obsesiva de muerte. Lenguaje incoherente. Discinesias orolinguales severas. Movimientos coreoatetósicos de las cuatro extremidades y rigidez moderada generalizada.

CRONOGRAMA Y EVOLUCIÓN.

Comienza el seguimiento en consultas de neurología en el Hospital Ramón y Cajal de Madrid. En el año 2003 presenta un estatus epiléptico que precisó atención en Unidad de Cuidados Intensivos y posterior continuación de tratamiento con antiepilépticos. Presenta una sintomatología que consiste en afectación en esfera motora, conductual y cognitiva. Lentitud progresiva fundamentalmente de la marcha. Discinesia orolingual. Suspicacia continua aunque no presenta una estructuración sistematizada ni delirios, con frecuente comportamiento obsesivo. Apatía y desinterés afectivo. Se comenzó tratamiento con ácido valproico 300 mg: 1-0-1.

En el año 2005 vuelve a presentar una crisis epiléptica en un intento de disminuir la dosis de ácido valproico. En este momento destacaba el trastorno cognitivo y psiquiátrico progresivo, con depresión, ideas obsesivas, ideación delirante, apatía, alucinaciones y alteración del comportamiento. Todo ello se acompaña de inatención y quejas de memoria. Se modifica el tatamiento: depakine crono 300 mg: 1-0-2, fenitoina 100 mg: 1-1-1, cloracepato dipotásico 5 mg: 1-0-1, setralina 50 mg: 1-0-0. Además desde las consultas de neurología recomiendan el inicio de clozapina. La necesidad de utilizar este neuroléptico reside en su menor capacidad de producir trastornos extrapiramidales, ya que estos pacientes con frecuencia los desarrollan. Pero dado que este medicamento requiere monitorización del hemograma al principio semanalmente, se desestimó en principio. El hermano menor de la paciente, afecto de neuroacantocitosis, se encuentra en tratamiento con clozapina. Aunque la evolución de los síntomas psiquiátricos de este es más favorable que en la paciente del caso, el fármaco le provoca multitud de efectos secundarios que están achacando a su enfermedad de base.

En abril del 2011 la alteración conductual ha empeorado, presentando gran agitación psicomotriz. Alucinaciones visuales y auditivas. Ideación delirante y obesesiva. Ideas de muerte constantes. Lenguaje incoherente. Discinesias orolinguales severas y movimientos coreoatetósicos. Rigidez moderada generalizada. Se modifica nuevamente el tratamiento: quetiapina150 mg: 1-0-1, paroxetina 20 mg: 1-0-0, cloracepato dipotásico 10 mg: 1-1-1, clonazepam 2 mg:1-1-1, levetiracetam 500 mg: 1-0-0, fenitoína 100 mg:1-1-1, tetrabenazina 25 mg: 1 y ½-1 y ½-1 y ½-1 y ½-1, biperideno 2 mg: 1-1-1, levotiroxina sódica 75 mg: 1-0-0, omeprazol 20 mg: 1-0-0.

En diciembre del 2011 es derivada a Residencia de Apoyo COCEMFE- Cáceres. Allí realizan sesiones de fisioterapia (sesiones individuales), terapia ocupacional (sesiones individuales y grupales), logopedia

(sesiones individuales y grupales) y psicología (individuales y grupales). La evolución de su enfermedad ha provocado un declive físico y cognitivo que ha agravado los trastornos en el comportamiento. Ha comenzado a desplazarse en silla de ruedas. Las obsesiones y delirios han ido en aumento. El ánimo es depresivo. Presenta alucinaciones relacionadas con sus delirios. Agitación y conductas desorganizadas por las noches.

En febrero del 2012 la paciente continúa viviendo en la residencia con su hermano, también afecto. Acude a su consulta programada en Neurología. Se encuentra estable, tanto en los movimientos coreicos como en su estado anímico. Las alucinaciones se han espaciado en el tiempo, apareciendo en ese momento de forma muy puntual. Se continúa por tanto con la misma medicación.

En diciembre del 2012 acude a su neurólogo de Madrid fuera de cita por empeoramiento. Se había agravado el trastorno conductual, con alucinosis y agitación importante. Se añade al tratamiento: aripiprazol 30 mg: 1-0-0. Sugieren nuevamente la posibilidad de retirar quetiapina por el parkinsonismo, y sustituirlo por clozapina por su probable menor parkinsonismo y mejor control de las alucinaciones. Respecto a la sintomatología presentada, destaca desmotivación por toda actividad grupal en la residencia donde vive. Su comportamiento tiene al asilamiento, presentando conductas escapistas siempre con el objetivo de subirse a su habitación para estar sola.

Por las noches presenta un estado de agitación importante, con conductas de sacar ropa de los armarios, revolver toda la habitación... Desde el servicio de fisioterapia se indicó que durmiese con contención física para evitar riesgos, ya que hubo un episodio en el que se levantó de noche, perdiendo el equilibrio y sufriendo un golpe en la mandíbula. Su nivel de alerta es bajo y el grado de somnolencia impide poder realizar muchas de las actividades de estimulación cognitiva en el Centro. Los cambios de medicación no ha mejorado su sintomatología y observamos que ha habido un aumento de los comportamientos relacionados con la sintomatología psiquiátrica (delirios y alucinaciones), labilidad emocional, mayor deseo de aislarse y comportamiento hiperactivo y agitado durante la noche.

Cuando la paciente acude a consultas de neurología, el neurólogo comenta que sería conveniente intentar el control de la sintomatología con otro antipsicótico y en caso de no funcionar, pautar clozapina como última opción.

En agosto del 2013 la paciente acude por primera vez a consultas de Psiquiatría. En ese momento la paciente acaba de ser incapacitada legalmente, pasando a ser el tutor legal su marido. Poco colaboradora durante la entrevista. Alucinaciones auditivas y alucinosis visual. No heteroagresividad física ni verbal. Ánimo aplanado. No clínica obsesivo compulsiva. No presenta ideas delirantes. Por la noche no tiene un sueño reparador, ya que es cuando presenta mayor clínica alucinatoria. Se añade al tratamiento olanzapina 20 mg: 0-0-1. Se suspende aripiprazol y paroxetina.

En julio del 2014 acude nuevamente al Equipo de Salud Mental. No ha vuelto a hacer mención a las alucinaciones visuales. Duerme bien. No empeoramiento de la clínica médica. Anímicamente se encuentra mejor. Somnolienta durante la consulta. No efectos secundarios de tipo extrapiramidal debido a la medicación. Se disminuye la dosis de olanzapina a 5 mg: 1-0-0 y se añade fluoxetina 20 mg: 1-0-0.

JUICIO CLÍNICO.

Neuroacantocitosis.

DIAGNOSTICO DIFERENCIAL.

Patologías orgánicas:

- Síndrome orgánico cerebral
- Delirium
- Corea-acantocitosis
- Síndrome de Mc Leod
- Huntington-like 2 (HDL2)
- Neurodegeneración asociada a la pantotenato kinasa (PKAN)

Patologías psiquiátricas:

- Trastornos del espectro psicótico
- Trastornos afectivos
- Trastornos de la personalidad del grupo A

DISCUSIÓN.

La neuroacantocitosis se refiere a un grupo de diversas enfermedades genéticas que implican alteraciones del movimiento y glóbulos rojos espiculados (acantocitos).

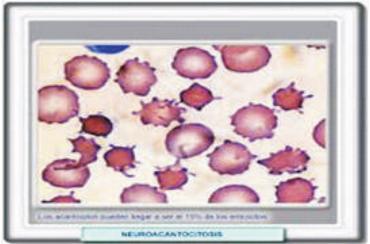


Imagen 1. Acantocitos al microscopio electrónico

Las enfermedades médicas se presentan en ocasiones con semiología psiquiátrica. La ausencia de una adecuada exploración médica puede llevar a un resultado catastrófico para el paciente. ¹Es primordial sospechar organicidad por encima de los 40 años en paciente que debuta con sintomatología psiquiátrica o si hay cambios en la clínica en un paciente psiquiátrico previamente conocido. Quizá la principal razón de que las patologías médicas que subyacen a esa semiología no sean diagnosticadas se relacione con lo incómodo que resulta explorar a estos pacientes, que son fácilmente catalogados de psiquiátricos. ² La semiología psiquiátrica puede manifestarse en diferentes enfermedades, que por su frecuencia y gravedad, deben tenerse en cuenta en la valoración de urgencias. Si el paciente tiene alteración del nivel de conciencia y atención de manera aguda podría tratarse de un delirium. En cambio si el nivel de conciencia es adecuado, pero hay desorientación, debe descartarse un síndrome orgánico cerebral (ej. Encefalopatía hepática). ³

Lo importante es dar con la causa orgánica que provoca el cuadro. Especial atención por ello en toda alteración del nivel de conciencia, nivel de atención y/o desorientación.

Por otro lado es importante destacar la importancia de elegir el tratamiento idóneo en este tipo de pacientes, que por sus particularidades presentan un gran número de efectos secundarios debidos tanto a la medicación pautada como a la enfermedad de base. En este caso se desestimó la utilización de clozapina, ya que aun siendo un buen fármaco para el control de la sintomatología alucinatoria, presenta por otro lado gran riesgo vital y un control exhaustivo y continuo en el hemograma por el riesgo de agranulocitosis.⁴

La clozapina además es un fármaco cuya indicación principal es la esquizofrenia resistente a tratamiento y en pacientes que presenten reacciones adversas neurológicas graves y no tratables con otros fármacos antipsicóticos, incluyendo un antipsicótico atípico.

La resistencia al tratamiento se define como la ausencia de mejoría clínica satisfactoria a pesar de haber utilizado como mínimo dos tratamientos diferentes con antipsicóticos, incluyendo un antipsicótico atípico, a las dosis adecuadas y durante el tiempo adecuado.

Por ello en este caso el tratamiento antipsicótico consistió básicamente en la utilización de quetiapina, olanzapina y aripiprazol. Tras explicar a la familia los riesgos y beneficios del uso de la clozapina se llegó a la conclusión de utilizar en primera instancia otro tipo de antipsicóticos.

- 1. Salazar Vallejo M, Peralta Rodrigo C, Pastor Ruiz FJ. Tratado de Psicofarmacología. Bases y aplicación clínica. 2ª ed. Madrid: Editorial Médica Panamericana; 2010.
- 2. Correas J, Quintero FJ. Manual de Urgencias psiquiátricas. 2º ed. Chinchilla A, coordinador. Barcelona: Elsevier-Masson S.A; 2009.
- 3. Cirera Costa E, Rojo Rodes JE. Interconsulta psiquiátrica. Barcelona: Biblio stm 2002.
- 4. Nemeroff Charles B, Schatzberg Allan F. Tratado de psicofarmacología. Barcelona: Masson; 2006.
- 5. Vázquez-Barquero JL. Psiquiatría en Atención Primaria. 2ª ed. Madrid: Aula Médica ediciones; 2007

SDRA secundario a gripe A/H1N1

I. Gallego Texeira¹; R. Manzano Sánchez¹; G. Martín Gómez².

¹MIR Medicina Intensiva. Hospital San Pedro de Alcántara de Cáceres ²MIR Medicina Familiar y Comunitaria. Hospital San Pedro de Alcántara de Cáceres

RESUMEN.

Presentamos el caso de un varón de 67 años ingresado en UCI que presentó SDRA grave secundario a gripe A (H1N1), precisando estrategias ventilatorias protectoras del pulmón (volumen tidal< 10 ml/kg y presión plateau < 35 mmHg) y utilización de presión positiva al final de la espiración alta, junto con maniobras de reclutamiento, relajación muscular y decúbito prono. Desarrolló síndrome de rabdomiólisis secundario a inmovilización prolongada tras caída al suelo, que se complicó con fracaso renal agudo parenquimatoso que requirió Hemodiafiltración venovenosa continua.

PALABRA CLAVE.

Gripe A (H1 N1); Síndrome de distrés respiratorio agudo; Rabdomiólisis.

INTRODUCCIÓN.

La gripe presenta la forma estacional que en los países de clima templado de ambos hemisferios aparece cada año en otoño e invierno, y además la forma pandémica, que aparece raramente, aproximadamente cada 40 años, y que puede generar una notable morbimortalidad. En el siglo XX ocurrieron 3 pandemias. La de 1918 o gripe española, causada por el virus influenza A (H1N1), que produjo 3 notables olas pandémicas, la primera, en los meses de mayo-junio, la segunda, de elevada letalidad, en septiembre-diciembre y la tercera, en febrero-abril de 1919, que ocasionó la muerte de unos 50 millones de personas, en España fueron 260.000. La pandemia de 1957 o gripe asiática, por el virus H2N2, que produjo la muerte de 4-5 millones de personas. La pandemia de 1968 o gripe de Hong Kong, por el subtipo H3N2, produjo la muerte de 1 millón de personas¹. El 11 de junio de 2009 la Organización Mundial de la Salud (OMS) declaró establecida la situación de pandemia, producida por un nuevo virus influenza A (H1N1) de origen porcino. El diagnóstico de gripe A (H1 N1) es fundamentalmente clínico, sobre todo durante los picos de la gripe estacional o en brotes epidémicos. Se debe solicitar precozmente la PCR para el virus influenza A (H1N1) e iniciar tratamiento antiviral y las medidas de aislamiento de contacto y respiratorio de inmediato.

CASO CLÍNICO.

Sospecha de fracaso renal agudo en el contexto de un cuadro séptico por infección respiratoria de probable etiología viral y rabdomiólisis, como motivo de ingreso en la UCI.

Varón de 67 años, sin alergias medicamentosas conocidas, fumador activo, obesidad y alcoholismo crónico, sin realizar ninguna consulta a su Médico de Atención Primaria, ni tratamiento habitual crónico. Presentó en los cinco días previos al ingreso síntomas gripales, tos no productiva, fiebre y malestar general. El día del ingreso sufre caída al suelo sin golpearse y sin perder el conocimiento, permaneciendo caído durante un tiempo prolongado hasta que lo encuentran. No ha presentado dolor torácico, ni disnea aguda, ni cortejo vegetativo.

A su llegada a UCI, el paciente presentaba un regular estado general, impresionando de afectado, aunque consciente, colaborador y orientado, con un Glasgow (SCG) de 15 puntos, sin focalidad neurológica, taquipneico con 25 rpm, palidez cutánea, bien hidratado e hipoperfundido. Inestable desde el punto de vista hemodinámico con hipotensión arterial (80/40 mmHg) que recupera (110/65 mmHg) tras reanimación inicial con cristaloides, taquicardia sinusal. A nivel respiratorio con mascarilla reservorio a 15 litros presentaba una saturación de oxígeno por pulsioximetría en torno al 95%. A la auscultación cardíaca, taquicárdico con tonos rítmicos sin soplos y en la auscultación pulmonar se apreció roncus bibasales con murmullo vesicular conservado. Resto de la exploración sin alteraciones.

Pruebas complementarias al ingreso en UCI: Se objetivó en el hemograma leucocitosis de 17.6 mil/mm3 con neutrofilia (94%) y trombopenia de 110 mil/mm3. En la coagulación destacó una actividad de protrombina del 64%, TTPA de 54.9 seg, TPratio 1.42 y D-dímero de 2855 ng/mL. En la bioquímica: urea 48 mg/dl, creatinina 2.58 mg/dl, troponina T 447 ng/L, ProBNP de 7763 pg/mL, mioglobina de 30000 ng/mL, CPK 55000 UI/L, LDH 12736 UI/L, PCR de 247 mg/L y PCT 54 ng/mL. Orina sin alteraciones.

Gasometría arterial puso de manifiesto una acidosis metabólica (pH 7.30, pCO2 28 mmHg, pO2 149 mmHg, bicarbonato 13.8 mmol/L y ácido láctico de 3.4 mmol/L)

Radiografía de tórax: infiltrado intersticial bilateral.

Electrocardiograma: taquicardia sinusal sin alteraciones agudas de la repolarización.

Durante su evolución presentó empeoramiento progresivo desde el punto de vista respiratorio y hemodinámico precisando inicio de Ventilación Mecánica No Invasiva (VMNI)-BiPAP con parámetros respiratorios elevados. A los 5 días del ingreso sufre episodio de broncoespasmo con intenso trabajo respiratorio por lo que se inició perfusión de salbutamol iv. A consecuencia sufre deterioro del estado neurológico con un SCG de 6 puntos (O1-V1-M4) requiriendo intubación orotraqueal con laringoscopio Cormack III y conexión a Ventilación Mecánica (VM). Tras la intubación episodio de actividad eléctrica sin pulso que requiere reanimación cardiopulmonar (RCP) avanzada con uso de cardiocompresor y 2 mg de adrenalina, sale a ritmo sinusal despues de 5 minutos de RCP. Se realizó ecocardiograma transtorácico a pie de cama que evidenció disfunción sistólica severa del ventrículo izquierdo e hipoquinesia global, precisando inicio de noradrenalina por inestabilidad hemodinámica e hipotensión. Se realizan ventanas de sedación con apertura ocular al estímulo doloroso, sin contactar, y ausencia de reflejo de amenaza con una SCG de 4 puntos (O2-V1-M1), por lo que se solicitó TAC craneal sin contraste que descartó patología estructural.

En el electroencefalograma realizado se constató afectación cerebral difusa de grado severo por encefalopatía hipóxico-isquémica presentando una Escala FOUR ("Full Outline of UnResponsiveness") de 6 puntos (respuesta ocular a estímulos nociceptivos-1, respuesta motora asusente-0, reflejos de

tronco presentes-4, respiración: intubado, respira a mayor frecuencia del respirador-1), junto con un Doppler transcraneal (DTC) con índices de pulsatilidad elevados.

A nivel infeccioso inicialmente se trata como una neumonía adquirida en la comunidad con ceftriaxona y claritromicina y se pauta oseltamivir ante la sospecha de virus influenza A (H1N1) que posteriormente se confirma en resultado de PCR de muestras respiratorias, junto con apoyo radiológico de infiltrados en tres lóbulos pulmonares y hemocultivos negativos para crecimiento bacteriano. Se mantiene hasta negativización en cultivo Sheill-vial. Persisten los picos febriles por lo que se amplía terapia antibiótica con linezolid y meropenem. En aspirado bronquial se aísla Candida albicans por lo que se inicia micafungina que posteriormente se retira al no confirmarse la infección con los marcadores de infección fúngica. Descenso marcado de procalcitonina y proteína C reactiva que nos indican mejoría del cuadro pero posteriormente reaparece fiebre alta mantenida, aislándose de nuevo en PCR virus influenza A (H1N1) y reiniciando tratamiento con oseltamivir.

Desarrolló un Síndrome de Distrés Respiratorio Agudo (SDRA) moderado (Pa02/Fi02 inferior a 200 mmHg) secundario a neumonía por gripe A (H1 N1), que requirió estrategias de ventilación protectora en modo presión control para prevención del daño pulmonar por sobredistensión, maniobras de reclutamiento para conseguir estrategia de pulmón abierto, y maniobras de decúbito prono para redistribución de la ventilación hacia zonas dorsales del pulmón, mayoritariamente colapsadas en decúbito supino, con la idea de mejorar el equilibrio ventilación /perfusión (V/Q) con reducción de las áreas de shunt intrapulmonar con aumento de la Pa02, que no se consiguió, y finalmente evolucionó a SDRA grave refractario a pesar de la intensificación de todas las estrategias ventilatorias protectoras del pulmón.

Presentó síndrome de rabdomiólisis al ingreso secundario a la inmovilización prolongada tras la caída al suelo, que se complicó con desarrollo de fracaso renal agudo (FRA) parenquimatoso, a pesar de su terapia precoz con intensa rehidratación y alcalinización de la orina con bicarbonato sódico. Presentó un aumento en cuatro puntos de la creatinina basal, hiperpotasemia, alteraciones del equilibrio ácidobase importantes y anuria que requirió el inició de Hemodiafiltración venovenosa contínua (HDFVVC) a las 24 horas del ingreso y se pautó perfusión de dopamina a dosis renales mejorando la función renal y normalizando la creatin kinasa (CK), permitiendo retirar hemofiltro el 10º día de ingreso manteniendo diuresis efectiva con dopamina y furosemida.

Dada la situación de gravedad por inestabilidad hemodinámica, la mala evolución respiratoria a SDRA grave, la encefalopatía hipóxico-isquémica y la fiebre alta mantenida a pesar de tratamiento antibiótico de amplio espectro se decide limitación del esfuerzo terapéutico (LET) suspendiendo antibioterapia, nutrición y drogas vasoactivas e iniciando sedación según nuestro protocolo de LET.

DISCUSIÓN.

El diagnóstico de gripe A/H1N1 es fundamentalmente clínico, sobre todo durante los picos de la gripe estacional o en brotes epidémicos. Se recomienda realizar un test diagnóstico a todos los pacientes con fiebre y cuadro gripal que requieran hospitalización, siendo el gold-standard la reacción en cadena de la polimerasa en transcripción reversa (rt-PCR) ². Las muestras respiratorias tanto del tracto respiratorio superior mediante frotis o aspirado nasofaríngeo, y del tracto respiratorio inferior en pacientes con VM por broncoaspirado (BAS), lavado broncoalveolar (BAL) o mini-BAL, deben ser recogidas de forma precoz en las primeras 48-72 horas para aumentar la sensibilidad de las técnicas. Inicio de tratamiento antiviral empírico inmediatamente, que junto a las medidas de aislamiento y

control de la infección son un elemento principal para controlar la transmisión y se deben continuar hasta la negativización de los test diagnósticos². Estos pacientes pueden desarrollar una leucopenia reactiva, con elevación de LDH, CPK y PCR, aunque estas variables de laboratorio no se asocian de forma independiente con el pronóstico. Sin embargo, niveles plasmáticos de LDH > 1500 UI/L y la presencia de plaquetopenia < 150 mil/mm3 podrían definir una población de pacientes con riesgo de complicaciones graves² (nuestro paciente se incluiría dentro de este grupo, además el hecho de haber permanecido en el suelo durante un tiempo prolongado agravaría la situación por rabdomiólisis). Por lo tanto, la administración precoz (<48 h) de tratamiento antiviral (oseltamivir 75 mg/12h vía oral) mejora la supervivencia en pacientes críticos. Se recomienda también la cobertura antibiótica empírica de un betalactámico asociado a macrólido ante la posibilidad de coinfección bacteriana (como en este caso: leucocitosis con neutrofilia y ascenso de procalcitonina), siendo S. pneumoniae, H. influenzae y S. aureus los microorganismos aislados con más frecuencia². Con respecto al uso de corticoides a dosis moderadas-bajas en este tipo de infecciones no existe evidencia científica suficiente para recomendar su uso.

La afectación cardiovascular de la gripe A/H1N1 es frecuente y secundaria a la inestabilidad de miocardiopatías preexistentes, miocarditis, cardiopatía isquémica y disfunción del ventrículo derecho² (no sabemos antecedentes cardiológicos de nuestro paciente, ya que se trata de una persona descuidada que nunca había ido al médico).

Según la definición de Berlín de SDRA³ en 2012, se trataría de un SDRA severo (Pa02/Fi02 _ 100mmHg con PEEP _5 cmH2O), caracterizado por la aparición del distrés desde la lesión dentro de los primeros siete días y radiografía de tórax compatible con opacidades bilaterales no explicadas por derrame, colapso o nódulos. Con respecto al tratamiento del SDRA en estos pacientes, debe basarse en estrategias ventilatorias protectoras del pulmón⁴ (volumen corriente _6ml/kg según peso ideal, presión plateau _ 30 cmH2O, frecuencia respiratoria 6-35/min, alcanzar pH arterial > 7.30, Flujo inspiratorio: I/E sería 1.1/1.3, oxigenación: Pa02 _ 55 y _ 80 mmHg o Sat02 _ 88% y _ 95%, cociente FiO2 (mmHg)/PEEP (mmHg): 0.3-0.4/5, 0.4-0.5/8, 0.5-0.7/10, 0.7/12, 0.7-0.9/14, 0.9/16, 0.9-1/18, 1/22-24 y weaning: PS cuando FiO2/PEEP es < 0.4/8). El empleo de estrategias ventilatorias no convencionales para el manejo de la hipoxemia refractaria, como las maniobras de reclutamiento pulmonar que producen la reexpansión de zonas pulmonares previamente colapsadas, produciendo una mejoría significativa de la oxigenación, pero no demuestran una reducción de la mortalidad; y la posición en decúbito prono en SDRA grave mejora tanto oxigenación como disminución de la mortalidad.

La VMNI no debe ser de elección en pacientes con SDRA agudo, aunque podría ser útil en casos de insuficiencia respiratoria asociados a reagudización de EPOC o IC² (a nuestro paciente sólo se le aplica al inicio, cuando aún no ha desarrollado SDRA).

La rabdomiólisis es un síndrome caracterizado por la destrucción de músculo esquelético, liberándose mioglobina, electrolitos y enzimas musculares al torrente sanguíneo. Las causas más frecuentes es el ejercicio físico extenuante, los traumatismos y el consumo de alcohol⁵, también destacar la inmovilización prolongada que tuvo nuestro paciente, cuyo mecanismo primario es la reperfusión del tejido dañado tras un periodo de isquemia, y la liberación de material muscular necrótico a la circulación sistémica cuando la presión es liberada⁶. La concentración sérica de CK, principalmente el subtipo CK-MM, es el indicador más sensible de daño muscular, comienza a elevarse desde las 2 hasta las 12 horas despues del daño muscular, el pico enzimático es a las 24-72 horas, y posteriormente se

produce un descenso constante de un 39% el valor del día previo⁶. Un valor cinco veces encima del normal es criterio diagnóstico de rabdomiólisis⁶⁻⁷.

Con respecto al manejo del fracaso renal agudo que presenta el paciente en los primeros días de ingreso destacar que se recomiendan las técnicas de hemodiafiltración continuas por encima de las intermitentes en este tipo de pacientes que presentan inestabilidad hemodinámica y que no se recomienda el uso de diuréticos durante las técnicas de reemplazo renal para disminuir la frecuencia o duración de las mismas⁸. A pesar de ello nuestro paciente evoluciona favorablemente con dopamina a dosis renales durante la técnica, fármaco que no ha conseguido evidenciar sus beneficios en estos pacientes pero que continúa usándose en la práctica clínica con buenos resultados.

- 1. Vaqué Rafart J. Epidemiología de la gripe A (H1N1) en el mundo y en España. Arch Bronconeumol. 2010;46(2):3-12.
- 2. Rodríguez A, Álvarez-Rocha L, Sirventc JM, Zaragoza R, Nietoe M, Arenzanaf A, et al. Recomendaciones del Grupo de Trabajo Enfermedades Infecciosas (GTEI) de la Sociedad Española de Medicina Intensiva, Crítica y Unidades Coronarias (SEMICYUC) y el Grupo de Estudio de Infecciones en el Paciente Crítico (GEIPC) de la Sociedad Española de Enfermedades Infecciosas y Microbiología clínica (SEIMC) para el diagnóstico y tratamiento de la gripe A/H1N1 en pacientes adultos graves hospitalizados en las Unidades de cuidados intensivos. Med intensiva. 2012; 36(2):103-137.
- 3. The ARDS Definition Task Force. "Acute respiratory distress syndrome: the Berlin Definition". JAMA 2012 Jun 20;307(23):2526-33.
- 4. The Acute Respiratory Distress Syndrome Network. Ventilation with lower tidal volumes as compared with tradicional tidal volumes for ALI and ARDS. N Engl J Med. 2000;342:1301-8.
- 5. Henares García P. Rabdomiólisis secundaria a ejercicio físico en un gimnasio. Semergen. 2012;38(1):53-55.
- 6. Khan FY. Rhabdomyolisis: a review of the literature. The Netherlands Journal of Medicine. 2009;67(9):272-83.
- 7. Chatzizisis Y, Misirli G, Hatzitolios A, Giannoglou G. The syndrome of rhabdomyolisis: Complications and treatment. European Journal of Internal Medicine. 2008;19:568-574.
- 8. KDIGO Board Members. KDIGO Clinical Practice Guideline for Acute Kidney Injury. Kidney International Supplements (2012) 2, 8–12.

Enfermedad de Harada: controversias en su tratamiento

P. Maqueda González; R. M Bayón Porras; E. M Rodríguez Neila.

Servicio de Oftalmología, Hospital Nuestra Señora de la Montaña de Cáceres.

RESUMEN.

El Síndrome de Vogt-Koyanagi-Harada (VKH) es una entidad multisistémica en la que se produce afectación oftalmológica, caracterizada por uveítis anterior granulomatosa o posterior multifocal y desprendimiento de retina exudativo; que puede ir acompañada de clínica neurológica, ya sea meningitis u otra encefalopatía; dermatológica, con signos como alopecia, poliosis y vitíligo; y clínica auditiva, característicamente acúfenos, hipoacusia y vértigos¹.

Presentamos el caso de un paciente de 40 años con VKH en el que tras el diagnóstico mediante exploración y pruebas complementarias y tras valorar el riesgo-beneficio, se decide tratamiento con corticoides a dosis elevadas; obteniendo respuesta adecuada.

INTRODUCCIÓN.

En el año 1951 se describió el Síndrome de Vogt-Koyanagi-Harada que auna los signos descritos por los tres investigadores².

Se trata de una entidad multisistémica, más frecuente en pacientes jóvenes en el rango de los 30-40 años, siendo más prevalente en mujeres³. Son especialmente susceptibles los orientales, negros y caucásicos de piel oscura². Se cree que existe relación con los complejos de histocompatibilidad HLA DRB1, DR4 y DR5³. Aunque su patogenia se desconoce, las teorías más recientes lo relacionan con alteraciones inmunológicas mediadas por células T alteradas cuya diana es el melanocito, especialmente de úvea y pigmento retiniano⁴.

En el cuadro clínico suelen aparecer manifestaciones oftalmológicas junto a afectación neurológica y cutánea³. Las manifestaciones oftalmológicas más frecuentes son desprendimiento exudativo de retina junto a una panuveitis granulomatosa bilateral difusa⁵. La enfermedad suele pasar por tres estadios que pueden ser consecutivos². En fase prodómica pueden aparecer meningitis, encefalopatía y afectación auditiva; posteriormente una fase de uveítis aguda anterior granulomatosa o posterior multifocal, acompañada de desprendimiento de retina exudativo; y por último en la fase de convalecencia se puede observar alopecia, poliosis, vitíligo y lesiones despigmentadas en fondo de ojo (en puesta de sol) y límbicas (signo de Sugiura)¹.

El diagnóstico es fundamentalmente clínico, aunque se apoya en pruebas sanguíneas, de LCR, electrofisiológicas, oftalmológicas, auditivas y calóricas vestibulares¹.

CASO CLÍNICO.

Presentamos el caso de un varón de 40 años que acude a consulta por pérdida de agudeza visual en el ojo izquierdo de un par de días de evolución que asocia cefalea y acúfenos.

Como antecedentes personales refiere nefroureterectomía derecha por tumoración uroterial benigna en 2012 e insuficiencia renal crónica estadio III (FG52ml/min; Cr 1,5) secundaria. El mantoux es negativo. El único factor de riesgo cardiovascular que presenta es ser ex -fumador desde hace 10 años de 2 paquetes/ día.

En la exploración oftalmológica se objetiva agudeza visual cuenta dedos a 1,5 m con ojo izquierdo; con ojo derecho ve la unidad. La presión intraocular es de 18mmHg en ambos ojos. Las pupilas son isocóricas y normorreactivas. En la biomicroscopia con lámpara de hendidura se descartan signos de inflamación. El fondo de ojo izquierdo muestra lesiones blanco-amarillentas, profundas de 200μ de diámetro sobre arcadas vasculares (Imagen 1).

En la tomografía de coherencia óptica (OCT) se aprecia desprendimiento neurosensorial tabicado multifocal con desprendimiento neurosensorial submacular (Imagen 1). La angiografía muestra patrón característico en noche estrellada. La analítica completa y serología no presentan hallazgos patológicos. La tomogragía computarizada (TC) craneal es normal.

Iniciamos tratamiento con bolo de corticoides a altas dosis (64mg cada 24h), posteriormente indicamos pauta descendente constatándose una buena respuesta (Imagen 2).

DISCUSIÓN.

La enfermedad de VKH se engloba dentro de los síndromes uveomeníngeos, un grupo heterogéneo de enfermedades que afectan a úvea, retina y meninges⁶.

Se distinguen tres tipos: tipo I cuando existe afección ocular exclusivamente; tipo II o incompleto que asocia al menos afectación de piel u oido; y el tipo II o completo cuando los signos oculares se asocian tanto con manifestaciones neurológicas como dermatológicas².

Se han propuesto múltiples esquemas terapéuticos ya que se desconoce el tratamiento más eficaz con el menor riesgo de complicaciones a largo plazo.

Algunos autores recomiendan una actitud expectante, evitando así los posibles efectos secundarios de un tratamiento agresivo².

Otros recomiendan iniciar tratamiento corticoideo, en pauta descendente, considerando prolongar el tratamiento durante un año para evitar recurrencias. Dicho tratamiento a largo plazo suele requerir la asociación de ciclosporina, antimetabolitos y/o agentes alquilantes como ahorradores de corticoides para evitar los efectos adversos asociados a las altas dosis de corticoides que requiere esta entidad (2). En nuestro paciente se desecha el uso de ciclosporina y otros fármacos quimioterápicos debido a los antecedentes urológicos, por lo que se decide tratamiento con corticoides a altas dosis en pauta descendente durante un año.

Se enfatiza la respuesta a corticoides sistémicos a altas dosis y de administración temprana, ya que pueden prevenir la progresión de la enfermedad, acortando su duración y disminuyendo otros compromisos sistémicos.

- 1. Kanski J. Oftalmología clínica. 6 ed. Barcelona: Elsevier; 2009.
- 2. Sindrome de Vogt-Koyanagi-Harada. Cuadernos de neurología. 1997; 22:1-9.
- 3. De-Domingo B, Blanco MJ, Rodríguez-Cid MJ. Sindrome de Vogt Koyanagi Harada. Arch Soc Esp Oftalmol. 2008; 83:385-390.
- 4. Naeini AE, Daneshmand D, Khorvash F. Vogt-Koyanagi-Harada syndrome presenting with encephalopathy. Ann Indian Acad Neurol. 2013; 16 (2): 264-5.
- 5. Felip J, Moruno M. Síndrome de Vogt-Koyanagi-Harada, ¿una enfermedad infrecuentefl Annals doftalmologia: órgan de les Societats d'Oftalmologia de Catalunya. 2013; 1132-4.
- 6. Ramirez-Rosales A, Góngora-Rivera F. Enfermedad de Vogt-Koyanagi-Harada:Reporte de un caso. Rev Mex de Neurociencia. 2012; 13 (5):275-278.

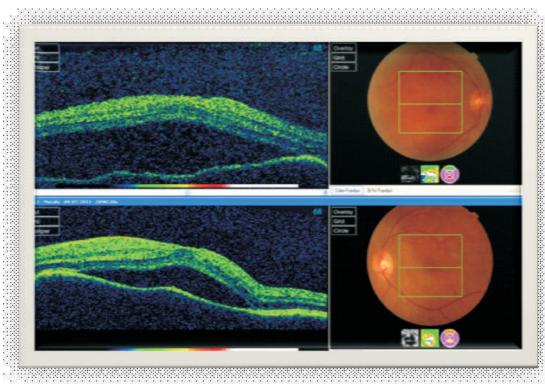


Imagen 1. Comparativa OCT y retinografía ambos ojos. Desprendimiento neurosensorial en la OCT del OI vs normalidad OD. El fondo de ojo izquierdo muestra lesiones blanco-amarillentas sobre arcadas vasculares vs. normalidad OD.

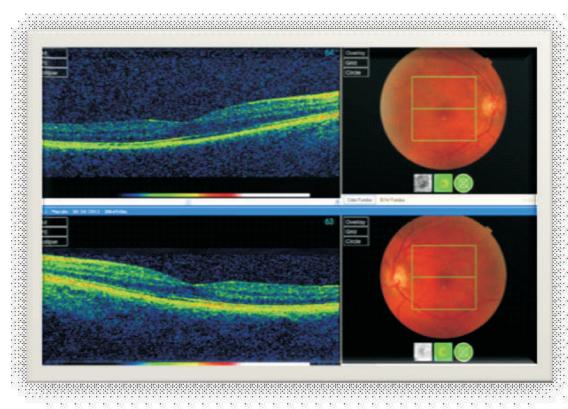


Imagen 2. Respuesta satisfactoria del cuadro clínico tras tratamiento corticoideo.

SELECCIONADOS

Urticaria solar en la infancia

S. Acevedo Canas; G. Martín Gómez; Y. Bravo Cancho

Residentes Medicina Familiar y Comunitaria. Hospital San Pedro de Alcántara de Cáceres.

INTRODUCCIÓN.

A pesar de la baja incidencia y escasa información y literatura acerca de la enfermedad de la que a continuación exponemos, es interesante tener un conocimiento de ella, no solo por la llamativa clínica y sintomatología que causa, sino además por el avance y desarrollo acerca de los estudios en el tratamiento e infradiagnostico de la misma. Es importante tenerla presente y saber diagnosticarla y tratarla en el momento adecuado.

CASO CLÍNICO.

Paciente varón de ocho años de edad sin antecedentes personales ni familiares de interés salvo intervención quirúrgica a los trece meses por invaginación intestinal y apendicectomía e ingreso con 17 meses por gastroenteritis aguda por Campylobacter.

Durante un año acude en múltiples ocasiones a consulta de pediatría de atención primaria por presentar episodios recurrentes de lesiones pápulo-eritematosas, habonosas y muy pruriginosas que aparecen fundamentalmente en extremidades superiores e inferiores bilateralmente y en algunas ocasiones a cara, que desaparecen espontáneamente tras aproximadamente una hora.

Los padres relacionan la aparición de las lesiones con situación de calor ambiental y sudoración del paciente, porque frecuentemente coincidían con la realización de ejercicio físico al aire libre.

Aunque a priori existe una afectación selectiva de las zonas fotoexpuestas, se han dado situaciones de intensa exposición solar (incluso en días de playa) con ausencia de repercusión clínica.

No aparente relación con ingesta de alimentos concretos ni con toma de medicamentos. No angioedema. No episodios de dolor abdominal ni otra sintomatología digestiva. No clínica cardiovascular.

Su pediatra de Centro de Salud, debido a la aparición repetitiva de las lesiones, inicia estudio. Se solicita analítica que incluye hemograma, bioquímica básica, estudio tiroideo, IgE específica a alérgenos ambientales y alimentos, parásitos en heces, estudio de complemento, inmunoglobulinas y

proteinograma, resultando todos los valores dentro de la normalidad. Además se solicita interconsulta al servicio de Alergología para valoración y continuar estudio específico. En el servicio de Alergología se realizan pruebas cutáneas en prick frente a batería de inhalantes habituales y antígenos alimentarios comunes resultando positivo frente a alternaría.

El diagnóstico inicial fue de una urticaria física en probable relación con el calor y/o sudor.

Durante los meses de otoño e invierno, el niño se mantuvo asintomático. A finales de la siguiente primavera consulta de nuevo por lesiones similares a las anteriores pero en esta ocasión se limitaba a zonas expuestas a la radiación solar de forma más evidente y que respetaban las zonas cubiertas. (Fig. 1,2,3).

Esta clínica actual nos lleva al diagnóstico de una Urticaria solar y se deriva a Dermatología para valoración de tratamiento.

La cetiricina fue el tratamiento administrado, eficaz tanto para controlar la sintomatología como para prevenirla. También fueron eficaces los baños con agua tibia.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL.

La fotosensibilidad en los niños puede ser un proceso difícil de caracterizar, ya que los síntomas suelen ser atípicos. La urticaria solar idiopática en la infancia es tan infrecuente que es necesario descartar otras causas de fotosensibilidad en la edad pediátrica:

1.- Fotodermatosis primerias:

- 1.1.- Prurigo actínico: Es más frecuente en el sexo femenino antes de los 10 años de edad. Aparecen lesiones cutáneas polimorfas y pruriginosas (pápulas eritematosas, eritema, liquenificación y costras hemáticas) en áreas fotoexpuestas particularmente en cara, dorso de las manos, antebrazos y escote, que persisten los meses de verano, y se resuelven en otoño dejando cicatrices. Es característica la queilitis del labio inferior, la afectación del tercio distal de la nariz, la hiperemia, la fotofobia e incluso pseudopterigium en las conjuntivas.
- 1.2.- Erupción polimorfa lumínica: Es la fotodermatosis idiopática más frecuente. Las lesiones pueden tener aspecto muy variado entre los distintos pacientes, pero en un mismo paciente tiende a ser monomorfa y simétrica. Frecuentemente aparecen micropápulas muy pruriginosas tras varias horas o días de exposición solar, y desaparecen en algunos días sin dejar cicatrices residuales.
- 1.3.- Hydroa vaccinoforme: Rara fotodermatosis idiopática que aparece durante la infancia y tiende a involucionar en la adolescencia. Es más frecuente en niños con piel clara e historia de quemaduras solares. Tras pocas horas de exposición solar, aparecen pápulas pruriginosas que evolucionan rápidamente a vesículas y costras en zonas fotoexpuestas y que se resuelven dejando una cicatriz deprimida varioliforme.

2.- Fotodermatosis secundarias a anomalías metabólicas:

2.1.- Protoporfiria eritropoyética: Es la porfiria más frecuente en la infancia y suelen existir antecedentes familiares de dicha enfermedad. Las lesiones aparecen en zonas cutáneas fotoexpuestas principalmente en cara y manos (principal diferencia con la urticaria solar que suele respetar estas localizaciones) tras una exposición solar que va desde algunos minutos a una hora. La clínica se inicia con sensación de quemazón o dolor cutáneo (no pruriginosas) que evoluciona a eritema, edema y habones si la exposición solar es prolongada. El diagnóstico se confirma mediante la presencia de fotosensibilidad aguda, aumento de protoporfirinas eritrocitarias y porfirinas en orinas normales.

2.2.- Enfermedad de Hartnup.

- 3.-Síndrome de Bloom, Cockayne y Rothmund-Thomson.
- 4.-Lupus eritematoso sistémico: Se trata de una dermatosis fotoagravada.
- 5.- Fotosensibilidad por medicamentos: Se descarta con una historia clínica cuidadosa y detallada. Los fármacos más comunes incluyen las tetraciclinas y las tiazidas.
 - 6.- Xeroderma pigmentosun.

DISCUSIÓN.

La urticaria solar en la edad pediátrica es una urticaria crónica muy poco común (la literatura recoge casos aislados).

La clínica de la urticaria solar en niños es superponible a la del adulto. Se manifiesta por la aparición súbita de eritema y lesiones habonosas muy pruriginosas en áreas cutáneas fotoexpuestas (aunque habitualmente respeta la cara y el dorso de las manos) inmediatamente tras de la exposición a rayos UVA, UVB y/o luz visible; y en raras ocasiones por luz infrarroja. Las lesiones desaparecen espontáneamente tras treinta – sesenta minutos del cese de la irradiación responsable de la erupción, sin dejar lesiones residuales.

La sospecha diagnóstica de la urticaria solar se basa en los datos obtenidos a partir de una historia clínica detallada del paciente. En todos los casos en que se sospeche una urticaria solar, el diagnóstico debe confirmarse mediante la realización de un fototest. El fototest se realiza de forma similar en niños que en adultos. Consiste en irradiar aéreas cutáneas del paciente que no estén crónicamente expuestas al sol (la piel habitualmente expuesta al sol puede ser tolerante) para inducir la aparición de lesiones. Con esta técnica podemos confirmar el diagnóstico de sospecha, determinar la longitud de onda responsable de la aparición de las lesiones y la dosis umbral mínima para cada longitud de onda (que posteriormente nos permitirá conocer la dosis de inicio en el tratamiento de desensibilización y evaluar la respuesta al tratamiento.). Es necesario tener en cuenta que en algunos casos el fototest negativo no excluye el diagnóstico de urticaria solar y que existen casos en los que únicamente es posible reproducir las lesiones mediante la exposición a la luz solar natural.

Respecto al tratamiento de la urticaria solar en los niños, la literatura descrita es prácticamente nula, por lo que en principio, se utilizan las misma opciones terapéuticas que en el adulto. Se utiliza:

- 1.- En paciente con exposición solar esporádica Fotoprotectores solares (que poseen una eficacia limitada) + Antihistamínicos.
- 2.- En paciente con exposición solar frecuente Desensibilización de la piel a las radiaciones responsables + Antihistamínicos. Aunque existen buenas respuestas a la desensibilización con UVA, UVB y PUVA, la Asociación Española de Pediatría establece como contraindicación absoluta la terapia PUVA en menores de 10 años , y relativa si es menor de 16 años.
- 3.- En casos graves que no responden a los tratamientos anteriores Ciclosporina A, Omalizumab, Plasmaféresis e incluso Inmunoglobulinas por vía intravenosa. Como posibles opciones terapéuticas futuras se incluye la hormona estimulante de los melanocitos.

Revisando la literatura encontramos que aunque la urticaria solar está extendida por todo el mundo el número de pacientes es pequeño y la mayoría de los casos publicados son aislados por lo tanto se nos plantea esta pregunta: ¿es la urticaria solar una enfermedad infradiagnosticada en la población generalfl

- 1. M. Luisa García-Melgares Linares, Teresa Martínez-Menchón. Amparo Pérez-Ferriols. Revisión de la Urticaria solar en la infancia. Piel 2006.21:35-40.
- 2. Patricia Eguino, Olatz Lasa, Jesús Gardeazábal y José L. Díaz-Pérez. Estudios clínicos y de laboratorio. Urticaria solar. Estudio de 20 casos. Actas Dermosifiliogr; 2.005: 96(1): 41-45.
- 3. I Allende, J. Gardeazábal, M. Lázaro y J.L. Díaz-Pérez. Urticaria solar: dificultades en el diagnóstico mediante el fototest. Actas Dermosifiliogr; 2.009; 100: 524-525.
- 4. L. Curto Barredo, J. F. Silvestre y A. M. Giménez-Armau. Revisión en el tratamiento de la urticaria crónica. Actas Dermo-Sifiliográficas: 2.014; 105(5): 469 482.



Figura 1.



Figura 2.



Figura 3.

El retinoblastoma, a propósito de un caso

S. Muñoz; A. López; P. Barros; D. García-Navas; N. Llanos.

Servicio de Pediatría. Hospital San Pedro de Alcántara. Cáceres.

RESUMEN.

El retinoblastoma es el tumor intraocular primario más frecuente en la infancia. Su detección temprana y el inicio del tratamiento adecuado permiten mejorar dramáticamente la sobrevida en estos niños. Aún así, los sobrevivientes a este tumor precisan de un seguimiento estrecho y multidisciplinar durante toda su vida.

Presentamos el caso clínico de una paciente de 2 años de edad con antecedente de retinoblastoma unilateral tratado primeramente con quimioterapia y braquiterapia y, posteriomente, con enucleación de dicho globo ocular. Acude a nuestro Servicio de Urgencias derivada por su pediatra para estudio de tumoración mandibular derecha de consistencia dura de 24 horas de evolución. Dado sus antecedentes terapéuticos nuestra primera sospecha diagnóstica es la de segunda neoplasia maligna (la radioterapia aumenta el riesgo de segundos tumores en estos pacientes). Se deriva al Hospital La Paz de Madrid donde se realiza biopsia refutándose nuestra sospecha y llegando al diagnóstico de certeza de metástasis de retinoblastoma.

PALABRAS CLAVE.

Retinoblastoma, metástasis, pediatría.

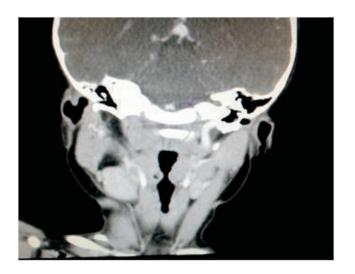
CASO CLÍNICO.

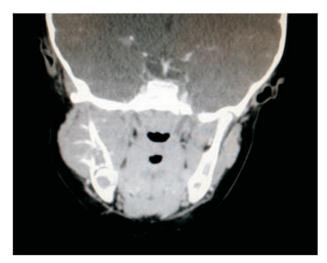
Niña de 2 años y 10 meses que acude al Servicio de Urgencias de nuestro hospital derivada por su pediatra para estudio de tumoración mandibular derecha apreciada hace 24 horas sin sintomatología infecciosa acompañante.

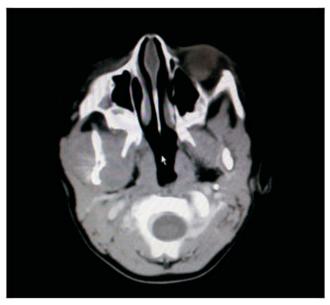
Como antecedentes de interés: retinoblastoma en ojo derecho diagnosticado a la edad de 13 meses (tratado y seguido en el Hospital La Paz). Ha recibido 6 ciclos de quimioterapia con Carboplatino y VP16 entre febrero y abril del 2012 además de braquiterapia. Se le practica enucleación de dicho globo ocular y colocan prótesis en enero 2013. Estudio molecular del gen RB1 en sangre periférica negativo.

A la exploración física lo único que destaca es la tumoración en rama mandibular derecha de 2x3 cm, de consistencia dura, adherida a planos profundos, no dolorosa a la palpación sin signos inflamatorios en piel supraadyacente. La analítica sanguínea con hemograma, bioquímica (urea, creatinina, glucosa, iones y amilasa) es normal salvo un número de plaquetas de 101.000. PCR negativa.

La ecografía mandibular muestra una formación de morfología ovalada, de consistencia sólida, con áreas ecogénicas en su interior que no dejan sombra acústica en rama ascendente mandibular derecha con un diámetro: 2.3x1.5 cm sin relación anatómica con la parótida ni con la glándula submandibular. En la TAC con CIV concluyen que se trata de una lesión osteolítica en el maxilar superior derecho con masa de tejido blando y reacción perióstica en niña con antecedente de retinoblastoma operado y sometido a braquiterapia. Probable osteosarcoma. Se deriva al día siguiente a las consultas de



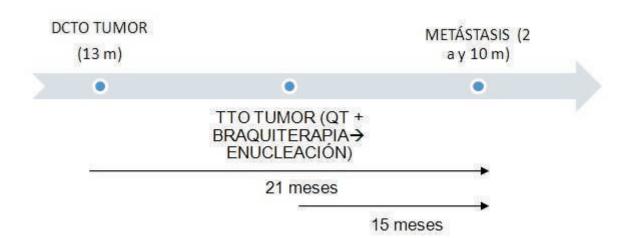




Oncohematologia del H. La Paz

Allí realizan punción de la masa mandibular llegándose al diagnóstico de certeza de: **METÁSTASIS DE RETINOBLASTOMA.**

Posteriormente se lleva a cabo un estudio de extensión donde se objetivan metástasis en ambas crestas ilíacas, tejido blando de la órbita derecha y adenopatía cervical.



DISCUSIÓN.

El retinoblastoma es un tumor de células de cualquier capa con núcleos de la retina y es el tumor intraocular más frecuente en la infancia. La edad media al diagnóstico es de 2 años y no presenta predilección por raza o sexo.

Puede ser hereditario o esporádico y, ambos casos sigue la "Teoría del doble impacto de Knudson" aplicada a genes supresores de tumores (gen RB1 localizado en el cromosoma 13q14). En el caso de los hereditarios (40%) la herencia es autosómica dominante con penetrancia elevada aunque incompleta. Suelen ser tumores multicéntricos y bilaterales y están asociados a otros tumores extrarretinianos. La edad media al diagnóstico es de 2 años y pueden ser transmitidos a la descendencia como consecuencia de las mutaciones de RB1 en las células germinales. Por otra parte, los esporádicos (60%) suelen ser unifocales y unilaterales, no suelen asociar tumores extrarretinianos y la edad media al diagnóstico es de un año.

La forma de presentación más frecuente de este tumor es la leucocoria (54%) y el estrabismo (19%). La diseminación del retinoblastoma puede ser mediante extensión directa o a distancia. Por extensión directa, se llevaría a cabo a través del nervio óptico por el que llegaría al SNC o a través de la coroides afectándose la órbita. Si la extensión se hace a distancia (vía hematógena o linfática) las regiones más afectadas serían el pulmón, el hueso, el cerebro, la conjuntiva y los párpados.

El retinoblastoma no tratado crece para "llenar el ojo" y puede dar lugar a una diseminación metastásica en los primeros 4 meses tras el diagnóstico siendo la regresión espontánea poco habitual. Se debe realizar screening a los hermanos del caso índice.

El diagnóstico diferencial se realiza con la Enfermedad de Coats, Vasculatura Fetal Persistente, hemorragia vítrea, toxocariasis ocular, retinopatía del prematuro y cataratas congénitas principalmente (en orden descendente de frecuencia).

Ante una leucocoria en un niño tenemos dos premisas: "un niño con leucocoria no asociado a trauma grave tiene retinoblastoma hasta que no se demuestre lo contrario" y "es esencial la derivación inmediata a un oftalmólogo de todos los niños con leucocoria en el momento del diagnóstico debiendo ser examinados en el plazo de una semana".

Las pruebas de imagen no son siempre se necesarias. Se utilizan para la evaluación pre-tratamiento y su uso es individualizado. Las más utilizadas son la ecografía, la TAC y la RMN. Sin embargo, los estudios de genética molecular se recomiendan a todos los pacientes afectados.

Las características clínicas e histopatológicas asociadas a un mal pronóstico son: el retraso diagnóstico mayor de seis meses, tener historia de cirugía ocular y de uso de radioterapia y que exista extensión al nervio óptico y/o coroides al diagnóstico.

La elección del tratamiento depende del pronóstico visual, del tamaño y localización tumor, de la presencia/ausencia de diseminación vítrea/subrretiniana y de la edad del paciente. El objetivo primero es conseguir la curación; el secundario, conservar la visión. El enfoque actual se basa en: quimiorreducción junto con tratamiento local (fotocoagulación con láser o crioterapia).

Es necesario un seguimiento en el tiempo por un equipo multidisciplinar siendo el periodo de mayor riesgo de propagación extraocular los primeros 12-18 meses post-tratamiento.

La tasa de supervivencia a los 5 años es del 94% y, si no existe recurrencia en 5 años, se puede hablar de curación. La principal causa de mortalidad en niños con enfermedad bilateral en los primeros 5 años tras el diagnóstico son las segundas neoplasias malignas, ya que además de los riesgos asociados a la diseminación metastásica del tumor, los sobrevivientes del retinoblastoma presentan mayor propensión a desarrollar tumores malignos secundarios (sobre todo si el paciente ha recibido tratamiento con radiación siendo menor de un año). Las segundas neoplasias más frecuentes son los osteosarcomas y los sarcomas de tejidos blandos.

CONCLUSIÓN.

- Un niño con leucocoria no asociado a trauma grave tiene retinoblastoma hasta que no se demuestre lo contrario y es esencial la inmediata derivación del mismo al oftalmólogo.
- Ante una tumoración sólida en un niño con antecedente de retinoblastoma pensar en segundas neoplasias (osteosarcoma o sarcoma de tejidos blandos) y en metástasis.
- Los sobrevivientes a este tumor precisan un seguimiento estrecho y multidisciplinar durante toda su vida.

- 1. Shields CL, Shields JA: Basic understanding of current classification and management of retinoblastoma. Curr Opin Ophthalmol 2006; 17: 228-34.
- 2. Najera C, Sanchez F, Mateu E, Prieto F, Beneyto M. Early diagnosis of retinoblastoma: usefulness of searching for RB1 gene mutations]. Med Clin (Barc). 2001 Mar 17;116(10):365-72.
- 3. Guerin S, Hawkins M, Shamsaldin A, et al. Treatment-adjusted predisposition to second malignant neoplasms after a solid cancer in childhood: a case-control study. J Clin Oncol 2011;32:28-37. 2007;25:2833-9.
- 4. Abramson DH, Frank CM, Susman M, Whalen MP, Dunkel IJ, Boyd NW, 3rd. Presenting signs of retinoblastoma. Br J Ophthalmol 2003;87:1224-8.
- 5. Kiss S, Leiderman YI, Mukai S. Diagnosis, classification, and treatment of retinoblastoma. Int Ophthalmol Clin 2008;48:135-47.
- 6. Abramson DH, Schefler AC. Uptodate on retinoblastoma. Retina 2004;24:828-48.
- 7. Finger PT, Harbour JW, Karcioglu ZA. Risk factors for metastasis in retinoblastoma. Surv Ophthalmol 2002;47:1-16

Dolor en hombro derecho tras coronariografía

M. T Nieto Riesco¹; J. Alonso Peña¹; M. Koussa Madroñal¹; P. Gónzalez Castillo²; E. Cívico Martín³.

RESUMEN.

La disección de la arteria subclavia tras la realización de una coronariografía es una complicación poco descrita en la literatura, debido a su baja incidencia y también debido quizás que se trata de una complicación. Debido a esto, no existe un tratamiento sólidamente indicado para este de tipo complicación. A continuación exponemos un caso de disección yatrogénica de arteria subclavia tras coronariografía.

DESCRIPCIÓN DEL CASO.

Mujer de 61 años con antecedentes personales de hipertensión arterial, dislipemia, insuficiencia aórtica moderada - severa con fracción de eyección conservada y enfermedad coronaria de un vaso (estenosis de aproximadamente 75 % de arteria coronaria descendente anterior), pendiente de intervención quirúrgica. En tratamiento con candesartán 32 mg cada 24 horas, amlodipino 5 mg cada 24 horas, bisoprolol 2, 5 mg cada 24 horas, adiro 100 mg cada 24 horas y atorvastatina 20 mg cada 24 horas.

Acude a urgencia por dolor en hombro derecho irradiado a cuello de tres días de evolución, que cede inicialmente con analgésicos simples, con empeoramiento durante el día que consulta. La paciente refiere dolor de similares características en varias ocasiones en los últimos tres días tras la realización de coronariografía, tanto con el ejercicio como con el reposo. No fiebre, ni otra sintomatología.

A su llegada, presenta TA 98/62 mmHg, saturación de 98 % basal y frecuencia cardiaca de 65 lpm. Vigil, consciente y orientada. Exploración física sin datos de interés. Se realiza radiografía de tórax que no presenta datos patológicos; analítica general con el siguiente resultado: hemograma: parámetros dentro de la normalidad; bioquímica: troponina T ultrasensible de 67 ng/L, resto de parámetros dentro de la normalidad; y ECG: ritmo sinusal sin alteraciones agudas de la repolarización.

La paciente ingresa para completar estudio, al presentar un dolor sin claras características isquémicas tras realización de coronariografía, con abordaje vía radial derecha.

¹Servicio de Medicina Interna Hospital Virgen Del Puerto de Plasencia.

² Servicio de Nefrología Hospital Virgen Del Puerto de Plasencia.

³ Servicio de Radiodiagnóstico Hospital Virgen Del Puerto de Plasencia.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL.

La coronariografía constituye el patrón de referencia para estudiar la presencia y extensión de la enfermedad coronaria. No existen contraindicaciones absolutas para la realización de la coronariografía, y sólo en determinadas situaciones (fiebre debida a infección o infección activa, insuficiencia renal aguda, sangrado activo, alteración electrolítica severa) se aconseja retrasar su realización hasta la estabilización del paciente.

El riesgo de complicaciones es muy bajo, clasificándose éstas en complicaciones mayores y menores. Las complicaciones mayores son: muerte, infarto agudo de miocardio, accidente cerebrovascular, arritmias (que requieren desfibrilador o marcapasos), complicaciones hemodinámicas (ICC, hipotensión severa), reacción severa a contraste, perforación cardiaca, insuficiencia renal y complicaciones vasculares (fístulas arteriovenosas, pseudoaneurisma, trombosis local, disección arterial). Las complicaciones menores son: angor prolongado, hematoma en sitio de punción, hipertensión arterial severa, reacciones alérgicas leves, reacción a pirógenos, arritmias supraventriculares, náuseas, vómitos, reacciones vagales, hipotensión arterial leve, espasmos coronarios o bronquiales, disnea, desorientación transitoria, bradicardias leves, etc.

En cuanto a las complicaciones vasculares, actualmente se realiza abordaje vía radial, debido al menor de número de complicaciones vasculares comparado con los accesos femoral o humeral. En varios estudios se ha demostrado que el abordaje radial permite tratar el mismo tipo de pacientes y lesiones que el abordaje femoral, con menor número de complicaciones y además no es necesario la compresión prolongada o dispositivos de cierre y permite la deambulación precoz, mejorando las comorbilidades.

En nuestro caso, se descartar la mayoría de las complicaciones mayores, excepto las complicaciones vasculares:

- Infarto agudo de miocardio: ECG normal, analítica normal salvo elevación de troponina T ultrasensible, que no há aumentado em la seriación que se ha realizado.
 - Accidente cerebrovascular: exploración neurológica realizada al ingreso normal.
 - Arritmias: ECG presenta ritmo sinusal.
- Complicaciones hemodinámicas: no presenta datos clínicos ni radiológicos de ICC; TA a su llegada a urgencias de 98/62 mmHg, que mejora tras la infusión de 500 ml de suero fisiológico.
 - Reacción severa a contraste: no clínica de reacción alérgica.
 - Perforación cardiaca: no clínica de taponamiento cardiaco.
 - Insuficiencia renal: analítica con función renal normal.

Para descartar complicaciones vasculares, se decide realización de TAC de tórax y Doppler de miembro superior. El resultado de estas pruebas muestra, un aumento de arteria subclavia derecha, diámetro aproximado de 16 mm. En agioTAC, llama la atención la existencia de un doble canal en arteria subclavia derecha en una extensión aproximada de 3 cm con morfología en doble cañón, con imagen intermedia paralela a las 2 luces de flap intimal. Las dos luce confluyen medialmente en la intersección de arteria subclavia derecha, carótida primitiva y tronco braquiocefálico.

Por tanto, la paciente presenta un disección de subclavia aitrogénica, secundaria a la realización de coronariografía. Se deriva a la paciente a cirugía vascular para reparación de la disección.

DISCUSIÓN Y COMENTARIO.

La incidencia de complicaciones tras realización de coronariografía son poco frecuentes, pero se deberá realizar una correcta historia clínica con el fin de un diagnóstico correcto de dichas complicaciones. En cuanto a la disección iatrogénica de la arteria subclavia durante un cateterismo cardiaco es una complicación muy poco frecuente y escasamente referida en la literatura, quizás por tratarse de una complicación.

En nuestra paciente, preciso la colocación de un stent cubierto en tronco braquiocefálico común derecho y revascularización mediante by-pass axilo-axilar izquierda-derecha.

- 1. Enrique Esplugas, Fernando Alfonso, Joaquín J Alonso, Enrique Asín, Jaime Elizaga, Andrés Íñiguez, José Manuel Revuelta. Guías de práctica clínica de la Sociedad Española de Cardiología en cardiología intervencionista: angioplastia coronaria y otras técnicas. Rev Esp Cardiol. 2000; 53:218-40. Vol. 53 Núm.02
- 2. Kiemeneij F, Alarman GJ, Odekerken D, Slagboom T, Van der Wicken R. A randomized comparison of percutaneous transluminal coronary angioplasty by the radial, brachial and femoral approaches: the Access study. J Am Coll Cardiol 1997;29:1269-75.
- 3. Marcelo Sanmartín, Diógenes Cuevas, Javier Goicolea, Rafael Ruiz-Salmerón, Mónica Gómez, Virginia Argibay. Complicaciones vasculares asociadas al acceso transradial para el cateterismo cardíaco. Rev Esp Cardiol. 2004;57:581-4. Vol. 57 Núm.06 DOI: 10.1157/13062925.
- 4. Ramón López-Palop, Pilar Carrillo, Araceli Frutos, Alberto Cordero. Manejo conservador de una disección yatrogénica de la arteria subclavia durante un intervencionismo coronario. Rev Esp Cardiol. 2011;64:833-4. Vol. 64 Núm.09 DOI: 10.1016/j.recesp.2010.11.017
- 5. Frohwein S, Ververis JJ, Marshall JJ. Subclavian artery dissection during diagnostic cardiac catheterization: the role of conservative management. Cathet Cardiovasc Diagn. 1995; 34:313-7.
- 6. Galli M, Goldberg SL, Zerboni S, Almagor Y. Balloon expandable stent implantation after iatrogenic arterial dissection of the left subclavian artery. Cathet Cardiovasc Diagn. 1995; 35:355-7.
- 7. Schmitter SP, Marx M, Bernstein R, Wack J, Semba CP, Dake MD. Angioplasty-induced subclavian artery dissection in a patient with internal mammary artery graft: treatment with endovascular stent and stent-graft. AJR Am J Roentgenol. 1995; 165:449-51.
- 8. Collins NJ, Beecroft JR, Horlick EM. Complex right subclavian artery dissection during diagnostic cardiac catheterization. J Invasive Cardiol. 2008; 20:E61-3.
- 9. Spies C, Fergusson D. Treatment of an iatrogenic subclavian artery dissection. Catheter Cardiovasc Interv. 2010; 76:35-8.

Tatuaje de henna, ¿tatuaje temporal?

J. F. García Ponce; Y. Maghfour Martín; S. Jiménez Timón; M. Alvarado Arenas; S. Porcel Carreño; F.J. Hernández Arbeiza

Sección Alergología. Hospital Nuestra Señora de la Montaña. Complejo Hospitalario de Cáceres.

INTRODUCCIÓN.

El tinte de henna proviene de un pigmento natural obtenido de la planta Lawsonia inermi (figura1) que se cultiva en la India y en el norte de África. El metabolito activo es 2-hidroxi-1,4-naftoquinona, el cual posee escasa capacidad sensibilizante.

Se utiliza tradicionalmente desde hace siglos para teñir el cabello y para decoración ceremonial del cuerpo. El tinte se consigue a partir de las hojas secas, que tras su pulverización se diluyen con agua o aceite hasta conseguir una masa de consistencia pastosa. Su periodo de fijación oscila entre 10 y 12 horas, dejando una coloración marrón o anaranjada, nunca negra, que se elimina progresivamente en 2 ó 3 semanas con los lavados sucesivos.

En los últimos años en Occidente la henna se emplea como tinte de tatuaje temporal, siendo en este caso frecuente su mezcla con aditivos que la oscurecen y disminuyen su periodo de fijación.

CASO CLÍNICO.

Presentamos el caso de una paciente de 16 años con diagnósticos previos de dermatitis atópica, alergia alimentaria a marisco y rinoconjuntivitis por alergia a polen de gramíneas y epitelio de perro que sigue revisiones sucesivas en Consultas de Alergología.

En una de las revisiones refiere que tras 6-7 horas de la aplicación de un tatuaje de henna negra en miembro superior izquierdo, realizado en un puesto ambulante de una playa de Mallorca, presenta cuadro progresivo de sensación de calor localizado en la zona tatuada que en días posteriores evoluciona a eccema pruriginoso con erupción papulovesiculosa y formación de ampollas con exudado seroso. Recibe tratamiento tópico con glucocorticoides de alta potencia (betametasona valerato) asociado a ácido fusídico con remisión del cuadro en varias semanas, quedando sobre la zona del tatuaje áreas de hiperpigmentación residual (figura 2).

MÉTODOS.

Se realiza estudio alergológico con Test epicutáneos utilizando contactantes de batería estándar (True Test ®), batería de cosméticos (Bial Aristegui) y henna natural (henna de herbolario y henna natural de Marruecos, ambas aportadas por la paciente). La henna se aplicó diluida en agua hasta conseguir una consistencia pastosa, según instrucciones de uso.

RESULTADOS.

Se obtuvo respuesta con lectura retardada a las 48, 72 y 96 horas positiva frente a mezcla de caínas, mezcla de gomas negras, isotiazolinona, mezcla tiuram y partafenilendiamina, siendo especialmente intensa la respuesta a ésta última (figura 3) con reacción papulovesiculosa, ampollosa con exudado seroso. Negativos para henna de herbolario y henna natural de Marruecos.

DISCUSIÓN.

La parafenilendiamina (PPD) es un colorante perteneciente al grupo químico azoico empleado como tinte capilar e industrial debido a sus propiedades antioxidantes. La podemos encontrar en tintes capilares permanentes, gomas negras, betunes, tintes de imprentas, pinturas y cuero negro.

Posee una elevada capacidad de sensibilización, por lo que está catalogada por la normativa europea vigente como sustancia de uso restringido en cosméticos (Directiva 76/768/CEE), permitiendo su uso a concentraciones menores del 2% únicamente en tintes capilares, quedando prohibidas las concentraciones superiores al 6%, no pudiéndose aplicar directamente en piel o cejas.

La PPD se utiliza de manera clandestina como aditivo en tintes de henna para oscurecer su coloración y disminuir su periodo de fijación. En la mayoría de los casos se puede encontrar a concentraciones de hasta un 15%, existiendo en estos casos un alto riesgo de sensibilización.

Su estructura química comprende un anillo de benceno con un grupo amino en la posición para, por lo que presenta reactividad cruzada con sustancias de estructura química similar, como son los colorantes de anilina o azoicos empleados en la industria textil (Disperse Orange 3, Disperse Yellow 3, Red 1 y 3), industria cosmética (paratoluendiamina, aminofenol, iaminotoluensulfato), cremas fotoprotectoras y medicamentos derivados del ácido paraminobenzoico (sulfonamidas, benzocaína). Estas sustancias deben ser evitadas en caso de sensibilización a PPD.

CONCLUSIÓN.

Nuestra paciente presentó lesiones de dermatitis alérgica de contacto por sensibilización a PPD a través de un tatuaje de henna adulterada.

En pacientes que presentan reacción cutánea tras la aplicación de henna en la piel, es importante pensar en la PPD como sensibilizante primario, como es el caso de nuestra paciente. Aunque exista una normativa vigente que controla y restringe su empleo, son numerosos los casos descritos a día de hoy, por lo que es importante saber identificarlos y reconocerlos, y de este modo dar información y alertar a los pacientes a cerca de los peligros que entrañan estas prácticas clandestinas.

- 1. Badoni Semwal R, Semwal DK, Combrinck S, Cartwright-Jones C, Viljoen A. Lawsonia inermis L. (henna): ethnobotanical, phytochemical and pharmacological aspects. J Ethnopharmacol. 2014 Aug 8;155(1):80-103.
- 2. Ciriza Barea E, Galardi Andonegui M, Garcia Figueroa B. Reactions to henna pseudo-tattoos. Allergic sensitisation to paraphenylenediamine. An Pediatr (Barc). 2013 Apr;78(4):269-70.
- 3. Kind F, Scherer K, Bircher AJ. Contact dermatitis to para-phenylenediamine in hair dye following sensitization to black henna tattoos an ongoing problem. J Dtsch Dermatol Ges. 2012 Aug;10(8):572-8.
- 4. Hald M, Menné T, Johansen JD, Zachariae C. Severe occupational contact dermatitis caused by black rubber as a consequence of p-phenylenediamine allergy resulting from a temporary henna tattoo. Contact Dermatitis. 2013 Jun;68(6):377-9.



Figura.1 Planta de Lawsonia inermi



Figura 2. Hiperpigmentación residual que sigue las líneas del trazado del tatuaje.



Figura 3: Reacción intensa con eritema, vesículas y exudado seroso en zona de contacto con parafenilendiamina en lectura retardada a las 96 horas de la aplicación.

SELECCIONADOS

Secuestro pulmonar. Presentación de un caso

Y. M. López Barrera; I. Quintana Rodríguez; D. L. Acevedo Soto; C. Pascual Montero; S. Moyano Calvente.

Servicio de Radiodiagnóstico Complejo Hospitalario de Cáceres

RESUMEN.

El secuestro pulmonar es una malformación que consiste en tejido pulmonar embrionario que no se comunica con el árbol bronquial, y es irrigado por una arteria sistémica anómala generalmente de la aorta descendente. Puede ser de dos tipos intralobar o extralobar.

Presentamos un caso clínico que se tuvimos en el hospital.

Es muy importante realizar una buena historia clínica, conocer la enfermedad y apoyarse en unas buenas pruebas diagnósticas como AngioTC, para llegar a un diagnóstico definitivo para optimizar el mejor tratamiento.

PRESENTACION DEL CASO CLINCO.

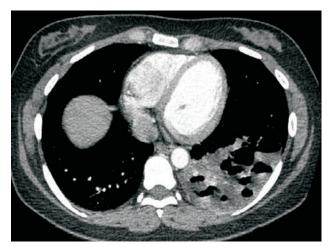
Paciente de 32 años que consulta por fiebre > 38 ºC y dolor pleurítico izquierdo de 24 horas de evolución. No disnea. No otra sintomatología.

Entre sus antecedes patológicos: Neumonía necrotizante del lóbulo Inferior izquierdo en 2004 (tratada en Perú), rinoconjuntivitis alérgica, asma inducido por ejercicio. Quirúrgicos mioma. No hábitos tóxicos. En el examen físico presentaba Tº 38.2. sat O2: 99% basal 100 lat/min Pres. P.: 40 mmHg Sat 0²: 98 % TAD: 88 mmHg. Buen estado general, consciente y orientada. Bien Hidratada y perfundida. Eupneica. Normocoloreada, a la auscultación de tórax los ruidos cardiacos fueron rítmicos sin soplos, y pulmonar murmullo vesicular disminuido en lóbulo inferior izquierdo.

Las analíticas mostraron un Hemograma con leucocitos 22.18 mil/mm3, neutrófilos % 84.2 %, linfocitos 2 mil/mm3. Proteína C reactiva 95.7 mg/L. Gases arteriales PH 7.45, O2 34, PO2 76, HCO3 23.6, SAT 96%.

En radiografía de tórax se observó un aumento de la densidad en lóbulo inferior izquierdo asociado a lesiones quísticas con niveles hidroaereos en su interior hallazgos que se interpretaron en relación con

una neumonia pero por el antecedente de neumonía necrotizante, solicitna un TC de tórax donde observaron en el lóbulo pulmonar inferior izquierdo en localización posterior una imagen de condensación con numerosas imágenes quísticas en su interior y alguna periférica, hallazgos que podían estar en relación con sobreinfección de secuelas de neumonía necrotizante previa, pero sin poder descartar otros diagnósticos como secuestro o bronquiectasias.





TC de Tórax: En corte axial y coronal donde se objetiva una condensación en lóbulo inferior izquierdo, con lesiones quísticas en su interior.

Se hospitaliza en el servicio de neumología y dados los hallazgos radiológicos y la clínica se da un diagnóstico de neumonía necrotizante y secuestro pulmonar en estudio a confirmar con angioTC. Es tratada con Clindamicina 600 mg, Linezolid 600 g iv. Meropenem 1 g iv.

Se realizan analíticas de control que mostraban Leucos: 4740 (N: 51%)

PCR: 16.9 gran disminución de su componente infeccioso con respecto a analítica de ingreso Rx de tórax: mantenía niveles hidroaereos a nivel de LII, sin derrame pleural. Fibrobroncoscopia fue informada como una normalidad endobronquial, su microbiología de aspirado bronquial mostro: 1.cultivo de hongos: negativo a las 48 horas, paciente incubación. 2 .Gram: se observan escasos leucocitos polimorfos nucleares. No observan flora bacteriana.

Durante la estancia. Presento fiebre en los primeros días más dolor costal izquierdo de características pleuríticas que tras ajuste de tratamiento antibiótico más analgesia cedió. Se da de alta con tratamiento en casa domiciliario

Ambulatoriamente se realiza AngioTC de arterias pulmonares donde se describieron que una rama arterial que surge de la pared posterolateral de la aorta en su transición toracoabdominal izquierda se introduce en la porción media de la lesión del lóbulo inferior izquierdo, el cual presentaba características de destrucción parenquimatosa y grandes formaciones quísticas de paredes finas, alguna de las cuales se encuentra ocupada por niveles hidroaéreos y pequeños ya descrita en TC previo, y con un drenaje venosos a través de vena pulmonar dependiente del confluente inferior hacia la aurícula izquierda. Hallazgos que confirmaban el secuestro intralobar.

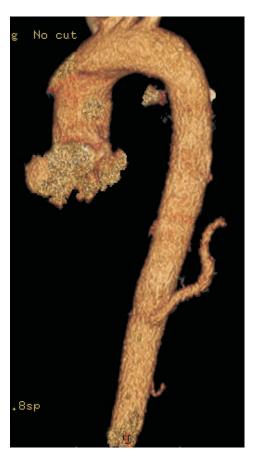


Figura 1. Reconstrucción en VR de la del arco aórtico y la aorta descendente donde se observa una rama anómala



Figura 2. Corte en Coronal donde se objetiva la condensación en LII y el drenaje venoso.

Dados los hallazgos en el AngioTC, y la buena evolución clínica de la paciente, se envía a valoración por Cirugía torácica, en el hospital infanta cristina donde la valoran y deciden realizar lobectomía inferior izquierda, sin que se presenten complicaciones en el momento de la cirugía.

Posteriormente regresa a consulta de control con evolución satisfactoria se da de alta y se recomienda realizar una vida normal

DISCUSIÓN.

El secuestro pulmonar es una malformación congénita torácica que está dentro de un grupo heterogéneo, raro de desórdenes que pueden involucrar la vía aérea o el parénquima pulmonar. Esta denominación ha sido propuesta recientemente por la European Respiratory Society ⁴. Los secuestros pulmonares son una de las causas más importantes de malformaciones congénitas torácicas que habitualmente se detectan en la infancia, pero que ocasionalmente puede diagnosticarse en la edad adulta pudiendo ocasionar diversas complicaciones ⁴.

Se ha definido como un segmento de pulmón que no tiene comunicación identificable con el árbol traqueobronquial normal y que recibe irrigación arterial sistémica desde una o más arterias anómalas.^{1,2,3,4}

Presenta una incidencia del 0,5-6,4% del conjunto de malformaciones congénitas pulmonares, siendo más frecuente en el varón y en personas jóvenes. La mayoría se manifiesta en el lado izquierdo y en lóbulos inferiores (60-90%) pero también se puede localizar en diafragma y mediastino. 134

.

Los secuestros pulmonares intralobares (75%) se caracterizan por estar recubiertos de pleura visceral y suelen recibir irrigación de una arteria sistémica de gran calibre, con drenaje venoso en venas pulmonares. La mayoría se presentan durante la niñez y es poco frecuente que se asocien a otras anomalías. Por eso a veces se piensa que pueden ser incluso malformaciones adquiridas .^{1,2,34,5}. Los secuestros pulmonares extralobares (25%) tienen pleura propia y normalmente reciben irrigación sistémica de arterias de pequeño calibre que drenan a la circulación sistémica .^{34,5}.

Algunos casos son asintomáticos pero cuando hay manifestaciones clínicas, la mayoría de las veces se presentan con tos, expectoración o hemoptisis como sintomatología, asociándose a infecciones pulmonares de repetición como en el caso de nuestra paciente que presento dos episodios de neumonía, también pueden tener abscesos, llegando a ser incluso letales. 1.34.5

La mayoría se diagnostican en la vida neonatal y se asocian con más frecuencia a otras malformaciones por lo que son consideradas más frecuentemente como anomalía congénita adquiridas ^{3,5}

Con el advenimiento de la nueva tecnología el diagnostico que antes se realizaba con angiografía ahora, se realiza con AngioTC o Angio RM dependiendo de la disponibilidad que tengan en el hospital, en nuestro caso contamos con un TC de 64 canales que nos permito realizar el Angio TC e identificar claramente este tipo de anomalía.³⁴

El diagnóstico diferencial inicial puede ser amplio entre los cuales están, masas pulmonares, quistes, lesiones cavitadas, abscesos, bronquiectasias.^{3.5}

El tratamiento del secuestro pulmonar es fundamentalmente quirúrgico, dado el riesgo de infecciones a repetición con en el caso de nuestra paciente y otras complicaciones que pueden llegar a presentar los pacientes ³

Otro de los tratamientos que se pueden realizar es el de embolización endovascular, que disminuye el riesgo quirúrgico pero que también puede tener complicaciones vitales, y muchos de estos pacientes terminan en procedimiento quirúrgico.^{3.5}

CONCLUSIÓN.

El secuestro pulmonar en una malformación congénita que no es muy frecuente en adultos pero que puede tener complicaciones vitales fatales en los pacientes si no se diagnostica y trata a tiempo, gracias a una buena historia clínica y a los nuevos avances tecnológicos ya se pueden confirmar al realizar procedimientos no invasivos como el AngioTC o Angio RM, que además también pueden ayudar a los cirujanos a planificar mejor su intervención ya que nos da información adicional de la anatómica de estructuras adyacentes y también nos ayuda a diagnosticar otras patologías asociadas.

- 1. Debernardi Diego M, Bustos Mario E.F, Alvarez Padilla F, Avalos Sebastián. Malformación pulmonar, secuestro pulmonar intralobar lung malformation, intralobar pulmonary sequestration Revista de la Facultad de Ciencias Médicas. Cordoba Argentina 2013 70(2):94-95
- 2. Carl J. Zylak, MD, FRCPC William R. Eyler, MD David L. Spizarny, MD Chad H. Stone, MD. Developmental Lung Anomalies in the Adult: Radiologic-Pathologic Correlation RadioGraphics 2002; 22:S25–S43
- 3. M. Sánchez-Carpintero Abad1, C. Sánchez Almaraz2, I. Muguruza Trueba3, F.J. Roig Vázquez1. Secuestro pulmonar. Rev Patol Respir. 2013; 16(4): 144-146
- 4. Guillermo Zepeda F., Rodrigo Bozzo H. Margarita Aldunate R, Luis Velozo P. y Carolina Gvirtzman K. Secuestro pulmonar. Serie clínica de 16 pacientes. Rev Chil Enf Respir 2013; 29: 155-161
- 5. Ali Nawaz Khan, MBBS, FRCS, FRCP, FRCR; Chief Editor: Eugene C Lin, MD. Pulmonary Sequestration Imaging. Updated: Jul 19, 2013. Med Scape.

La semiología sigue siendo fundamental en el diagnóstico

P. Sánchez Calderón; C. Ortiz Cortés, L. E. Lezcano Gort; Z. Kounka; M. J. Romero Castro; J. J. Gómez Barrado.

Servicio de Cardiología del Hospital San Pedro de Alcántara de Cáceres.

INTRODUCCIÓN

La mortalidad por infarto agudo de miocardio (IAM) se ha reducido en los últimos años debido a las técnicas de revascularización precoz. Sin embargo todavía siguen existiendo situaciones en las que, aún siendo exitosa la revascularización, se pueden desarrollar complicaciones mecánicas del infarto que pueden llegar a tener un desenlace fatal. La identificación precoz de estas complicaciones es fundamental para el pronóstico del paciente ya que su resolución resulta vital.

CASO CLÍNICO.

Presentamos el caso de un varón de 63 años hipertenso, diabético tipo 2, dislipémico y exfumador con cardiopatía isquémica crónica (en el año 1999 presentó ángor inestable, con realización de coronariografía evidenciándose enfermedad coronaria severa de dos vasos principales (arteria coronaria descendente anterior (ADA) proximal y arteria coronaria derecha (CD) proximal) que se trató mediante revascularización quirúrgica con doble by-pass aorto-coronario con arteria mamaria interna (AMI) a ADA e injerto de vena safena a CD) con función sistólica del ventrículo izquierdo conservada.

Desde entonces el paciente había permanecido asintomático desde el punto de vista cardiológico. El día 28.09.2013 ingresó en el Servicio de Cardiología por presentar Síndrome Coronario Agudo con elevación del segmento ST (SCACEST) tipo IAM de localización posteroinferior, realizándose coronariografía que demostró: oclusión del injerto de vena safena e injerto de AMI permeable, estenosis severa del tronco coronario izquierdo (TCI) que se extendía hasta arteria coronaria bisectriz y el resto de arterias coronarias sin cambios respecto a la coronariografía previa. Se realizó angioplastia coronaria transluminal percutánea (ACTP) a la estenosis del TCI y arteria bisectriz con implante de tres stents farmacoactivos con buen resultado angiográfico final. No se trató, a pesar de ser la lesión responsable del IAM actual, la oclusión del injerto de safena por presentar una anatomía desfavorable. En el ecocardiograma transtorácico realizado durante su ingreso se objetivó una hipoquinesia de la región posteroinferior del ventrículo izquierdo con función sistólica global conservada. Presentó buena evolución clínica y fue dado de alta el día 03.10.2013 con el siguiente tratamiento: Ácido Acetil Salicílico

100 mg/24 h, Prasugrel 10 mg/24 h, Atorvastatina 80 mg/24 h, Omeprazol 20 mg/24 h, Barnidipino 10 mg/24 h, Bisoprolol 1.25 mg/24 h, Valsartan/Hidroclorotiazida 160/12.5 mg/24 h.

Tras 24 horas en su domicilio en las cuales permanece estable y asintomático, presenta de manera brusca mareo con sudoración y malestar por lo que avisa al 112. que constatan una tensión arterial de 75/40 mmHg, una frecuencia cardíaca de 48 lpm, una saturación basal de oxígeno del 90%, así como desviación de la comisura bucal, ptosis palpebral derecha y alteración de la mirada conjugada izquierda; a la auscultación cardiopulmonar se objetiva rítmico sin soplos audible y con murmullo vesicular conservado, siendo el resto de la exploración anodína. En el electrocardiograma realizado destaca un ascenso del segmento ST en DII, DIII y aVF, descenso en DI, aVL y V1-V4, bloqueo aurículo-ventricular (BAV) completo con escape ventricular con imagen de bloqueo completo de rama derecha del Haz de His (BCRDHH) a 40 latidos por minuto.

Se realiza nueva coronariografía objetivándose TCI con stents permeables y se intenta recanalizar la oclusión del injerto de safena consiguiéndose y quedando un flujo arterial TIMI grado 2 sin signos de buena perfusión miocárdica, presentado una situación de shock cardiogénico que requiere vetilación mecánica invasiva y la implantación de balón de contrapulsación intraaórtico (BIAoC) vía femoral derecha, además del uso de aminas vasoactivas (Noradrenalina a 0.5 mcg/kg/min, Dobutamina a 15 mcg/kg/min), pasando a la Unidad Coronaria donde permanece con sedación y analgesia, con una presión arterial media (PAM) de 75 mmHg a pesar de aminas y BIAoC, sin cambios en la exploración física. Se realiza nuevo ecocardiograma transtorácico que demuestra un aneurisma en región inferoposterior basal del ventrículo izquierdo con función sistólica global conservada, ventrículo derecho disfuncionante y dilatado con válvulas normofuncionantes y sin evidencia de complicaciones mecánicas secundarias al infarto posteroinferior.

Ante la ausencia de mejoría clínica del paciente y sospechando la presencia de una complicación mecánica no visualizable mediante ecocardiograma transtorácico se decide realizar una nueva exploración física, esta vez con BIAoC apagado, encontrándose en la auscultación cardíaca un soplo rudo grado III/VI en borde esternal derecho, compatible con la presencia de una comunicación interventricular (CIV) postinfarto. Para confirmar su diagnóstico se realiza ecocardiograma transesofágico que pone de manifiesto un pseudoaneurisma inferoposterior del ventrículo izquierdo con imagen de CIV en región medio-basal del septo interventricular con flujo izquierda-derecha.

La evolución del paciente es tórpida, con deterioro progresivo de la función renal y gasométrica por lo que se contacta con Cirugía Cardíaca para implantar una membrana de oxigenación extracorpórea (ECMO) como puente a la cirugía de reparación de la CIV. Tras el implante de la ECMO se retira el BIAoC y mejoran los parámetros clínicos y analíticos del paciente presentando buena evolución hasta el octavo día postimplante de la ECMO, momento en el que se produce un deterior brusco del estado del paciente secundario a una hemorragia cerebral masiva que finalmente provoca el enclavamiento cerebra y la muerte del paciente.

DISCUSIÓN.

Para el diagnóstico de shock cardiogénico es imprescindible tener en cuenta las causas más frecuentes de hipotensión arterial, como son: daño miocárdico extenso, infarto del ventrículo derecho, disfunción isquémica del músculo papilar, taponamiento cardiaco, hemorragias, (especialmente vinculadas a procedimientos o tratamiento fibrinolítico) arritmias, hipovolemia y el uso de fármacos.

El shock cardiogénico es la forma más grave de insuficiencia cardíaca donde se observa una presión arterial sistólica (PAS)< 90 mmHg (o caída de 30 mmHg) durante más de 30 min a pesar de adecuada replección de volumen o necesidad de aminas para mantener PAS > 90 mmHg acompañados por signos de hipoperfusión tisular (oliguria, frialdad, cianosis, obnubilación) y/o elevación de las presiones de llenado del VI (congestión pulmonar o aumento de PCP).

Dado el antecedente del infarto inferoposterior reciente de nuestro paciente (reingresó a las 24 horas) las causas de shock cardiogénico a tener en cuenta son, principalmente, la CIV, rotura de pared libre del ventrículo izuierdo y la insuficiencia mitral secundaria a rotura del músculo papilar, presentando las tres una alta mortalidad de aproximadamente el 90%.

En nuestro paciente la auscultación cardiaca fue un elemento clave para la sospecha de la CIV que se confirmó posteriormente mediante ecocardiografía transesofágica.

La incidencia actual de la CIV post-infarto es de 0.2% (antes 1-2%)¹, aparece entre las 24 h y los 3-5 días postinfarto^{1,2} con clínica de disnea y dolor torácico que evolucionan a shock cardiogénico. En la exploración física destaca la presencia de un soplo holosistólico rudo en borde esternal derecho. Como factores de riesgo para desarrollar una CIV post-infarto se ha descrito la edad avanzada, sexo femenino, HTA, primer episodio de infarto, ausencia de colaterales, déficit de expresión de α E-catenina, y localización anterior del infarto. Sin embargo la localización inferoposterior es de peor pronóstico porque asocia disfunción del ventrículo derecho por isquemia con sobrecarga de cavidades derechas secundaria a la CIV.

El tratamiento de la CIV post-infarto es la cirugía de reparación urgente, incluida la cirugía de revascularización coronaria, considerándose la técnica de elección (clase I, nivel de evidencia B y C respectivamente), incluso aunque el paciente permanezca estable. La mortalidad quirúrgica se estima entre el 20-50% (87% en el caso de shock cardiogénico) mientras que con el tratamiento médico puede llegar a 94%. En cuanto a la localización la supervivencia en el caso de CIV anterior es del 70-80% con cirugía mientras que en la localización posteroinferior es menor del 50% ³.

El uso de BIAoC⁴, inotropos, vasodilatadores y monitorización invasiva, así como asistencias ventriculares ayudan a estabilizar al paciente previo a cirugía, estando indicados en todos los pacientes. En nuestro caso se recurrió a la ECMO como terapia puente a la cirugía. Aún sigue siendo una técnica poco usada, con una mortalidad elevada (en torno al 60%), con éxito en torno al 35% y una tasa de complicaciones elevada como hemorragias graves en el 50%⁵.

Como conclusión, la CIV se considera una complicación poco frecuente pero por desgracia devastadora. La anamnesis y la semiología con claves para el diagnóstico que se confirma posteriormente mediante técnicas de imagen. El tratamiento quirúrgico es el tratamiento de elección y como medidas puente las asistencias ventriculares que siguen siendo técnicas con poca experiencia y alta tasa de complicaciones y mortalidad.

BIOBLIOGRAFÍA.

- 1. David R. Holmes, MD, FACC, Eric R. Bates, MD, FACC, Neal S. Kleiman, MD, FACC, Zygmunt Sadowski, MD, FACC, John H. S. Horgan, MD, FACC, Douglas C. Morris, MD, FACC et all. Contemporary Reperfusion Therapy for Cardiogenic Shock: The GUSTO-I Trial Experience. JACC Vol. 26, No. 3. September 1995:668-74. http://content.onlinejacc.org/article.aspxflarticleid=1166425
- 2. Hochman JS, Buller CE, Sleeper LA, Boland J, Dzavik V, Sanborn TA et all. Cardiogenic shock complicating acute myocardial infarction--etiologies, management and outcome: a report from the SHOCK Trial Registry. SHould we emergently revascularize Occluded Coronaries for cardiogenic shockfl. J Am Coll Cardiol. 2000 Sep;36(3 Suppl A):1063-70. http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/10985706
- 3. Caballero-Borrego J, Hernández García J.M. Complicaciones mecánicas en el infarto agudo de miocardio.¿Cúales son, cuál es su tratamiento y qué papel tiene el intervencionismo percutáneofl Rev Esp Cardiol Supl. 2009;9:62C-70C.
- 4. Holger Thiele, M.D., Uwe Zeymer, M.D., Franz-Josef Neumann, M.D., Miroslaw Ferenc, M.D., Hans-Georg Olbrich, M.D., Jörg Hausleiter, M.D. Et all. Intraaortic Balloon Support for Myocardial Infarction with Cardiogenic Shock. N Engl J Med 2012; 367:1287-1296. http://www.nejm.org/doi/full/10.1056/NEJMoa1208410
- 5. Ariza-Solé A, Sánchez-Salado JC, Lorente-Tordera V, González-Costello J, Miralles-Cassina A, Cequier-Fillart A. Asistencia ventricular con membrana de oxigenación extracorpórea: una nueva alternativa al rescate del shock cardiogénico refractario. Rev Esp Cardiol. 2013;66:501-3.



Figura 1: Ecocardiograma transtorácico donde se objetiva VD dilatado. Válvulas competentes sin lesiones significativas. Sin derrame pericárdico.

Variable	CIV	Ruptura de pared libre de VI	Insuficiencia Mitral
Edad	63	69	65
Días post-IAM	3-5	3-6	3-5
Infarto anterior	66%	50%	25%
Nuevo sopio	90%	25%	50%
Frémito	SI	No	Raro
Infarto previo	25%	25%	30%
Eco 2D y Doppler	Visualización del defecto	Puede haber derrame pleural	Valva prolapsante c/ Jet regurgitante en AI
S-Ganz	Resalto oximétrico	Igualación de pr. diastólicas	Ondas V prominentes
Mortalidad (tto. Médico)	90%	90%	90%
Mortalidad (tto. Qco.)	50%		40-90%
Shock cardiogénico	++++	++	++++
Edema agudo de pulmón	++	++	++++
Taponamiento Cardiaco	* * (++++	*
Insuf. Cardiaca Derecho	++	++	+

Figura 2: Causas más frecuentes de shock cardiogénico en paciente con IAM reciente.

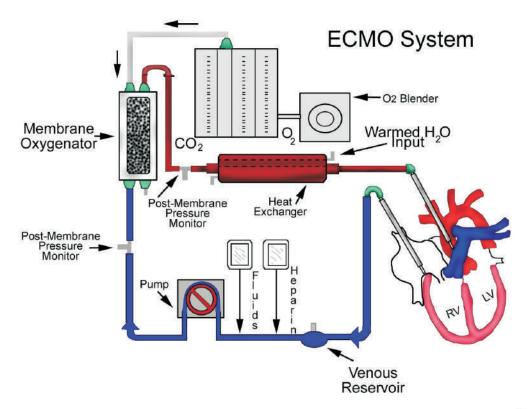


Figura 3: Membrana de Oxigenación Extracorpórea.

Cuando las pápulas esconden más que una vasculitis

Z. Kounka¹; P. Sánchez Calderón¹; C. Ortiz Cortés¹; L. E. Lezcano Gort¹; M. J. Romero Castro¹; P. Díez Santamaría².

¹Servicio de Cardiología. ²Servicio de Medicina Interna. Hospital San Pedro de Alcántara de Cáceres.

INTRODUCCIÓN.

El diagnóstico precoz de las manifestaciones cardíacas de enfermedades inflamatorias sistémicas como son las vasculitis continúa siendo un reto para el cardiólogo clínico, puesto que, a pesar de todas las técnicas diagnósticas con las que contamos hoy en día en los servicios de cardiología, la sospecha clínica continúa siendo una herramienta fundamental para su identificación.

La Púrpura de Schönlein-Henoch (PSH) o vasculitis IgA, es una vasculitis leucocitoclástica que afecta a vasos de pequeño calibre y está mediada por IgA; existe un aumento en la producción de IgA, aumento de inmunocomplejos circulantes de IgA y depósitos de IgA en la biopsia renal y cutánea. Se caracteriza por una púrpura palpable, artritis o artralgias, dolor cólico abdominal, hemorragia gastrointestinal o nefritis. Las manifestaciones más importantes son cutáneas, articulares, gastrointestinales y renales. La afectación de las membranas serosas no es muy frecuente y la afectación cardíaca es muy infrecuente según la bibliografía revisada. La PSH es la vasculitis más frecuente en niños, siendo rara en adultos en los que las manifestaciones clínicas son similares a las que aparecen en la infancia, con mayor riesgo de desarrollar enfermedad renal terminal.

Presentamos el caso de una pericarditis constrictiva en un paciente diagnosticado de vascultis por IgA con afectación sistémica (cutánea, renal, testicular, pleural y pericárdica).

CASO CLÍNICO.

Se trata de un paciente varón de 47 años con hepatitis crónica por VHC desde hace 10 años; recibió tratamiento con Peginteferon y Ribavirina con buena respuesta inicial pero fue suspendido por toxicidad. Además, presenta enfermedad renal crónica terminal en programa de diálisis desde hace tres años que debutó con síndrome nefrótico con biopsia renal informada como nefropatía IgA asociado a VHC, sin datos de crioglobulinemia ni proliferación extracapilar. Actualmente en valoración pretrasplante con una diuresis residual de unos 300 cc diarios. El paciente fue bebedor hasta hace 10 años y fumador de 20 cigarros diarios hasta hace 3 años, desde entonces fuma 4-5 cigarros al día.

Un mes antes del ingreso el paciente comenzó con astenia, adinamia y disnea de esfuerzo sin dolor

torácico ni edemas. Se objetivó anemia por lo que se pautó ferroterapia y eritropoyetina durante las sesiones de diálisis. A los 15 días presentó aparición de lesiones dérmicas bien delimitas, palpables, pruriginosas y no dolorosas en ambas piernas en un brote único acompañado de artralgias en rodillas y tobillos, sin signos inflamatorios articulares. A los 4-5 días apareció nuevo brote de lesiones dérmicas similares a las previas pero más numerosas que se extendieron por piernas, muslos, glúteos, brazos y alguna lesión aislada en tronco y cara. Persistían artralgias que mejoraron con Ibuprofeno. No presentaba fiebre ni otros síntomas. Durante este tiempo continuó con su diálisis habitual, presentando aumento de 2-3 kilos sobre su peso habitual. Posteriormente aparición de dolor a nivel de fosa iliaca derecha y a nivel de testículo derecho con hinchazón del mismo. El paciente fue atendido inicialmente en un hospital secundario donde se realizó biopsia cutánea por sospecha de vasculitis y tras ello fue trasladado a nuestro hospital para continuar estudios.

La exploración física puso de manifiesto presión arterial 150/117 mmHg, frecuencia cardiaca 120 lat/min. Aparente buen estado general, eupneico, bien nutrido e hidratado, normocoloreado, no puntos dolorosos en cráneo y cara. Arterias temporales simétricas.

Pupilas y pares craneales normales. No lesiones en mucosa oral. Ingurgitación yugular +++/++++ con reflujo hepato-yugular y signo de Kussmaul ausente, pulsos carotídeos simétricos y ausencia de adenomegalias. La auscultación cardiaca demostró tonos rítmicos sin soplos, roce ni extratonos. En la auscultación respiratoria destacaba semiología de derrame pleural derecho. Abdomen blando, no doloroso, hepatomegalia blanda de 3 traveses de dedos por debajo del reborde costal, no esplenomegalia, no ascitis, ruido hidroaéreos normales. Testículo derecho aumentado de tamaño y doloroso a la palpación. Miembros inferiores no edematosos con pulsos normales y simétricos. Neurológicamente normal. No signos meníngeos. Innumerables lesiones dérmicas papulosas de tamaño variable entre 2 mm y 6-7 mm, muchas con centro necrótico, las grandes con costras hemorrágicas, todas en el mismo estadio evolutivo y ninguna parecía activa en este momento, distribuidas en piernas muslos y sobre todo glúteos con lesiones aisladas en tronco y extremidades superiores.

En el estudio analítico destacaban: hemoglobina 13.2 g/dl, hematocrito 41.9%, volumen corpuscular medio 84 fL, leucocitos 10.100 (N 74, L 6, M 8, Eos 2%), plaquetas 152.000, VSG 55,, urea 128 mg/dl, creatinina 10.18 mg/dl, proteínas totales 7.5 g/dl, albúmina 3.7 g/dl, calcio 9 mg/dl, fósforo 6.2 mg/dl, GOT 18 U/I, GPT 24 U/I, GGT 107 U/I, fosfatasa alcalina 212 U/I, TSH 3.04 nmol/I, T4 1.4 nmol/I, factor reumatoide 10 UI/ml, C3 163 mg/l, C4 28.6 mg/l, IgG 1570 mg/l, IgA 546 mg/l, IgM 104 mg/l, ANCA 1.20 UI7ml, ANA negativo, Anti DNA IFI negativo, EAI 25 UI/ml, panel antiENA negativo, antiMBG negativo. Estudio de coagulación normal. Serología de VHB: HBsAg negativo, Anti HBs positivo UI, Anti HBc positivo. Lúes negativo. VIH negativo. Urocultivo negativo. En el análisis de orina destacaba proteinuria en rango no nefrótico e intensa hematuria microscópica. En la radiografía de tórax destacaba derrame pleural derecho (Figura 1). Se realizó TC tóraco-abdominal que confirmó la presencia de dicho derrame pleural derecho con presencia de derrame pericárdico de cuantía moderada; bajo gasto cardiaco, manifestado por una ausencia de relleno del sistema venoso profundo abdominal; riñones hipoplásicos y el resto del estudio dentro de la normalidad. La ecografía testicular evidenció teste derecho aumentado de volumen y homogéneo, compatible con proceso inflamatorio y teste izquierdo sin alteraciones. En la biopsia dérmica se obervó vasculitis leucocitoclástica IgA positiva con inmunofluorescencia IgA, C1, C3, IgM positivas en pared de vaso dérmico.

En el ecocardiograma transtorácico se demostró cavidades de tamaño y grosor normales con válvulas competentes y de aspecto normal; mínimo derrame pericárdico limitado al techo de aurícula derecha y

pared libre del ventrículo derecho; se aprecia un movimiento septal paradójico con muesca protodiastólica (Figuras 2 y 3), variaciones significativas del flujo en válvulas izquierdas con la respiración, inversión del flujo en venas pulmonares con la espiración (Figura 4), onda "e" tisular del anillo mitral mayor a nivel septal que lateral, todos ellos datos de constricción pericárdica. El estudio hemodinámico realizado metiante cateterismo izquierdo y derecho puso de manifiesto la presencia de hipertensión pulmonar (PCP 42 mmHg) con aumento de las presiones telediastólicas de ambos ventrículos y ecualización de las mismas (VD 76/27 mmHg, VI 167/29 mmHg), así como la presencia de ondas con morfología "dip plateau" en ambos ventrículos.

El paciente permaneció afebril durante el ingreso con tendencia a la hipertensión que se controló con fármacos y diálisis para eliminar la sobrecarga de volumen. A pesar de que las lesiones dérmicas no estaban activas, dada la presencia de dolor e inflamación testicular, dolor abdominal y sedimento activo en probable relación con su proceso vasculítico, se decidió tratamiento con corticoides. Se propuso al paciente toracocentesis diagnóstica que rechazó, por lo que no se pudo filiar adecuadamente el origen del derrame. Respecto a la constricción pericárdica se decidió inicialmente actitud conservadora y vigilar evolución de ésta con el tratamiento esteroideo con seguimiento posterior en consulta por si precisara cirugía.

DISCUSIÓN.

La incidencia de la pericarditis efusivo-constrictiva según la mayor serie que existe al respecto es de 1.3% de los pacientes que tiene cualquier patología pericárdica y de hasta el 7.9% de los casos de taponamiento cardíaco. El diagnóstico definitivo de esta entidad se realiza mediante cateterismo cardíaco de ambos ventrículos que pone de manifiesto la elevación y ecualización de las presiones telediastólicas biventriculares (Figura 5). Respecto al tratamiento de esta entidad parece que los AINEs pueden mejorar el pronóstico pero en los casos que no responden el tratamiento definitivo es la pericardiectomía.

El caso expuesto ilustra una situación de pericarditis efusivo-constrictiva en el contexto de una enfermedad sistémica como es la vasculitis IgA. La etiología de la pericarditis efusivo-constrictiva en este caso probablemente sea la inflamación del pericardio secundaria a dicha vasculitis que, si bien es poco frecuente que ésta produzca serositis, en este paciente nos encontramos afectación tanto pleural como pericárdica sin otra causa que lo justifique puesto que, aunque podrían achacarse ambas a la insuficiencia renal, el paciente no se encontraba en situación de sobrecarga hídrica y la diálisis habitual es efectiva con valores de uremia dentro de los límites de la normalidad.

Tras revisar la bibliografía existente al respecto hemos encontrado un caso similar en una paciente joven con insuficiencia renal terminal en diálisis secundaria a PSH que desarrolló pericarditis efusivo-constrictiva y que fue tratada con AINEs con buena evolución. En el caso de nuestro paciente los hallazgos iniciales fueron similares a los de la paciente citada, pero en nuestro caso se decidió tratar al paciente con corticoides dado que nos encontrábamos ante un brote de vasculitis IgA con afectación multiorgánica. Dado que no existen otros posibles desencadenantes de la pericarditis efusivo-constrictiva, nuestra sospecha diagnóstica es que se trata de una constricción pericárdica secundaria a vasculitis IgA.

BIBLIOGRAFÍA.

- 1. Gulati T, Kumar P, Dewan V, Anand VK. "Henoch-Schölein Purpura with rheumatic carditis". The Indian Journal of Pediatrics, April 2004, Volume 71, Issue 4, pp 371-372.
- 2. Madison DL, Allen E, Deodhar A, Morrison L. "Henoch-Schönlein purpura: a possible complication of hepatitis C related liver cirrhosis". Annals of the Rheumatic Diseases, 2002;61:3, 281-282.
- 3. Lutz HH. (et al). "Henoch-Schönlein Purpura Complicated by Cardiac Involvement: Case Report and Review of the Literature". American Journal of Kidney Diseases, Volume 54, Issue 5, e9 e15.
- 4. Brian D Hoit, M. M. (mayo de 2014). Constrictive pericarditis. Recuperado el 1 de noviembre de 2014, de www.uptodate.com

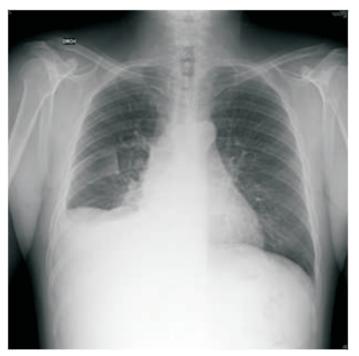


Figura 1. Rx. AP de tórax en la que se observa pleural derecho.



Figura 2. Ecocardiograma transtorácico 2-D. Desplazamiento del septo interventricular hacia la izquierda durante la inspiración.

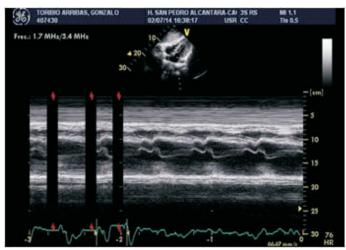


Figura 3. Ecocardiograma transtorácico modo M. Notch septal en diástole temprana durante la inspiración.

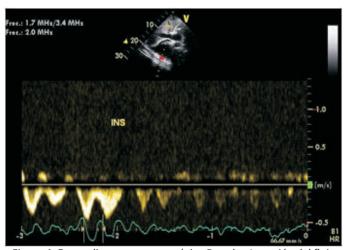


Figura 4. Ecocardiograma transtorácico Doppler. Inversión del flujo retrógrado en venas suprahepáticas durante la inspiración.

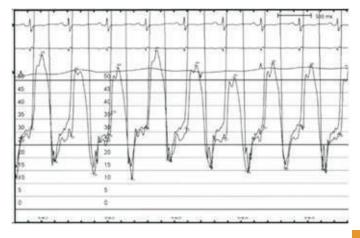


Figura 5. Cateterismo cardíaco biventricular. Se observan presiones telediastólicas simultáneas de ventrículos derecho e izquierdo con la morfología típica de raíz cuadrada (Dip Plateau), ecualización de ambas presiones telediastólicas y variación de la presión con la respiración.

SELECCIONADOS

