ILUSTRE
COLEGIO OFICIAL DE
MÉDICOS DE CÁCERES

Fumeca
Fundación del Ilustre Colegio Oficial de la Profesión Médica de Cáceres

XII
JORNADA DE
DIVULGACIÓN CIENTÍFICA



LIBRO DE CASOS CLÍNICOS

PRESENTADOS POR
MÉDICOS RESIDENTES

2025

Edición digital

XII JORNADA
DIVULGACIÓN CIENTIFICA

Fundación Ilustre Colegio de Médicos de Cáceres (FUMECA)

Edita: ILUSTRE COLEGIO OFICIAL DE MÉDICOS DE CÁCERES

Título: XII Jornada de Divulgación Científica
Editor: Dr. Pedro Jesús Labrador Gómez
Diseño y maquetación: Lucía Mellado García

ISBN: 978-84-09-94137-7

Prólogo

Hay algo especialmente gratificante en ver cómo las nuevas generaciones de médicos comienzan a construir su trayectoria profesional con entusiasmo, responsabilidad y ganas de aportar. Para quienes llevamos años dedicados a esta profesión, comprobar que ese compromiso sigue tan presente es, sin duda, uno de los mayores motivos de satisfacción.

La XII Jornada de Divulgación Científica del Colegio Oficial de Médicos de Cáceres nos brinda, una vez más, la oportunidad de reconocer y dar visibilidad al trabajo de nuestros médicos residentes. Este libro, que reúne 134 casos clínicos, es una muestra de su esfuerzo, dedicación e inquietud por investigar, aprender y compartir conocimientos, incluso en una etapa tan exigente como la residencia.

Desde el Colegio de Médicos de Cáceres nos sentimos especialmente orgullosos de nuestros jóvenes compañeros. Sois una parte fundamental del presente y del futuro de nuestra profesión. Por ello, queremos que encontréis en vuestro Colegio un espacio de encuentro, apoyo y participación, una institución cercana que os acompañe a lo largo de vuestra trayectoria profesional.

Quiero expresar mi más sincera felicitación a todos los residentes que habéis participado en esta edición. Mi agradecimiento también a los tutores, al Dr. Pedro Jesús Labrador Gómez, vocal de Médicos Tutores y coordinador de estas jornadas, y al Comité Científico, por su dedicación e implicación para hacer posible esta iniciativa.

Os animo a seguir participando, a mantener viva la curiosidad y a compartir vuestras experiencias. Porque la medicina avanza gracias al conocimiento, pero también al compromiso y la ilusión de quienes la ejercen cada día.

Dr. Evelio Robles Agüero
Presidente del Ilustre Colegio Oficial de Médicos de Cáceres

Prólogo

Estimados compañeros,

Como vocal de médicos tutores de este ilustre Colegio Oficial de Médicos de Cáceres, es un auténtico privilegio presentar este compendio de casos clínicos.

En este volumen se recopilan las experiencias más significativas que han abordado los médicos residentes de nuestra provincia a lo largo del último año, con el objetivo de dar visibilidad a la excelencia clínica vivida en nuestras unidades docentes de atención primaria y hospitalaria.

La medicina es un arte que se nutre de ciencia, experiencia y humanidad. Y, a través de estos casos, se nos muestra la complejidad de la medicina actual. Nos invitan a reflexionar, aprender y crecer como médicos. En nuestra profesión estamos comprometidos con el paciente y su enfermedad, y aquí es donde la formación cobra especial relevancia. Una formación que nunca termina y se construye a diario. Un esfuerzo individual que nuestra profesión vive como colectivo fruto de su pasión y dedicación.

A través de la lectura de estos casos podemos vislumbrar la presencia de tutores y colaboradores docentes, tan importantes en la formación MIR. Si bien es cierto que la ciencia médica está recogida en los libros, su puesta en práctica es transmitida día a día por nuestros tutores. Por eso, desde este Colegio de Médicos nos gustaría agradecer su trabajo y dedicación constantes en apoyo de la investigación y la formación de los médicos residentes.

Esa colaboración bidireccional entre tutores y residentes genera gran parte de la fortaleza de nuestro sistema sanitario. Mejorar las condiciones de ambos colectivos conduce una mayor calidad asistencial.

Invito al lector a recorrer estas páginas con mente abierta y espíritu crítico, reconociendo el trabajo, esfuerzo y dedicación que hay detrás de cada uno de los casos clínicos presentados. Que lo hagan con la misma ilusión y capacidad de sorpresa que muestran nuestros residentes. Y les ayude a reflexionar y a sentirse orgullosos por la hermosa profesión a la que están dedicando sus vidas.

Dr. Pedro Jesús Labrador
Vocal de Médicos de Médicos Tutores
Ilustre Colegio Oficial de Médicos de Cáceres

Índice

PRIMER PREMIO: Dilatación gástrica aguda en IAM inferior.
Ana Macarro Soto, Celia González-Peramato Muro, Elías Emilio Majluf Abdala, Carla Guillem Ferrer, Rafael Cantisán Campillos, Marcos García Jambrina, José Javier Gómez Barrado. 17

SEGUNDO PREMIO: Más que un tumor cutáneo: de la destrucción orbitopalpebral a la reconstrucción facial. 22
Ayelén Sánchez Britos, Fernando Sánchez Fernández, Mónica Molina Núñez, Paola Beato García de Sola, Pablo Moya Marco, Aida Matarranz Faya

TERCER PREMIO. Riñón en crisis: un viaje clínico a través de la nefronía lobar aguda. 32
Martín Bermejo M, Romero Sala F.J, García Ceberino C,Momblan Medina I, Ortega Macías P, Ayuso Velasco R.

FINALISTAS

Cuando el tratamiento ataca. *José María Tapia Rodríguez; Javier Aranda Pérez; Alicia Sánchez Villagrán; Margarita Berga Socias; Daniel Fernández Gutiérrez; Inmaculada Bravo Fernández.* 39

Cuando los eosinófilos atacan: gastroenteritis eosinofilica corticodependiente asociada a acalasia. *J. Domínguez Humanes, M. Herrador Paredes, S. Casiano Manzano, Z. A. Jiménez Colmenarez, M. Nogués Gragera, J. Molina Infante.* 45

Déficit del transportador de creatina cerebral: cuando el combustible no llega al depósito. *Sergio Pavón Jiménez; Deyanira García-Navas Núñez; Noelia Alfonso Tena; Julia Álvarez Fernández; Inmaculada Serrano Ortega; Irene Momblán Medina.* 52

Doctor, ¿qué tengo en la vejiga?. *Pablo Roldán Santos; Javier Aranda Pérez; María Murgui Rodríguez; Fernando Pareja Peña; Daniel Andrés García Amorós.* 58

Dos dedos y un tumor: Reconstrucción de pulgar tras resección oncológica de carcinoma epidermoide mediante colgajo de 1a arteria metacarpiana dorsal. 64
Pablo Moya Marcos, Paola Beato García de Sola, Mónica Molina Núñez, Ayelen Sánchez Britos, Aida Matarranz Faya, Fernando Sánchez Fernández.

El enterovirus y sus múltiples caras. *Ismael Jalal García; Rebeca Martín Fernández; Patricia Ramos Gómez; María Sanz Cano; Irene Momblán Medina; Ana Raquel Barrio Sacristán.* 70

Innovación en el cierre de defectos endoscópicos: aplicación de la sutura endoscópica X-Tack en una lesión colorrectal detectada en el programa de Cribado de Cáncer Colorrectal. *Adorsinda López Rodríguez; María de la Concepción Fernández Abril; Yunior Rafael Timaure Yepez; Rocío Gómez Hidalgo; Alba T. Suárez Cordero; Ernesto Parras Castañera.* 75

Mediastinitis aguda secundaria a artritis séptica de la articulación esternoclavicular: aportación del diagnóstico por imagen en un caso infrecuente. *Vásquez Bohorquez, E.T; Cuza Charquillé J.A; Garcia Garcia J; Vera Rozo, J.Z; García Varela, M.A* 81

Mixofibrosarcoma digital. Reporte de un caso. *Quina Sandoval, RW; García Pérez, ML; Benito Sánchez, S.* **87**

Ojo y estómago: un vínculo inesperado en la progresión tumoral. *Quintero Roldán, A; Rabadán Márquez, F; Durán Castellanos, B; Martín Sánchez, M; Manibardo Gutiérrez, A; Bayón Porras, RM.* **94**

Otitis, neumonía y ECMO: el impredecible curso de una infección por Mycoplasma pneumoniae. *Lucía Simón Alonso; Rocío Rodríguez Villamor, Rocio; Marina Sanz Flores; Néstor Vega Dombidau; Alejandro Nieto Romero; María Dávila Cabanillas.* **102**

Retinopatía hipertensiva: cuando los árboles no nos dejan ver el bosque. *Martín Sánchez. M; Rabadán Márquez. F; Quintero Roldán. A; Sánchez Delgado AC; Manibardo Gutiérrez A; Bayón Porras RM.* **109**

Tras la pupila, una historia de violencia: el reto del diagnóstico precoz. *Durán Castellanos, B; Bayón Porras, RM; Quintero Roldán, A; Martín Sánchez, M; Manibardo Gutiérrez, A; Sánchez Delgado, AC.* **116**

Susto o muerte. *Marcos García Jambriana, Rafael Cantisán Campillos, Rocío Soledad González Garay, Estrella Martínez Bermúdez, María Rosa Porro Fernández, Mariví Mogollón Jiménez.* **122**

Todos para una mano y una mano para todos: Abordaje multidisciplinar para la reconstrucción de una mano catastrófica. A propósito de un caso. *Paola Beato García de Sola; Ayelén Sánchez Britos; Mónica Molina Núñez; Pablo Moya Marcos; Fernando Huet Mompo; Fernando Sánchez Fernández.* **129**

Trombosis venosa profunda secundaria a tumor germinal testicular: presentación inusual de una neoplasia frecuente en adultos jóvenes. *Gustavo José De Los Santos Villa; Sonia Benito Sánchez; Javier Aranda Pérez; Pablo Roldán Santos; Daniel Fernández Gutiérrez.* **135**

RESTO DE TRABAJOS PRESENTADOS

¡Doctora a mi hijo se le salen las rodillas!. *Alfonso Tena, N; Gutiérrez Agujetas, M; Álvarez Fernández, J; Serrano Ortega, I; Pavón Jiménez, S; García Ceberino, C.* **143**

Absceso hepático por Escherichia coli, a propósito de un caso. *Miguel Ángel Del Pozo Pérez; Ana Carbajal Rodríguez; Álvaro Vargas Vargas; Aarón Contreras Otero; María Cerezo Ríos; Irene Bohoyo Rosado.* **148**

Afectación audiovestibular en la enfermedad de Gaucher: utilidad del implante coclear. *Miriam Busto Trapote, Elena Crehuet Jurado, Alicia Gómez Cabeza, Uxue Lecanda Celaya, Francisco Ramos Puerto.* **154**

Al límite del colapso: anestesia en la resección de un hepatocarcinoma gigante que estrangulaba la cava. *Ana Carbajal Rodríguez; Patricia González Galeano; Daniel Serrato López; Miguel Ángel del Pozo Pérez.* **159**

“Aterrizaje de la mujer de cristal”: hiperparatiroidismo terciario oculto en una paciente con fracturas espontáneas múltiples. *Elena Jiménez Mayor; María de las Mercedes Acosta Rojas; María José Rivera Castillo; María Camila Perdomo Galindo; Daniel De Frutos Tejada; Pedro Jesús Labrador Gómez.* **166**

Auricula izquierda: territorio hostil. *Celia González-Peramato Muro; Ana Macarro Soto; Zineb Kounka Ait El Maleem; Carla Guillem Ferrer; Elias Emilio Majluf Abdala; Elena Gallego Curto.* **172**

Cáncer de próstata oligometastásico tratado con radioterapia estereotáctica y terapia hormonal de nueva generación: a propósito de un caso. *Moreno Fuentes, E. Aroca Carpio, CS. Jaramillo Cataño, AN. Tejada Calvo, P. Cerrudo Jiménez, G. Larrud Ben si Mohan, I.* **179**

Colgajo interóseo posterior en la reconstrucción del dorso de la mano tras extravasación de doxorrubicina: reporte de un caso. *Mónica Molina Núñez; Fernando Sánchez Fernández; Paola Beato García de Sola; Ayelén Sánchez Britos; Aida Matarranz Faya.* **184**

Colgajo hemisóleo bipediculado para cobertura segura de defecto pretibial extenso. *Fernando Huet Mompó; Fernando Sánchez Fernández; Mónica Molina Núñez; Ayelén Sánchez Britos; Paola Beato García de Sola; Aida Matarranz Faya.* **190**

Criptococosis cerebral en paciente con sarcoidosis: neurosarcoidosis o criptococoma como masa cerebelosa. *Marta Sánchez Lozano; Roberto Pertusa Mataix; Eduardo Ortega Collazos; María Soledad Ramírez Ormeño; Irene Ledo Mendoza; Irene Gómez Cirera.* **195**

Crónicas de una nutrición maldita. *Garrido Domínguez S, Álvarez Reyes I, del Valle Azogil A, Grau Figueredo RJ, Fuentes Barragán L, Cordero Vaquero AA, Enciso Izquierdo FJ.* **199**

Cuando el calcio del recién nacido delató a su madre: crónica de un hiperparatiroidismo oculto. *Estela Martínez de la Pera Bastida; M Dolores Hurtado González; Patricia Alonso-Cortes Arango; Celia Manchón Méndez; Irene Soleto Curiel, María de la Concepción Fernández Abril.* **205**

Cuando el contraste se convierte en riesgo. A propósito de un caso. *Lourdes Pérez Armella; Almudena Nieto Maza; Carmen Fernández Fernández; José Genero Rondón Pérez; Juan Gómez Porro; María del Carmen Monteserín Bermejo.* **210**

Cuando el río suena, agua lleva. *Eduardo Ortega Collazos; Marta Sánchez Lozano; Rebeca Fernández Pulido; Almudena Nieto Maza; Carmen Fernández Fernández; Carmen Monteserín Bermejo.* **216**

Cuando la cima colapsa: Del top de la basilar al síndrome de Percherón. *Sara Ghouila López; Manuel Alejandro García Varela; Julián Artemio Cuza Charquille; Alejandro Sánchez Cano; Emily Tatiana Vasquez Bohorquez; Jaime García García.* **221**

Cuando la médula infarta. *Jaime García García; Rodolfo José Anzola Paredes; Carlos López de Letona Luna; Alejandro Sánchez Cano; Sara Ghouila López; Emily Tatiana Vasquez Bohorquez.* **228**

Cuando la presión no lo explica todo. *Rocío Soledad González Garay, Estrella Martínez Bermúdez, Marcos García Jambrina, Rafael Cantisán Campillos, Maríaa Victoria Mogollón Jiménez, Juan Carlos Rama Merchan.* **235**

Cuando lo común lleva a lo infrecuente: a propósito de un hematoma esplénico. *Pargaña Humanes, MG; Vecino Bueno, C; Granado Minero, JM; García Herrainz, A; Orellana Navarro, M.* **240**

Cuando lo excepcional ocurre: divertículo de Meckel como causa de rectorragia masiva. *EM. Vargas Cascón; L. Oliver García; MI. Alarcón González.* **246**

De hallazgo incidental a diagnóstico quirúrgico: el largo viaje de una duplicación entérica. *Nogués Gragera, M; Domínguez Humanes, J; Casiano Manzano, S; Jiménez Colmenárez, Z; Fernández Bermejo, M.* **251**

De lo que se come... Se cría. *Irene Soleto Curiel; Patricia Alonso-Cortés Arango; María de la Concepción Fernández Abril; Celia Manchón Méndez; Estela Martínez de la Pera Bastida.* **255**

Cuando la macrocitosis es la clave para un diagnóstico inmunogenético: deficiencia de ligasa 1. *Daniel Iguasnia Portilla; Helen Fernández Cabrera; Isabel Castillo Castillo; Paulina Vásquez Reyes; Silvia Romero Chala; Andrea Ferranti Ramos.* **260**

Del síntoma inespecífico al diagnóstico de hipertensión arterial pulmonar idiopática. *María Dávila Cabanillas; Lucía Simón Alonso; Rocío Rodríguez Villamor; Marina Sanz Flores; Néstor Vega Dombidau; Alejandro Nieto Romero.* **267**

DELECIÓN 22q11.2: a propósito de un caso. *Paola Escalante Ocampo; Patricia Pascual Moreno; Inmaculada Serrano Ortega; Paulina Vásquez Reyes; Ignacio Arroyo Carrera; María Marina Casero González.* **273**

Día de pesca quirúrgica, los riesgos de la disfagia en pacientes con deterioro cognitivo. *Elena Crehuet Jurado, Alicia Gómez Cabeza, Miriam Busto Trapote, Uxue Lecanda Celaya, María Romero Marchante.* **279**

Diagnóstico y evolución poco habitual del cáncer de próstata. *Paula Tejada Calvo, Natalia Jaramillo Cataño, Marina Soler Calvo, José del Corral Morales, Pedro Manuel Espacio Santos, Gristea Cerrudo Jiménez, Idir Larrud Ben si Mohan, Lucia Redondo Rosco, Elia Moreno Fuentes, Sebastián Aroca Carpio, José Manuel Rodríguez García.* **283**

Diarrea crónica: enfermedad de crohn. *Barra Velasco, C; Gallego Moreno, A; Bohoyo Rosado, I; Bouza Muvilla, LI; Arroyo Acosta, C; Martín Jiménez, R.* **287**

El crohn que cruzó la línea: entre la vida, la sepsis y la ventilación. Carmen Tola Sayagués; Ana Carbajal Rodríguez. **293**

El enemigo silencioso: meningitis por haemophilus influenzae en un niño previamente sano. *Ortega Macías, P; García Cuesta, P.J; Martín Bermejo, M; Gutiérrez Agujetas, M; Escalante Ocampo, P; García Ceberino, C.* **302**

El legado de una mutación. *Alicia Sánchez Villagrán; Javier Aranda Pérez; José María Tapia Rodríguez; Daniel Fernández Gutiérrez; María Murgui Rodríguez; Inmaculada Bravo Fernández.* **308**

El mieloma, un diagnóstico incidental. *Ana Rosa Domínguez Mora. Luz Gema Román Molano. Verónica Casado Cabanillas. Karla Susana Calzadilla Román. Diana Carolina Patiño Culma.* **314**

El punto S de Stamm como foco oculto de epistaxis severa: implicaciones diagnósticas y terapéuticas.*Gómez Cabeza A., Maoued R., Crehuet Jurado E., Busto Trapote M., Salazar Cabrera C.* **320**

El reto que presenta el calcio intraabdominal. *López-Fernández, A.B; Maya-Aparicio, A.C; Fernández-Pinto, M; Orellana-Navarro, M; García Herrainz, A; Granado-Minero, J.M.* **325**

El velo granulomatoso: sarcoidosis asociada a inmunoterapia. *Astrid Natalia Jaramillo Cataño; Romina Wendy Quina Sandoval; Paula Tejada Calvo; Pedro Manuel Espacio Santos; Gristea Cerrudo Jimenez; Idir Larrud Ben Si Mohan .* **331**

En busca del vasoespasmo esquivo. *Isabel Méndez Hernández; Laura Lozano Sutil; María Patino Martín; Alejandro Fernández Ramos; Ana Belén Casquet Gómez; Beatriz Amores Alfonso.* **338**

Entre el carácter y el síntoma: una mirada integradora del tránsito de la personalidad obsesiva al TOC. *Belén Gutiérrez Tadeo; Inés Marín Burdallo; Alejandro González Mey; María José Gómez del Castillo.* **344**

Entre redes neuronales. *Inés Marín Burdallo; Belén Gutiérrez Tadeo; Andrés Diaz-Forero; Esther Montero Manzano.* **349**

Estenosis esofagoyeyunal refractaria como causa de deterioro clinico y desnutricion. *Casiano Manzano, S; Jiménez Colmenarez, ZA; Humanes Domínguez, J; Nogués Gragera; M; Mateos Rodríguez; JM; Robledo Andrés, P.* **356**

Excursión por la arteria. *María Eugenia López Bravo.* **361**

Fracturas consecutivas por hiperparatiroidismo secundario a insuficiencia renal crónica. *María Puente Zaro; Carlos Marqués Parrilla; Alberto Ruiz Toro; Carolina García-Herrera Cruces; Jesús Pérez Iglesias; Marta Cano Fácila.* **367**

Guerra por la glucosa: cuando la clínica, la imagen y la histología contraatacan. *Julián Artemio Cuza Charquille, Alejandro Sánchez Cano, Manuel Alejandro García Varela, Sara Ghouila López, Emily Tatiana Vásquez Bohorquez, Yady Zamara Vera Rozo.* **373**

Hipoglucemias sin diabetes: a propósito de un caso. *Álvarez Reyes I; Cordero Vaquero AA; Grau Figueredo RJ; Garrido Domínguez S; Del Valle Azogil A; Fuentes Barragán L.* **380**

Infarto precoz sin factores de riesgo: aproximación a un caso inusual. *María Sosa Sánchez; Javier Cerezo Ríos; Roberto Pallavera Sánchez; Marcos García Jambrina; Ana Macarro Soto; Celia González-Peramato Muro.* **385**

Carcinoma papilar de mama en varón: un diagnóstico poco frecuente. *García Varela, M.A.; Ghouila López, S.; Sánchez Cano, A; Cuza Charquillé, J.A; Vasquez Bohorquez, E.T; Lopez de Letona Luna, C.* **390**

¿Infección, fármaco o exposición ambiental?: un caso de eritema multiforme postinfeccioso. *Yissel Cepero Álvarez.* **398**

Infección fúngica invasiva en contexto de inmunosupresión severa: a propósito de un caso. *Laura Lozano Sutil; María Patino Martín; Alejandro Fernández Ramos; Isabel Méndez Hernández; Miguel Díaz-Tavora Luque; Ana Belén Casquet Gómez.* **405**

Infección pleuropulmonar por mycobacterium chimaera en paciente inmunocompetente: a propósito de un caso clínico. *Delgado Donoso A; Fuentes Pulido ML; Mohedano Rodríguez M; Carrasco Brenes E; Zelia Calvo I; Pozo Rosado L.* **411**

Infecciones del sistema nervioso central en la infancia: meningitis neumocócica, a propósito de un caso. *Serrano Ortega I; Escalante Ocampo P; García Ceberino C; Alfonso Tena N; Pavón Jiménez S; Álvarez Fernández J.* **417**

Inflamación, fibrosis y esporas: infiltrado linfohistiocitario en un paciente con neumoconiosis y deterioro del patrón funcional progresivo. *Néstor Vega Dombidau; Alejandro Nieto Romero; María Dávila Cabanillas; Lucía Simón Alonso; Rocío Rodríguez Villamor; Marina Sanz Flores.* **422**

Integración de un paciente multidisciplinar en atención primaria. *Paloma Vázquez Castela.* **427**

La aventura de una retina frágil: retinosquisis ligada al X y su manejo clínico. *Rabadán Márquez F, Quintero Roldan A, Martín Sánchez M, Duran Castellanos B, Sánchez Delgado AC, Bayón Porras RM* **434**

La debilidad que curó el cáncer. *María Luisa Redondo Rosco; Idir Larrud Ben Si Mohan; Paula Tejada Calvo; Astrid Natalia Jaramillo Cataño; Gristea Cerrudo Jiménez; Pedro Manuel Espacio Santos.* **441**

La fiebre de origen desconocido, todo un reto diagnóstico. *Elena Carrasco Brenes; Maria Luisa Fuentes Pulido; Celia Santos Lebrato.* **447**

La importancia de los síntomas: el síndrome nefrótico paraneoplásico en una nefropatía membranosa. *Rivera Castillo, M.J; Jiménez Mayor, E; Acosta Rojas, M.M; Perdomo Galindo, M.C; De Frutos Tejada, D; Labrador Gómez, P.J.* **453**

La litiasis reveló el diagnóstico oculto. *Acosta Rojas, MM; Jiménez Mayor, E; Rivera Castillo, MJ; Perdomo Galindo, MC; De frutos Tejada, D; Labrador Gómez, PJ .* **460**

La piel que recuerda: exantema pustuloso tras reexposición a amoxicilina. *Julia Álvarez Fernández; Sergio Pavón Jimenez; Noelia Alfonso Tena; Paola Escalante Ocampo; María Martín Bermejo; M. Soledad Jiménez Timón .* **466**

La sarcoidosis que se vestía de neoplasia. *Rocío Rodríguez Villamor; Marina Sanz Flores; Néstor Vega Dombidau; Alejandro Nieto Romero; María Dávila Cabanillas; Lucía Simón Alonso.* **471**

La semiología sigue siendo lo más importante. *Yessica Campos Campos; Raquel Casenave Ortiz; Leonardo Marcial Díaz Aguilar; Mauricio Franco Muñoz.* **477**

Linfadenitis granulomatosa persistente en paciente con antecedente oncológico: un reto diagnóstico multidisciplinar. *Carlota Valentín del Barco; Emiliano Torres García; María del Carmen Monterrey Gallardo; Celia Santos Lebrato; Ana Delgado Donoso; María Luisa Fuentes Pulido.* **484**

Lo que el soplo esconde. *Irene Momblán Medina; Moisés Zambrano Castaño; Pablo Ortega Macías; María Martín Bermejo; Noelia Alfonso Tena; Patricia Ramos Gómez.* **489**

Lo secundario también es importante. *Mohedano Rodríguez M, Delgado Donoso, A. Curto Alonso, P. Fuentes Pulido, ML; Velardo Andrés C.* **495**

LOE suprarrenal, ¿metástasis de CCR o recidiva locorregional de colangiocarcinoma? A propósito de un caso. *María Fernández Pinto; Julio Santoyo Santoyo; Ana Belén López Fernández; María Orellana Navarro; Antonio García Herrainz; Alejandro Moyano Martínez.* **501**

Luces, brida, acción: hernia interna bajo el brillo de la indocianina. *José María Granado-Minero; Blas Durán Meléndez; José Ramón Torres-Alfonso; María Fernández-Pinto; María Orellana Jiménez; Antonio García Herrainz.* **508**

Manejo anestésico y desafíos intraoperatorios en cirugía de papilomatosis laríngea en niños empleando gafas nasales de alto flujo. *Luciana Micaela Arce Tineo; Laura Mendo Iglesias; María del Mar Valero Navío.* **513**

Manejo multidisciplinar de gestante con angioedema hereditario tipo I y trombofilia en el tercer trimestre de gestación: a propósito de un caso. *María del Mar Valero Navío; Luciana Micaela Arce Tineo; Laura Mendo Iglesias; Pedro de Alonso Andrés.* **520**

Marcha atópica, un enfoque único. *Marta Librada Prieto Martínez; Sergio Luis Porcel Carreño; Ignacio Hernández Romero; Mercedes Celia Colomer Garcia; Sara Carolina Navarro Salgado.* **525**

Más allá de la glucemia: reconstrucción metabólica tras el diagnóstico inicial de una diabetes tipo 2. *María Cerezo Ríos; Javier Cerezo Ríos; Paula Sánchez Sánchez; M. Ángel Del Pozo Pérez.* **531**

Más allá de la inflamación: corticoides precoz y pronóstico visual en arteritis de células gigantes bilateral. *Manibardo Gutiérrez, A ; Quintero Roldán, A; Durán Castellanos, B; Sánchez delgado, AC; Rabadán Márquez, F; Bayón Porras, RM.* **535**

Más allá de la neumonía intersticial: una causa infrecuente de distrés respiratorio. *María Patino Martín; Laura Lozano Sutil; Alejandro Fernández Ramos; Isabel Méndez Hernández; Miguel Díaz-Tavora Luque; Ana Belén Casquet Gómez.* **542**

Más allá del adorno: absceso cavernoso por piercing peneano. *Daniel Fernández Gutiérrez; Javier Aranda Pérez; Alicia Sánchez Villagrán; José María Tapia Rodríguez; Daniel Andrés García Amorós; María Inmaculada Bravo Fernández.* **548**

Mas allá del Delirium: un caso de hemorragia intracerebral atípico y conflictos legales. *Gerardo José Ayestas Moreno; Alejandra Céspedes Diego; Celia Ruiz Alonso; Inmaculada Garrón Neguillo; Catherine Vanessa Vásquez Montufar.* **554**

Más allá del tumor: manejo de toxicidades inmunomediadas en carcinoma renal metastásico. *Monterrey Gallardo, MC; López Sánchez, D; Valentín del Barco, C; Fuentes Pulido, ML; Delgado Donoso, A; Zelaia Calvo, I.* **559**

Masa anexial derecha con efecto obstructivo ureteral como primera manifestación de endometriosis complicada. *Celia Manchón Méndez; Patricia Alonso- Cortés Arango; María de la Concepción Fernández Abril; Inés Díaz Baquero; Andrea Jiménez Torres; Carmen Ruiz López.* **564**

Microlitiasis testicular: Un hallazgo incidental con implicaciones futuras. *Cristina García Ceberino; María Marina Casero González; Ismael Jalal García; Paola Escalante Ocampo; Inmaculada Serrano Ortega; Pablo Ortega Macías.* **570**

Miopatía necrosante inmunomediada por estatinas: más allá de la dislipemia. *José Genaro Rondón Pérez; Irene Ledo Mendoza; Lourdes Perez Armella; Eduardo Ortega Collazos; Antares Santiago Cuñer.* **575**

Nada es gratis en medicina. *Berga Socías, M.; Aranda Pérez, J.; Fernández Gutiérrez, D.; Tapia Rodriguez, J.M.; Sánchez Villagrán, A.; Olivares Ruiz del Olmo, J.A.* **580**

Necrólisis epidérmica tóxica inducida por inmunoterapia. Presentación de un caso. *Cerrudo Jiménez, G.; Espacio Santos, P.M.; Soler Calvo, M.; del Corral Morales, J.; Tejada Calvo, P.; Jaramillo Cataño, A.N.* **586**

Nefropatía lúpica clase IV recidivante en adulto joven: abordaje multidisciplinario ante refractariedad terapéutica. *María Camila Perdomo Galindo; Elena Jiménez Mayor; María de las Mercedes Acosta Rojas; María José Rivera Castillo; Daniel De frutos Tejada; Pedro Jesús Labrador Gómez.* **592**

Parálisis aislada del nervio hipogloso: una causa poco frecuente de disartria. *López de Letona Luna C; Vera Rozo Y;Cuza Charquillé J; Sánchez Cano A; Ghouila López S; García M.* **598**

Paso a paso, golpe a golpe, asalto a asalto. *María Sanz Cano; Rafael Romero Peguero; Julia Álvarez Fernández; Patricia Ramos Gómez; Ismael Jalal García; Alba Ramajo Polo.* **604**

Piel alterada, huésped inesperado: el reto clínico de un liquen escleroatrófico vulvar que se complica. *María de la Concepción Fernández Abril; Carmen Ruiz López; Patricia Alonso-Cortés Arango; Irene Soleto Curiel; Celia Manchón Méndez; María Ángeles Granados Lastras.* **610**

Plea persistente y neumoencéfalo: un diagnóstico infravalorado en el puerperio. *Mario Alberto González Solís; Ana Carbajal Rodríguez.* **616**

¿Por dónde empezar ante una hipertransaminasemia? Un diagnóstico atípico. *Irene Gómez Cirera; María de la Soledad Ramírez Ormeño; José Genaro Rondón Pérez; Selene Núñez Gaspar; Sonia Benito Sánchez; María del Carmen Monteserín Bermejo.* **623**

Prolapso de cordón y vía aérea difícil: manejo anestésico en una doble emergencia. *María García-Valdecasas; Ana Carbajal Rodríguez.* **630**

Rigidez, estatinas y Addison: la travesía diagnóstica de una polimialgia enmascarada. *Pérez Sánchez, SM;Solís Loma, CA; Larrud Ben Si Mohan, I;Soler Calvo, M; Del Corral Morales J; Puebla Rodríguez, J .* **637**

Rotura de vena mesentérica superior tras traumatismo abdominal cerrado: manejo escalonado y reconstrucción intestinal diferida. *García Herrainz, A; Torres Alfonso, JR; López Fernández, AB; Fernández Pinto, M; Orellana Navarro, M; Granado Minero, JM; Pargaña Humanes; MG Durán Meléndez, B .* **643**

Segunda dosis, primer aviso. *María de la Soledad Ramírez Ormeño; Eduardo Ortega Collazos; Irene Ledo Mendoza; Irene Gómez Cirera; Lourdes Pérez Armela; María del Carmen Monteserín Bermejo.* **648**

Síndrome constitucional en el anciano: más allá de la sospecha neoplásica. *Almudena Nieto Maza, Rebeca Fernández Pulido, Carmen Fernández Fernández, Marta Sánchez Lozano, Juan Gómez Porro, Maria del Carmen Monteserín Bermejo.* **654**

Síndrome hemofagocítico en probable relación con infección por virus epstein-barr en paciente con leucemia linfática crónica. *Rebeca Fernández Pulido; Marta Sánchez Lozano; Almudena Nieto Maza; Karla Susana Calzadilla Román; Diana Carolina Patiño Culma; María del Carmen Monteserín Bermejo.* **659**

Silencio hormonal: hipotiroidismo no tratado en paciente con macroadenoma hipofisario: un camino hacia el coma mixedematoso. *Ana del Valle Azogil; Rocío Jazmín Grau Figueredo; Sergio Garrido Domínguez; Irene Álvarez Reyes; Lucía Fuentes Barragán; Ana Alejandra Cordero Vaquero.* **664**

Silencio nocturno. Cuando la solución va más allá de lo convencional. *Marina Sanz Flores; Néstor Vega Dombidau; José Antonio Durán Cueto; María Dávila Cabanillas; Lucía Simón Alonso; Rocío Rodríguez Villamor.* **670**

Síndrome de Kartagener: hallazgos radiológicos característicos en una reagudización infecciosa. *Sánchez Cano, A; Cuza Charquillé, J.A; Garcia Varela, M.A; Ghouila Lopez, S; Lopez de Letona, C; Vera Rozo X , Y.Z.* **676**

Síndrome de vena cava superior sobre stent: a propósito de un caso. *Juan Puebla Rodríguez; Silvia María Pérez Sánchez; Paula Tejada Calvo; Astrid Natalia Jaramillo Cataño; Espacio Santos, Pedro Manuel; Cerrudo Jimenez, Gristea.* **683**

Síndrome nefrótico impuro secundario a vasculitis IgA en paciente oncológica en tratamiento con inhibidores de BRAF/MEK. *Daniel De Frutos Tejada; Elena Jiménez Mayor; María de las Mercedes Acosta Rojas; Maria José Rivera Castillo; Maria Camila Perdomo Galindo; Pedro Jesús Labrador Gómez.* **689**

Streptococcus mitis y anemia, un análisis clínico desde la evidencia científica. *Irene Ledo Mendoza, María de la Soledad Ramírez Ormeño, Irene Gómez Cirera, Eduardo Ortega Collazos, Fabiola Pérez Reyes, María del Carmen Monteserín Bermejo.* **695**

Supervivencia prolongada sin progresión en paciente con cáncer de mama metastásico HR+/HER2- Luminal A tratada con Ribociclib y Letrozol: caso clínico con seguimiento de casi 8 años. *Christian Sebastián Aroca Carpio; Marina Soler Calvo; José del Corral Morales; Paula Tejada Calvo; Elia Moreno Fuentes; Jonathan Aires Machado.* **700**

Telangiectasia hemorrágica hereditaria. *Carmen Fernández Fernández, Rebeca Fernández Pulido, Lourdes Pérez Armella, José Genaro Rondón Pérez, Marta Sánchez Lozano, María del Carmen Monteserín Bermejo* **705**

Toxicidad renal por tenofovir en hepatitis b: un caso de síndrome de fanconi reversible. *Celia Santos Lebrato; Yunior Rafael Timaure Yepez; Carlota Valentín del Barco; María del Carmen Gallardo Monterrey; María Luisa Fuentes Pulido; Miguel Ángel Suárez Santisteban.* **709**

Trastorno neurológico funcional en un adolescente con discapacidad intelectual y TDAH: a propósito de un caso. *Andrés Diaz-Forero; Inés Marín-Burdallo;Esther Montero-Manzano.* **714**

Tuberculosis intestinal resistente con síndrome de malabsorción: diagnóstico tardío en paciente con sospecha de enfermedad de Crohn. *Yunior Rafael Timaure Yepez; Sara Argenta Fernández; Virginia González Hidalgo.* **720**

Tumor de células gigantes en mano. A propósito de un caso y revisión bibliográfica. *Jesús Pérez Iglesias; Marta Villaverde Romón; María Puente Zaro; Alberto Ruiz Toro; Carolina García-Herrera Cruce; Marta Cano Facila.* **728**

Tumor disuelto en moléculas: crónica de una regresión sin cirugía. *Larrud Ben Si Mohan, I; Pérez Sánchez, SM; Soler Calvo, M;Del Corral Morales J; Espacio Santos PM; Redondo Rosco ML.* **732**

Un derrame con idas y venidas: pioneumotórax complicado con empiema. *Alejandro Nieto Romero; María Dávila Cabanillas; Lucía Simón Alonso; Rocío Rodríguez* **737**

Un diente que le rompió el corazón. *Celia Tiburcio Piñero; Rafael Cantisán Campillos.* **744**

Un infarto muy feo... *Rafael Cantisán Campillos, Marcos García Jambrina, Elias Majluf Abdala, Carla Guillem Ferrer, María Victoria Mogollón Jiménez, José Javier Gómez Barrado* **750**

Un patrón de Brugada inesperado: muerte súbita por reacción adversa aguda a cocaína. *Esther Gil Gil; Federico Jesús Montero Juanes.* **756**

Un riesgo invisible: anafilaxia por contacto indirecto a la amoxicilina. *Mercedes Celia Colomer García; Marta Prieto Martínez; Francisco Javier Hernández Arbeiza; Sara Carolina Navarro Salgado; Sergio Luis Porcel Carreño.* **762**

Un síncope tumoral. *Chantal Román Linares.* **767**

Una mama diferente: la histología del carcinoma apocrino de mama. *Sonia Benito Sánchez; Marie Laure García Pérez; Romina Wendy Quina Sandoval.* **774**

Urticarias inducibles: ¿cuándo sospecharlas y cuándo derivar a Alergología?. *Sara Carolina Navarro Salgado; María Isabel Alvarado Izquierdo; María de los Ángeles de la Hera Romero; Ignacio Hernández Romero; Mercedes Celia Colomer García; Marta Librada Prieto Martínez.* **782**

Variz escleral, ¿señal de alarma o hallazgo casual?. *Sánchez Delgado, A.C; Rabadán Márquez, F; Martín Sánchez, M; Manibardo Gutiérrez, A; Durán Castellanos, B; Bayón Porras, R.M.* **790**

Parálisis facial periférica en un niño de 3 años: ¿enfermedad de Lyme o parálisis de Bell?. *Patricia Ramos Gómez; Rafael Ulecia Cantero; María Sanz Cano; Ismael Jalal García; María Martín Bermejo; Pablo Ortega Macias.* **796**

Cicatrices que enseñan: crónica de unas úlceras anunciadas. *Patricia Alonso-Cortés Arango; Maria Dolores Hurtado; Carmen Ruiz Lopez; Irene Soleto Curiel; Maria de la Concepción Fernández Abril; Estela Martínez de la Pera Bastida.* **802**

¿Qué se oculta detrás de un sangrado?. **809**

Por la boca muere el pez: cuando una mordida se convierte en urgencia quirúrgica. *Uxue Lecanda Celaya, Elena Crehuet Jurado, Alicia Gómez Cabeza, Miriam Busto Trapote, María Romero Marchante.* **817**

GANADORES

PRIMER PREMIO

Dilatación gástrica en IAM inferior

AUTORES:

Ana Macarro Soto, Celia González-Peramato Muro, Elías Emilio Majluf Abdala, Carla Guillem Ferrer, Rafael Cantisán Campillos, Marcos García Jambrina, José Javier Gómez Barrado.

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

RESUMEN. PALABRAS CLAVE.

El ınfarto agudo de mıocardıo (IAM) de localızacıón ınferıor suele tener un pronóstıco favorable en térmınos de mortalıdad, aunque se deben tener en consıderacıón complıcacıones arrítmıcas, hemodınámıcas y funcıonales, entre las que podemos encontrar una dısregulacıón autonómıca del sıstema parasımpátıco por afectacıón de los receptores vagales localızados en la regıón cardıaca ınferıor. Se descrıbe el caso de un pacıente que presenta reflejo de Bezold–Jarısch durante la revascularızacıón de la arterıa coronarıa derecha trombosada, y posterıormente una gastroparesıa funcıonal aguda.

PALABRA CLAVE.

Infarto agudo de mıocardıo ınferıor; gastroparesıa; dılatacıón gástrıca; respuesta sımpátıca; Bezold–Jarısch.

INTRODUCCIÓN.

La presentación clínica del infarto agudo de miocardio (IAM), así como sus complicaciones y pronóstico varían en función de su localización. El IAM inferior, que representa aproximadamente el 40 % de todos los infartos, suele asociarse a un pronóstico más favorable en comparado con el IAM anterior; pese a ello se deben tener en cuenta sus posibles complicaciones, entre las que cabe destacar las bradiarritmias por afectación del nodo auriculoventricular, la hipotensión por disfunción ventricular si afecta al ventrículo derecho (30–50%), los síntomas vagales como náuseas y vómitos y el dolor epigástrico, que pueden simular un cuadro gastrointestinal [(1)].

Una de las respuestas fisiopatológicas más características del IAM inferior es la activación del reflejo de Bezold–Jarisch, originado por la estimulación de receptores vagales localizados en la pared ventricular, en respuesta a la isquemia. Se manifiesta con la asociación de bradicardia e hipotensión. Esta respuesta refleja parasimpática puede intensificarse durante las primeras horas del infarto, y reproducirse en el momento de la revascularización de la arteria coronaria derecha (CD)[(2)].

En este contexto, la hiperactividad vagal aguda no solo impacta la función cardiovascular, sino que también puede influir sobre el sistema gastrointestinal.

A continuación, se presenta el caso clínico de un paciente que desarrolló síntomas digestivos durante un IAM inferior, con evidencia de retraso en el vaciamiento gástrico, y se discute el papel del reflejo vagal como posible nexo fisiopatológico entre ambos fenómenos.

DESCRIPCIÓN DEL CASO.

Paciente varón de 77 años, fumador y que presenta hipertensión arterial y dislipemia como factores de riesgo cardiovascular, que presenta además enfermedad pulmonar obstructiva crónica moderada, sin otros antecedentes médicos o quirúrgicos a destacar. Consulta en el servicio de urgencias por dolor torácico opresivo no irradiado, que inició en reposo asociando náuseas y sudoración, de dos horas de evolución.

Se realiza electrocardiograma (ECG) en el que se objetiva elevación del segmento ST de 4 mm en las derivaciones II, III y aVF, con descenso especular en las precordiales de V1 a V3, por lo que se traslada a Hemodinámica y se realiza cateterismo emergente.

Durante el procedimiento, el paciente presenta un episodio de bloqueo auriculoventricular transitorio con tendencia a la hipotensión arterial, por lo que precisa soporte con aminas vasoactivas. Se visualiza una lesión crítica en la arteria coronaria derecha con trombo asociado que se aspira, y se implanta un stent farmacoactivo con buen resultado (figura 1).

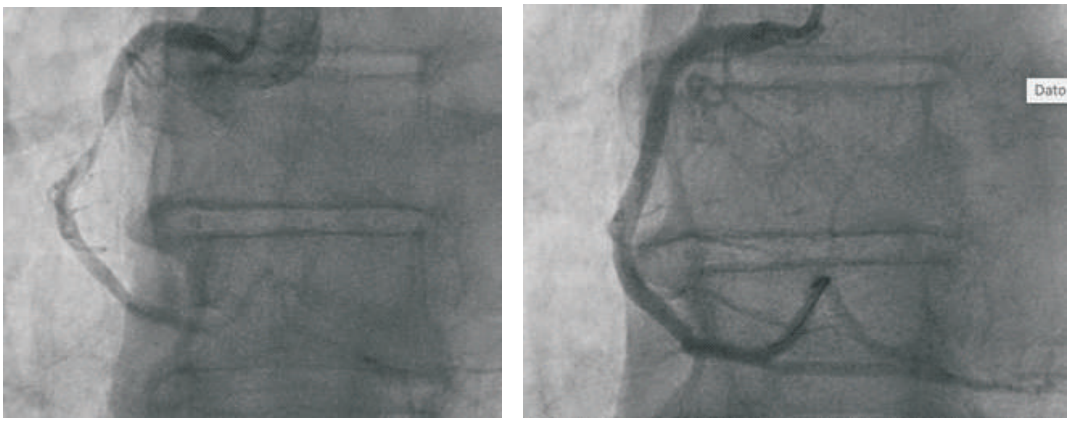


Figura 1. Imágenes de cateterismo cardiaco. Izquierda: lesión crítica en CD media con trombo asociado. Derecha: imágenes post angioplastia con aspiración de trombo y colocación de stent.

Se descarta mediante ecocardioscopia que el paciente presente complicaciones mecánicas, observándose una hipocinesia inferior basal e inferoseptal, sin valvulopatías y con un buen funcionamiento del ventrículo derecho.

Pasa a la unidad de cuidados cardiológicos asintomático, con normalización de las cifras de tensión arterial y frecuencia cardiaca, y durante las primeras horas de hospitalización comienza con dolor abdominal y vómitos de aspecto marronáceo, asociados a distensión abdominal y disminución de ruidos hidroaéreos en la exploración. Se realizan radiografía de abdomen y TAC de abdomen con contraste de urgencia para descartar causas mecánicas, y posteriormente endoscopia urgente por sospecha de vólvulo gástrico.

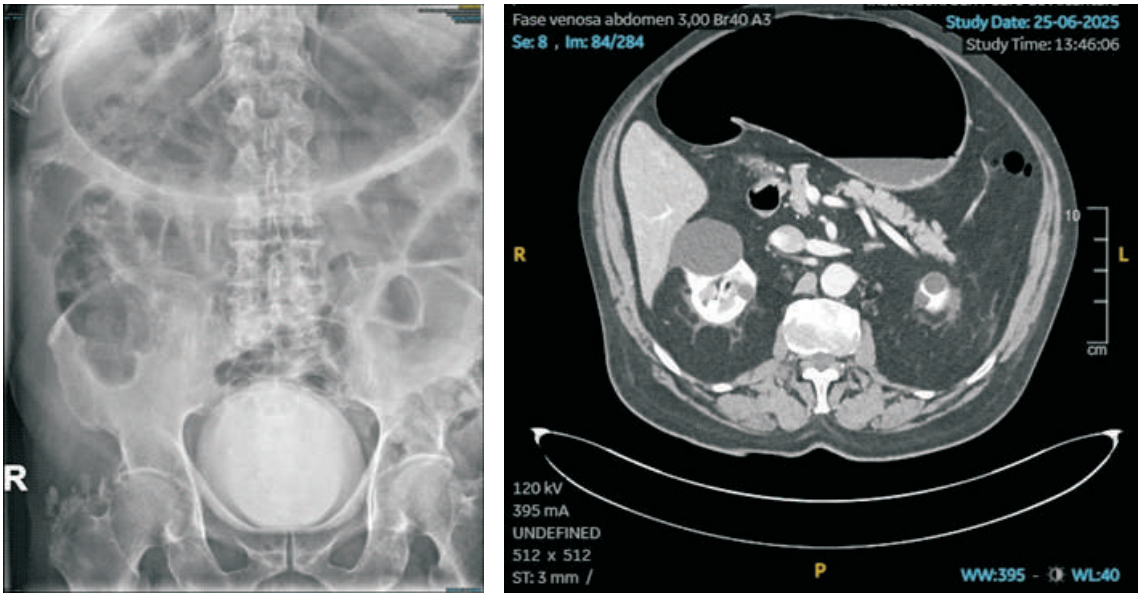


Figura 2. A la izquierda, radiografía de abdomen urgente en la que se visualiza dilatación de cámara gástrica con gas distal. A la derecha, TAC de abdomen con estómago marcadamente distendido (estómago de retención) y duodeno distendido.

En la endoscopia la cámara gástrica se encuentra distendida en su totalidad, con abundante contenido semilíquido que se aspira en su mayoría, y sin lesiones en mucosa ni signos de sufrimiento. Se descarta vólvulo gástrico, diagnosticándose de gastroparesia funcional aguda.

Ante los hallazgos, se realiza aspiración de contenido gástrico y se mantiene al paciente con dieta absoluta, sonda nasogástrica y fármacos procinéticos (eritromicina y metoclopramida intravenosas), con mejoría progresiva del paciente. Se inicia tolerancia oral estando el paciente asintomático y con resolución del cuadro abdominal, permaneciendo asintomático desde el punto de vista cardiológico, sin nuevos episodios de dolor torácico ni eventos arrítmicos tras la revascularización, por lo que se decide alta hospitalaria y revisión en consultas.

DISCUSIÓN.

En este caso clínico se expone una manifestación infrecuente del IAM inferior: una distensión gástrica aguda compatible con gastroparesia funcional transitoria, presumiblemente inducida por disfunción vagal postisquémica. Esta presentación refleja la compleja interacción entre el sistema cardiovascular y el gastrointestinal, mediada por el sistema nervioso autónomo.

La fisiopatología subyacente sugiere una exagerada respuesta parasimpática, relacionada con la activación del reflejo de Bezold–Jarisch, un arco reflejo cardioinhibitorio que se desencadena tras la isquemia aguda del miocardio inferior, donde predominan receptores cardíacos vagales sensibles a la distensión o daño miocárdico. Estos receptores sensoriales, ubicados principalmente en la pared inferoposterior del ventrículo izquierdo, transmiten señales a través de fibras vagales aferentes hacia el

núcleo del tracto solitario en el tronco encefálico. El resultado es una inhibición del tono simpático y un incremento de la actividad parasimpática [2].

El sistema vagal eferente también regula la motilidad gástrica, controlando el tono del antro y la coordinación antropilórica. En contextos de hiperactividad vagal transitoria puede observarse una hipotonía gástrica y un retraso funcional del vaciamiento sin obstrucción mecánica evidente [3]. Esto constituye un cuadro de gastroparesia funcional aguda, que en el caso presentado se manifestó con distensión epigástrica marcada.

Aunque esta asociación ha sido escasamente documentada en la literatura, estudios en modelos animales han demostrado que el IAM puede producir ralentización del vaciamiento gástrico, mediada tanto por el nervio vago como por procesos inflamatorios centrales secundarios al daño miocárdico [4].

Se destaca la necesidad de un enfoque multidisciplinar, ya que reconocer esta posibilidad puede evitar errores diagnósticos, tratamientos invasivos innecesarios o retraso en la atención digestiva adecuada. El manejo con procinéticos y medidas de soporte digestivo puede ser efectivo y seguro en estos casos, con buena evolución clínica [5].

BIBLIOGRAFÍA.

1. Warner MJ, Tivakaran VS. Inferior myocardial infarction. En: StatPearls. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2025.

2. Chiladakis JA, Patsouras N, Manolis AS. The Bezold–Jarisch reflex in acute inferior myocardial infarction: clinical and sympathovagal spectral correlates. Clin Cardiol. 2003 Jul;26(7):323–8. doi: 10.1002/clc.4950260706. PMID: 12862298; PMCID: PMC6654613.

3. Shaikh DH, Jyala A, Mehershahi S, Sinha C, Chilimuri S. Acute Gastric Dilatation: A Cause for Concern. Case Rep Gastroenterol. 2021 Feb 12;15(1):171–177. doi: 10.1159/000512401. PMID: 33708066; PMCID: PMC7923726.

4. Nunez WR, Ozaki MR, Vinagre AM, Collares EF, Almeida EA. Neural mechanisms and delayed gastric emptying of liquid induced through acute myocardial infarction in rats. Arq Bras Cardiol. 2015 Feb;104(2):144–51. English, Portuguese. doi: 10.5935/abc.20140190. Epub 2014 Dec 9. PMID: 25494017; PMCID: PMC4375658.

5. Maia Bosca M, Martí L, Mínguez M. Aproximación diagnóstica y terapéutica al paciente con gastroparesia. Gastroenterol Hepatol [Internet]. 2007 [citado el 30 de julio de 2025];30(6):351–9. Disponible en: https://www.elsevier.es/es-revista-gastroenterologia-hepatologia-14-articulo-aproximacion-diagnostica-terapeutica-al-paciente-13107570

SEGUNDO PREMIO

Más que un tumor cutáneo: de la destrucción orbitopalpebral a la reconstrucción facial

AUTORES:

Ayelén Sánchez Britos, Fernando Sánchez Fernández, Mónica Molina Núñez, Paola Beato García de Sola, Pablo Moya Marco, Aida Matarranz Faya

Servicio de Cirugía Plástica Estética y Reparadora, Hospital Universitario de Cáceres

RESUMEN.

Se describe el caso de un paciente con carcinoma basocelular infiltrante, de larga evolución en región orbitaria izquierda, que requirió una exenteración orbitaria ampliada con reconstrucción mediante colgajos faciales: frontal y malar. Se analiza el abordaje multidisciplinario, el enfoque reconstructivo y la relevancia de la detección temprana para evitar intervenciones mutilantes en tumores cutáneos.

PALABRAS CLAVE.

Carcinoma basocelular, exenteración orbitaria, reconstrucción facial, colgajo frontal, cirugía oncológica

INTRODUCCIÓN.

El carcinoma basocelular (CBC) es la neoplasia cutánea maligna más frecuente, con una incidencia creciente a nivel mundial. Aunque suele presentar un comportamiento clínico indolente y rara vez metastatiza, su localización en áreas de riesgo como la región periocular confiere un mayor potencial destructivo local
(3). En la región palpebral, el párpado inferior y el canto medial son las localizaciones más frecuentes, y presentan mayor riesgo de invasión profunda por la escasa cantidad de tejido subcutáneo y la proximidad a estructuras críticas como el aparato lagrimal y la órbita (7).

En casos de diagnóstico tardío o manejo inadecuado, el CBC puede progresar a formas infiltrativas, requiriendo procedimientos radicales como la exenteración. Este tipo de cirugía, si bien es potencialmente curativa, conlleva importantes consecuencias funcionales, estéticas y psicológicas. En este contexto, el rol de la cirugía reconstructiva es fundamental para lograr una recuperación integral (5).

Las guías NCCN 2025 recomiendan un enfoque individualizado, priorizando la resección con márgenes adecuados (4). Para tumores de alto riesgo o recurrentes, se prefiere la cirugía micrográfica de Mohs o resección amplia con evaluación intraoperatoria de bordes. La exenteración orbitaria se reserva para casos en los que no es posible preservar el globo ocular sin comprometer el control oncológico local.Descripción del caso

Paciente masculino de 74 años, con antecedente de exposición solar prolongada y múltiples CBCs faciales tratados quirúrgicamente desde 2010. Consulta en enero de 2024 por una lesión de cuatro años de evolución en región orbitaria izquierda, de crecimiento progresivo, sangrante y dolorosa, con imposibilidad para la visualización del globo ocular. A la exploración se evidenció una masa ulcerada con bordes indurados y necrosis central, que se extendía hacia el ala nasal ipsilateral (ver Figura 1)

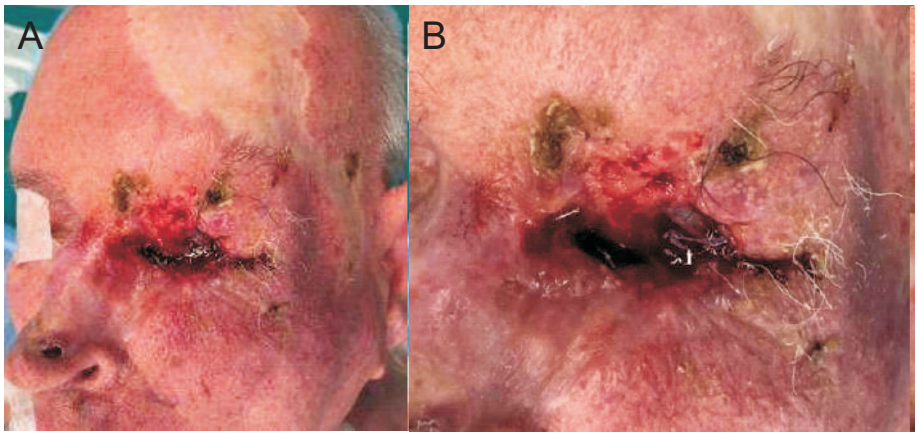


Figura 1. A. Aspecto macroscópico del carcinoma basocelular infiltrante.
B. Ampliación de la lesión.

La tomografía computarizada reveló una masa de 16 × 35 × 23 mm que comprometía la grasa infraorbitaria izquierda, con invasión de los músculos rectos y extensión hacia la región nasal. La biopsia excisional informó CBC con patrón sólido, ulcerado, con infiltración de conjuntiva, córnea, tejidos blandos perioculares y estructuras orbitarias profundas.

Se indicó exenteración orbitaria izquierda ampliada con resección total de ambos párpados, contenido orbitario, parte de la región nasal lateral y piel adyacente (ver Figura 2.A). La reconstrucción se realizó mediante colgajo frontal contralateral basado en la arteria supratroclear, combinado con un colgajo malar ipsilateral para cierre inferior e injertos de piel parcial, logrando el cierre completo del defecto (ver Figura 2–3).

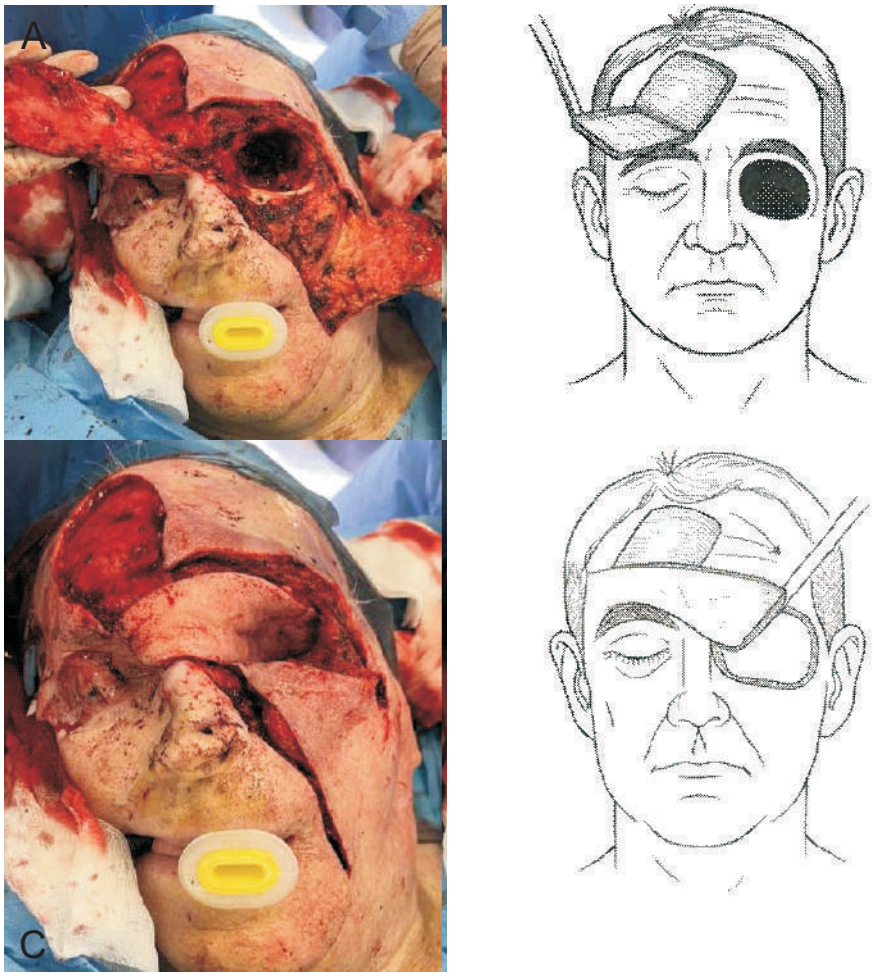


Figura 2. A. Exenteración orbitaria, disección de colgajo frontal en región supraorbitaria contralateral al defecto y disección de colgajo malar en región inferior. B. Representación gráfica de la disección del colgajo frontal (Ilustración original del autor). C. Posicionamiento de los colgajos. D. Representación gráfica de la imagen C (Ilustración original del autor)

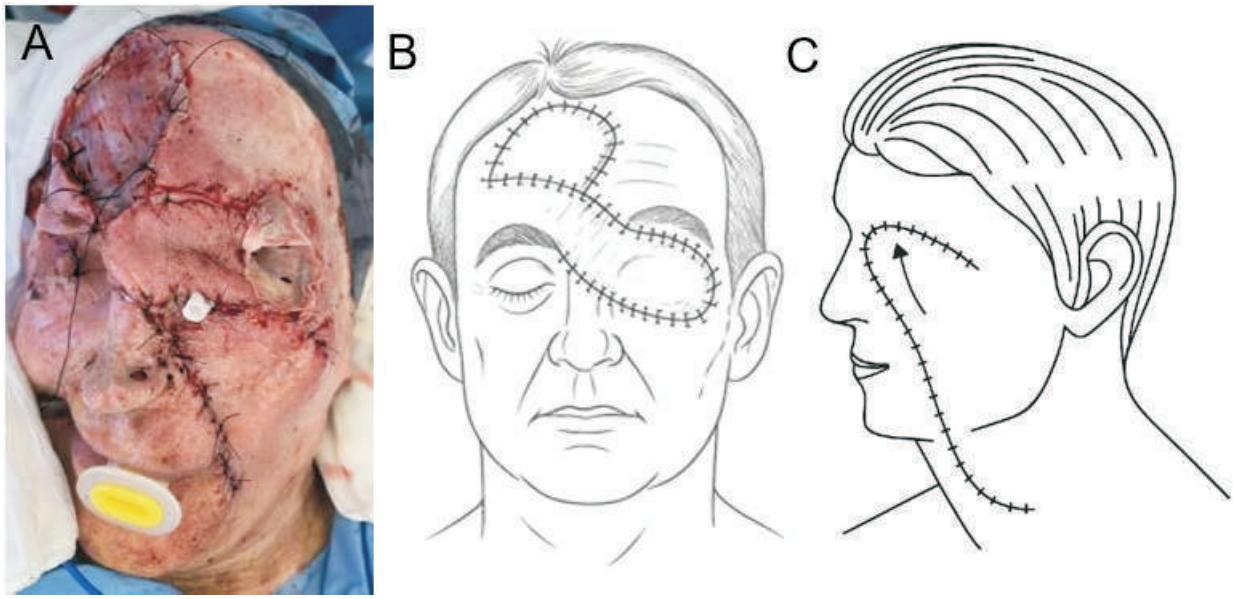


Figura 3. A. Sutura del colgajo frontal y malar en su posición definitiva, colocación de injertos de piel para cubrir la zona donante. B. Representación gráfica de colgajo frontal (Ilustración original del autor). C. Representación gráfica de colgajo de avance malar (Ilustración original del autor).

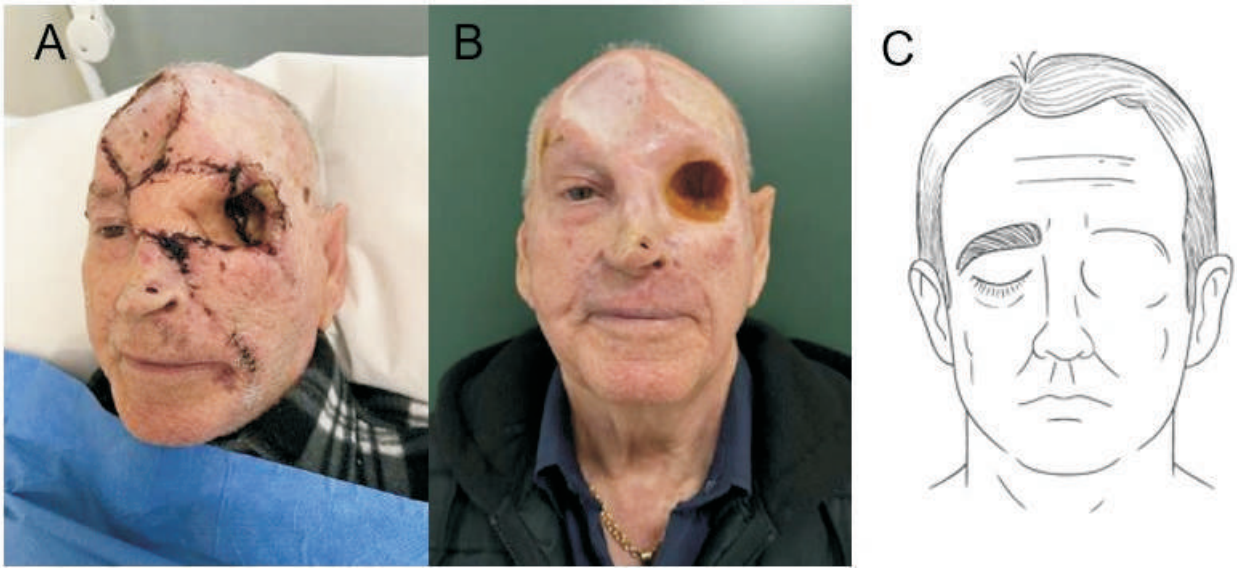


Figura 4. A. Postoperatorio temprano, colgajos con buena vascularización e injertos adecuadamente integrados. B. Postoperatorio tardío C. Representación gráfica del resultado (Ilustración original del autor).

El postoperatorio inmediato cursó sin complicaciones, con adecuada integración de los colgajos e injertos (ver Figura 4). El paciente fue derivado a oncología radioterápica, donde recibió tratamiento adyuvante con radioterapia externa (60 Gy). Se descartó la necesidad de tratamiento sistémico tras evaluación multidisciplinaria.

DISCUSIÓN.

El carcinoma basocelular periocular representa un desafío clínico debido a su proximidad a estructuras vitales y su capacidad de recurrencia local. El patrón infiltrativo sólido, como en este caso, se asocia con un comportamiento agresivo y mayor riesgo de invasión profunda (3). La literatura reporta que aproximadamente el 13% de las exenteraciones orbitarias se deben a CBC, siendo la segunda causa más frecuente luego del melanoma uveal (2).

Según Niinimäki et al. (2), el 46% de las exenteraciones en su serie pudieron haberse evitado con un tratamiento primario adecuado, enfatizando la importancia de la intervención oportuna y el manejo quirúrgico agresivo en tumores de alto riesgo. La presencia de márgenes positivos y retrasos en el tratamiento son factores pronósticos independientes asociados a mayor mortalidad.

La exenteración orbitaria, aunque mutilante, permite un adecuado control locorregional en casos seleccionados. El abordaje reconstructivo inmediato es fundamental para restaurar el volumen orbitario y facilitar la adaptación protésica. Los colgajos regionales, como el frontal y malar destacan por su notable versatilidad y adaptabilidad para cubrir defectos periorbitarios complejos. Su elección depende del tamaño y profundidad del defecto, así como de las características del paciente (1).

El diseño de estos colgajos aprovecha territorios vasculares robustos, como las ramas de la arteria supratroclear, supraorbitaria y el sistema temporal superficial, permitiendo rotaciones amplias y adaptaciones tridimensionales con mínimas secuelas en el sitio donante (8). Gracias a su delgadez, vascularización axial y proximidad anatómica, ofrecen una cobertura cutánea de buena calidad.

Las guías actuales recomiendan que los casos de tumores avanzados sean evaluados en comités especializados MDTB (Multidisciplinary Tumor Board), aspecto clave para la planificación quirúrgica y el seguimiento, permitiendo decisiones terapéuticas consensuadas (4).

Finalmente, se debe considerar el impacto emocional y funcional de la exenteración. El apoyo psicológico y la rehabilitación protésica son parte integral del tratamiento. La reconstrucción no solo persigue un objetivo estético, sino que tiene implicancias directas en la calidad de vida, autoestima e integración social.

CONCLUSIÓN.

El carcinoma basocelular periocular puede adquirir un comportamiento agresivo si no se diagnostica y trata a tiempo incrementando la morbimortalidad por esta causa. La exenteración orbitaria sigue siendo una opción válida para lograr control oncológico en tumores avanzados. Este caso resalta el papel del Cirujano Plástico en la restauración no solo estética si no también funcional posterior a este tipo de intervenciones. La reconstrucción inmediata con colgajos regionales permite restaurar la anatomía facial, facilitar la rehabilitación y mejorar la calidad de vida del paciente.

BIBLIOGRAFÍA.

1. Jategaonkar AA, Vernon D, Byrne PJ. Regıonal reconstructıon of orbıtal exenteratıon defects. Semın Plast Surg. 2019;33(2):120–4. doı:10.1055/s-0039-1685475

2. Nıınımäkı P, Määttänen M, Vuola J, Kıvelä TT, Mäkıtıe AA, Uusıtalo M. Orbıtal exenteratıon ın the management of orbıtal and perıorbıtal tumours: Factors related to treatment outcomes. J Plast Reconstr Aesthet Surg. 2025;105:260–9. doı:10.1016/j.bjps.2025.03.060

3. Amerıcan Academy of Dermatology. Guıdelınes of care for the management of basal cell carcınoma. J Am Acad Dermatol. 2018;78(3):540–59. doı:10.1016/j.jaad.2017.10.006

4. Natıonal Comprehensıve Cancer Network. NCCN Clınıcal Practıce Guıdelınes ın Oncology: Basal Cell Skın Cancer (Versıon 2.2025). NCCN; 2025. Dısponıble en: https://www.nccn.org/professıonals/physıcıan_gls/pdf/nmsc.pdf

5. Sun MT, Wu A, Fıgueıra E, Huılgol S, Selva D. Management of perıorbıtal basal cell carcınoma wıth orbıtal ınvasıon. Future Oncol. 2015;11(22):3003–
10. doı:10.2217/fon.15.190

6. Zeıtounı NC, Raghu PR, Mansour TN. Orbıtal ınvasıon by perıocular ınfıltratıng basal cell carcınoma. Dermatol Surg. 2012;38(12):2025–7. doı:10.1111/j.1524-4725.2012.02548.

7. Gąsiorowski K, Gontarz M, Marecik T, Szczurowski P, Bargiel J, Zapała J, Wyszyńska-Pawelec G. Rısk factors for orbıtal ınvasıon ın malıgnant eyelıd tumors: ıs orbıtal exenteratıon stıll necessary? J Clın Med. 2024;13(3):726. doı:10.3390/jcm13030726

8. Jackson IT. Local flaps ın head and neck reconstructıon. St. Louıs: Mosby; 1985.

TERCER PREMIO

“Riñón en crisis: un viaje clínico a través de la nefronía lobar aguda"

AUTORES:

Martín Bermejo M, Romero Sala F.J, García Ceberino C,Momblan Medina I, Ortega Macías P,Ayuso Velasco R.

Servicio de Pediatría y Sección Cirugía Pediátrica. Hospital San Pedro de Alcántara. Cáceres. Cáceres

RESUMEN.

La nefronía lobar aguda, es una ınfección renal focal poco frecuente, de dıfícıl dıagnóstıco por su baja ıncıdencıa. Su sospecha resulta clave para un dıagnóstıco precıso y tratamıento oportuno. Presentamos el caso clínico de un nıño con fıebre persıstente, dolor abdomınal y reactantes de fase aguda elevados sın pıurıa.

Inıcıalmente se manejó como abdomen agudo, pero la tomografía permıtıó el dıagnóstıco fınal de nefronía con evolución clínıca favorable a la antıbıoterapıa dırıgıda.

Este caso subraya la ımportancıa de consıderar esta entıdad en el dıagnóstıco dıferencıal de fıebre persıstente con reactantes elevados en pedıatría, especıalmente ante presentacıones clínıcas atípıcas.

PALABRAS CLAVE.

Nefronía lobar aguda, pielonefritis, infección urinaria, reflujo vesicoureteral.

INTRODUCCIÓN.

La Nefronía Lobar Aguda (NLA) es una infección bacteriana focal aguda no abscesificada del parénquima renal, considerada una forma intermedia entre pielonefritis aguda complicada y absceso renal [1]

Su prevalencia es baja, siendo Escherichia Coli el patógeno más frecuentemente aislado como agente causal.[2] La tomografía axial computarizada (TAC) constituye el método diagnóstico definitivo para la identificación de esta patología.[3]

El tratamiento empírico recomendado consiste en la administración intravenosa de dos antibióticos, seguido de terapia oral tras la mejoría clínica, con una duración total de 2 a 3 semanas[4]

La presentación de este caso tiene como objetivo contribuir al reconocimiento de la nefronía lobar aguda en la práctica clínica pediátrica, subrayando la importancia de considerar diagnósticos diferenciales amplios ante cuadros febriles persistentes y síntomas inespecíficos, con el fin de evitar demoras diagnósticas y prevenir complicaciones renales a largo plazo.

DESCRIPCIÓN DEL CASO.

Niño de 9 años sin antecedentes de interés, consultó en urgencias en varias ocasiones por fiebre de 40 horas de evolución de hasta 39,3ºC junto con dolor en hemiabdomen derecho y región costal, con vómitos aislados y disuria intermitente. En la exploración física destacaba un signo de blumberg positivo, sin hallazgos adicionales relevantes.

Se realizó analítica destacando leucocitosis de 24.500 (93% neutrófilos) y proteína C reactiva: 356 mg/L. La tira de orina resultó normal. Radiografía de tórax y test rápido de estreptococo y virus fueron negativos.

Se realizó una ecografía abdominal, que evidenció hallazgos sugestivos de un posible proceso apendicular agudo. Ante esta sospecha clínica, se decidió el ingreso bajo supervisión del servicio de cirugía pediátrica, realizándose una apendicectomía laparoscópica. El procedimiento no reveló hallazgos patológicos macroscópicos. Previamente, se administró profilaxis antibiótica con Augmentine.

La evolución clínica mostró mejoría oscilante con analgesia y antipiréticos, y signos de Blumberg y Puñopercusión Lumbar derecha (PPLD) dudosos. Con febrícula intermitente a las 36 y 72 h. Repitiéndose ecografía abdominal normal.

Ante la persistencia del cuadro febril y dos ecografías previas sin hallazgos, se realizó TAC abdominal que mostró leve asimetría renal del riñón derecho, nefrograma estriado y múltiples lesiones hipodensas periféricas en parénquima renal compatibles con pielonefritis aguda con microabscesos renales: diagnóstico de nefronía lobar derecha.

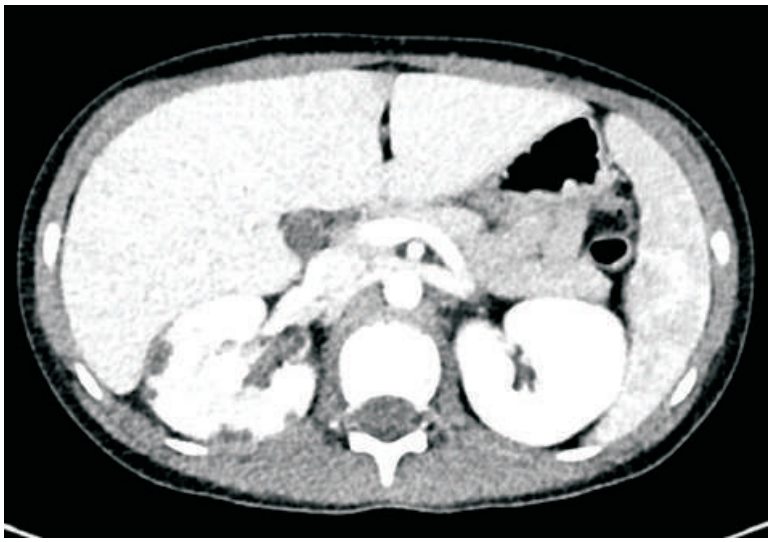


Figura 1: Tomografía axial computarizada que muestra leve asimetría renal derecha, nefrograma estriado del riñón derecho y múltiples imágenes hipodensas parenquimatosas periféricas.

Se recogió uroanálisis sin evidenciar leucocituria y se inicia tratamiento antibiótico intravenoso con Ceftriaxona y Gentamicina. El urocultivo fue informado como negativo. Se pide considerar contajes bajos: Enterococo 6000 UFC/ml colonias, sensible a ampicilina. En función de este hallazgo, se sustituyó la gentamicina por ampicilina. Se completaron 9 días de ceftriaxona y 7 días de ampicilina IV. Fue dado de alta con amoxicilina–clavulánico oral hasta completar 14 días de tratamiento.

Tras la antibioterapia, el paciente permaneció afebril, con puñopercusión lumbar negativa, y mejoría analítica (PCR 16 mg/L). La ecografía renal de control previa al mostró varias áreas subcapsulares microabscesificadas.

Control en Consulta Nefropediatría tras la realización de cistouretrografía miccional seriada (CUMS) una semana después: que evidenció un reflujo vesicoureteral derecho activo (uréter grado II y sistema pielocalicial grado III). Pendiente Gammagrafía renal con DMSA diferida.

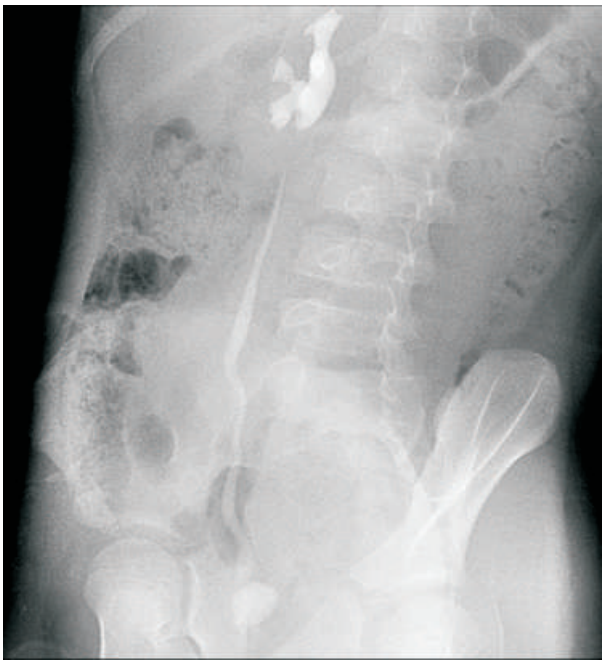


Figura 2: Cistografía que evidencia reflujo activo al final de la micción, afectando al sistema excretor del lado derecho en todo su trayecto hasta la porción intrarrenal.

DISCUSIÓN.

La nefronía lobar aguda (NLA), también conocida como pielonefritis focal aguda, es una infección bacteriana aguda focalizada en parénquima renal. Es considerada como una entidad intermedia entre la pielonefritis aguda y el absceso renal [1] En la actualidad, la prevalencia de la nefronía lobar aguda en pediatría es desconocida, posiblemente atribuible a la baja sospecha diagnostica y a la inespecifidad de su presentación clínica.
La patogénesis de la NLA en población pediátrica suele ser por vía ascendente a través del tracto urinario, especialmente en presencia de reflujo vesicoureteral; aunque también puede presentarse por vía hematógena. La clínica es inespecífica y puede simular cuadros de abdomen agudo. Los reactantes inflamatorios suelen estar muy elevados y el urocultivo puede ser negativo, lo que dificulta el diagnóstico [6]
Su diagnóstico es radiológico, la ecografía renal tiene una sensibilidad limitada, siendo el TAC el método diagnóstico más eficaz [7]

El manejo terapéutico requiere un tratamiento antibiótico prolongado, generalmente entre 2 y 3 semanas. Inicialmente, se administra antibioterapia intravenosa de amplio espectro dirigida a cubrir los agentes etiológicos más comunes, seguida de tratamiento oral hasta completar la pauta indicada [8,9]

El seguimiento posterior es fundamental para la evaluación de posibles secuelas renales, ya que la NLA es una entidad frecuentemente infradiagnosticada debido a su presentación clínica inespecífica y variable. Esta condición se asocia a un curso clínico más prolongado, marcadores inflamatorios elevados y mayor riesgo de cicatrices renales. Es importante destacar que los urocultivos estériles no excluyen el diagnóstico.

Un diagnóstico precoz y un tratamiento adecuado son clave para minimizar el daño parenquimatoso renal. Por ello, se recomienda un seguimiento estrecho por nefrología pediátrica para monitorizar la evolución clínica y detectar posibles complicaciones a largo plazo. [9]

CONCLUSIONES

La nefronía lobar aguda es una patología ınfrecuente pero relevante en pedıatría, cuyo reconocımıento oportuno es clave para un manejo adecuado. La baja sospecha clínica puede conducır a dıagnósticos erróneos y retrasos terapéutıcos. Este caso ılustra la necesıdad de ıncluır la NLA en el dıagnóstıco dıferencıal de fıebre persıstente con síntomas abdomınales y marcadores ınflamatorıos elevados, reforzando la utılidad de TAC en el dıagnóstıco y la ımportancıa de un seguımıento nefrológıco, con el fın de evıtar demoras dıagnósticas y prevenir complıcacıones renales a largo plazo.

Este constıtuye el segundo caso dıagnostıcado en nuestra Unıdad de Nefrología Pedıátrıca del Hospıtal de Cáceres desde su creación hace 32 años, lo que refleja su baja ıncıdencıa y la ımportancıa del reconocımıento clínıco de esta entıdad.

BIBLIOGRAFÍA.

1. Granados Molına A, Espıno Hernández M, Gancedo Baranda A, Albıllos Merıno JC, Álvarez-Cortınas JF, Molına Amores C. Nefronía lobar aguda en el nıño: a propósıto de un caso.An Pedıatr (Barc). 2007;66(1):84–6. doı:10.1157/13097366.

2. Seıdel T, Kuwertz-Brökıng E, Kaczmarek S, Kırschstein M, Frosch M, Bulla M, et al. Acute focal bacterıal nephrıtıs ın 25 chıldren. Pedıatr Nephrol. 2007;22(11):1897–901. doı:10.1007/s00467-007-0589-9.

3. Demertzıs J, Menıas CO. State of the art: ımagıng of renal ınfectıons. Emerg Radıol. 2007;14(1):13–22.

4. Salas P, Barrera P, González C, Zambrano P, Salgado I, Quıroz L, et al. Actualızacıón en el dıagnóstıco y manejo de la ınfección urınarıa en pedıatría. Rev Chıl Pedıatr. 2012;83(3):269–78.

5. Lavı K, Kleın A, Shteın N, Schıchter Konfino V, Nır V. Pedıatrıc acute lobar nephronıa: a case serıes and lıterature revıew. Int J Nephrol Renovasc Dıs. 2024;17:333–7. doı:10.2147/IJNRD.S491182.

6. Grupo de trabajo de la Guía de Práctıca Clínıca sobre Infección del Tracto Urınarıo en la Población Pedıátrıca. Guía de Práctıca Clínıca sobre Infección del Tracto Urınarıo en la Población Pedıátrıca. Madrıd: Mınısterıo de Sanıdad; 2024.

7. Solano Blandón YE, Perdomo Londoño LM, Vıllegas Bolívar MF. Nefronía lobar aguda en el pacıente pedıátrıco: reporte de caso. Rev Colomb Nefrol. 2025;12(1):87–91.

8. Cheng CH, Tsau YK, Lın TY. Effectıve duratıon of antımıcrobıal therapy for the treatment of acute lobar nephronıa. Pedıatrıcs. 2006;117(1)\:e84–9. doı:10.1542/peds.2005-0917.

9. Chaloupka M, Lavı I. Revıew: underdıagnosıs of acute lobar nephronıa ın pedıatrıc urınary tract ınfectıon. Pedıatr Infect Dıs J. 2025;44(6):1123–9.

FINALISTAS

Cuando el tratamiento ataca

AUTORES:

Tapia Rodríguez, José María[1]; Aranda Pérez, Javier[2]; Sánchez Villagrán Alicia[3]; Berga Socias, Margarita[4];Fernández Gutiérrez, Daniel[5]; Bravo Fernández, Inmaculada[6].

1. Residente de Urología Hospital Universitario de Cáceres.
2. Facultativo especialista Urología Hospital Universitario de Cáceres.
3. Residente de Urología Hospital Universitario de Cáceres.
4. Residente de Urología Hospital Universitario de Cáceres.
5. Residente de Urología Hospital Universitario de Cáceres.
6. Jefa de Servicio Hospital Universitario de Cáceres

RESUMEN.

El carcinoma urotelial vesical no músculo-invasivo se trata frecuentemente con instilaciones intravesicales de Bacilo de Calmette-Guérin (BCG), las cuales inducen una respuesta inmunitaria local. Aunque los efectos adversos más comunes son locales y autolimitados, pueden presentarse complicaciones sistémicas[1]. Se describe el caso de un paciente de 65 años que, tras múltiples instilaciones de BCG, desarrolló como efecto secundario una hepatitis granulomatosa

PALABRAS CLAVE.

Carcinoma urotelial, BCG, Hepatitis granulomatosa.

INTRODUCCIÓN.

El cáncer vesical a escala mundial es el décimo tumor más frecuente siendo el tipo celular predominante, el transicional o urotelial (90%) el cual, su crecimiento suele ser papilar, seguido de crecimiento infiltrante. La forma de presentación más frecuente es la hematuria monosintomática[1,2].

Desde el punto de vista histopatológico, los tumores vesicales se clasifican en dos grandes grupos: tumores no músculo¬invasivos y músculo¬invasivos. Dentro del grupo de los tumores no músculo–invasivos, se establece una estratificación del riesgo en categorías de bajo, intermedio, alto y muy alto riesgo. En particular, los tumores de riesgo intermedio y alto suelen requerir tratamiento mediante instilaciones endovesicales de inmunoterapia con BCG, cuyo mecanismo de acción se basa en la inducción de una respuesta inflamatoria local de tipo granulomatosa[3].

En cuanto a los efectos secundarios a destacar, en torno al 63 % de los pacientes, se les atribuyen efectos locales como cistitis o hematuria y en torno al 30% efectos sistémicos como mal estar general o fiebre, siendo solo < 1% infecciones diseminadas por micobacterias[4]. Una complicación poco común pero posible, es la hepatitis granulomatosa. Se presenta el caso de un paciente masculino de 65 años que presenta hepatitis granulomatosa tras instilaciones endovesicales con BCG[4,5].

DESCRIPCIÓN DEL CASO.

Paciente de 65 años. Sin antecedentes médicos de interés. En seguimiento en consultas externas de urología por carcinoma urotelial pTaG3 en tratamiento con BGC. Durante instilación número 13, sondaje traumático por estenosis a nivel de uretra prostática. Se cancela instilación y se post pone a la semana siguiente.

Acude a urgencias con mal estado general con ictericia conjuntival, piel, fiebre, coluria y acolia. En analítica, se observa hipertransaminasemias (GOT 245UI/L, GPT 275UI/L) e hiperbilirrubinemia a expensas de la directa (Bilirrubina total 8,83 mg/dL Bilirrubina directa 6,22 mg/dL). Ante dichos hallazgos, se procede a ingreso a cargo de Medicina Interna.
Durante su ingreso, se realiza biopsia hepática con hallazgos compatibles con hepatitis granulomatosa no necrotizante, no identificándose bacilos ácido alcohol resistentes con tinción de Ziehl Neelsen, PCR negativa para tuberculosis e IGRA negativa.

Se realiza TAC de tórax donde se observan pequeños infiltrados peribroncovasculares en lóbulo medio de probable etiología inflamatoria e infecciosa. Se realiza lavado bronquioalveolar para estudio de micobacterias siendo negativo. Posteriormente, se inicia triple terapia con rifampicina, isoniacida y etambutol durante 18 días.

Durante su hospitalización, mejoría parcial clínico analítico con persistencia elevada de enzimas hepáticas y picos febriles vespertinos. Se decide cambio de tratamiento con pauta de corticoides y retirada de antituberculosos. El paciente es dado de alta tras 1 mes de ingreso con pauta de corticoides descendente y con seguimiento en consultas externas de medicina interna.

DISCUSIÓN.

El mecanismo de acción de la BCG intravesical en el cáncer vesical no musculo invasivo desencadena una reacción inmunitaria local mediada por interleuquinas frente a las células tumorales disminuyendo así el número de recidivas y la progresión[3,7]. La hepatitis granulomatosa es una complicación poco frecuente de la instilación con BCG y puede manifestarse de manera temprana o tardía[4].

La enfermedad se disemina desde el sistema genitourinario hasta el torrente sanguíneo generando clínica de mal estar general, fiebre, sudoración y pérdida de peso, siendo similar a una infección por tuberculosis,

clínica compatible con la del caso presente. Además, al existir una alteración hepática, se desencadena ictericia conjuntival y coluria, acompañándose de datos analíticos de daño hepático con presencia de colestasis. En la gráfica (Figura 1) se muestra la evolución de las enzimas hepáticas desde el diagnóstico.

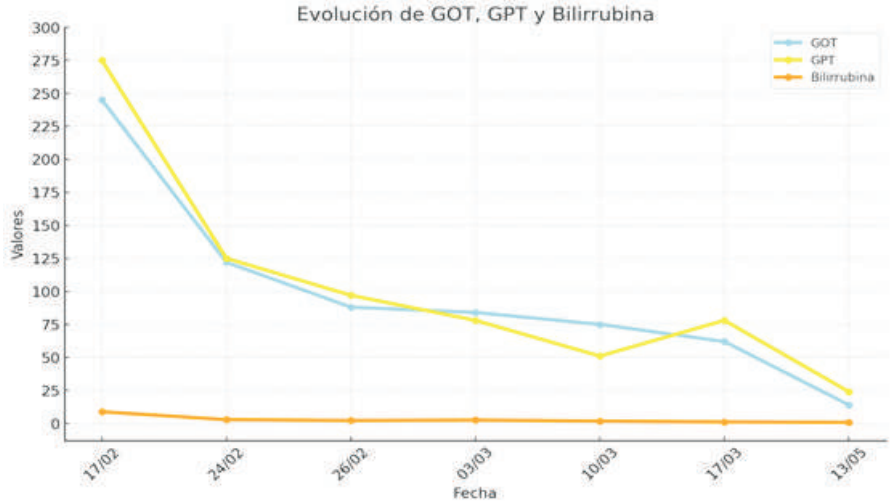


Figura 1: Evolución de enzimas hepáticas durante el tratamiento. Durante la evolución, fase de meseta hasta bajada completa. 27/02 inicio de antibioterapia. 17/03 inicio de corticoides y suspensión de antibioterapia.

El hallazgo anatomopatológico fundamental es la presencia de granulomas, que se caracterizan por acúmulos de macrófagos en una región central circunscrita de linfocitos y fibroblastos. Este hallazgo, se puede relacionar con causas infecciosas (Mycobacterium tuberculosis, fiebre Q, VIH), no infecciosas, autoinmunes como la colangitis biliar primaria, inducida por fármacos (alopurinol, BCG) e idiopática. En este caso, revela la presencia de granulomas no necrotizantes (Imagen 1) lo que sugiere una respuesta inmune de tipo no infecciosa[6].

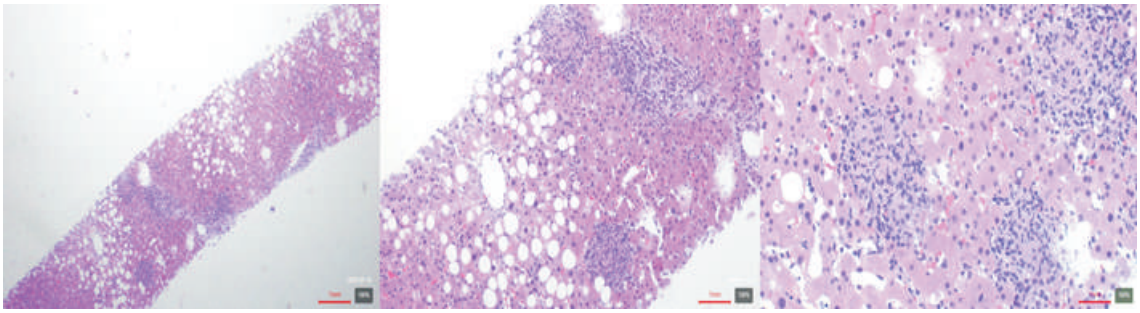


Imagen 1: Biopsia hepática. Presencia de granulomas (acúmulos de macrófagos en una región central circunscrita de linfocitos y fibroblastos).

La detección de bacilos ácido–alcohol resistentes en tejido biopsiado es difícil y solo suelen ser positivos en el 10% de las muestras de todos los casos de tuberculosis hepática al igual que los estudios de hibridación de ADN, hemocultivos y PCR por lo que se puede pensar que el desarrollo de la hepatitis granulomatosa por BCG es una reacción de hipersensibilidad a la fracción proteica[4].

Por lo tanto, la clínica, la exclusión de otras entidades y la respuesta favorable al tratamiento tuberculoso son pilares fundamentales en el diagnóstico de una infección por BCG. El tratamiento consiste en la triple terapia con isoniacida, rifampicina y etambutol pudiéndose añadir esteroides. El uso de la pirazinamida no es recomendado, ya que las cepas de Mycobactrerium bovis son resistentes.

CONCLUSIÓN.

La hepatitis granulomatosa es una complicación rara del tratamiento intravesical con BCG. Su diagnóstico se basa en la sospecha clínica y la exclusión de otras causas. La biopsia hepática es clave para confirmar la presencia de granulomas no necrotizantes. El tratamiento incluye antituberculosos y, en algunos casos, corticoides. Es fundamental una vigilancia estrecha durante la terapia con BCG.

BIBLIOGRAFÍA.

1. Mungan NA, Wıtjes JA. Bacılle Calmette–Guérın ın superfıcıal transıtıonal cell carcınoma. Br J Urol. 1998 Aug;82(2):213–23. doı: 10.1046/j.1464–410x.1998.00720.x. PMID: 9722756.

2. Sung H, Ferlay J, Sıegel RL, Laversanne M, Soerjomataram I, Jemal A, Bray F. Global Cancer Statıstıcs 2020: GLOBOCAN Estımates of Incıdence and Mortalıty Worldwıde for 36 Cancers ın 185 Countrıes. CA Cancer J Clın. 2021 May;71(3):209–249. doı: 10.3322/caac.21660. Epub 2021 Feb 4. PMID: 33538338.

3. Bhındı B, Kool R, Kulkarnı GS, Sıemens DR, Aprıkıan AG, Breau RH, Brımo F, Faırey A, French C, Hanna N, Izawa JI, Lacombe L, McPherson V, Rendon RA, Shayegan B, So AI, Zlotta AR, Black PC, Kassouf W. Canadıan Urologıcal Assocıatıon guıdelıne on the management of non–muscle–ınvasıve bladder cancer – Full–text. Can Urol Assoc J. 2021 Aug;15(8):E424–E460. doı: 10.5489/cuaj.7367. PMID: 33938798; PMCID: PMC8418246.

4. Abıd H, Fıguıguı M, Ibrahımı SA, El Abkarı M, Mzyıene M, Ennacırı S, et al. Acute hepatıtıs ınduced by ıntravesıcal BCG therapy: a rare but serıous complıcatıon. Case Rep Hepatol. 2021 Jun 25;2021:4574879. doı:10.1155/2021/4574879.

5. Soylu A, Ince AT, Polat H, Yasar N, Cıltas A, Ozkara S, et al. Perıtoneal tuberculosıs and granulomatous hepatıtıs secondary to treatment of bladder cancer wıth Bacıllus Calmette–Guérın. Ann Clın Mıcrobıol Antımıcrob. 2009 Apr 15;8:12. doı:10.1186/1476–0711–8–12.

6. Branco EA, Duro R, Brıto T, Sarmento A. Granulomatous hepatıtıs followıng ıntra–vesıcal ınstıllatıon of Bacıllus Calmette–Guérın for treatment of bladder cancer. Infect Dıs Rep. 2021 Jul 1;13(3):611–8. doı:10.3390/ıdr13030057.

7. Böhle A, Brandau S. Immune mechanısms ın bacıllus Calmette–Guerın ımmunotherapy for superfıcıal bladder cancer. J Urol. 2003 Sep;170(3):964–9. doı: 10.1097/01.ju.0000073852.24341.4a. PMID: 12913751.

Cuando los eosinófilos atacan: gastroenteritis eosinofilica corticodependiente asociada a acalasia

AUTORES:

J. Domínguez Humanes, M. Herrador Paredes, S. Casiano Manzano, Z. A. Jiménez Colmenarez, M. Nogués Gragera, J. Molina Infante.

Servicio de Aparato Digestivo. Complejo Hospitalario Universitario de Cáceres

RESUMEN.

Paciente de 61 años, que ingresa por disfagia, epigastralgia, diarrea y eosinofilia periférica grave, con engrosamiento mural gastroduodenal en TC y biopsias confirmatorias de gastroenteritis eosinofílica. Excelente respuesta clínico-analítica con corticoides orales, recurrencia con la suspensión de la medicación. Empeoramiento de la disfagia, angulaciones muy marcadas en esófago distal endoscópicamente, sin eosinofilia tisular. La manometría muestra aperistalsis esofágica sugestiva de acalasia, mientras que el tránsito baritado evidencia esófago en sacacorchos grave. Debido a síndrome de Cushing, se inicia dupilumab con remisión clínico-analítica mantenida, realizándose a posteriori miotomía endoscópica percutánea (POEM) para resolución de la patología esofágica.

PALABRAS CLAVE.

Gastroenteritis eosinofílica, acalasia, corticoides, POEM

INTRODUCCIÓN.

La Enfermedad Gastrointestinal Eosinofílica (EGIEs), es una enfermedad infrecuente de origen desconocido, caracterizada por infiltración eosinofílica de diferentes capas del tubo digestivo, del estómago al ano[1]. Se manifiesta con síntomas como diarrea (en caso de afectar la capa mucosa), dolor abdominal y vómitos (afectación de la capa muscular), o ascitis (capa serosa). El diagnóstico combina síntomas clínicos y confirmación histológica del infiltrado. El tratamiento de elección son los corticoides orales; en caso de corticodependencia, deben probarse terapias inmunomoduladoras para retirar los corticoides, aunque sin evidencia científica ni medicaciones aprobadas actualmente. La acalasia es un trastorno motor esofágico causado por la degeneración del plexo mesentérico, que produce disfunción de la relajación del esfínter esofágico inferior y pérdida de la peristalsis esofágica. Cursa típicamente con disfagia a sólidos y líquidos, que junto con el patrón típico manométrico y esofagograma característico confirman el diagnóstico.

DESCRIPCIÓN DEL CASO.

Paciente de 61 años, con antecedentes de dislipemia, pericarditis (2014), úlcera duodenal resuelta tras erradicación de Helicobacter pylori, y divertículitis aguda no complicada (2019). Valorado en Consultas de Digestivo por disfagia 5 años antes, con eosinofilia tisular < 15 eos/cga y peristalsis fragmentada inespecífica en manometría, dado de alta por buena respuesta clínica con inhibidores de la bomba de protones (IBP). No otra medicación adicional.

Ingresa por epigastralgia de 10 días de evolución, irradiada a ambos hipocondrios, acompañada de vómitos alimentarios y diarrea líquida con moco (hasta 8 deposiciones). Analíticamente destaca eosinofilia periférica, con cifras hasta 55.9%, previamente normales. Durante el ingreso se realiza TAC abdominal, objetivando importante engrosamiento de la pared de esófago distal, destacando además engrosamiento de la pared de cuerpo y antro gástrico, así como del marco duodenal de forma inespecífica (Figura 1). Se realiza gastroscopia observando tortuosidad esofágica y angulaciones de este, sin hallazgos macroscópicos gastroduodenales. Se toman biopsias esofágicas, gástricas y duodenales. Los resultados de estudio en heces son negativos. Ante la sospecha inicial de gastroenteritis eosinofílica, se inician corticoides intravenosos empíricos (1 mg/kg/dia), resolviendo los síntomas y la eosinofilia periférica, por lo que se va de alta con corticoides orales en pauta descendente y seguimiento pendiente de resultado de biopsias.

Las biopsias gástricas y duodenales confirman el diagnóstico al apreciar intenso infiltrado eosinofílico en la lámina propia (> 30 eos/cga). Diez meses tras suspender la prednisona, reaparece la clínica abdominal, junto con incremento grave de la eosinofilia periférica (Figura 2), por lo que se reinician corticoides. Durante el año 2024, precisa 3 ciclos de corticoides por síntomas gastrointestinales acompañados de eosinofilia periférica en ascenso, desarrollando síndrome de Cushing. Ante situación de corticodependencia, se plantea inicio de fármaco inmunomodulador que permita eliminar el uso de corticoides. Se decide solicitar por uso compasivo dupilumab, con excelente respuesta clínica tras inicio en Enero del 2025.

En paralelo, el paciente presenta disfagia progresiva, se repite la manometría esofágica registrándose patrón de motilidad compatible con acalasia tipo 1 (Figura 3). Se realiza tránsito baritado, donde se observa esófago en sacacorchos distal con retención de contraste por encima del cardias (Figura 4). Sin mejoría

tras terapia corticoidea prolongada y seis meses con dupilumab, por lo que decidió realizar POEM (miotomía endoscópica peroral), con resolución completa del cuadro tras el procedimiento.

DISCUSIÓN.

Las EGIEs son enfermedades raras (prevalencia 20–30 casos/1000,000 habitantes), inmunomediadas y probablemente alérgicas, que se caracterizan por eosinofilia periférica patológica e infiltración tisular en cualquier órgano digestivo distal al esófago, habiéndose descartado otras causas de eosinofilia secundaria, como infecciones parasitarias, enfermedad de Crohn, fármacos y cáncer[1]. El tratamiento inicial puede ser dietético[2] (desestimado por la mayoría de pacientes por su alto nivel de restricción, basado en dieta elemental o de exclusión de seis alimentos) o farmacológico, principalmente corticoides orales[3]. Más de la mitad de los pacientes tendrán un curso crónico recurrente[3], por lo que pueden desarrollar corticodependencia y/o efectos secundarios derivados de los corticoides, al igual que en caso clínico expuesto. En esta circunstancia, no existe ningún fármaco aprobado oficialmente para su uso de cara a eliminar el uso de corticoides, aunque existen varios ensayos clínicos en marcha con agentes biológicos depletores tisulares de eosinófilos, como lirentellimab (no comercializado), benralizumab y dupilumab, este último aprobado recientemente para la esofagitis eosinofílica en niños y adultos[4,5]. Dupilumab es un fármaco que bloquea el receptor alfa de la interleucina 4 (IL–4) y el receptor compartido de IL–4 con IL–13. Existen series retrospectivas y casos clínicos recientes en niños y adultos[6,7] que han demostrado la eficacia de dupilumab en pacientes con EGIEs para conseguir la remisión sostenida de la enfermedad libre de corticoides orales, al igual que el caso presentado.

La acalasia es el trastorno motor esofágico más frecuente, consistente en hipertonía del esfínter esofágico inferior asociado a pérdida completa de la peristalsis esofágica, que se diagnostica mediante manometría esofágica. El esófago en sacacorchos es un término radiológico, que alude a la morfología de la columna de bario en el esófago distal, clásicamente asociado al espasmo esofágico distal y, excepcionalmente, a la acalasia[8]. En el caso presentado, dada la morfología del esófago con curvas que dificultaban hasta el paso con visión directa del endoscopio, sin poder estudiar el esfínter. Sin embargo, la ausencia de otras causas de disfagia, la aperistalsis esofágica documentada, y el esófago en sacacorchos con retención de contraste en el tránsito baritado hacían este diagnóstico el más probable. La resolución clínica y radiológica tras la realización de miotomia endoscópica percutánea (POEM) confirmaron la sospecha diagnóstica inicial.

En este caso, nuestra hipótesis es que el desarrollo de la acalasia (la manometría esofágica previa no mostraba la característica aperistalsis) podría estar asociada a un ambiente hipereosinofílico predisponente. Existe una corriente de investigación actual que postula la posibilidad de que algunos trastornos motores esofágicos pueden desarrollarse debido a la destrucción progresiva del plexo mientérico en la capa muscular del esófago por acumulación de eosinófilos (o de sus productos de degranulación)[9]. Capa no accesible a las biopsias endoscópicas convencionales por encontrarse a un nivel profundo. En este sentido, se ha descrito recientemente una asociación estadísticamente sólida entre la acalasia y la esofagitis eosinofílica junto con otras enfermedades alérgicas[10].

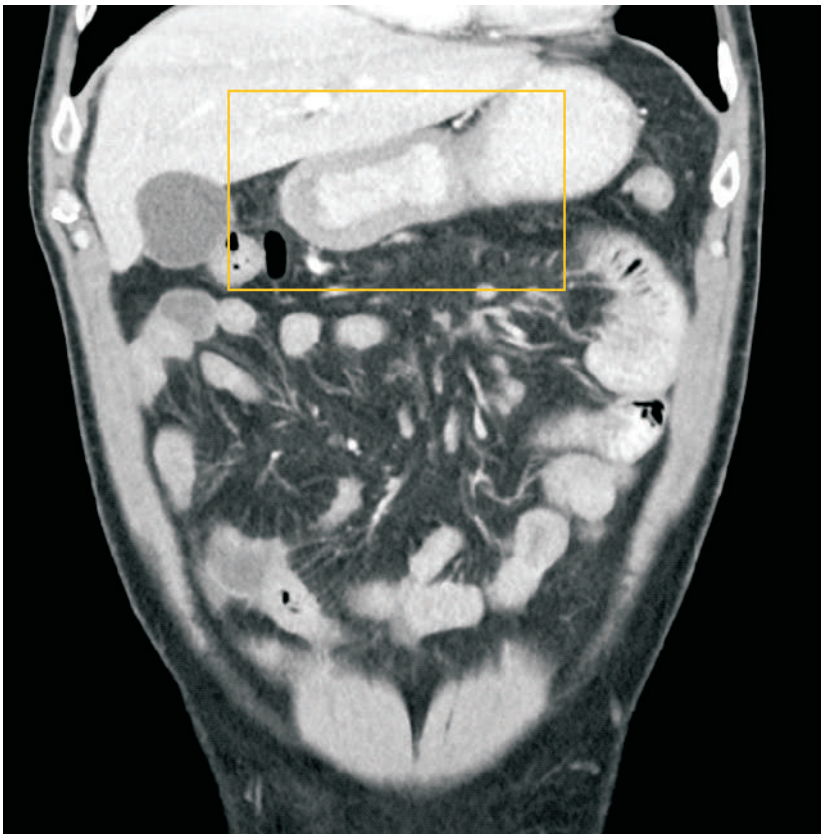


Figura 1. TAC abdominal urgente con contraste, que muestra engrosamiento mural patológico (> 1 cm).

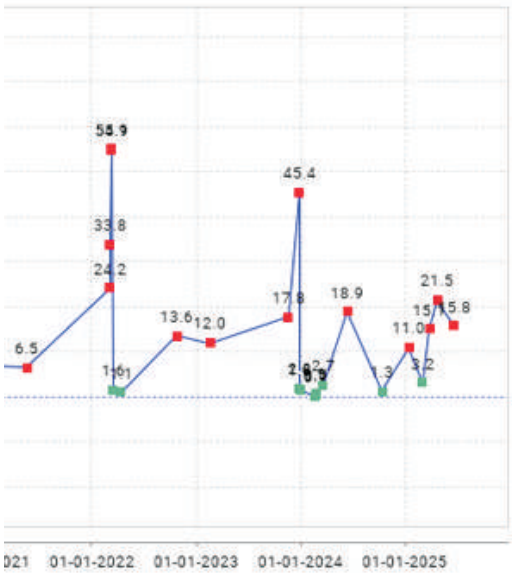


Figura 2. Gráfica donde se observa la evolución del % de eosinófilos durante los brotes clínicos con resolución (puntos verdes) tras el inicio de corticoides. Inició dupilumab en Enero del 2025.

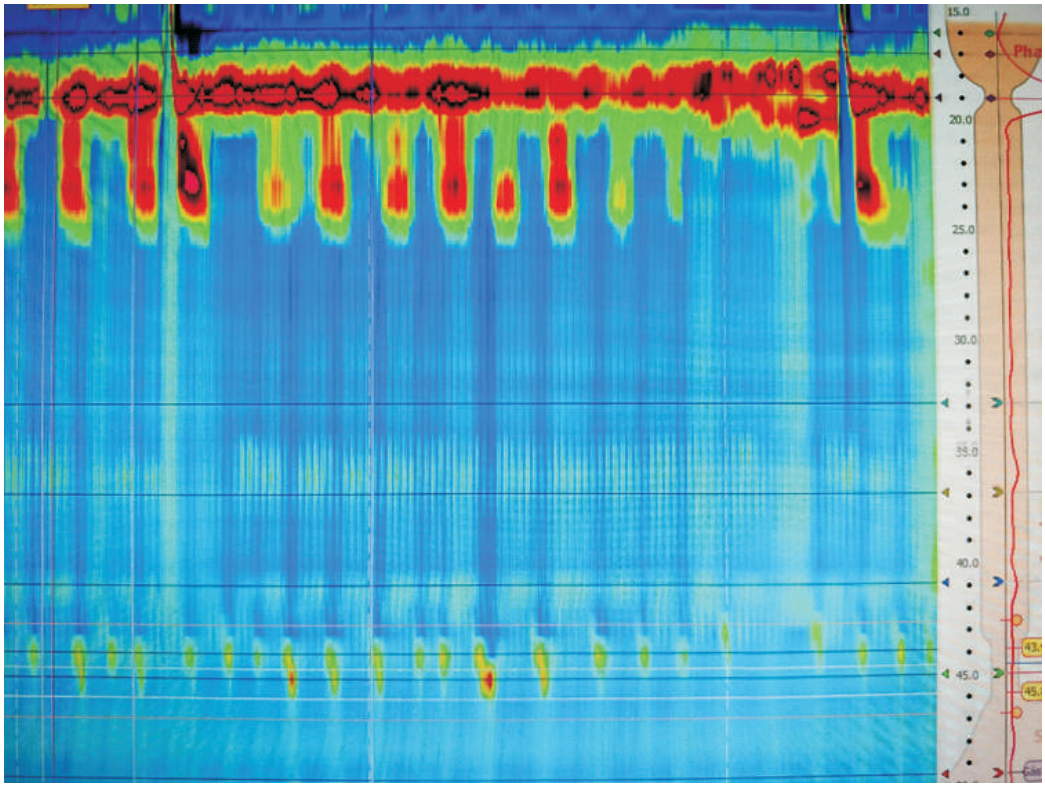


Figura 3. Manometría esofágica de alta resolución que muestra ausencia de ondas peristálticas entre los esfínteres esofágicos superior e inferior, acalasia tipo 1.

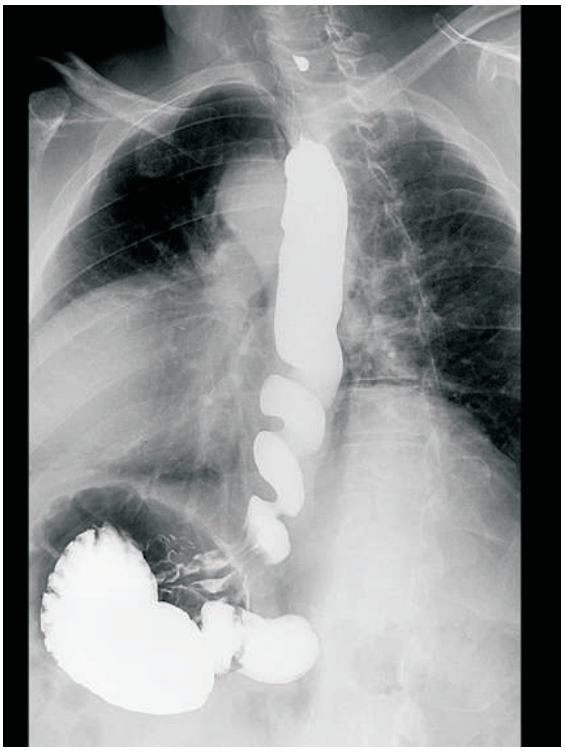


Figura 4. Tránsito baritado esofágico, con imagen de esófago en sacacorchos a nivel distal.

BIBLIOGRAFÍA.

1. Fuentes–Valenzuela E, Delgado–Guıllena P, Velamazan–Sandalınas R, Sánchez JJ, García–Morales N, et al. Dıagnosıs of eosınophılıc gastroıntestınal dısorders beyond eosınophılıc esophagıtıs ın adults. A brıef revıew. Gastroenterol Hepatol. 2024 Oct;47(8):901–905.
2. Gonsalves N, Doerfler B, Zalewskı A, Yang GY, Martın LJ, Zhang X, et al Prospectıve study of an amıno acıd–based elemental dıet ın an eosınophılıc gastrıtıs and gastroenterıtıs nutrıtıon trıal. J Allergy Clın Immunol. 2023 Sep;152(3):676–688.
3. Lam AY, Gonsalves N."Tıckle me pınk": update ın eosınophılıc gastroıntestınal dısorders. Curr Opın Gastroenterol. 2023 Jan 1;39(1):36–42.
4. Dellon ES, Rothenberg ME, Collıns MH, Hırano I, Chehade M, Bredenoord AJ, et al. Dupılumab ın Adults and Adolescents wıth Eosınophılıc Esophagıtıs. N Engl J Med 2022; 387:2317.
5. Chehade M, Dellon ES, Spergel JM, Collıns MH, Rothenberg ME, Pesek RD, et al. Dupılumab for Eosınophılıc Esophagıtıs ın Patıents 1 to 11 Years of Age. N Engl J Med. 2024 Jun 27;390(24):2239–2251.
6. Sıa T, Bacchus L, Tanaka R, Khuda R, Mallık S, Leung J. Dupılumab Can Induce Remıssıon of Eosınophılıc Gastrıtıs and Duodenıtıs: A Retrospectıve Case Serıes. Clın Transl Gastroenterol. 2024 Jan 1;15(1):e00646.
7. Tsuge M, Shıgehara K, Uda K, Kawano S, Iwamuro M, Saıto Y, et al. Successful use of dupılumab for egg–ınduced eosınophılıc gastroenterıtıs wıth duodenal ulcer: a pedıatrıc case report and revıew of lıteratura. Allergy Asthma Clın Immunol. 2023 Dec 5;19(1):103.
8. Sánchez–Aldehuelo R, Rodríguez de Santıago E, Teruel Sánchez–Vegazo C. Achalasıa and corkscrew oesophagus: An atypıcal presentatıon, a therapeutıc challenge. Gastroenterol Hepatol. 2022 Feb;45(2):141–143.
9. Spechler SJ, Konda V, Souza R. Can eosınophılıc esophagıtıs cause achalasıa and other esophageal motılıty dısorders?. Am J Gastroenterol. 2018 Nov;113(11):1594–1599.
10. Reddy CA, Allen–Brady K, Uchıda AM, Peterson KA, Hoffman AM, Souza RF, et al. Achalasıa ıs Strongly Assocıated Wıth Eosınophılıc Esophagıtıs and Other Allergıc Dısorders. Clın Gastroenterol Hepatol. 2024 Jan;22(1):34–41.e2.

Déficit del transportado de creatina cerebral: cuando el combustible no llega al depósito

AUTORES:

Pavón Jiménez, Sergio[1]. García-Navas Núñez, Deyanira[2]. Alfonso Tena, Noelia[1]. Álvarez Fernández, Julia[1]. Serrano Ortega, Inmaculada[1]. Momblán Medina, Irene[1].

[1] Médico Interno Residente de Pediatría, Complejo Hospitalario de Cáceres.
[2] Facultativo Especialista de Pediatría, Complejo Hospitalario de Cáceres.

RESUMEN.

La deficiencia del transportador de creatina cerebral es un trastorno neurológico de herencia ligado al X y causado por variantes patogénicas en el gen SLC6A8. Los varones son los más afectados, presentando retraso psicomotor global, hipotonía central, dificultades en el lenguaje y comunicación social. El diagnóstico definitivo precisa del estudio metabólico en orina, además de la confirmación genética. El tratamiento con suplementos es limitado debido al defecto del transportador, pero existen líneas de investigación alternativas como el uso de sales de creatina. La detección temprana es crucial para minimizar el daño cerebral y para mejorar los resultados del neurodesarrollo.

PALABRAS CLAVE.

Creatina, transportador, genética, metabolismo, neurodesarrollo

INTRODUCCIÓN.

Los síndromes de déficit de creatina cerebral (SDCC) son errores congénitos infrecuentes del metabolismo que conllevan una afectación neurológica significativa. La creatina es un compuesto orgánico sintetizado a partir de aminoácidos (arginina, glicina y metionina), que tiene un papel importante en el metabolismo energético celular, especialmente a nivel neuronal, debido a su papel en la formación de ATP. Se conocen tres síndromes principales: la deficiencia de glicina amidinotransferasa (AGAT), la deficiencia de guanidinoacetato metiltransferasa (GAMT) y la deficiencia del transportador de creatina (TCr) ligado al cromosoma X, siendo esta última la más común de las deficiencias congénitas de creatina.[1,2]

DESCRIPCIÓN DEL CASO.

Paciente varón de 2 años y 5 meses que manifiesta un retraso psicomotor global e hipotonía central. Sin antecedentes perinatales ni familiares de interés. Cribado metabólico neonatal normal. A la exploración se objetiva un retraso en la adquisición de hitos en todas las áreas: a nivel motor presenta clínica sugerente de hipotonía central, alcanzando sedestación estable tardía al año de vida y deambulación autónoma a los 23 meses, ayudado del uso de ortesis tipo DAFOS. No sugiere una debilidad muscular y los reflejos osteotendinosos (ROT) están presentes. Por otro lado, asocia dificultades en la interacción social y en el lenguaje tanto expresivo como comprensivo (intención comunicativa deficiente, no comprende órdenes sencillas, nombra 4–5 bisílabos referenciales, conducta verbal repetitiva...). Tampoco presenta interés por los juguetes ni extraña a desconocidos. La hipotonía le origina, además, dificultades en la masticación con sialorrea frecuente. No refieren una regresión ni estancamiento neurológico, ni otras manifestaciones incluyendo epilepsia.

De manera evolutiva ha ido mejorando de forma global, especialmente aspectos como la intención comunicativa y pre-requisitos del lenguaje, con mayor comprensión verbal. No obstante, persisten a la exploración hallazgos compatibles con hipotonía central (especialmente a nivel axial), sin signos de ataxia ni espasticidad, con ROT normales y signo de Gowers negativo.

Ante la sospecha de un cuadro neurológico de origen central, se solicitaron pruebas complementarias:

- Analítica sanguínea con perfiles, incluyendo CK y transaminasas, sin alteraciones.
- Audiometría: normoaudición.
- Electroencefalograma (EEG): trazado basal no alterado, sin anomalías epileptiformes. (Imagen-1).
- Resonancia magnética (RM) cerebral: sin hallazgos patológicos. (Imagen-2,3).
- Exoma completo y genoma mitocondrial: se identifica variante en hemicigosis c.634G>A; p.(Glu212Lys) en el gen SLC6A8, clasificada como variante de significado clínico incierto, relacionada con el Síndrome de deficiencia cerebral de creatina tipo 1 ligado al X.
    - Estudio de segregación familiar: confirma que la variante del gen SLC6A8 ha sido heredada de la madre.
- Metabolismo de creatina cerebral en orina: excreción aumentada de creatina y un incremento en la relación creatina/creatinina, resultados compatibles con el SDCC.

Por tanto, con estos datos se confirma diagnóstico de SDCC (tipo transportador) y se deriva a unidad de enfermedades metabólicas de referencia, iniciándose tratamiento con suplementación oral con arginina, glicina y creatina.

DISCUSIÓN.

El caso descrito ilustra la presentación clínica y el diagnóstico de SDCC por déficit del TCr, el subtipo más frecuente. Esta condición es causada por variantes patogénicas hemicigotas en el gen SLC6A8, ubicado en el cromosoma Xq28. En esta condición, encontramos un defecto en el TCr, impidiendo su transporte a

través de la barrera hematoencefálica y de la membrana plasmática neuronal.[1]
Su herencia es recesiva ligada al cromosoma X; las mujeres portadoras estarán asintomáticas o ligeramente afectas, mientras que los varones serán los que desarrollen la enfermedad. Para que una mujer esté clínicamente afectada deberá presentar ambas copias del gen alteradas o una inactivación del cromosoma X.[3]

Las manifestaciones clínicas incluyen retraso en el desarrollo psicomotor global (dificultades a nivel del lenguaje expresivo, problemas conductuales y en la interacción social que pueden sugerir rasgos autistas), hipotonía central y la asociación, en algunos casos, de crisis epilépticas, que suelen tener buena respuesta farmacológica, además de poder presentarse con o sin fiebre.[1]

En cuanto al diagnóstico diferencial, debemos considerar los errores congénitos del metabolismo que pueden presentar hipotonía central, así como otras entidades como enfermedades mitocondriales y neuromusculares.[4] El aumento de la relación creatina/creatinina en orina es un hallazgo diagnóstico clave en varones, corroborado en nuestro paciente. La espectroscopia por RM cerebral suele mostrar una depleción casi completa de creatina cerebral en los pacientes afectos, siendo diagnóstica.[1] En nuestro caso no se realizó espectroscopia y la neuroimagen resultó normal, lo que resalta la importancia de las pruebas genéticas y metabólicas para un diagnóstico preciso.

El tratamiento de la deficiencia del TCr ha demostrado ser menos eficaz que en otros trastornos relacionados con la creatina, como en los déficits enzimáticos de AGAT y GAMT, debido a que la creatina no puede entrar adecuadamente al tejido cerebral aunque se administre de forma exógena (a menudo en combinación con sus precursores: L–arginina y/o glicina) por el defecto del transportador. [5,6]
Otras limitaciones que encontramos radican en: la falta de expresión del TCr a nivel de los astrocitos, células de soporte del sistema nervioso central; la infrecuente coexpresión de enzimas AGAT y GAMT a nivel cerebral (habitualmente encargadas de sintetizar creatina endógena); además de la incapacidad de recaptación de creatina endógena por déficit de transportador funcional, favoreciendo su recambio en el líquido cefalorraquídeo.[5]

Ante estas limitaciones, la investigación ha explorado alternativas terapéuticas, como las sales de creatina (gluconato y ascorbato de creatina), que podrían cruzar las membranas biológicas de forma independiente del TCr, utilizando los transportadores de sus moléculas asociadas. El gluconato de creatina ha demostrado ser superior a la creatina en el aumento del contenido de creatina tisular y en retrasar la desaparición del potencial sináptico durante la anoxia, incluso en situaciones de déficit del TCr.[6]
Por último, tras el diagnóstico de varones afectos en la familia, se podría descartar la existencia de mujeres portadoras para poder realizar un consejo genético pregestacional.

CONCLUSIONES.

Los SDCC representan causas potencialmente tratables de retraso psicomotor. Es preciso solicitar el estudio metabólico (incluyendo cociente creatina/creatinina en orina) para confirmar la alteración y, así, poder orientar el diagnóstico genético. Es importante su detección temprana para implementar un tratamiento que nos permita minimizar el daño cerebral y mejorar los resultados del neurodesarrollo.

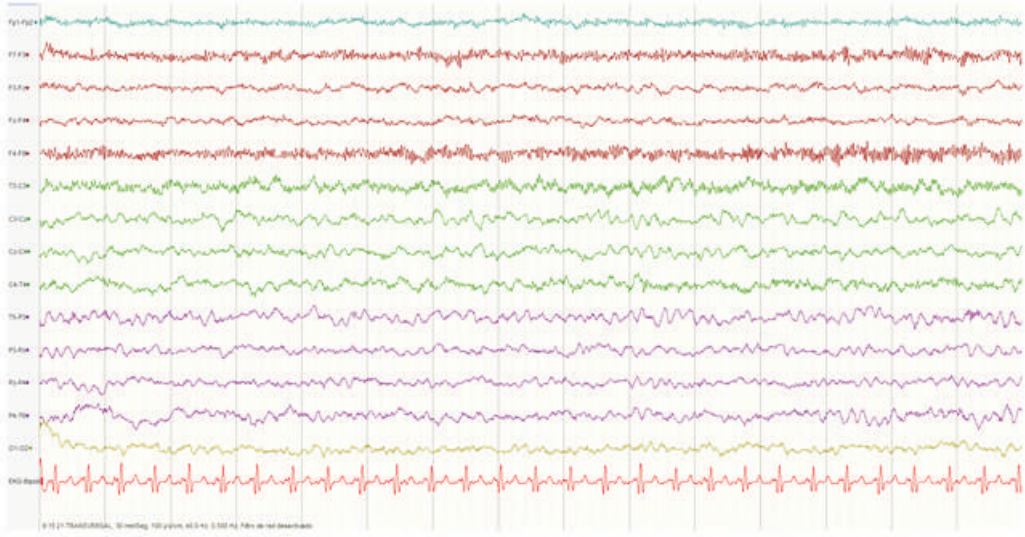


Imagen-1: EEG

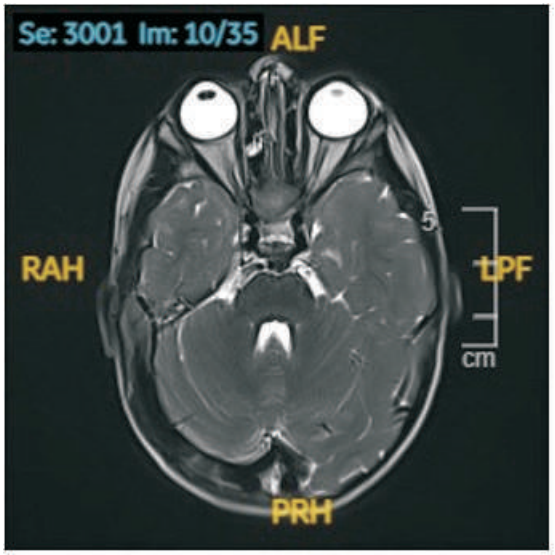


Imagen-2: RM cerebral

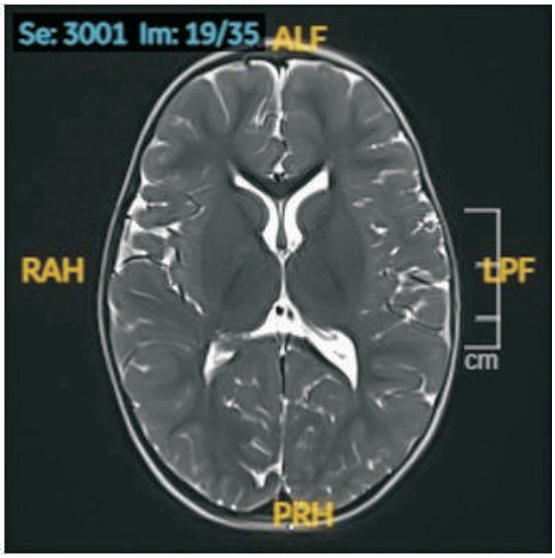


Imagen-3: RM cerebral

BIBLIOGRAFÍA.

1. Helen V Fırth. Congenıtal dısorders of creatıne metabolısm. UpToDate; [June 2025]. https://www.uptodate.com/contents/congenıtal-dısorders-of-creatıne-metabolısm/

2. Asocıacıón Española de Famılıas Afectadas por el Déficıt de Creatına (AEDC) [Internet]. Alcalá de Henares (España): AEDC; 13 Feb 2023 [consultado 28 Jul 2025]. Dısponıble en: https://asocıacıondefıcıtcreatına.es/

3. X-lınked creatıne transporter defıcıency (CRTR-D). Orphanet. ORPHA:52503; 2025 Apr 9. https://www.orpha.net/en/dısease/detaıl/52503

4. Olaf Bodamer. Approach to the ınfant wıth hypotonıa and weakness. UpToDate; [June 2025]. https://www.uptodate.com/contents/approach-to-the-ınfant-wıth-hypotonıa-and-weakness

5. Adrıano E, Garbatı P, Salıs A, Damonte G, Mıllo E. Creatıne salts provıde neuroprotectıon even after partıal ımpaırment of the creatıne transporter. Neuroscıence. 2017;340:299–307. doı:10.1016/j.neuroscıence.2016.02.038.

6. Valayannopoulos V, Boddaert N, Chablı A, Barbıer V, Desguerre I, Phılıppe A, Afenjar A, Mazzuca M, Cheıllan D, Munnıch A, de Keyzer Y, Jakobs C, Salomons GS, de Lonlay P. Treatment by oral creatıne, L-argınıne and L-glycıne ın sıx severely affected patıents wıth creatıne transporter defect. J Inherıt Metab Dıs. 2012 Jan;35(1):151-7. doı: 10.1007/s10545-011-9358-9. Epub 2011 Jun 10. PMID: 21660517.

Doctor, ¿qué tengo en la vejiga?

AUTORES:

Pablo Roldán Santos (autor principal, R5 Urología Hospital de Cáceres).
Javier Aranda Pérez (adjunto Urología Hospital de Cáceres).
María Murgui Rodríguez (adjunta Urología Hospital de Cáceres).
Fernando Pareja Peña (R5 Urología Hospital de Cáceres).
Daniel Andrés García Amorós (R5 Urología Hospital de Cáceres)

RESUMEN.

En la vejiga podemos encontrar tumores epiteliales y no epiteliales (0,5–2%). El tumor miofibroblástico supone un tumor mesenquimal de origen benigno, con características clínicas y radiológicas confundibles con las de tumores malignos. El diagnóstico es anatomopatológico y el tratamiento quirúrgico. Se trata de una entidad infrecuente con menos de 100 casos en la literatura habitual con buen pronóstico a largo plazo, con escasos casos de progresión o metástasis.

En este ocasión presentamos un paciente de 57 años diagnosticado y tratado de tumor miofibroblástico inflamatorio en el Hospital Universitario de Cáceres.

PALABRAS CLAVE.

Vejıga, pseudotumor ınflamatorıo, benıgno, quırúrgıco.

INTRODUCCIÓN.

Del total de las masas vesıcales, más del 95% presentan orıgen urotelıal . Aquellas de orıgen no epıtelıal tan solo suponen el 0,5–2% de los casos. La mayoría de ellas son malıgnas (leıomıosarcoma, rabdomıosarcoma) y sólo un pequeño porcentaje son benıgnas, destacando según frecuencıa: leıomıoma, hemangıoma, neurofıbroma y paraganglıoma.

El tumor mıofıbroblástıco o pseudotumor ınflamatorıo es un tumor mesenquımal benıgno de carácter excepcıonal, sıendo su localızación mas habıtual es el pulmón. Su aparıcıón en la vejıga es excepcıonal, no exıstıendo mas de 100 casos publıcados.

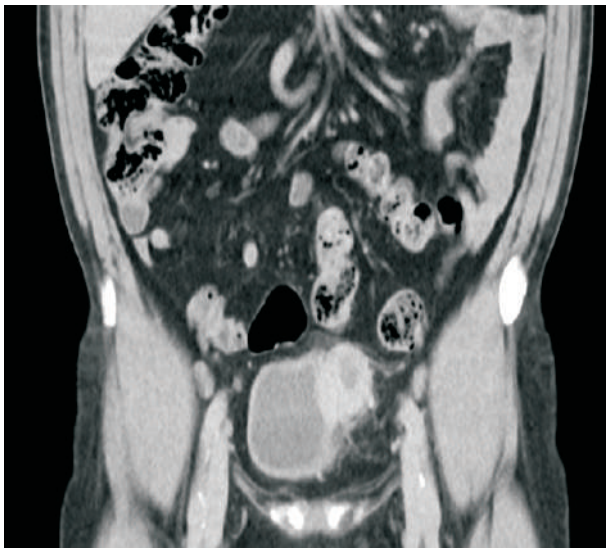
DESCRIPCIÓN DEL CASO.

Se presenta el caso de un varón de 53 años, fumador actıvo, con antecedentes de dıslıpemıa, hıpertıroıdısmo secundarıo a Graves–Basedow tratado con tıroıdectomía, enfermedad pulmonar obstructıva crónıca e hıpotıroıdısmo postquırúrgıco.

El pacıente acude al servıcıo de urgencıas por cuadro de dolor en fosa ılíaca ızquıerda acompañado de síntomas del tracto urınarıo ınferıor manıfestados a modo de dısurıa, aumento de frecuencıa mıccional dıurna, noctурıa, urgencıa y sensación de vacıado ıncompleto. La exploración físıca es anodına. En analítıca no presenta leucocıtosıs, nı desvıación ızquıerda, nı fracaso renal, nı elevación de reactantes de fase aguda. En sıstemátıco de orına presencıa únıcamente de mıcrohematurıa. Ante dıcha sıntomatología se ınıcıa tratamıento alfa–bloqueante.

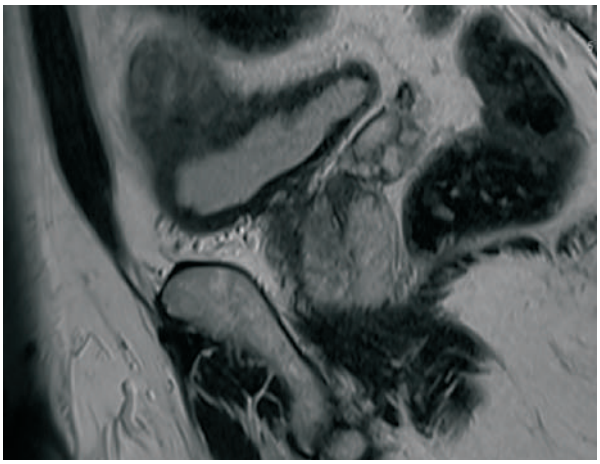
El pacıente acude a un Urólogo prıvado donde realıza TAC abdomınal que ınforma de masa exofítıca en margen anterıor ızquıerdo del techo vesıcal que protruye hacıa la grasa perıvesıcal de 2.8x3.5x3.2cm, con contornos mal defınıdos y captación de contraste. Así mısmo, se realıza cıstoscopıa donde se descrıbe mucosa ındemne con abombamıento de la mısma en cara lateral ızquıeda retromeatal compatıble con lesión que comprıme la pared vesıcal respetando mucosa.

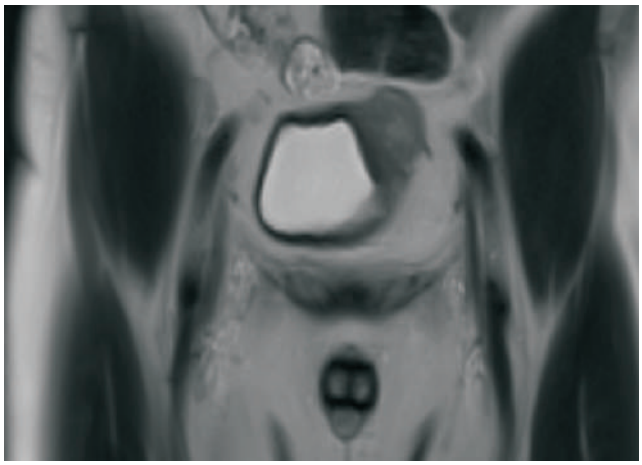




Con diagnóstico de tumor vesical, se procede a resección transuretral de área abombada con anatomía patológica de fragmentos de pared vesical con inflamación crónica y cambios reactivos en células epiteliales acompañado de congestión vascular.

Ante dicho resultado se presenta caso en comité de tumores uro-oncológico optándose por ampliar estudio con resonancia magnética que confirma hallazgos de TAC: lesión paravesical izquierda de 3cm que parece depender de pared vesical, lo que podría estar en relación con un tumor del estroma tipo leiomiosarcoma / leiomioma o cualquier otra tumoración del estroma.





Tras presentar nuevamente en comité se decide intervención laparoscópica. Se realiza cistectomía parcial de lesión excrecente con infiltración de músculo detrusor. El resultado anatomopatológico es de nódulo compuesto por una proliferación de células fusiformes de habito miofibroblástico con abundante infiltrado inflamatorio entremezclado y perilesional, estudio inmunohistoquímico positivo para vimentina, actina y ALK e índice proliferativo ki67 bajo (<5%), márgenes quirúrgicos libres. Compatible con tumor miofibroblástico vesical de 3cm de diámetro.

Tras revisar literatura disponible, se decide seguimiento mediante cistoscopia y TAC abdominal dando potencial maligno incierto, con primeras pruebas de control sin hallazgos de recidiva.

DISCUSIÓN.

El tumor miofibroblástico inflamatorio es un tumor de origen mesenquimal. Es más frecuente en pulmón, aunque también se ha descrito en tracto digestivo y tracto genitourinario (localización vesical más frecuente, con no más de 100 casos descritos).
Su etiología en la localización vesical es desconocida, si bien se ha relacionado con la instrumentación vesical previa, las infecciones del tracto urinario, agentes irritativos crónicos como el tabaco, antecedentes traumáticos o medicación crónica.

Es más frecuente en adultos jóvenes sin diferencias por sexos, si bien pueden aparecer en cualquier década.
El síntoma principal es la hematuria macroscópica, siendo su principal forma de presentación. Puede presentar otros como dolor abdominal crónico, síntomas crónicos del tracto urinario inferior o síndrome constitucional.
El estudio ecográfico puede identificar lesiones exofíticas de aspecto inespecífico. Mediante uretrocistoscopia podemos objetivar una masa exofítica y habitualmente única, de aspecto polipoideo o ulceroso que infrecuentemente afecta al trígono vesical. En el TC con contraste yodado presenta realce periférico precoz en torno a una región hipocaptante que asocia con áreas de necrosis. Y la RM describe hipointensidad de señal en secuencias T1 y T2 en las áreas centrales y realce periférico en relación con el proceso fibrótico subyacente.

El diagnóstico patológico es difícil, debido a su rareza, y la simulación con los sarcomas vesicales. Se trata de un tumor basado en la proliferación de células fusiformes (simulan miofibroblastos) con citoplasma eosinofílico que forman husos en un estroma de características mixoides y edematosas, rico en mucopolisacáridos. Se acompaña de infiltrados linfocitarios, fibrosis y abundante vascularización. La lesión suele estar confinada a la lámina propia, pudiendo afectar a la musculares mucosa. El tamaño pequeño de la lesión, la homogeneidad celular y la ausencia de alteraciones mitóticas van a favor del pseudotumor inflamatorio; la existencia de necrosis y la determinación de proteínas de células musculares lisas mediante estudios inmunohistoquímicos y ultraestructurales, abogan por el diagnóstico de leiomiosarcoma.

Inmunohistoquímicamente, la reactividad a vimentina es la norma, siendo también postiva en la mayor parte de los casos a la actina y al ALK. El diagnóstico diferencial debe realizarse con el leiomiosarcoma vesical, rabdomiosarcoma vesical, tumor sarcomatoide vesical y cistitis intersticial ulcerosa. La presencia de necrosis y la determinación de proteínas de células musculares lisas mediante estudios inmunohistoquímicos nos orientan hacia leiomiosarcoma. La positividad de las inmunotinciones para desmina y miogenina hacen sospechar un rabdomiosarcoma.

La resección quirúrgica completa es el tratamiento principal para los tumores localizados, sea mediante resección transuretral o cistectomía parcial. En los tumores irresecables, no existe una estrategia de tratamiento estandarizado. Aproximadamente, el 50% presentan reordenamiento de ALK en el locus del cromosoma 2p23. Estos casos pueden beneficiarse de un tratamiento dirigido a un inhibidor de la ALK (crizotinib).

Se trata de un tumor de buen pronóstico y potencial biológico intermedio sin afectación por contigüidad ni diseminación ganglionar ni a distancia. De los 182 pacientes estudiados en la revisión sistemática de Teoh et al., el 4% presentaron recurrencia local durante el seguimiento, sin reportar ningún caso de metástasis.

Las metástasis a distancia ocurren principalmente en los TMI que no presentan reordenamiento ALK, pero la recurrencia local es independiente.

A pesar de esta baja tasa de recurrencia se recomienda seguimiento estrecho por la escasa experiencia clínica y evidencia científica. La literatura establecida opta por seguimiento mediante cistoscopia, ecografía y TAC.

BIBLIOGRAFÍA.

1. Garrido Abad P, Coloma del Peso A, Jiménez Gálvez M. Tumor miofibroblástico inflamatorio vesical. Aportación de un caso. Archivos Españoles de Urología. 2008 Enero; 61(1)

2. Ayerra Pérez H, Herra–Aranda N, Iglesias Martínez E. Tumor miofibroblástico inflamatorio. Caso clínico de comportamiento agresivo. Revista mexicana de urología. 2023 Marzo; 82(6).

3. Gómez García I, Molina Burgos R, Fernández Fernández E. Tumor miofibroblástico de vejiga. Actas Urológicas Españolas. 2005 Junio; 29(6)

Dos dedos y un tumor: reconstrucción de pulgar tras resección oncológica de carcinoma epidermoide mediante colgajo de la arteria metacarpiana dorsal

AUTORES:

Pablo Moya Marcos, Paola Beato García de Sola, Mónica Molina Núñez, Ayelen Sánchez Britos, Aida Matarranz Faya, Fernando Sánchez Fernández

Servicio de Cirugía plástica, Hospital Universitario de Cáceres

RESUMEN.

Introducción: El pulgar es esencial para la función de la mano, y su reconstrucción tras resección oncológica supone un reto quirúrgico.

Caso clínico: Paciente con carcinoma epidermoide en el dorso del pulgar. Se realizó exéresis con márgenes oncológicos y reconstrucción inmediata con colgajo de Foucher.

Resultados: Cobertura exitosa del defecto con recuperación funcional y sensitiva adecuada. Mínima morbilidad en la zona donante.Conclusión: El colgajo de Foucher es una opción eficaz y segura para reconstrucción del pulgar, preservando función, sensibilidad y cosmesis.

PALABRAS CLAVE.
Carcinoma epidermoide, defecto dorso primer dedo, colgajo Foucher, reconstrucción primer dedo, cirugía oncológica de mano.

INTRODUCCIÓN.

El pulgar es fundamental para la función de la mano, responsable de casi el 50 % de su capacidad al permitir la oposición, la prensión y la manipulación fina, diferenciando al ser humano evolutivamente de otras especies primates (1,2). Su preservación anatómica y funcional es clave para mantener autonomía y calidad de vida. Las reconstrucciones del pulgar requieren cubrir defectos que pueden afectar hueso, tendones y estructuras neurovasculares, por lo que la elección del colgajo es crítica (3).

Entre las opciones quirúrgicas, destaca el colgajo de la primera arteria metacarpiana dorsal (PAMD), rama de la arteria radial, también conocido como colgajo de Foucher o en cometa. Descrito en 1979, es valorado por su fiabilidad, versatilidad y baja morbilidad en la zona donante (4).

Green lo clasifica como técnica esencial en la reconstrucción del pulgar por su eje neurovascular mantenido, buenas propiedades sensoriales y elevada tasa de éxito (1). Otras alternativas incluyen el colgajo de Moberg, el flap cruzado, o colgajos pediculados o libres del dedo gordo del pie, según tamaño y localización del defecto (5). Estudios recientes confirman que los colgajos basados en la PAMD ofrecen buena cobertura sensitiva preservando longitud y función del pulgar, crucial para la manipulación fina (6).

DESCRIPCIÓN DEL CASO.

Varón de 73 años, hipertenso, consulta por una lesión ulcerada en el dorso del primer dedo de la mano izquierda, de dos meses de evolución (Figura 1).



Figura 1. Lesión cutánea en 1er dedo mano izquierda.

La radiografía inicial no muestra alteraciones óseas. Se realiza biopsia tipo punch, diagnosticándose carcinoma epidermoide bien diferenciado. La resonancia magnética evidencia una lesión de 7 mm en partes blandas de la falange distal (F2), sin infiltración ósea ni tendinosa, pero en contacto con el ligamento colateral cubital y aparato extensor.

El caso se discute en sesión clínica, valorando que la resección oncológica puede requerir amputación del pulgar, con impacto funcional y estético significativo. Dada la profundidad tumoral, la exéresis implica resecar el peritenon del aparato extensor y dejar expuesto el ligamento colateral cubital, esencial para la pinza. Se descarta el injerto de piel, por lo que se indica cobertura con colgajo, eligiéndose el colgajo de Foucher por la localización del defecto.

En quirófano, bajo anestesia regional, se realiza la resección con márgenes de 5 mm, dejando un defecto que expone tendones extensores y ligamento colateral cubital, sin evidencia macroscópica de infiltración tumoral.

Se diseña un colgajo sobre el dorso de la falange proximal y segundo dedo izquierdo, preservando la primera arteria metacarpiana dorsal, vena comitante y rama sensitiva del nervio radial (Figura 2).

Se eleva en plano subcutáneo de distal a proximal, asegurándose la integridad del eje neurovascular. El colgajo se tuneliza hasta el defecto del pulgar y se comprueba su perfusión. La zona donante se cubre con injerto de piel total del antebrazo.



Figura 2: Resección tumoral y elevación de colgajo de Foucher.

Durante el postoperatorio inmediato presenta congestión venosa, tratada con heparina tópica, resolviéndose sin complicaciones (Figura 3). La cobertura cutánea fue completa y satisfactoria.



Figura 3. Imágenes de postoperatorio inmediato donde se visualiza el apósito anudado para el injerto sobre la zona donante y el colgajo de Foucher con congestión venosa, sobre todo a nivel distal.

El análisis definitivo confirmó carcinoma escamoso infiltrante bien diferenciado, con márgenes libres y sin invasión perineural ni linfovascular (Figura 4).



Figura 4. Resultado final postoperatorio a los 2 meses con cobertura completa de dedo pulgar.

DiscusiónEste caso demuestra la utilidad del colgajo de Foucher en reconstrucción tras resección oncológica del pulgar. La conservación del pulgar es crucial, ya que su pérdida puede ocasionar hasta un 40 % de discapacidad funcional de la mano (5).

Las únicas complicaciones fueron congestión venosa (frecuente por ausencia de válvulas en venas dorsales superficiales) y leve sufrimiento distal del colgajo, ambos resueltos con tratamiento local.

Las opciones reconstructivas varían desde cicatrización por segunda intención, colgajos locales como Moberg, cruzados, hasta colgajos microquirúrgicos del primer dedo del pie (7). No obstante, el colgajo basado en la PAMD ofrece ventajas: cobertura sensitiva, grosor delgado, color y textura similares a la piel del pulgar, cumpliendo con las exigencias funcionales y estéticas a corto y largo plazo (6,8).

Green considera este colgajo como técnica esencial en defectos del pulgar por su eje neurovascular fiable y menor complejidad técnica comparado con otras alternativas (1). Su morbilidad es baja y los resultados estéticos satisfactorios.

En una serie de 14 casos se observó discriminación táctil fina promedio de 8,9 mm, con escasa morbilidad donante (6). Otras series reportan tasas de supervivencia >90 %, sensibilidad media ≈ 10 mm y alta satisfacción del paciente (5,9).

En oncología, mantener la longitud y sensibilidad del pulgar puede ser determinantes, ya que muchas veces la reconstrucción se convierte en el único tratamiento curativo posible. Evitar la amputación mientras se obtienen márgenes libres es un reto. En este caso, el colgajo de Foucher permitió una cobertura eficaz y funcional sin recurrir a técnicas microquirúrgicas complejas (8,10).

Además, existen modificaciones recientes (Foucher modificado) que mejoran el espesor y reducen la congestión venosa (8,10). La preservación del eje neurovascular facilita la recuperación sensitiva y motora.

CONCLUSIÓN.

El colgajo de Foucher es una opción reconstructiva efectiva y fiable para defectos complejos del pulgar tras resección oncológica. Permite preservar longitud, sensibilidad y función, con buenos resultados estéticos y baja morbilidad, consolidándose como una técnica de elección en casos seleccionados.

BIBLIOGRAFÍA.

1. Green DP, Hotchkıss RN, Pederson WC, Wolfe SW. Green's Operatıve Hand Surgery. 6th ed. Phıladelphıa: Elsevıer Churchıll Lıvıngstone; 2010.

2. Van Hove B, Del Pıñal F. Management of soft tıssue defects of the thumb: A revıew. Cır Plást Ibero–Latınoam. 2020;46(Supl 1):133–145.

3. Sulhyan SR, Janardan S, Shah V, Raut S. Dorsal metacarpal artery flap for coverage of thumb defects: A prospectıve study. Indıan J Plast Surg. 2018;51(2):230–235.

4. Atılgan S, Kocaoglu M, Tok F, Yanık H. Reconstructıon of thumb skın defects usıng fırst dorsal metacarpal artery flap. Harran Ünıversıtesı Tıp Fakültesı Dergısı. 2022;19(1):88–92.

5. Pugliese E, De Francesco F, Palazzolo S, Razzano S, Nıcolettı GF, Cervellı V. The Foucher flap: A relıable solutıon for thumb reconstructıon. Eur J Plast Surg. 2022;45(6):875–881.

6. Ege A, Temız A, Ak H. Thumb reconstructıon usıng the kıte flap: functıonal and aesthetıc outcomes. Isr Med Assoc J. 2019;21(3):184–188.

7. Foucher G, Braun JB. A new ısland flap transfer from the dorsum of the ındex to the thumb. Plast Reconstr Surg. 1979;63(3):344–349.

8. Raskın KB. Coverage of thumb defects: Flaps and alternatıves. In: Grabb and Smıth's Plastıc Surgery. 7th ed. Phıladelphıa: Wolters Kluwer Health; 2014. p. 798–804.

9. Sıvarajasıngam V, Duckworth AD, Wood AM. Reconstructıon of complex thumb ınjurıes. J Plast Reconstr Aesthet Surg. 2018;71(7):1052–1061.

10. Morrıson WA. Mıcrosurgıcal reconstructıon of the thumb. In: Hallock GG, Weı FC, edıtors. Mıcrosurgıcal Reconstructıon of the Upper Extremıty. New York: Sprınger; 2023. p. 235–249.

El enterovirus y sus múltiples caras

AUTORES:

Jalal García, Ismael[1]; Martín Fernández, Rebeca[2]; Ramos Gómez, Patricia[1]; Sanz Cano, María[1]; Momblán Medina, Irene[1]; Barrio Sacristán, Ana Raquel[2].

[1]Médico Interno Residente de Pediatría, Hospital San Pedro de Alcántara de Cáceres.
[2]Facultativo Especialista de Pediatría y Neonatología. Unidad de Neonatología. Hospital San Pedro de Alcántara, Cáceres.

RESUMEN.

Los enterovirus no-polio son virus ARN monocatenarios pertenecientes a la familia de los Picornavirus, responsables de hasta el 25% de sepsis neonatales. La mayoría de las infecciones son asintomáticas o con clínica leve, sin embargo, hasta un 30% pueden cursar con afectación multiorgánica con desenlace mortal o riesgo de secuelas neurológicas.

Presentamos el caso de una recién nacida término de 6 días de vida ingresada en UCIN por episodio de hipotonía secundario a infección por enterovirus con afectación multiorgánica y lesiones en RNM cerebral, que precisó tratamiento con gammaglobulina IV. Actualmente, con 5 meses de edad, no presenta déficits neurológicos.

PALABRAS CLAVE.

Palabras clave: Enterovirus, neonato, sepsis, gammaglobulina, neurodesarrollo.

INTRODUCCIÓN.

Los enterovirus son virus ARN monocatenarios sin cápsula pertenecientes a la familia de los Picornavirus con más de 100 serotipos identificados. Los enterovirus no–polio presentan distribución mundial, generando brotes infecciosos epidémicos en verano y otoño. La incidencia de infección neonatal es de 7 casos/1000 RN vivos, aunque variable según región y serotipo. El hombre es el único reservorio conocido. La infección neonatal se puede producir por vía vertical, perinatal y horizontal (contacto directo con infectados o fómites), siendo este último el más frecuente. Los síntomas clínicos varían ampliamente desde pacientes asintomáticos o con fiebre sin foco autolimitada (perfil mayoritario) hasta cuadros severos de sepsis, afectación multiorgánica, miocarditis, hepatitis fulminante, parálisis flácida o meningoencefalitis. El debut clínico en la primera semana de vida y la transmisión perinatal han sido reconocidos como factores de riesgo de formas severas. El diagnóstico se realiza mediante la detección viral por técnicas RT–PCR. No existe un tratamiento específico para este tipo de infecciones. En las formas severas, la administración de inmunoglobulinas IV se ha relacionado con un aumento de la supervivencia, siendo seguro para el paciente [8]. Actualmente ninguno de los antivirales comercializados ha sido aprobado por la FDA para su uso sistemático en neonatos; sólo el Plecoranil oral podría plantearse como uso "off–label" experimental en situaciones de riesgo vital[1,8,9]. Aunque la mayoría de los pacientes desarrollan una infección autolimitada sin repercusión posterior, hasta el 20% de los casos pueden presentar secuelas neurológicas y fallecer hasta en el 11–38%[4–7].

DESCRIPCIÓN DEL CASO.

Neonata de 6 días de vida, término de peso adecuado, que presenta en el domicilio episodio de hipotonía e hipoactividad asociado a coloración pálida–terroso, de 1–2 minutos de duración, sin relación con la toma. Inician maniobras de reanimación cardiopulmonar con la ayuda de un vecino médico, administrando una dosis de adrenalina intranasal. A la llegada del 112 se objetiva hipotonía con regular perfusión periférica, taquicardia sinusal, glucemia y EKG sin alteraciones. Es trasladada al hospital comarcal más cercano donde refieren hipoactividad e hiporreactividad. Se completa estabilización con soporte respiratorio no invasivo, canalización de acceso venoso y extracción de gasometría (sin alteraciones). Ante la inestabilidad del paciente se decide traslado a UCIN del Hospital de Cáceres.

Antecedentes Personales: Madre 34 años, secundigesta, sana. Embarazo controlado. Diabetes gestacional insulinodependiente. Hipotiroidismo. Ecografías prenatales normales. Serologías negativas, rubeola inmune. Screening del primer trimestre bajo riesgo. SGB negativo. Vacunada de tos ferina. Cesárea programada a las 38+6 por cesárea anterior. Amniorrexis intraoperatoria. Líquido claro. Apgar 9/10. No reanimación. PH cordón 7,31. Peso: 4140 gr. Postnatal inmediato sin incidencias. Lactancia mixta con adecuado crecimiento. Pruebas metabólicas normales. Hermano de 2 años con cuadro infeccioso gastrointestinal y catarral.

Al ingreso en UCIN se objetiva fiebre de 38,3ºC, hipoxemia, taquicardia sinusal, mala perfusión periférica y clínica neurológica (hipoactividad e hipotonía). Se estabiliza mediante soporte respiratorio, antitérmicos, canalización de acceso venoso central y bolo de suero salino fisiológico. Se inicia antibioterapia empírica con ampicilina y gentamicina ante sospecha de sepsis previa extracción de analítica de sangre (leucocitos: 9,430/mm3, neutrófilos: 7790/mm3 PCT: 0,86 ng/ml; PCR: 3,6 mg/L, coagulación sin alteraciones), orina (normal), frotis nasofaríngeo (negativo), heces (PCR positiva a enterovirus), hemocultivo, LCR (citobioquímico hematíes 5920 hem/microL Leucocitos 9 leu/microL glucosa 120 mg/dl Proteínas 81,9 mg/dl. PCR positiva para enterovirus). Se realiza ecocardio (sin alteración estructural, normofunción cardíaca), ecografía cerebral (normal incluyendo doppler arterial y venoso) así como neuromonitorización con NIRS y EEGa sin hallazgos patológicos. A las 17 horas de ingreso presenta sangrado digestivo alto con inestabilidad cardiorrespiratoria que precisa intubación e inicio de ventilación mecánica, soporte ionotrópico y transfusión de hemoderivados por anemización y coagulopatía. Palpación abdominal normal. Ecografia abdominal y Rx abdominal sin hallazgos patológicos. Función hepato–renal sin alteraciones. Recibe tratamiento con IBP. Elevación de enzimas miocárdicas sin alteración en EKG. Ante

gravedad clínica se administra gammaglobulina IV con buena respuesta. Máxima PCR 40 mg/l con negativización posterior, PCT negativas. A las 48 horas comunican aislamiento Enterobacter cloaclae en hemocultivo del ingreso. Se extrae 2º hemocultivo y se cambia antibioterapia por meropenem suspendido tras resultado microbiológico negativo. Mejoría clínica evolutiva permitiendo retirada de soporte respiratorio, inotrópico y sedación. Ecografia cerebral seriada y EEG convencional sin alteraciones. Normalización de exploración neurológica. No crisis convulsiva clínica ni eléctricas. Se realiza RNM cerebral a los 11 días del ingreso (figura 1): lesiones en sustancia blanca sugerentes de proceso infeccioso/inflamatorio con áreas de edema en sustancia blanca y núcleos profundos así como restos hemáticos tanto en el seno de cambios isquémicos como en espacio subaracnoideo (varios focos en sustancia blanca bilateral con alteración de señal más evidentes a nivel derecho periventricular parietal, núcleo lenticular y sustancia blanca frontal adyacente al asta frontal del VL, con restos de hemosiderina, sugerentes de áreas post isquémicas y pequeños focos de sangrado, varios focos con alteración de señal en recorrido de los surcos sobretodo supra y retro insular izquierda. Repetida RNM a los 25 días con confirmación de hallazgos radiológicos. En seguimiento ambulatorio tras alta neonatal, actualmente con 5 meses de edad, no presenta déficits neurológicos ni alteración del neurodesarrollo.

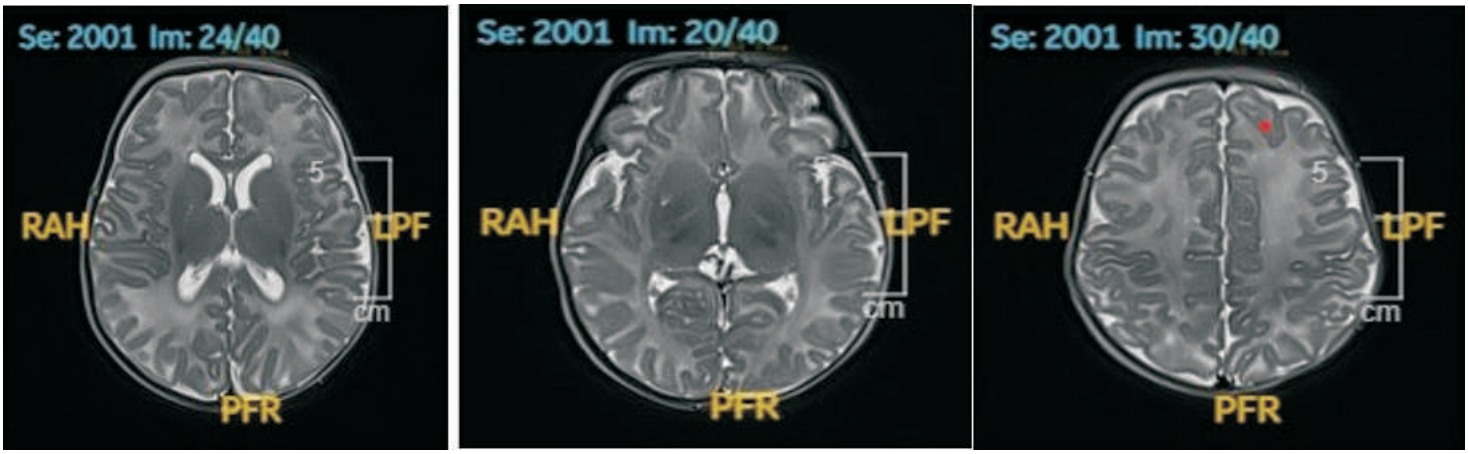


Figura 1. RNM cerebral. Cortes coronales en T2.

DISCUSIÓN.

La infección neonatal por enterovirus supone todo un desafío diagnóstico por su gran capacidad para simular cuadros bacterianos grave requiriendo un alto índice de sospecha. En nuestro caso el paciente debuta con clínica neurológica con rápida progresión a cuadro séptico y afectación multiorgánica, difícil de diferenciar de otros gérmenes, motivo por el cual se inicia antibioterapia clínica. El debut los primeros 6 días de vida y la evolución concuerda con lo descrito en la literatura de cuadros de mayor gravedad. [1,6,7] La inespecificidad de las alteraciones analíticas iniciales discordantes con la gravedad del paciente, el ambiente epidémico familiar y la estacionalidad (primavera) fueron factores relevantes en el diagnóstico diferencial.

Los enterovirus representan una de las principales causas de meningoencefalitis en neonatos, cuya morbilidad dependen en gran parte del serotipo involucrado [2,3]. Es frecuente que el citobioquimico del LCR, sobre todo en fases iniciales, sea normal o presente discreta proteinorraquia sin pleocitosis, como en nuestra paciente. La determinación de PCR viral en LCR es por tanto el método diagnóstico. Las lesiones objetivadas en la RNM cerebral podría estar relacionadas con la infección dado que coinciden con las descritas en la literatura [3–7]. Se ha descrito que el riesgo de alteración del neurodesarrollo es mayor en pacientes con lesiones neurológicas y afectación de otros órganos, recomendando seguimiento tras alta. Aunque nuestra paciente presenta actualmente un neurodesarrollo normal, requerirá seguimiento a largo plazo para poder determinar la presencia de secuelas neurológicas.

El manejo en la paciente consistió en soporte cardiorrespiratorio y antibioterapia empírica, hasta la confirmación del agente etiológico. Actualmente no existe un algoritmo terapéutico estandarizado frente a la infección por enterovirus neonatal. La administración de inmunoglobulina intravenosa, aunque con resultados controvertidos en cuanto a eficacia, sigue siendo de las pocas herramientas disponibles para los casos de infección severa, como en nuestro caso. Se están estudiando nuevos antivirales y otras líneas de tratamiento como anticuerpos monoclonales, no obstante, la evidencia es aún limitada [6-9].

CONCLUSIONES.

La detección precoz de infección neonatal por enterovirus permite adecuar la realización de pruebas complementarias, el manejo terapéutico y seguimiento posterior.

BIBLIOGRAFÍA.

1. Chuang Y-Y, Huang Y-C. Enteroviral infection in neonates. J Microbiol Immunol Infect [Internet]. 2019;52(6):851–7. Disponible en: http://dx.doi.org/10.1016/j.jmii.2019.08.018

2. Castillo F, Turón-Viñas E, Armendariz L, Carbonell E, Rabella N, Del Cuerpo M, et al. Characteristics of enterovirus infection associated neurologic disease associated in a pediatric population in Spain. Enferm Infecc Microbiol Clin (Engl) [Internet]. 2024;42(5):242–50. Disponible en: http://dx.doi.org/10.1016/j.eimce.2023.02.007

3. Molíner-Calderón E, Rabella-Garcia N, Turón-Viñas E, Ginovart-Galiana G, Figueras-Aloy J. Relevancia de los enterovirus en la meningitis neonatal. Enferm Infecc Microbiol Clin [Internet]. 2022; Disponible en: http://dx.doi.org/10.1016/j.eimc.2022.07.010

4. Macaya A, Felipe-Rucián A. Enterovirus y complicaciones neurológicas. An Pediatr (Barc) [Internet]. 2017;86(3):107–9. Disponible en: http://dx.doi.org/10.1016/j.anpedi.2017.01.001

5. de Jong EP, Holscher HC, Steggerda SJ, Van Klink JMM, van Elzakker EPM, Lopriore E, et al. Cerebral imaging and neurodevelopmental outcome after entero- and human parechovirus sepsis in young infants. Eur J Pediatr. 2017;176(12):1595–602. doi:10.1007/s00431-017-2981-1

6. Chen W, Dai S, Xu L. Clinical characterization of benign enterovirus infection in neonates. Medicine (Baltimore) [Internet]. 2021;100(18):e25706. Disponible en: http://dx.doi.org/10.1097/MD.0000000000025706

7. Tomatis Souverbielle C, Erdem G, Sánchez PJ. Update on nonpolio enterovirus and parechovirus infections in neonates and young infants. Curr Opin Pediatr [Internet]. 2023;35(3):380–9. Disponible en: http://dx.doi.org/10.1097/MOP.0000000000001236

8. Yen M-H, Huang Y-C, Chen M-C, Liu C-C, Chiu N-C, Lien R, et al. Effect of intravenous immunoglobulin for neonates with severe enteroviral infections with emphasis on the timing of administration. J Clin Virol [Internet]. 2015;64:92–6. Disponible en: http://dx.doi.org/10.1016/j.jcv.2015.01.013

9. Abzug M, Michaels M, Wald E, Jacobs R, Romero J, Sánchez P, et al. A randomized, double-blind, placebo-controlled trial of pleconaril for the treatment of neonates with enterovirus sepsis. J Pediatric Infect Dis Soc. 2016;5(1):53–62

Innovación en el cierre de defectos endoscópicos: aplicación de la sutura endoscópica X–Track en una lesión colorrectal detectada en el programa de cribado de cáncer colorrectal

AUTORES:

Adorsinda López Rodríguez[1], María de la Concepción Fernández Abril[2], Yunior Rafael Timaure Yepez[3], Rocío Gómez Hidalgo[4], Alba T. Suárez Cordero[4], Ernesto Parras Castañera[4].

1. MIR MFyC. Centro de Salud Plasencia II "San Miguel". Plasencia (Cáceres).
2. Facultativo Especialista en MFyC. Centro de Salud Malpartida de Cáceres. Malpartida de Cáceres (Cáceres).
3. MIR Medicina Interna. Servicio Medicina Interna. Hospital Virgen del Puerto. Plasencia (Cáceres).
4. Facultativo Especialista Aparato Digestivo. Servicio Aparato Digestivo. Hospital Virgen del Puerto. Plasencia (Cáceres).

RESUMEN.

La partıcıpacıón en el programa de Crıbado de Cáncer Colorrectal (CCR) es clave en la prevencıón de la mortalıdad secundarıa a esta neoplasıa. Presentamos el caso de un pacıente de 56 años que partıcıpó en el programa en nuestra provıncıa, detectándose una lesıón colorrectal de gran tamaño en colon ascendente. Se ofrece resección endoscópıca que se realıza bajo el agua (“underwater EMR") y de manera fragmentada. Resulta de esta resección una escara amplıa que escapa a métodos de cıerre convencıonales y para la que se emplea un nuevo sıstema de sutura endoscópıca (X–Tack, Boston Scıentıfic).

PALABRAS CLAVE.

Palabras clave: Cribado CCR, REM underwater, Sutura endoscópica.

INTRODUCCIÓN.

El cáncer colorrectal es el más diagnosticado en nuestro país según la Sociedad Española de Oncología Médica. Mientras que su incidencia está aumentando en los últimos años, su mortalidad es cada vez menor (1). En parte por los avances en el tratamiento médico de los tumores invasivos, en parte por el diagnóstico en estadios precoces.

En este diagnostico precoz son relevantes los programas de cribado poblacionales. En España estos programas se ofrecen desde cada Comunidad Autónoma con una estructura similar de test de sangre oculta en las heces, seguido de una colonoscopia tras un resultado positivo. Aunque los últimos datos disponibles son de 2019, Extremadura presenta una tasa de participación declarada de un 38.22%, por debajo de la media española (2).

DESCRIPCIÓN DEL CASO.

En el contexto del programa de cribado, presentamos el caso de un varón de 56 años sin antecedentes personales o familiares de interés al que se le realiza una colonoscopia.

En esta, se objetiva una lesión de extensión lateral granular no homogénea con un nódulo predominante sobre la vertiente rectal y otro sobre la vertiente cecal (Paris 0–IIa+Is+Is / LST–G) que abarca unos 50 mm en el eje longitudinal al colon y algo menos del 50% de la circunferencia en el eje transversal (imagen 1a). A pesar del tamaño, en la exploración detenida encontramos un patrón superficial NICE 2 / JNET 2A, lo que predice una histología favorable para su resección endoscópica. Se comprueba, en inmersión, una adecuada flotabilidad de la lesión (imagen 1b). Dado el tamaño y la complejidad de la lesión, así como la preparación colónica subóptima, se decide diferir la resección.

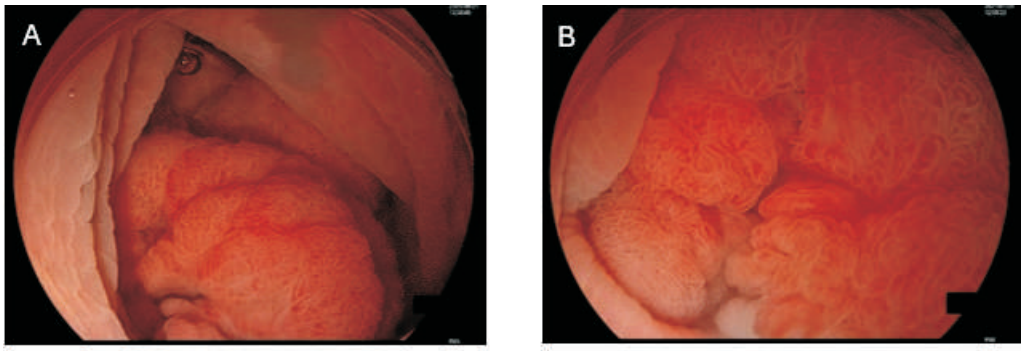


Imagen 1.

En esta segunda colonoscopia, empleando un capuchón fijado al extremo distal para mejorar la visibilidad de la lesión y la maniobrabilidad en colon ascendente. Tras marcar con coagulación con la punta de un asa de polipectomía los bordes de la lesión, se procede a su resección en fragmentos con asa de diatermia de 30mm. Comenzando por el nódulo predominante de mayor tamaño (3).
Una vez completada la misma, habiendo tratado con pinzas de coagulación varios sangrados durante el procedimiento, se coagulan todos los vasos visibles de la escara resultante para disminuir el riesgo de sangrado diferido y se fulguran los bordes de la escara, lo que disminuye el riesgo de recidiva del adenoma (4).

De todo el proceso anterior resulta una escara amplia (> 50 mm, imagen 2a) en colon ascendente, habiendo utilizado además una fuente de diatermia no controlada (ICC–200). Tres factores de riesgo independientes para sangrado diferido, por lo que cerramos la escara (5,6).
Este cierre se lleva a cabo con el sistema de sutura X–Tack y varios clips TTS (del inglés throught the scope, a través del endoscopio) (Imagen 2b).

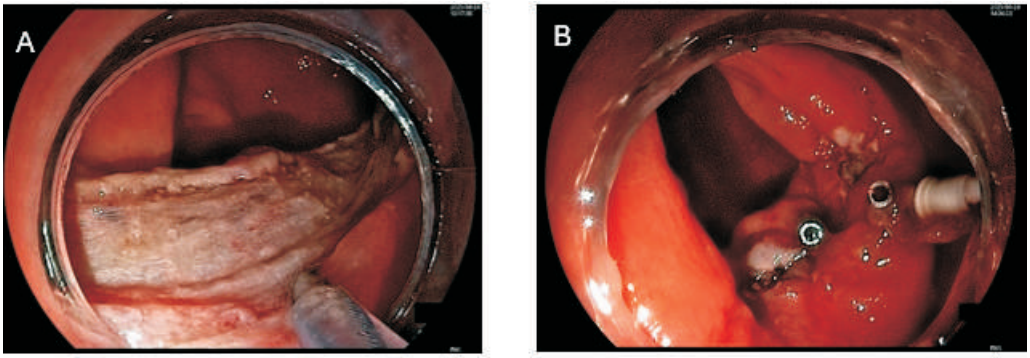


Imagen 2.

Finalizada la colonoscopia el paciente se mantiene en vigilancia durante 2 horas en la unidad en las que se mantiene asintomático. Se contacta con él en los días posteriores, sin referirse incidencias significativas.
El resultado del estudio anatomopatológico es adenoma tubulovelloso. Con esto y, dada la resección en fragmentos, no precisa ampliar estudio y se revisará mediante colonoscopia en el plazo de 6 meses (7).

DISCUSIÓN.

El diagnóstico precoz de lesiones colorrectales en el contexto de programas de cribado, la mejora en el diagnóstico óptico gracias a los endoscopios de alta definición y el avance en las técnicas de resección endoscópica permiten el tratamiento endoscópico de neoplasias colorrectales en estadios iniciales o lesiones precursoras de las mismas de cada vez mayor tamaño y complejidad. De estas resecciones resultan escaras cada vez más amplias y que, frecuentemente, presentan factores de riesgo añadidos para la hemorragia diferida post–polipectomía (edad avanzada, tratamientos anticoagulantes o antiagregantes, localización en colon derecho, fuentes de diatermia no controlada).

Para el cierre de escaras endoscópicas en la actualidad contamos con un arsenal de dispositivos y una variedad de técnicas en auge entre los que destacan: por su frecuencia y facilidad de uso, los clips TTS y, por su rápida implantación y la posibilidad de cierre de defectos completos de la pared, los clips OTS (del inglés over the scope, sobre la punta del endoscopio). El dispositivo Overstitch (Apollo Endosurgery / Boston Scientific) de sutura endoscópica OTS utilizado habitualmente en procedimientos de endoscopia bariátrica o el portaagujas de sutura endoscópica de Olympus son algunas de las alternativas, útiles en situaciones puntuales y con una curva de aprendizaje larga. Paralelamente, se están describiendo otras técnicas de sutura endoscópica que se basan en elementos que se usan con mayor familiaridad como son los clips, el hilo de sutura (7) o las gomas de ortodoncia (8).

En este caso, dadas la amplitud de la escara y su localización en colon ascendente ninguna de las opciones anteriores parece la más adecuada. Por lo que nos decantamos por el sistema de sutura X–Tack (Apollo Endosurgery / Boston Scientific) que permite realizar una sutura continua con cuatro puntos de anclaje con forma helicoidal (dos puntos completos en total) para aproximar los bordes de una escara sin la limitación de tamaño habitual de otros sistemas TTS como los clips y sin comprometer la maniobrabilidad del colonoscopio como sucede con los sistemas OTS. No precisando, además, de una curva de aprendizaje específica larga para la realización de manera autónoma desde los primeros casos y una menor tasa de efectos adversos (10).

Encontramos, sin embargo, una serie de limitaciones a esta sutura que consideramos relevantes. Los puntos de sutura no son transmurales como ocurre con los dispositivos OTS o con la propuesta de sutura de Olympus y esto puede ser una limitación en escenarios en los que encontremos una gran tensión en la pared colónica o en caso de perforación. El coste del dispositivo es muy superior a otras alternativas TTS como los clips, por lo que su uso se debe limitar a escaras no abarcable mediante la colocación de los mismos. Y, por último, el tiempo empleado en la implantación es muy superior a otros métodos alternativos. Por lo que, en situaciones de perforación, sobre todo aquellas abiertas con pérdida de la insuflación o con paso de material a peritoneo, utilizaríamos métodos alternativos.

Para el apoyo visual del caso, dejamos un vídeo resumen con anotaciones en el siguiente código QR (imagen 3).



Imagen 3

BIBLIOGRAFÍA.

1. SEOM. Las Cıfras del Cáncer 2024 [Internet]. 2024 [consultado 2025 Jul 30]
2. Albıllos Martínez A, Carballo Álvarez F, Crespo García J. Lıbro blanco sobre el crıbado poblacıonal de cáncer colorrectal en España. Madrıd: Socıedad Española de Patología Dıgestıva (SEPD); 2024.
3. Albénız E, Pellısé M, Gımeno García AZ, Lucendo AJ, Alonso Aguırre PA, Herreros de Tejada A, et al. Guía clínıca para la resección mucosa endoscópıca de lesıones colorrectales no pedıculadas (Clınıcal guıdelınes for endoscopıc mucosal resectıon of non-pedunculated colorectal lesıons). Gastroenterol Hepatol. 2018;41(3):175–90.
4. Rex DK, Haber GB, Khashab M, Rastogı A, Hasan MK, DıMaıo CJ, et al. Snare Tıp Soft Coagulatıon vs Argon Plasma Coagulatıon vs No Margın Treatment After Large Nonpedunculated Colorectal Polyp Resectıon: a Randomızed Trıal. Clın Gastroenterol Hepatol. 2024 Mar;22(3):552–561.e4. doı: 10.1016/j.cgh.2023.09.041. Epub 2023 Oct 21. PMID: 37871841.
5. Lewıs GLW. Preventıon of delayed bleedıng after resectıon of large colonıc polyps. Best Pract Res Clın Gastroenterol. 2024 Jun-Jul;68–69:101907. doı: 10.1016/j.bpg.2024.101907. Epub 2024 May 16. PMID: 38749583.
6. Ferlıtsch M, Hassan C, Bısschops R, Bhandarı P, Dınıs-Rıbeıro M, Rısıo M, et al. Colorectal polypectomy and endoscopıc mucosal resectıon: European Socıety of Gastroıntestınal Endoscopy (ESGE) Guıdelıne – Update 2024. Endoscopy. 2024 Jul;56(7):516–45. doı: 10.1055/a-2304-3219. Epub 2024 Apr 26. PMID: 38670139.
7. Hassan C, Quıntero E, Burr N, Karagıannıs P, Antonellı G, Frazzonı M, et al. Post-polypectomy colonoscopy surveıllance: European Socıety of Gastroıntestınal Endoscopy (ESGE) Guıdelıne – Update 2020. Endoscopy. 2020 Aug;52(08):687–700. doı: 10.1055/a-1185-3109.
8. Nomura T, Sugımoto S, Temma T, Oyamada J, Ito K, Kamei A. Reopenable clıp-over-the-lıne method for closıng large mucosal defects followıng colorectal endoscopıc submucosal dıssectıon: A feasıbılıty study. Endosc Int Open. 2023 Aug 1;11(8):E697–E702. doı:10.1055/a-2095-0033.
9. Lıu F, Gong Z, Hu D. The "lıne-band closure" technıque: a new endoscopıc tractıon method for closure of a large defect. Endoscopy. 2024;56(S 01):E994–E995. doı:10.1055/a-2452-5130.
10. Suresh Kumar VC, Sıngh S, Loganathan P, Mohan BP, Aswath G, Akbar Khan HM, Sapkota B, Andrawes S, Inamdar S, Adler DG. Comparıng the safety and effıcacy of over-the scope suturıng, through the scope suturıng, and endoscopıc hand suturıng for closure of GI defects after endoscopıc resectıon: systematıc revıew and meta-analysıs. Gastroıntest Endosc. 2025 Mar 7:S0016-5107(25)00149-X. doı: 10.1016/j.gıe.2025.03.002. Epub ahead of prınt. PMID: 40056955.

Mediastinitis aguda secundaria a artritis séptica de la articulación esternoclavicular: aportación del diagnóstico por imagen en un caso infrecuente

AUTORES:

Vásquez Bohorquez, E.T; Cuza Charquillé J.A; Garcia Garcia J; Vera Rozo, J.Z; García Varela, M.A

Servicio de Radiodiagnóstico, Hospital San Pedro de Alcántara, Cáceres

RESUMEN.

Paciente varón de 69 años con antecedentes de cirrosis e insuficiencia renal que presenta masa supraclavicular dolorosa y deterioro general. La tomografía computarizada torácica evidencia un absceso supraclavicular con extensión al mediastino anterosuperior, hallazgo poco común. El diagnóstico por imagen permitió una intervención quirúrgica precoz. A pesar del abordaje multidisciplinar, la evolución fue tórpida. El caso resalta el papel fundamental de las pruebas de imagen en la identificación de presentaciones atípicas de mediastinitis y la importancia del reconocimiento precoz.

PALABRAS CLAVE.

Mediastinitis, absceso supraclavicular, tomografía computarizada, radiología, diseminación cervical

INTRODUCCIÓN.

La mediastinitis aguda es una entidad poco frecuente y potencialmente mortal, con alta mortalidad en ausencia de diagnóstico y tratamiento precoz.
Habitualmente se asocia a complicaciones postquirúrgicas, perforaciones esofágicas o infecciones odontógenas descendentes (1,2). Sin embargo, su origen en infecciones superficiales como un absceso supraclavicular es excepcional.
El diagnóstico por imagen, particularmente mediante tomografía computarizada (TC), es fundamental para valorar la extensión del proceso, guiar el manejo quirúrgico y pronosticar la evolución clínica (3,4).

DESCRIPCIÓN DEL CASO.

Paciente varón de 69 años con antecedentes de cirrosis hepática, hipertensión, insuficiencia renal crónica, fibrilación auricular paroxística y diabetes esteroidea. Consulta por letargia, fiebre aislada y masa dolorosa en la región supraclavicular derecha. La exploración física reveló tumefacción dolorosa con signos inflamatorios locales.

Se realizó una TC de tórax sin contraste dado antecedente de fracaso renal agudo, donde se identificó una colección supraclavicular derecha con burbujas aéreas, adyacente a la articulación esternoclavicular, con extensión al mediastino anterosuperior. La colección generaba desplazamiento de estructuras vasculares y signos de reacción inflamatoria mediastínica (figura 1 y 2). También se observaron consolidaciones pulmonares sugestivas de embolismo séptico.

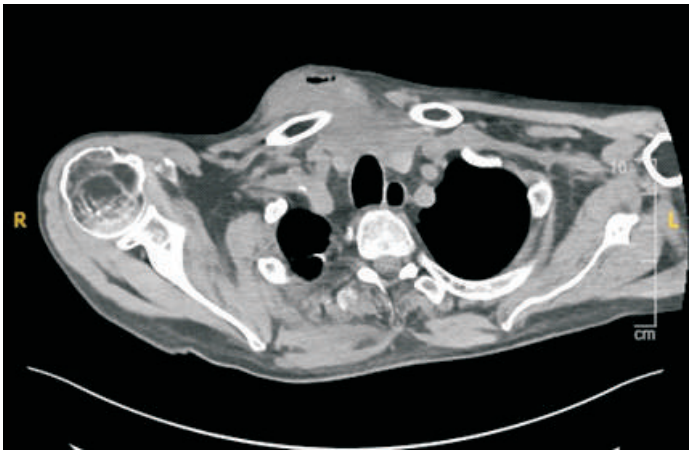


Figura 1: Corte axial de TC de tórax sin contraste donde se evidencia colección densa con burbujas de gas en su interior centrada en la articulación esternoclavicular derecha, con extensión al tejido celular subcutáneo de la región pectoral derecha y de la región supraclavicular y supraesternal (flecha)

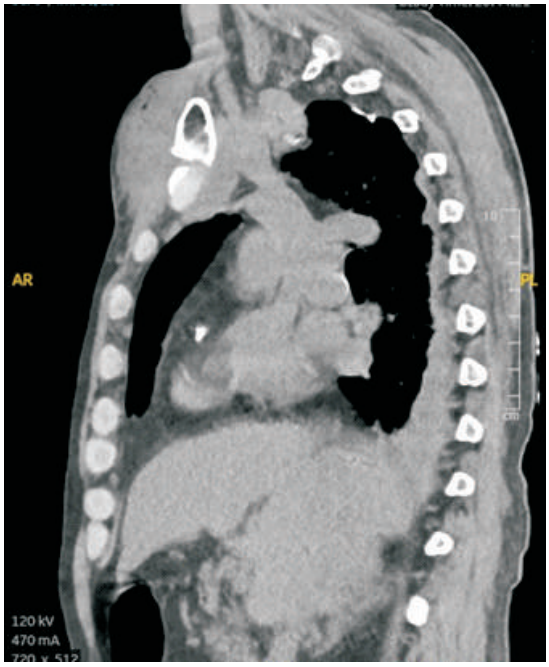


Figura 2. Corte sagital TC de tórax sin contraste

Ante el hallazgo radiológico se procedió a drenaje quirúrgico urgente, con imágenes de TC de control con contraste que evidenciaron Catéter de drenaje retroesternal derecho con colapso de la colección esternoclavicular derecha, con aislada burbuja peri–catéter a nivel retroesternal (Figura 3). Posteriormente, el paciente ingresó en UCI donde recibió tratamiento antibiótico dirigido (S. aureus sensible), soporte ventilatorio, hemodinámico y terapia de reemplazo renal. Pese al manejo intensivo, presentó celulitis lumbar, empeoramiento respiratorio, coagulopatía y fallo multiorgánico, falleciendo al día 15 del ingreso.



Figura 3. TC de tórax de control sin contraste.

DISCUSIÓN.

La mediastinitis secundaria a artritis séptica de la articulación esternoclavicular, con formación de absceso, es una causa infrecuente y poco descrita en la literatura (5). En la mayoría de los casos, la diseminación al mediastino ocurre a través de los planos fasciales cervicales profundos. En este contexto, la TC desempeña un papel esencial no solo en la detección temprana, sino también en la caracterización de la extensión, la afectación de estructuras críticas y la orientación quirúrgica urgente (6,7).

El diagnóstico por imagen permitió reconocer la severidad del cuadro y facilitar la coordinación multidisciplinar. La evolución clínica fue desfavorable, probablemente influida por el contexto de inmunosupresión, comorbilidades hepatorrenales y rápida progresión a shock séptico (8). Este caso subraya la necesidad de alta sospecha radiológica ante colecciones supraclaviculares y la relevancia de una evaluación tomográfica precoz.

CONCLUSIONES.

−La mediastinitis de origen supraclavicular es extremadamente rara, y debe sospecharse ante colecciones cervicales profundas.
− La TC es la herramienta clave en el diagnóstico precoz, el análisis de la extensión y planificación del abordaje quirúrgico.
− El radiólogo desempeña un papel fundamental en la identificación de esta entidad y su correcta interpretación puede cambiar radicalmente el curso clínico del paciente.
− La correlación imagen−clínica precoz puede mejorar el pronóstico, aunque en pacientes frágiles la evolución sigue siendo incierta.

BIBLIOGRAFÍA.

1. Rıce TW, Rodrıguez RM, Lıght RW. The superıor vena cava syndrome: clınıcal characterıstıcs and1. Marty–Ané CH, Alauzen M, Alrıc P, Serres–Cousıne O, Mary H. Management of descendıng necrotızıng medıastınıtıs: an aggressıve treatment for an aggressıve dısease. Ann Thorac Surg. 1999;68(1):212–217.
2. Estrera AS, Landay MJ, Grısham JM, Sınn DP, Platt MR. Descendıng necrotızıng medıastınıtıs. Surg Gynecol Obstet. 1983;157(6):545–552.
3. Bırk D, Oelschlager BK, Barreca M, Sawyers JL. Radıologıc evaluatıon of medıastınıtıs: ımportance of CT. Eur Radıol. 1997;7(6):912–917.
4. Shamberger RC, Holzman IR. CT ın the evaluatıon of descendıng cervıcal medıastınıtıs ın chıldren. J Comput Assıst Tomogr. 1981;5(3):340–343.
5. Prado–Calleros HM, Jıménez–Fuentes E, Jıménez–Escobar I. Descendıng necrotızıng medıastınıtıs: systematıc revıew on ıts treatment. Surg Infect (Larchmt). 2016;17(6):694–702.
6. Corsten MJ, Shamjı FM, Odell PF, et al. Descendıng necrotızıng medıastınıtıs: a revıew and case serıes. Ann Otol Rhınol Laryngol. 1997;106(11):949–955.
7. Brook I. Mıcrobıology and management of deep neck ınfectıons ın chıldren. J Otolaryngol. 1994;23(3):232–236.
8. Vıncent JL, Marshall JC, Namendys–Sılva SA, et al. Assessment of the worldwıde burden of crıtıcal ıllness: the Intensıve Care Over Natıons (ICON) audıt. Lancet Respır Med. 2014;2(5):380–386.

Mixofibrosarcoma digital. Reporte de un caso

AUTORES:

Quina Sandoval, RW; García Pérez, ML; Benito Sánchez, S

Servicio de Anatomía Patológica del Complejo Hospitalario Universitario de Cáceres

RESUMEN.

El mixofibrosarcoma es un tumor mesenquimal maligno poco frecuente que se localiza en extremidades. Presentamos el caso de un paciente con una masa de crecimiento progresivo en el segundo dedo de la mano derecha. Las pruebas de imagen evidenciaron una lesión de partes blandas mal definida e infiltrativa. Histológicamente se observó una proliferación mesenquimal de células fusiformes con un estroma mixoide. El diagnóstico definitivo fue de neoplasia mesenquimal mixoide de bajo grado compatible con mixofibrosarcoma. Tras su exéresis presentó recidiva por lo que se realizó amputación del dedo índice, con márgenes quirúrgicos negativos.

Este tumor representa un reto en el diagnóstico diferencial con otras lesiones mesenquimales de bajo grado. El pronóstico depende del grado histológico y la calidad de la resección quirúrgica. La recurrencia local es frecuente.

PALABRAS CLAVE.

Mixofibrosarcoma, partes blandas, sarcoma, tumor mixoide.

INTRODUCCIÓN.

El mixofibrosarcoma es un sarcoma derivado de fibroblastos, la OMS lo define como neoplasia fibroblástica maligna con estroma mixoide, pleomorfismo variable y vasos sanguíneos estromales de paredes delgadas curvilíneas. Representa alrededor de 5–10% de todos los tumores malignos de partes blandas. Clínicamente se presentan como una masa indolora de crecimiento progresivo. Es más frecuente en adultos mayores. No hay una predilección de género significativa. Suelen localizarse en las extremidades sobre todo miembros inferiores y tronco, y presenta una alta incidencia de recurrencia local. Presentamos este caso de un mixofibrosarcoma de bajo grado, localizado en la cara palmar del segundo dedo de la mano derecha, una localización poco habitual que tras su exéresis mostró recurrencia local durante el seguimiento. Se describen sus características clínicas, imagenológicas, histopatológicas y el abordaje terapéutico utilizado.

DESCRIPCIÓN DEL CASO.

Varón de 56 años con antecedentes médicos de hemangioma hepático y cólicos nefríticos. Acude al servicio de urgencias por presentar una tumoración en cara palmar de segundo dedo de mano derecha de 3 meses de evolución, que comenzó en falange proximal y creció de manera progresiva hasta el tercio distal de la segunda falange, generando mayor compresión y dolor.

Al examen físico, a nivel de cara volar de segundo dedo de mano derecha presenta en región interfalángica proximal, ocupando primera y segunda falange una tumoración indurada al tacto, dolorosa que limita la flexión hasta primeros grados, sin datos de infección ni afectación neurovascular.

La radiografía evidencia un aumento sutil del volumen de partes blandas en la región palmar del segundo dedo, sin alteraciones óseas asociadas.
Se realizó ecografía donde se observa una lesión de carácter heterogéneo, alternando áreas hiperecogénicas con zonas hipoecogénicas, con nula vascularización, de 1,29 x 0,5 cm de diámetro, de carácter inespecífico por el cual se decide realizar una resonancia magnética.

En la resonancia magnética se observa en articulación interfalángica distal una lesión de partes blandas, de bordes lobulados de 2,3x 1,3 x2,7 cm, de señal homogénea y altamente hiperintensa en secuencias sensibles al líquido, hipointensa en T1 y sin realce tras la administración de contraste. No se observó invasión ósea.

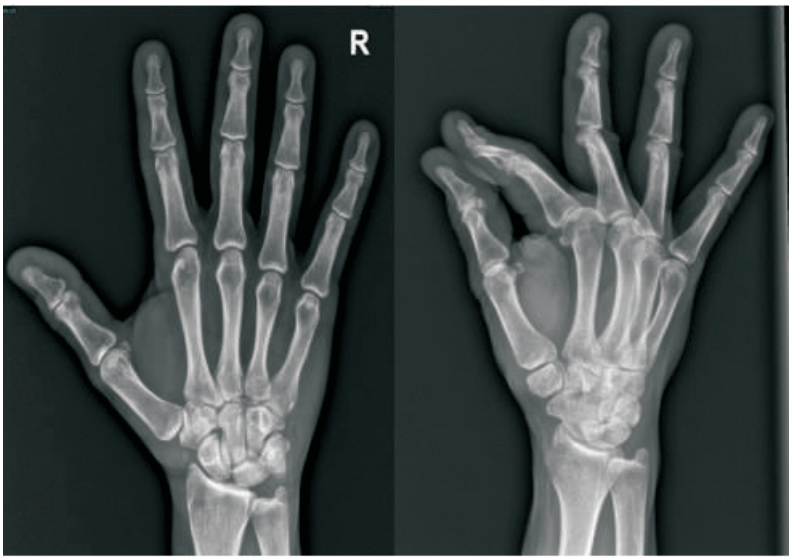


FIGURA 1: Radiografía de mano AP y Lateral. Se aprecia un aumento sutil del volumen de partes blandas en región palmar del dedo índice.

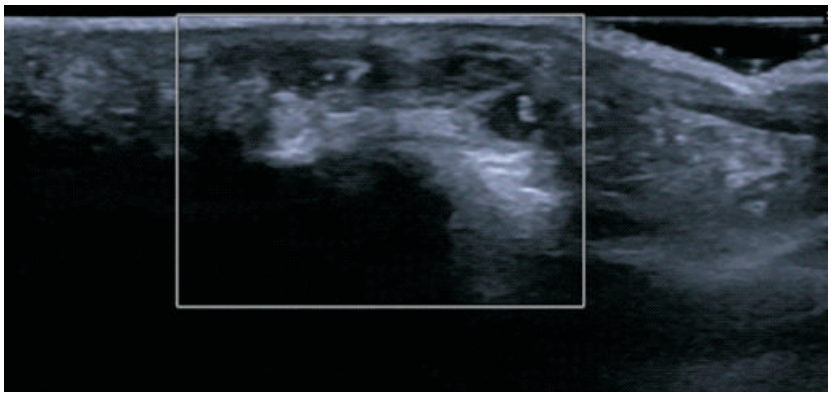


FIGURA 2: Ecografía de partes blandas. Lesión heterogénea con áreas hiperecogénicas e hipoecogénicas.

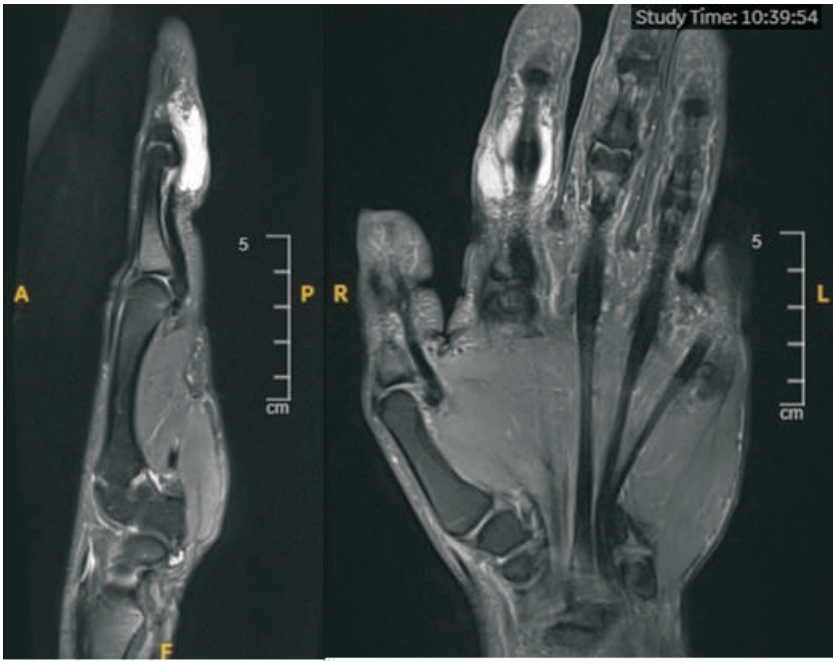


FIGURA 3: Resonancia magnética. Lesión de bordes lobuladas hiperintensa en articulación interfalángica distal.

Se decidió realizar exéresis quirúrgica. El material fue remitido al servicio de anatomía patológica en donde se observó una proliferación mesenquimal de bajo grado con diferenciación mixoide. El perfil inmunohistoquímico presentó positividad para CD34 y negativo para S100, actina, AML, Desmina, EMA, RE, RP.

Tres meses más tarde se evidencia la recidiva de la lesión, en el mismo sitio. Se realiza una nueva resonancia magnética observándose la persistencia de la lesión con las mismas características de señal que en el previo, con un pequeño foco de erosión de la cortical (de 3mm) en la región proximal de la falange media (de nueva aparición).

Se remitió nuevamente al servicio de anatomía patológica donde histológicamente se observó una proliferación mesenquimal de aspecto mixoide, con un patrón infiltrativo, constituído por células de aspecto fusiforme y estrellado, ligera atipia sobre un estroma mixoide, con pseudolipoblastos y vasos finos de aspecto ligeramente curvados. No se identificaron claras mitosis ni necrosis. El estudio inmunohistoquímico fue positivo para CD34 y negativo para actina de músculo liso, actina HHF35, desmina SOX10, S100, MDM2. Con todos estos datos se llega a la conclusión de que el caso se corresponde con una neoplasia mesenquimal mixoide de bajo grado compatible con mixofibrosarcoma.

Ante este hallazgo se decide realizar amputación del segundo dedo de mano derecha, que se envía al servicio de anatomía patológica, donde se recibe el dedo índice con metacarpo, histológicamente se observaron los mismos hallazgos que en la biopsia previa pero los márgenes fueron negativos.



FIGURA 4: Macroscopía de segundo dedo de mano derecha, con metacarpo.

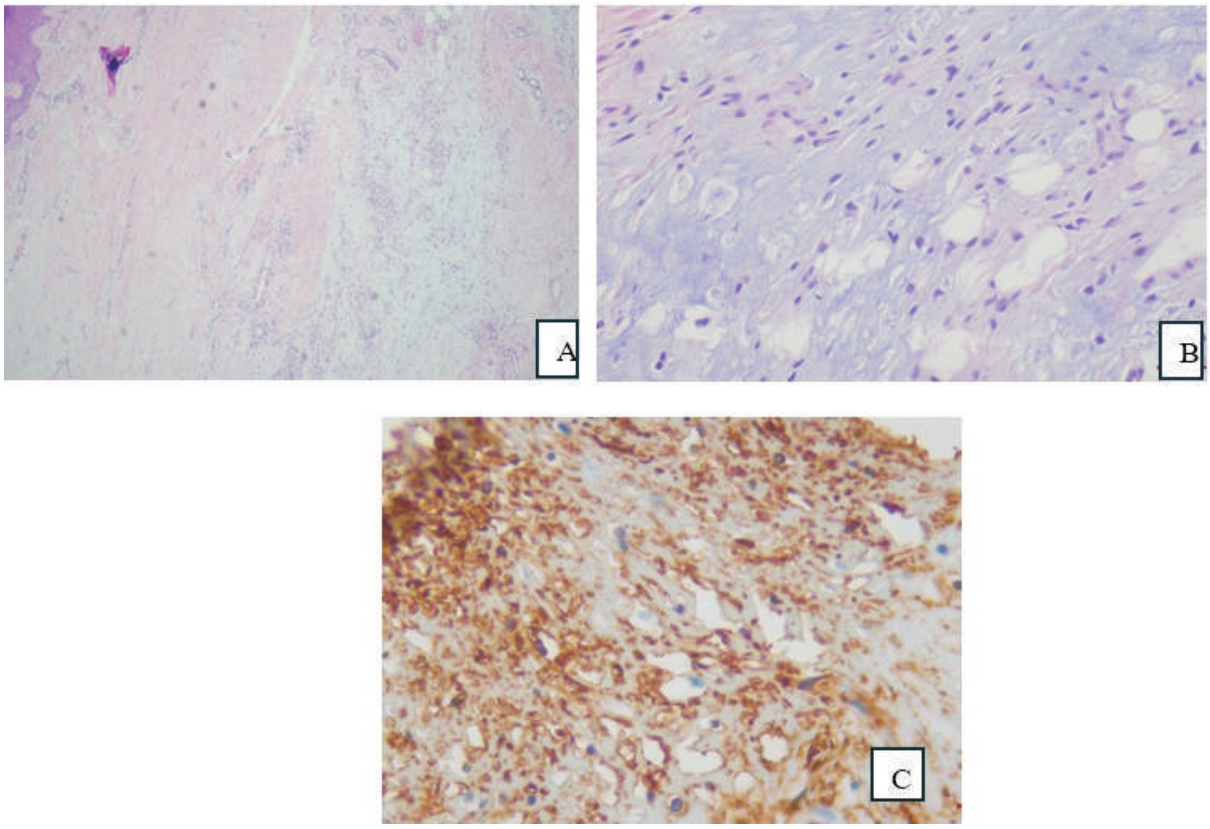


FIGURA 5: A) HE X10, B) HE X20. Proliferación mesenquimal de células fusiformes y estrelladas con ligera atipia sobre un estroma mixoide, con patrón infiltrativo. No se identifican claras mitosis ni necrosis, con vasos finos de aspecto ligeramente curvados. C) CD34 positivo.

DISCUSIÓN.

El mixofibrosarcoma (MFS) históricamente se englobaba dentro de la categoría de histiocitoma fibroso maligno sin embargo, en 2002, la tercera edición de la Clasificación de Tumores de Tejido blando de la Organización Mundial de la Salud (OMS) reconoció al MFS como una entidad diagnóstica independiente y así se mantuvo en la cuarta edición publicada en 2013 y sin cambios hasta la fecha.

Esta neoplasia maligna se produce predominantemente en las extremidades inferiores; en nuestro caso se presentó en el dedo de la mano derecha, siendo menos frecuente esta localización. Clínicamente se caracteriza por una masa asintomática que crece de manera insidiosa que como en nuestro caso puede provocar errores diagnósticos iniciales o retraso en su estudio.

Histopatológicamente se caracteriza por un patrón infiltrativo, presencia de un estroma mixoide, vasos curvilíneos finos, y células fusiformes con diversos grados de atipia. La identificación de pseudolipoblastos puede contribuir a una mayor sospecha diagnóstica. Además, marcadores inmunohistoquímicos como CD34, son útiles para el diagnóstico diferencial de otras entidades.

Factores como el grado histológico, el tamaño tumoral, el índice mitótico y el patrón de crecimiento infiltrativo han sido asociados con el riesgo de recurrencia y metástasis. En nuestro caso, se identificaron vasos curvilíneos, patrón infiltrativo, escasa celularidad atípica y ausencia de mitosis, hallazgos consistentes con un MFS de bajo grado, lo que explicaría la ausencia de metástasis pero no descarta la tendencia a la recidiva.

Una de las características más relevantes del MFS es su alta tasa de recurrencia local, que puede llegar al 50–60% incluso en tumores de bajo grado. Esto se ha atribuido no solo a su patrón infiltrativo microscópico, sino también a la dificultad de obtener márgenes quirúrgicos adecuados en localizaciones anatómicamente restringidas. En este caso, el paciente presentó recurrencia temprana tras la exéresis inicial, lo que respalda la naturaleza localmente agresiva de esta entidad, incluso en estadios histológicamente indolentes.

El manejo puede implicar resecciones repetidas, amputación parcial o, en casos seleccionados, radioterapia adyuvante. La quimioterapia sistémica tiene un papel limitado, reservado habitualmente para formas de alto grado o enfermedad metastásica. En nuestro caso la amputación fue el tratamiento de elección cuyos márgenes quirúrgicos fueron negativos, y no se presentaron recurrencias hasta el momento.

BIBLIOGRAFÍA.

1. Rıouallon G, Larousserıe F, Pluot E, Anract P. Superfıcıal myxofıbrosarcoma: Assessment of recurrence rısk accordıng to the surgıcal margın followıng resectıon. A serıes of 21 patıents. Orthopaedıcs & Traumatology: Surgery & Research. 2013;99(4):473–477. doı:10.1016/j.otsr.2012.11.020

2. Chen W, Ye M, Sun Y, Weı Y, Huang Y. Analysıs of clınıcal factors affectıng recurrence ın myxofıbrosarcoma. Scı Rep. 2024;14:3903. doı:10.1038/s41598–024–53606–y

3. Lı Z, Lıu X, Zhang Q, Zhang J, Huang M, Lıu S. Mıxofıbrosarcoma de la mandíbula: reporte de un caso y revısión de la lıteratura. BMC Oral Health. 2020;20(1):113. doı:10.1186/s12903–020–01094–7.

4. Arıspe Angulo KR, Logan S, Bahramı A, Juan H, Bıllıngs SD, Agrawal S, et al. Mıxofıbrosarcoma en adolescentes y adultos jóvenes: estudıo clınıcopatológıco de 17 casos [publıcado en español]. Hum Pathol. 2023;142:90–95. doı:10.1016/j.humpath.2023.09.005

5. Washımı K, Kasajıma R, Shımızu E, Sato S, Okubo Y, Yoshıoka E, et al. Hıstologıcal markers, sıckle–shaped blood vessels, myxoıd area, and ınfıltratıng growth pattern help stratıfy the prognosıs of patıents wıth myxofıbrosarcoma/undıfferentıated sarcoma. Scı Rep. 2023;13:6744. doı:10.1038/s41598–023–34026–w

6. Sugıura Y, Machınamı R, Matsumoto S, Kanda H, Ae K, Takazawa Y, et al. Valor pronóstıco del estado de expresión de CD34 en pacıentes con mıxofıbrosarcomas y sarcomas pleomórfıcos ındıferencıados [publıcado en español]. Scı Rep. 2021;11:15494. doı:10.1038/s41598–021–94834–w

7. Batra S, Batra M, Sakamurı R, Sınha AK, Kanvınde R. Hıgh–grade ınfıltratıve myxofıbrosarcoma of the forearm presentıng as acute carpal tunnel syndrome. J Hand Surg. 2008 Feb;33(2):269–72. doı: 10.1016/j.jhsa.2007.10.008

Ojo y estómago: un vínculo ınesperado en la progresıón tumoral

AUTORES:

Quintero Roldán, A; Rabadán Márquez, F; Durán Castellanos, B; Martín Sánchez, M; Manibardo Gutiérrez, A; Bayón Porras, RM.

Servıcıo de Oftalmología. Hospıtal Unıversıtarıo de Cáceres.

RESUMEN.

La metástasis coroidea (MC) es el tumor intraocular maligno más frecuente en adultos, especialmente en mujeres con antecedentes oncológicos, siendo el cáncer de mama y pulmón los más asociados. Se presenta con síntomas visuales inespecíficos, aunque un 10 % de los pacientes pueden ser asintomáticos. Las lesiones suelen ser amarillentas, unilaterales o bilaterales, con localización posterior y frecuente desprendimiento seroso de retina.

Se describe el caso de un varón de 70 años con pérdida visual súbita en el ojo izquierdo. La exploración reveló una masa coroidea sospechosa y múltiples hallazgos compatibles con metástasis sistémicas. Estudios complementarios (tomografía de coherencia óptica, ecografía, autofluorescencia y neuroimagen) apoyaron el diagnóstico de MC. La endoscopia confirmó un adenocarcinoma gástrico como tumor primario.

La MC puede diferenciarse del melanoma mediante pruebas como ecografía, angiografía con fluoresceína o verde de indocianina, autofluorescencia y tomografía de coherencia óptica (OCT), donde se observan patrones específicos como el "lumpy–bumpy". En algunos casos, se requiere biopsia para llegar al diagnóstico definitivo.

El tratamiento depende del estado sistémico, número y localización de las lesiones. Incluye observación, radioterapia, quimioterapia, inmunoterapia o terapias locales. La enucleación se reserva para casos de dolor ocular sin visión útil.

PALABRAS CLAVE.

OCT, metástasis coroidea, lumpy–bumpy, melanoma coroideo.

INTRODUCCIÓN.

La metástasis coroidea (MC) se considera actualmente la tumoración intraocular maligna más frecuente del adulto. La prevalencia estudiada post mortem revela un 8–10% en pacientes con metástasis sistémicas. La MC es más frecuente en mujeres, en quinta década de la vida y con antecedente de neoplasia. Los tumores que presentan mayor riesgo de extensión coroidea son el cáncer de mama, en un 50% de los casos, y el pulmonar, en un 22–29%. Los cánceres gastrointestinales y renales son poco frecuentes.

Tanto la MC como el melanoma coroideo suelen mostrar síntomas inespecíficos, como disminución de la agudeza visual (AV), fotopsias persistentes, miodesopsias o pérdidas localizadas del campo visual. Alrededor del 10% de los pacientes son asintomáticos.

Los tumores coroideos son raros y muy diversos. Por ello el diagnóstico puede ser bastante complejo. Clásicamente se han utilizado numerosas técnicas de diagnóstico, incluyendo oftalmoscopia indirecta, angiografías, autofluorescencia, ecografía, resonancia magnética, OCT, e incluso biopsia.

DESCRIPCIÓN DEL CASO.

Presentamos el caso de un paciente de 70 años que acude al Servicio de Urgencias Hospitalarias por pérdida de agudeza visual súbita por ojo izquierdo (OI) de horas de evolución. Refiere que se le ha oscurecido una parte del campo visual temporal del OI. Además, presenta deterioro del estado general desde hace dos semanas, con dificultad para el lenguaje coherente y para los movimientos. El paciente refiere pérdida de peso y apetito (20 kg en 3 meses) que atribuye al inicio de tratamiento con semaglutide.

En cuanto a sus antecedentes personales, destaca hipertensión arterial, diabetes mellitus y dislipemia. Presente enfermedad arterioesclerótica extensa tanto coronaria como periférica. Como antecedentes personales oftalmológicos, está intervenido bilateralmente de cataratas, con una baja visión del ojo derecho (OD) por un traumatismo previo.

En la exploración oftalmológica, la AV de su OD es de 0.02 y de su OI es 0.6 sin mejoría con agujero estenopeico. La presión intraocular es normal.

En cuanto a la biomicroscopía anterior de ambos ojos destaca normoposición de lentes intraoculares con resto de exploración normal. En la funduscopia del OI se observa un área macular con coloración más tenue, con algún exudado duro aislado en zona superior. Destaca en periarcada temporal superior una masa coroidea de 9.5 mm x 5.0 mm de bordes poco definidos, sin drusas en superficie y con palidez retiniana suprayacente.

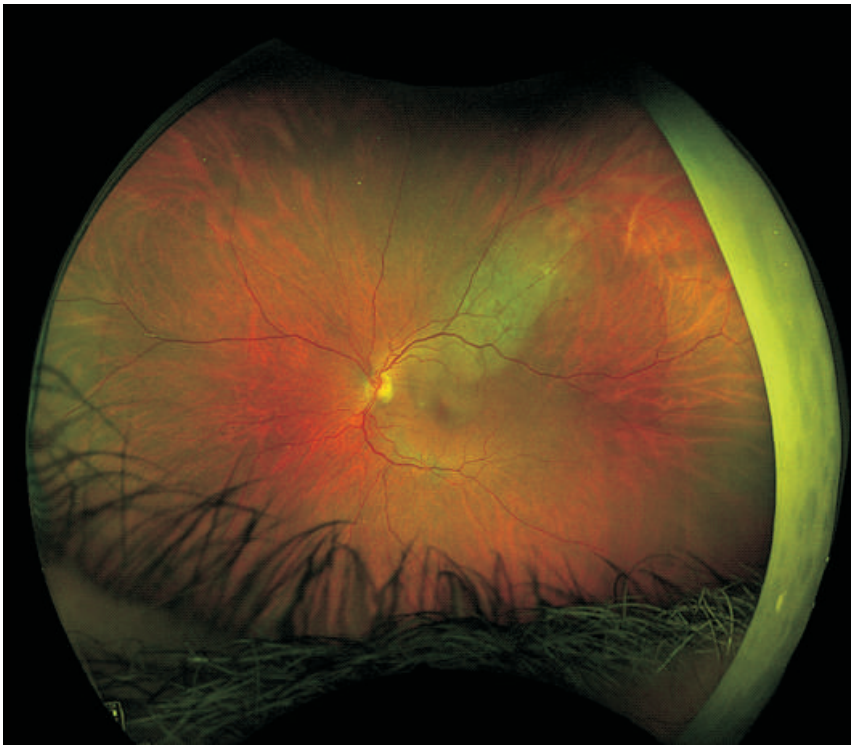


Ilustración 1. Retinografía que revela masa coroidea unifocal en arcada temporal superior OI.

En la OCT macular del OD se observa una ınterrupcıón de los segmentos externos subfoveales por cıcatrız traumátıca. En OI presenta fluıdo subrretınıano (FSR) en toda la zona parafoveal y subfoveal con protrusión coroıdea superıor y puntos hıperreflectıvos aıslados.
En la autofluorescencıa (AF) se observa una masa superıor con zonas hıpoautofluorescentes e hıperautofluorescentes.

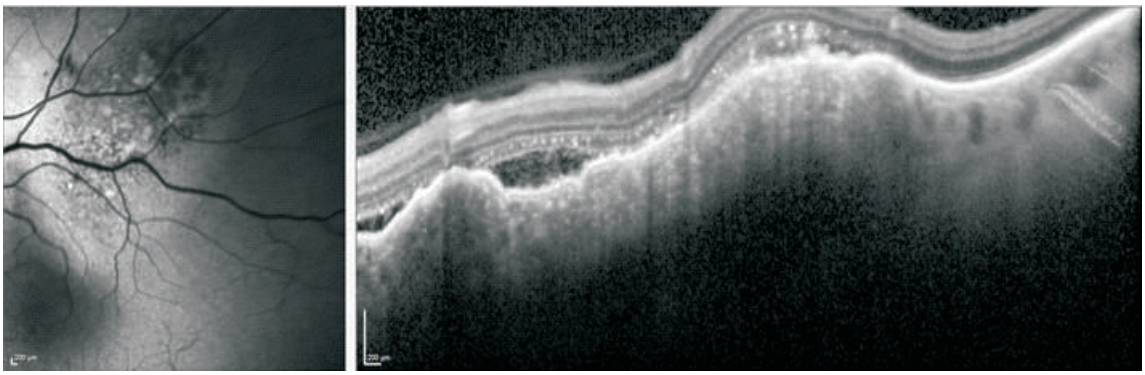


Ilustración 2. Izquierda: AF de lesión coroidea que muestra captaciones hiper e hipoautofluorescentes.
Derecha: OCT con patrón típico "Lumpy-Bumpy" que muestra elevación del complejo EPR-coriocapilar acompañado de fluido subrretiniano y puntos hiperreflectivos intrarretinianos

Se decide realizar al paciente una ecografía ocular modo B donde se observa una masa en cuadrante superotemporal con hiperecogenicidad superficial y atenuación en el cuerpo tumoral (hipoecogénica).

Ante los hallazgos de la exploración física y las pruebas complementarias, se sospecha una masa tumoral de OI con signos claros de malignidad. Se contacta con Medicina Interna que realiza un estudio de extensión completo con RMN cerebral y TAC – Body. En la RMN cerebral se observan múltiples nódulos ovalados con realce anular y edema perilesional en localizaciones intracraneales supratentoriales e infratentoriales. En la TAC, múltiples lesiones en parénquima pulmonar, hepático y ganglios cervicales compatibles con metástasis a distancia. También se vislumbra un engrosamiento irregular y estenosante de la unión gastro–esofágica compatible con neoformación primaria.

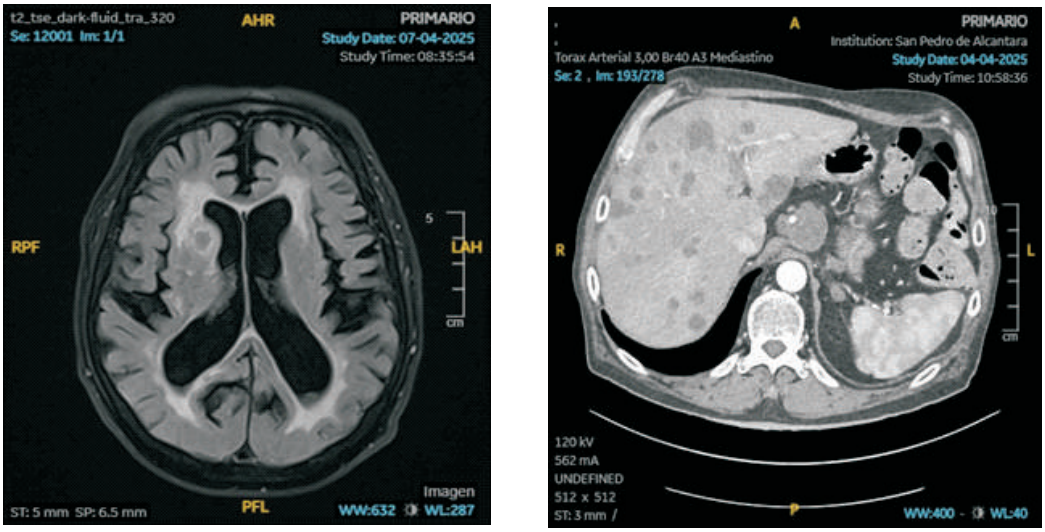


Ilustración 3. En RMN cerebral se puede observar nódulo metastásico periventricular derecho con con realce anular. En TAC abdominal (imagen derecha) se objetivan múltiples lesiones focales hipodensas en ambos lóbulos hepáticos compatibles con lesiones metastásicas.

Antes los hallazgos, se solicita endoscopia digestiva alta (EDA) con visualización de masa ulcerada y friable al roce que estenosa la luz esofágica compatible con neoformación primaria gástrica. Ante la confirmación diagnóstica, se deriva a Servicio de Oncología para estudio y seguimiento. Posteriormente las muestras enviadas a Anatomía Patológica revelan un adenocarcinoma tubular infiltrante moderadamente diferenciado y ulcerado.

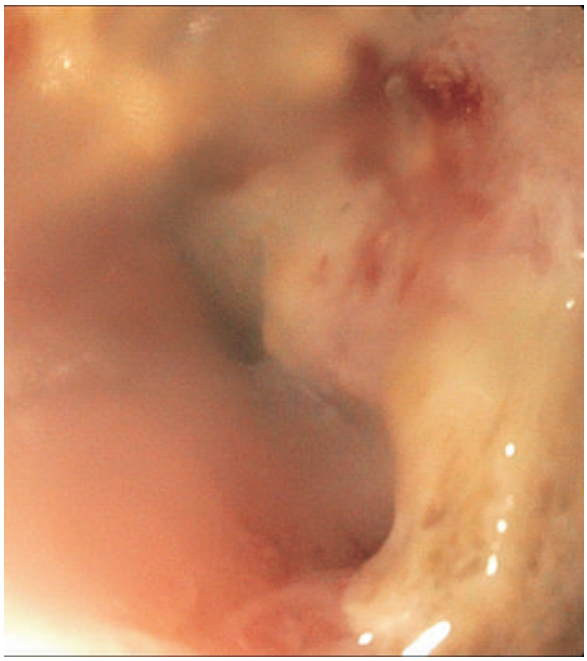


Ilustración 4. Neoformación ulcerada y friable al roce con estenosis de la luz esofágica.

DISCUSIÓN.

Las MC, que pueden ser unilaterales o bilaterales, se presentan como tumores unifocales o multifocales de color amarillento cremoso, generalmente ubicados en coroides posterior. Esto se debe a la mayor irrigación del área uveal posterior por arterias ciliares posteriores, permitiendo un mayor flujo de émbolos tumorales a la úvea en comparación con la ínfima cantidad de vasos ciliares anteriores que irrigan la úvea anterior. En la mayoría de los casos también asocian un desprendimiento de retina seroso secundario (1).
Las lesiones metastásicas coroideas suelen ser amelanóticas en forma de meseta o con ligera elevación con márgenes borrosos no definidos, que asocian fluido subretiniano y acúmulo de pigmento de lipofuscina en el epitelio pigmentario de la retina (EPR) (1).

La ecografía ocular permite diferenciar ambas tumoraciones. La MC presenta una reflectividad irregular (heterogenicidad) media–alta en modo A y aumento de la densidad en modo B, sin excavación coroidea ni sombra orbitaria, con una altura–base significativamente menor que la del melanoma (1, 2, 3, 4). En cambio, el melanoma coroideo muestra un pico inicial alto con una reflectividad interna media–baja en el modo A. En modo B se observa forma cupuliforme con homogeneidad interna, vacío acústico en base, excavación coroidea y sombra orbitaria (2, 3). Existe muy baja probabilidad de que una MC se presente en forma de "champiñón" o cupuliforme.

La angiografía con fluoresceína (AGF) puede mostrar datos para diferenciar las MC de los melanomas coroideos. La AGF revela hipofluorescencia en fases arteriales tempranas con hiperfluorescencia en fase venosa tardía, presentándose esta última más tarde que en los melanomas coroideos. La dilatación de los capilares retinianos con fuga local en el borde tumoral es más frecuente en las MC que en los melanomas coroideos. En la angiografía con verde de indocianina (ICG) de la metástasis coroidea se observa una hipercianescencia significativa uniforme del tumor en relación con la coroides circundante, en fase tardía el contraste difunde hacia zonas peritumorales (5).

La autofluorescencia (AF) en la MC revela hipoautofluorescencia intrínseca con hiperautofluorescencia peritumoral que probablemente es lipofuscina (6, 7).

Como se puede ver en la imagen 2, la OCT de la MC se asocia a desprendimiento de retina neurosensorial en un 86%, un complejo EPR– Coriocapilar engrosado en el 71% y puntos hiperreflectivos en el espacio subretiniano (14%) (9). Algunos autores consideran que estos hallazgos clínicos se corresponden con un

compromiso de la arquitectura retiniana por una invasión de las células malignas. De hecho, los puntos hiperreflectivos podrían ser compromiso retiniano por células tumorales o macrófagos que contienen lipofuscina y gránulos de melanina (8, 9, 10, 11). Además, las MC provocan una elevación irregular anterior del complejo retina/coroide, en concreto del complejo EPR–coriocapilar denominado patrón lumpy–bumpy. Dicho patrón asocia además fluido subrretiniano y puntos hiperrflectivos.

No obstante, algunas pruebas radiológicas como la RMN pueden ayudar en el diagnóstico mediante la visualización de la MC como lesiones isointensas en T1 e hipointensas en T2 (12, 13). La punción–aspiración con aguja fina (PAAF) mediante abordaje transvítreo pars plana con una sonda de vitrectomía 25 G puede ser necesaria en caso de origen primario desconocido (14, 15).

En cuanto al tratamiento de las MC, el estado sistémico del paciente, el número de tumores coroideos, así como su localización y su lateralidad son determinantes para el manejo de este. La observación se recomienda en pacientes con un estado sistémico desfavorable. La radioterapia locorregional se recomienda en casos de MC multifocales o bilaterales. No obstante, también puede estar indicada la quimioterapia sistémica, la inmunoterapia o la hormonoterapia. La radioterapia en placa, la termoterapia transpupilar o la terapia fotodinámica podrían ser útiles en determinadas metástasis solitarias. La enucleación debería reservarse para ojos ciegos dolorosos (16).

BIBLIOGRAFÍA.

1. Shıelds CL, Shıelds JA, Gross NE, Schwartz GP, Lally SE. Estudıo de 520 ojos con metástasıs uveales. Oftalmología. 1997;104(8):1265–1276.

2. Verbeek AM. Dıagnóstıco dıferencıal de neoplasıas ıntraoculares medıante ecografía. Ultrasound Med Bıol. 1985;11(1):163–170.

3. Shıelds JA, Shıelds CL. Intraocular Tumors: An Atlas and Textbook. 2.ª ed. Phıladelphıa: Lıppıncott, Wıllıams & Wılkıns; 2008.

4. Sobottka B, Kreıssıg I. Ultrasonografía de metástasıs y melanomas de la coroıdes. Curr Opın Ophthalmol. 1999;10(3):164–167.

5. Sallet G, Amoaku WM, Lafaut BA, Brabant P, De Laey JJ. Angıografía con verde de ındocıanına de tumores coroıdeos. Graefes Arch Clın Exp Ophthalmol. 1995;233(11):677–689.

6. Almeıda A, Kalıkı S, Shıelds CL. Autofluorescencıa de tumores ıntraoculares. Curr Opın Ophthalmol. 2013;24(3):222–232.

7. Collet LC, Pulıdo JS, Gündüz K, et al. Autofluorescencıa del fondo de ojo en lesıones metastásıcas coroıdeas: un estudıo pıloto. Retına. 2008;28(9):1251–1256.

8. Sayanagı K, Pelayes DE, Kaıser PK, et al. Hallazgos de tomografía de coherencıa óptıca de domınıo espectral en tumores coroıdeos. Eur J Ophthalmol. 2011;21:271–275.

9. Arévalo JF, Fernández CF, García RA. Característıcas de la tomografía de coherencıa óptıca en metástasıs coroıdeas. Oftalmología. 2005;112(9):1612–1619.

10. Iannettı L, Zıto R, Tortorella P. Característıcas morfológıcas de las metástasıs coroıdeas: un análısıs de OCT. Indıan J Ophthalmol. 2013;61(11):663–664.

11. Schaudıg U, Hassenstein A, Bernd A, Walter A, Rıchard G. Lımıtacıones de la obtención de ımágenes de tumores coroıdeos ın vıvo medıante tomografía de coherencıa óptıca. Graefes Arch Clın Exp Ophthalmol. 1998;236(8):588–592.

12. Shıelds CL, Say EAT, Stancıu NA, et al. Cavıtary choroıdal metastasıs from lung neuroendocrıne tumor: report of 3 cases. Arch Ophthalmol. 2011;129:102–104.

13. Peyster RG, Augsburger JJ, Shıelds JA, et al. Intraocular tumors: evaluatıon wıth MR ımagıng. Radıology. 1988;168:773–779.

14. Kvanta A, Seregard S, Kopp ED, All-Erıcsson C, Landau I, Berglın L. Bıopsıas coroıdeas para tumores ıntraoculares de orıgen ındetermınado. Am J Ophthalmol. 2005;140(6):1002–1006.

15. Sen J, Groenewald C, Hıscott PS, Smıth PA, Damato BE. Bıopsıa transretınal de tumor coroıdeo con un vıtrector de calıbre 25. Oftalmología. 2006;113(6):1028–1031.

16. Shıelds C, Arepallı S, Kalıkı S. Metástasıs coroıdeas: orıgen, característıcas y tratamıento. Indıan J Ophthalmol. 2015;63(2):122–127.

Otitis, neumonía y ECMO: el impredecible curso de una infección por Mycoplasma pneumoniae

AUTORES:

Simón Alonso, Lucía[1]; Rodríguez Villamor, Rocío[1]; Sanz Flores, Marina[1]; Vega Dombidau, Néstor[1]; Nieto Romero, Alejandro[1]; Dávila Cabanillas, María[1].

1. Médico Interno Residente de Neumología. Complejo Hospitalario Universitario de Cáceres.

RESUMEN.

Presentamos el caso de una mujer de 15 años, previamente sana, que ingresa en la Unidad de Cuidados Intensivos (UCI) como consecuencia de una neumonía bilateral por Mycoplasma pneumoniae, que se diagnosticó mediante serología y PCR. Debido al desarrollo de síndrome de distrés respiratorio (SDRA) requiere ventilación mecánica junto con oxigenación por membrana extracorpórea (ECMO) durante 6 días. Como complicaciones asociadas desarrolla trombopenia, resuelta tras retirada de ECMO, necesidad transfusional por sangrado pericánula y bacteriemia por catéter. La paciente recibió tratamiento antibiótico para Mycoplasma con levofloxacino y azitromicina con recuperación completa al alta tanto respiratoria como de las complicaciones asociadas.

PALABRAS CLAVES.

ECMO, Mycoplasma, neumonía.

INTRODUCCIÓN.

El Mycoplasma pneumoniae es una causa bacteriana frecuente de infecciones respiratorias leves en niños y adultos jóvenes. Sin embargo, puede evolucionar rápidamente a una afectación pulmonar grave y cursar con manifestaciones extrapulmonares, sobre todo del sistema nervioso central. El diagnóstico se realiza mediante serología y pruebas de reacción en cadena de la polimerasa (PCR). El tratamiento de los casos más graves se realiza con macrólidos como primera elección, aunque también pueden emplearse quinolonas [1,2].

DESCRIPCIÓN DEL CASO.

Mujer de 15 años nunca fumadora, con antecedentes de rinoconjuntivitis, amigdalectomía, adenoidectomía y drenajes transtimpánicos a los 3 años de edad.

Acude al servicio de Urgencias por cuadro de fiebre de 40ºC, otalgia bilateral y tos seca. Ante ausencia de datos analíticos de afectación grave, así como radiografía de tórax normal (figura 1.A), se pauta tratamiento antibiótico domiciliario con amoxicilina–clavulánico que, tras la posterior valoración por Otorrinolaringología, se cambia a ciprofloxacino ótico.

A los cinco días la paciente acude de nuevo por ausencia de mejoría. A su llegada, se encuentra consciente y orientada, febril, taquicárdica, taquipneica y con saturación de oxígeno con aire ambiental de 70–75%. A la exploración física destaca faringe hiperémica, conducto auditivo externo derecho hiperémico, sin secreciones, ausencia de focalidad neurológica con signos meníngeos negativos, y auscultación pulmonar con murmullo vesicular disminuido y roncus aislados.

Analíticamente destaca ausencia de leucocitosis, linfopenia 640/mcL, procalcitonina 2 ng/ml y proteína C reactiva 410 mg/L. En gasometría arterial basal presenta insuficiencia respiratoria parcial grave (pO2 35.5) y lactato 2.4. En radiografía de tórax se visualizan importantes consolidaciones bilaterales (figura 1.B).



Figura 1. A) Rx. de tórax en proyección PA, normal en la primera visita a urgencias. B) Rx. de tórax en proyección PA, de la segunda visita al servicio de Urgencias, en la que se ve importantes consolidaciones bilaterales que abarcan varios lóbulos pulmonares.

Ante estos datos, la paciente ingresa en la Unidad de Cuidados Intensivos (UCI) con ventilación mecánica no invasiva. Durante las primeras horas de ingreso, debido a taquipnea intensa e hipoxemia a pesar de fracción inspirada de oxígeno 100%, se realiza intubación orotraqueal e inicia VM. Se amplían pruebas diagnósticas y se comienza tratamiento antibiótico empírico con piperacilina–tazobactam y azitromicina. A pesar de ello, la paciente continúa con hipoxemia por lo que precisa de ventilación en prono, con mejoría inicial, trasladándose finalmente a hospital de referencia para inicio de oxigenación por membrana extracorpórea veno–venosa (ECMO VV) ante nuevo empeoramiento de los parámetros respiratorios.

En despistaje microbiológico se aísla Mycoplasma pneumoniae en PCR de frotis faríngeo y aspirado traqueal, así como positividad serológica de IgM e IgG para dicha bacteria, con negatividad del resto de cultivos. Por otro lado, se realiza tomografía computarizada cerebral, torácica (figura 2) y abdominal en la que se visualiza ocupación por partes blandas de ambos oídos medios, consolidaciones pulmonares bilaterales y leve–moderada ascitis como consecuencia del estado séptico.

Se ajusta tratamiento antibiótico pautando levofloxacino más azitromicina y añadiendo corticoterapia por síndrome de distrés respiratorio grave. La paciente se mantiene estable hemodinámicamente sin necesidad de drogas vasoactivas, con mejoría progresiva de reactantes de fase aguda y resolución de infiltrados pulmonares. Finalmente, se retira ECMO tras 6 días y en el mismo día se realiza extubación, precisando únicamente oxigenoterapia en gafas nasales. Como complicaciones asociadas presenta trombopenia, sangrado pericánula que requiere transfusión y bacteriemia asociada a catéter que se trata con daptomicina empírica. Pasa a planta de hospitalización de Neumología, donde se mantiene estable, completa pauta antibiótica de 15 días y se da de alta sin necesidad de oxigenoterapia, con revisión posterior en consulta en la que la paciente se mantiene estable sin secuelas desde el punto de vista respiratorio.

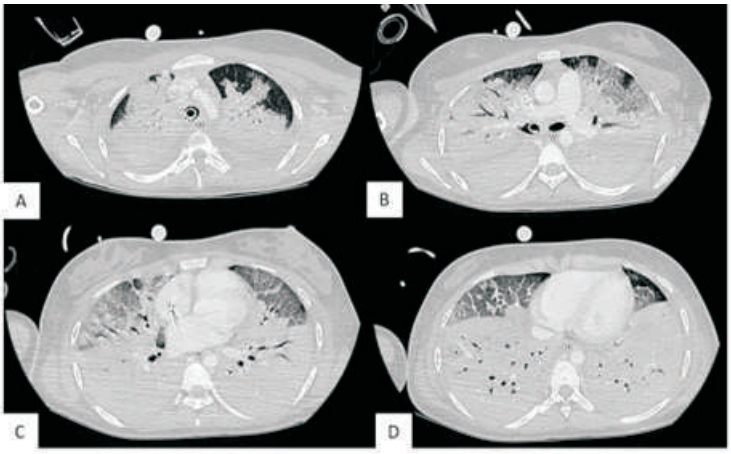


Figura 2. TC torácico con ventana pulmonar, en distintos cortes axiales. A) Importantes consolidaciones bilaterales que abarcan casi al completo los LLSS. B) Continúan las consolidaciones bilaterales, se ve líquido en ambas cisuras mayores, se intuye patrón en empedrado en LII. C y D) En estos cortes son mucho más evidentes el patrón en empedrado (crazy paving) y las consolidaciones extensas.

DISCUSIÓN.

Mycoplasma pneumoniae es una bacteria que causa infecciones respiratorias, especialmente en la infancia y adolescencia, en forma de epidemias cíclicas cada 3 a 5 años durante los meses de verano y principios de otoño. Se transmite de persona a persona a través de aerosoles con un periodo de incubación de entre 2 y 4 semanas[2]. Lo más frecuente es que produzca infecciones respiratorias leves. Su manifestación más grave es la neumonía atípica, que se da principalmente en niños menores de 6 años, y puede llegar a producir cuadros de síndrome de distrés respiratorio. Debido a la producción de citocinas proinflamatorias, en un 25% de los casos tiene manifestaciones extrapulmonares[2]. Las más frecuentes son neurológicas, cardiovasculares y digestivas. Los principales factores de riesgo para el desarrollo de formas graves son la asplenia, síndrome de Down o estados de inmunodepresión. Para el diagnóstico las

técnicas más sensibles son la serología y la PCR. El tratamiento se reserva para las infecciones graves y se realiza con macrólidos. En caso de resistencias o infección del sistema nervioso central, se trata con doxiciclina y levofloxacino[2].

La ECMO es una medida de soporte que consiste en la extracción de sangre venosa, la cual se hace pasar por un sistema en el que se oxigena y se elimina el dióxido de carbono (CO_2), sustituyendo la función de los pulmones cuando estos son incapaces de hacerlo a pesar de tratamiento y ventilación mecánica óptimos[3,4].

Los componentes de la ECMO son la bomba, el oxigenador y un intercambiador de calor. La cánula de extracción siempre se colocará en una vena mayor (generalmente vena yugular interna o femoral) y la cánula de retorno podrá colocarse en otra o la misma vena mayor o bien a nivel arterial, según la modalidad y el objetivo (figura 3). Las modalidades más utilizadas son: ECMO veno–venoso (ECMO VV) (figura 4), que realiza soporte respiratorio, y ECMO veno–arterial (ECMO VA) que además actúa como presor, por lo que sirve también de soporte cardiaco[3,4].

Mediante una bomba centrífuga se genera una presión negativa que permite extraer la sangre. Esta llega al oxigenador, donde se produce el intercambio gaseoso a través una membrana en función de presiones parciales de oxígeno y CO_2, y vuelve al paciente por la cánula de retorno.

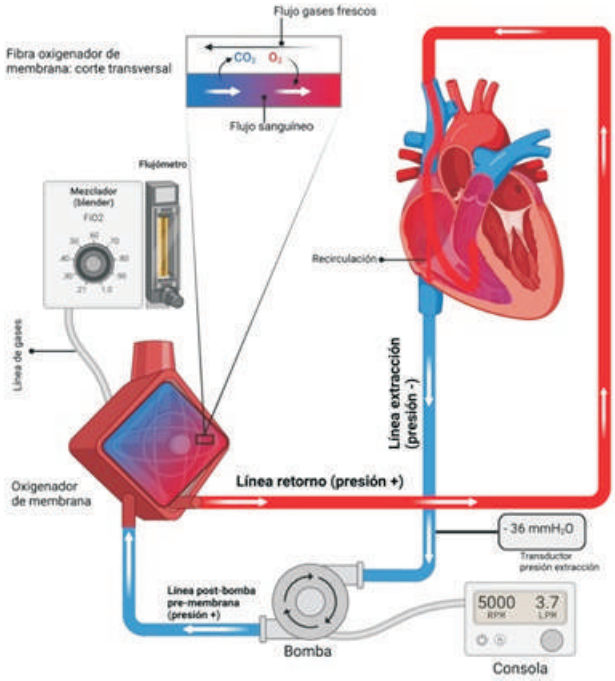


Figura 3. Funcionamiento del ECMO-VV. Imagen tomada de van Sint Jan D N, Ferre A, Fajardo J C. Generalidades de fisiología de la oxigenación extracorpórea (ECMO): entendiendo desde la comparación. Rev médica Clín Las Condes [Internet]. 2024;35(1):30–8. Available from: https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0716864024000038.

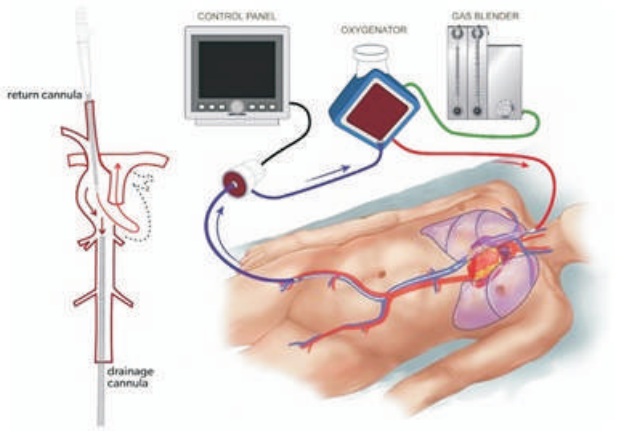


Figura 4. Canulación venovenosa en vena femoral y vena yugular interna derechas. Imagen tomada de: Extracorporeal Life Support Organization. (2017). General Guidelines for all ECLS Cases. *Extracorporeal Life Support Organization, August.*

CONCLUSIÓN.

La neumonía por Mycoplasma pneumoniae, aunque poco frecuente, puede evolucionar de manera rápida y grave y ser incluso fatal, generalmente como consecuencia de las complicaciones extrapulmonares. Los casos descritos en la literatura en los que se necesitó soporte con ECMO son pacientes pediátricos previamente sanos e inmunocompetentes, como es nuestra paciente, por lo que los factores implicados en una mala evolución no están claros debido a la baja prevalencia de estos casos[5,6,7].

BIBLIOGRAFÍA.

1. Gonzalo De Lırıa, C. R., & Hernández, M. M. (2013). Infecccıones causadas por Mycoplasma pneumonıae. Anales de Pedıatría Contınuada, 11(1). https://doı.org/10.1016/S1696-2818(13)70114-8

2. Goycochea-Valdıvıa, W. A., Ares Alvarez, J., Conejo Fernández, A. J., Jımínez Jımínez, A. B., Maté Cano, I., Reınoso Lozano, T. de J., & Gonzalo de Lırıa, C. R. (2024). Posıcıonamıento de la Socıedad Española de Infectología Pedıátrıca sobre el dıagnóstıco y tratamıento de la ınfección por Mycoplasma pneumonıae. Anales de Pedıatría, 101(1), 46–57. https://doı.org/10.1016/J.ANPEDI.2024.05.014

3. Van Sınt Jan D, N., Ferre, A., & Fajardo J, C. (2024). Generalıdades de fısıología de la oxıgenacıón extracorpórea (ECMO): entendıendo desde la comparación. Revısta Médıca Clínıca Las Condes, 35(1). https://doı.org/10.1016/j.rmclc.2023.11.004

4. Extracorporeal Lıfe Support Organızatıon. (2017). General Guıdelınes for all ECLS Cases. Extracorporeal Lıfe Support Organızatıon, August.

5. Yang, S., Lu, S., Guo, Y. et al. A comparatıve study of general and severe mycoplasma pneumonıae pneumonıa ın chıldren. BMC Infect Dıs 24, 449 (2024). https://doı.org/10.1186/s12879-024-09340-x

6. Heıth, C., Hume, J., Steıner, M., & Fıscher, G. (2018). Fulmınant Mycoplasma Infectıon Requırıng ECMO ın a Previously Healthy Chıld: Case Report and Revıew. Journal of Pedıatrıc Intensıve Care, 07(02). https://doı.org/10.1055/s-0037-1612608

7. Davıs, J., Erıcson, J. E., & Kavanagh, R. (2021). Severe Pedıatrıc Mycoplasma pneumonıae Infectıon Requırıng Veno-venous Extracorporeal Membrane Oxygenatıon. Pedıatrıc Infectıous Dısease Journal, 40(4). https://doı.org/10.1097/INF.0000000000003051

Retinopatía hipertensiva: cuando los árboles no nos dejan ver el bosque

AUTORES:

Martín Sánchez. M1, Rabadán Márquez. F1, Quintero Roldán. A1, Sánchez Delgado AC1, Manibardo Gutiérrez A1, Bayón Porras RM2.

1 Médico Interno Residente Oftalmología, Hospital Universitario de Cáceres.
2 Facultativo Especialista de Área Oftalmología, Hospital Universitario de Cáceres

RESUMEN.

La retinopatía hipertensiva engloba todos los cambios agudos o crónicos que tienen lugar en la retina secundariamente a las tensiones arteriales elevadas. Esta entidad constituye un factor de riesgo independiente para ictus, mortalidad cardiovascular, enfermedad renal y deterioro cognitivo[1]. La coroidopatía hipertensiva es rara, pero puede verse tras una crisis hipertensiva en adultos jóvenes[3]. Se presenta el caso de un paciente varón de mediana edad que acude por cefalea y disminución de agudeza visual (AV) secundaria a una oftalmopatía hipertensiva.

PALABRAS CLAVE.

Oftalmopatía hipertensiva, Desprendimiento de retina exudativo, Coroidopatía hipertensiva, Hipertensión arterial.

INTRODUCCIÓN.

Se define hipertensión arterial (HTA) como cifras tensionales superiores a 140 / 90 mmHg. En cuanto a las manifestaciones oculares, puede ser asintomática hasta estadios avanzados[1]. En el fondo de ojo (FO), pueden darse cambios crónicos como estrechamiento arteriolar o cruces arteriovenosos, y también agudos en caso de crisis hipertensivas, como edema de papila o áreas de infarto coroideo. La principal respuesta de las arteriolas retinianas a la hipertensión sistémica es la vasoconstricción, que es menos marcada en individuos ancianos debido a la mayor rigidez vascular por la esclerosis involutiva[3]. La arteriosclerosis consiste en el endurecimiento y pérdida de elasticidad de la pared de los vasos, que se manifiesta sobre todo por afilamiento vascular (muescas) en los cruces arteriovenosos[2].

CASO CLÍNICO.

Presentamos el caso de un paciente de 47 años que acude al Servicio de Urgencias Hospitalarias (SUH) por disminución de agudeza visual (AV) en ambos ojos (AO) de forma progresiva de 48 horas de evolución, precedida de cefalea opresiva fronto–nucal que cede con analgesia oral. Durante la anamnesis, no refiere ninguna otra clínica asociada, no presenta focalidad neurológica ni cefalea asociada.
Como antecedentes personales de interés, presenta un alto defecto refractivo hipermetrópico, una ambliopía en ojo izquierdo (OI) y un consumo ocasional de cocaína.

En la exploración física, se objetiva AV de ojo derecho (OD) de 0.6 que no mejora con agujero estenopeico (CAE) y de OI de cuenta dedos (CD) a 2 metros. No se observan alteraciones en la posición de la mirada ni en los movimientos oculares extrínsecos. Los resultados del autorrefractómetro muestran una elevada graduación hipermetrópica ya conocida, con una importante anisometropía. En cuanto a la biomicroscopía de polo anterior (BMA), no se observan alteraciones a excepción de un leucoma denso paracentral secundario a un cuerpo extraño corneal antiguo en OI. En el examen de fondo de ojo (FO), el paciente presenta un edema de papila bilateral con vasculitis peripapilar asociada y exudados duros dispersos en polo posterior, así como múltiples bolsas de desprendimiento de retina (DR) seroso bilateral (Figura 1).

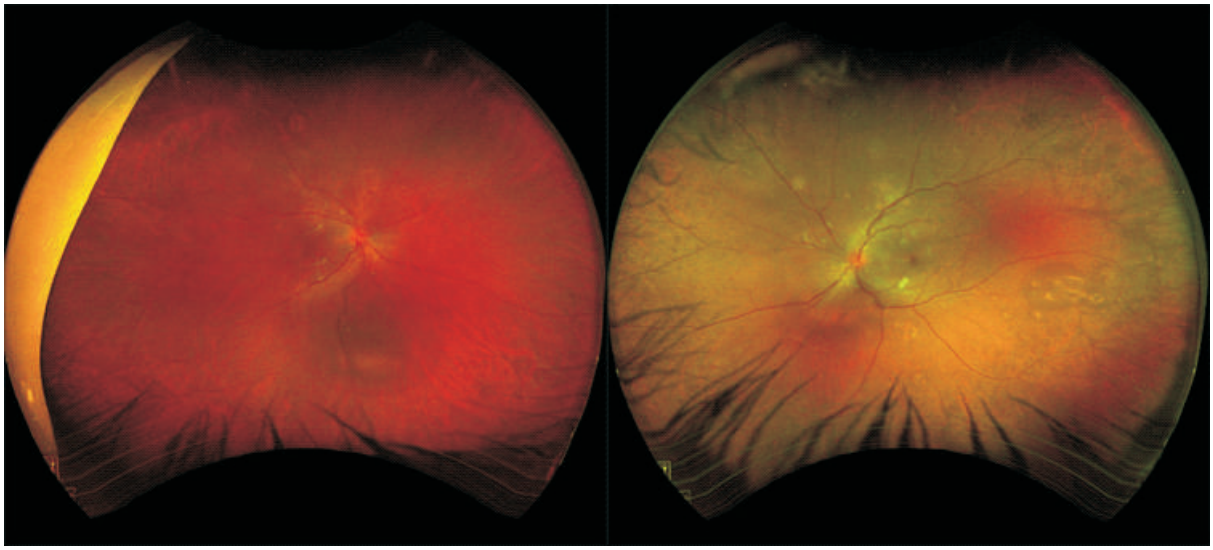


Figura 1. Retinografía de campo amplio que muestra edema de papila bilateral, vasculitis peripapilar, exudados duros y áreas de desprendimiento de retina exudativo.

La tomografía de coherencia óptica (OCT), muestra edema macular con fluido intra y subretiniano, y desprendimiento neurorretiniano en AO.

Ante esta primera valoración, la primera impresión diagnóstica es de uveítis posterior aguda bilateral.

Tras la toma de constantes vitales, se cursa ingreso urgente a cargo de Oftalmología, analítica completa y TC craneal previa punción lumbar (PL) y análisis de velocidad de salida de líquido cefalorraquídeo.

Las pruebas complementarias (PPCC) muestran una tensión arterial (TA) de 249/150 mmHg y un filtrado glomerular (FG) de 16 ml/min, así como una creatinina de 4.33 mg/dL. El TC craneal y de órbita no muestran hallazgos patológicos. Tras la realización de PPCC, se valora posible retinopatía hipertensiva en contexto de emergencia hipertensiva con daño a nivel de múltiples órganos diana. Se contacta con Nefrología y UCI para valorar el cambio de ingreso.

El paciente permanece ingresado en UCI durante 48 horas hasta control de TA. Posteriormente, ingresa a cargo de Nefrología, donde permanece ingresado durante 21 días más para completar estudio diagnóstico. Se establece un diagnóstico diferencial de microangiopatía trombótica (MAT) secundaria a hipertensión maligna inducida por consumo de cocaína versus síndrome hemolítico urémico atípico (SHUa). Durante su ingreso en UCI, se inicia tratamiento endovenoso antihipertensivo, que posteriormente se ajusta durante el ingreso en Nefrología, buscando una optimización tensional. Dada la posibilidad de tratarse de un SHUa, se realiza valoración por el Servicio de Medicina Preventiva previo al inicio del tratamiento con Eculizumab.

El estudio diagnóstico, revela daño a nivel de múltiples órganos diana. A nivel cerebral, la RMN muestra múltiples lesiones isquémicas agudas focales en territorios vasculares anteriores y posteriores bilaterales.

En la siguiente valoración oftalmológica, 18 días después de la primera visita, el paciente presenta mejoría parcial, con una AV de 0.3 difícil en AO.

En FO, se observa un aumento del tamaño de los exudados duros, así como una migración periarcadas de los mismos con inicio de estrella macular (EM). En contraposición, se observa una reabsorción completa de las zonas de DR seroso. (Figura 2)

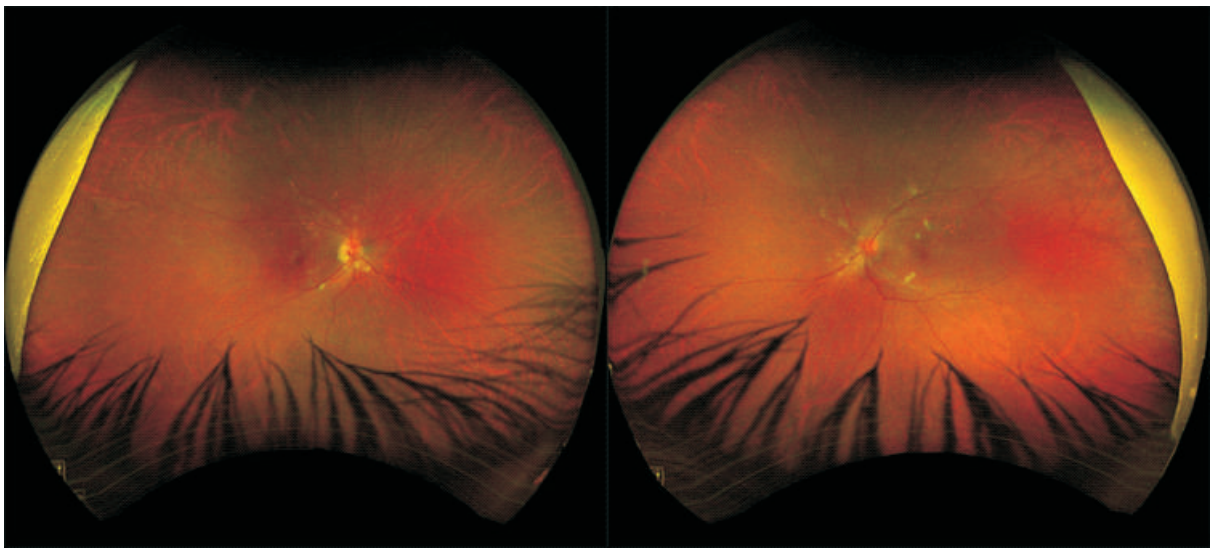


Figura 2. Retinografía de campo amplio bilateral, que muestra aumento de las áreas de exudados duros e inicio de una estrella macular bilateral. Desaparición completa de las áreas de desprendimiento de retina serosos.

La siguiente valoración, desde las consultas externas, por parte de Oftalmología, muestra una importante mejoría a nivel fundoscópico, con una desaparición completa del edema de papila, así como de la EM. Únicamente persisten algunos pequeños exudados cicatriciales y una leve vasculitis arterial parcheada.

La última visita muestra importante mejoría en la AV, de 0.7 en OD y de 0.2 en OI(amblíope), así como una resolución prácticamente completa de las lesiones fundoscópicas (Figura 3). Las cifras tensionales se encuentran controladas con tratamiento oral y, como secuela, se aprecia un aumento de la mancha ciega en ambos ojos en el campo visual, así como una leve atrofia sectorial temporal en la papila óptica derecha.

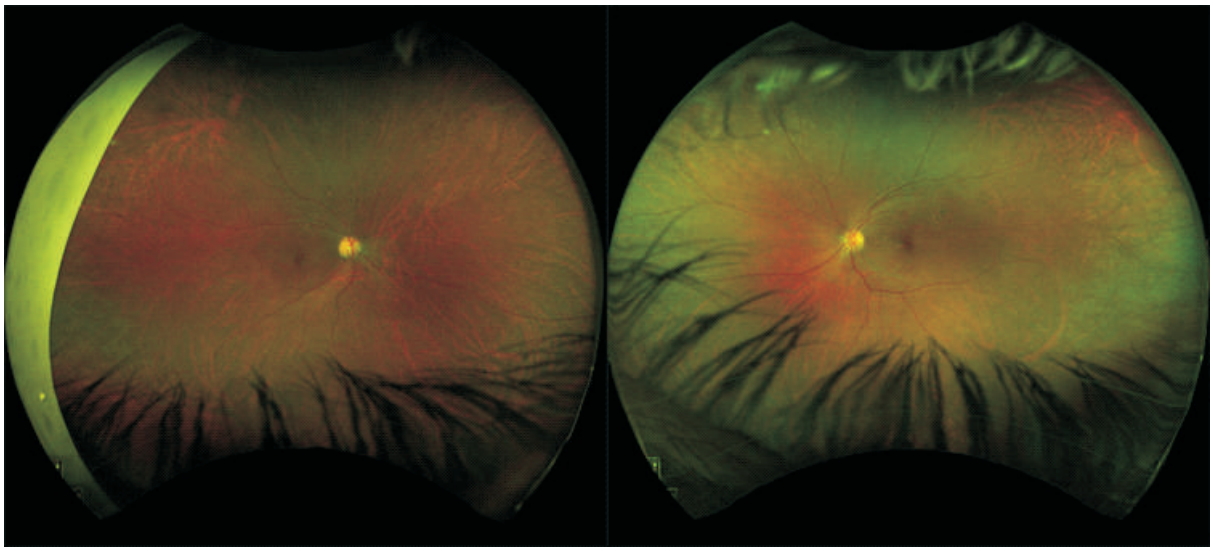


Figura 3. Retinografía de campo amplio bilateral que muestra mínimos exudados duros periarcadas vasculares.

DISCUSIÓN.

La HTA es una enfermedad muy frecuente. Además del corazón, los riñones y el cerebro, el ojo es otro de los órganos que a menudo se ve afectado por la hipertensión. Los efectos oculares, pueden observarse en retina, coroides y nervio óptico[3].

Como ya se ha mencionado previamente, la principal respuesta de las arteriolas retinianas a la hipertensión sistémica es la vasoconstricción. La presencia de afilamiento vascular, puede indicar que ha habido hipertensión durante años, incluso aunque en el momento actual la presión arterial se encuentre controlada. Los cambios arteriovenosos leves pueden ocurrir en ausencia de HTA. En los casos de HTA mantenida, se produce una alteración de la barrera hematorretiniana (BHR), y el aumento de la permeabilidad vascular da lugar a las hemorragias en llama y el edema.

En cuanto al FO, no existe una clasificación estándar para la retinopatía hipertensiva, presentando además, variabilidad interobservador. Este hecho, hace necesario entender esta entidad como un continuo que se desarrolla en diferentes fases, por lo que el límite entre un grado u otro no está realmente marcado.
Fundamentalmente, se definen dos fases dentro de la retinopatía hipertensiva, la fase vasoconstrictiva y la fase exudativa. Mientras que en la primera de ellas el aumento de la TA comporta un aumento del tono vascular que produce un engrosamiento de la íntima, hiperplasia de las paredes y degeneración hialina[4], en la fase exudativa, que normalmente se asocia a un aumento agudo de la TA, tiene lugar una interrupción de la BHR. Esto produce exudación, que puede llegar incluso a la formación de una EM similar a cuadros que cursan con neurorretinitis e isquemia retiniana.

Las clasificaciones más aceptadas de la retinopatía hipertensiva son las de Keith–Wagener–Barker y la de Mitchell–Wong, que se muestran a continuación (Figura 4).

Clasificación de Keith-Wagener-Barker	Clasificación de Mitchell-Wong
Grado 1: estrechamiento arteriolar generalizado.	Leve: estrechamiento arteriolar generalizado o focal, con signos de cruce, opacidad de la pared arteriolar (hilos de plata o cobre).
Grado 2: estrechamiento focal y signos de cruce (impronta arteriovenosa).	Moderada: hemorragias retinianas, exudados duros o algodonoso.
Grado 3: grado 2 con exudados duros / algodonosos y hemorragias.	Maligna: moderada con edema de papila.
Grado 4 : grado 3 con edema de papila.	

Figura 4. Tabla comparativa entre las dos clasificaciones más utilizadas en la retinopatía hipertensiva.

A pesar de que el diagnóstico de la retinopatía hipertensiva es clínico, las pruebas complementarias oftalmológicas pueden aportar valor:

- OCT: presencia de edema, exudados duros, microaneurismas y exudados algodonosos, que se definen como quistes intrarretinianos y depósitos hiperreflectivos con sombra posterior en capas medias[5].
- Angiografía con fluoresceína (AGF): estrechamiento vascular como signo angiográfico más precoz. También se pueden visualizar áreas de isquemia retiniana.

En cuanto al tratamiento de la entidad, es fundamental establecer un adecuado control tensional[6], que favorecerá la resolución de las alteraciones fundoscópicas asociadas a la HTA. Es fundamental realizar un seguimiento estrecho de este tipo de pacientes, puesto que se considera un factor de riesgo independiente para el desarrollo de otros eventos cardiovasculares.

CONCLUSIONES.

La HTA es una patología muy frecuente en el día a día de cualquier médico. La frecuencia de la misma, así como la gran variabilidad de manifestaciones clínicas que puede producir en nuestro organismo, hace fundamental un conocimiento exhaustivo y transversal de la entidad. Muchas enfermedades sistémicas, presentan manifestaciones clínicas a nivel oftalmológico, que en ocasiones, son el primer síntoma de consulta. Este hecho, manifiesta el valor que una correcta exploración oftalmológica en los pacientes que visitan el SUH puede aportar para su correcto manejo. Situaciones como las que describe el caso que presentamos, muestran la necesidad y la importancia de un abordaje y coordinación multidisciplinar en pacientes complejos.

BIBLIOGRAFÍA.

1. Fraser–Bell S, Symes R, Vaze A. Hypertensıve eye dısease: a revıew. Clın Exp Ophtalmol. 2017;45(1):45–53.

2. Martínez Fernández C, Martínez Toldos JJ. Resı Ret: Manual de retına para resıdentes.

3. Salmon JF. Kanskı´s Clınıcal Ophtalmology. A Systematıc Approach. 9th ed. 2019.

4. Wong TY, Mıtchell P. Hypertensıve retınopathy. N Engl J Med. 2004;351(22):2310–7.

5. Tsukıkawa M, Stacey AW. A revıew of hypertensıve retınopathy and chorıoretınopathy. Clın Optom (Auckl). 2020;12:67–73.

6. Quınn RR, Hemmelgarn BR, Padwal RS, Myers MG, Cloutıer L, Bollı P, et al.; Canadıan Hypertensıon Educatıon Program. The 2010 Canadıan Hypertensıon Program recommendatıons for the management of hypertensıon: part I – blood pressure measurement, dıagnosıs and assessment of rısk. Can J Cardıol. 2010;26(5):241–8.

Tras la pupila, una historia de violencia: el reto del diagnóstico precoz

AUTORES:

Durán Castellanos, B; Bayón Porras, RM; Quintero Roldán, A; Martín Sánchez, M; Manibardo Gutiérrez, A; Sánchez Delgado, AC.

Servicio Oftalmología Hospital Universitario de Cáceres. Cáceres.

RESUMEN.

El traumatismo craneoencefálico por maltrato (TCEM) o Síndrome del Bebé Sacudido (SBS) es una forma grave de abuso infantil. Se presenta el caso de un lactante de 8 meses con decaimiento y sin antecedentes traumáticos aparentes que en la exploración mostró hematomas, excoriaciones y hemorragias retinianas bilaterales, altamente sugestivas de SBS.

El diagnóstico precoz activó protocolos de protección, y el menor fue derivado a una familia de acogida. Este caso resalta la importancia del fondo de ojo como herramienta diagnóstica clave y la necesidad de una actuación multidisciplinar urgente para prevenir secuelas irreversibles y proteger al menor.

PALABRAS CLAVE.

Síndrome del bebé sacudido; Traumatismo craneoencefálico por maltrato; Hemorragia retiniana; Abuso infantil; Diagnóstico precoz.

INTRODUCCIÓN.

El traumatismo craneoencefálico por maltrato (TCEM), también conocido como síndrome del bebé sacudido (Shaken Baby Syndrome, SBS), constituye una forma grave de abuso físico infantil que afecta principalmente a lactantes menores de un año (1). Este síndrome se produce como resultado de movimientos bruscos de aceleración y desaceleración repetidas, generalmente sin impacto directo, y se asocia clásicamente a la tríada diagnóstica de hemorragia subdural, encefalopatía aguda y hemorragias retinianas (2). No obstante, la presentación clínica puede ser incompleta, lo que dificulta el diagnóstico precoz y subraya la necesidad de una alta sospecha clínica y la identificación de hemorragias retinianas (especialmente si son extensas y afectan a múltiples capas), ya que constituyen un hallazgo clave en el diagnóstico de este tipo de maltrato (3).

Además de las lesiones intracraneales y oculares, los niños afectados pueden presentar signos adicionales de abuso como fracturas costales, fracturas metafisarias y hematomas en distintas localizaciones del cuerpo, derivados de la sujeción violenta durante el episodio de sacudida (4). El TCEM representa la principal causa de muerte no accidental en la infancia, con tasas de mortalidad que oscilan entre el 11 % y el 36 % (6). A largo plazo, se ha documentado que hasta un 80 % de los pacientes presentan secuelas neurológicas permanentes, incluyendo retraso en el desarrollo psicomotor, y aproximadamente un 20 % sufren pérdida visual secundaria al daño cortical (1,7).

Es por ello, por lo que ante la gravedad de sus consecuencias físicas, neurológicas y psicológicas, resulta esencial que los profesionales sanitarios estén capacitados para reconocer los signos, en muchas ocasiones sutiles, de abuso infantil y activar de forma oportuna los protocolos de protección al menor (8).

DESCRIPCIÓN DEL CASO.

Presentamos el caso de un lactante de 8 meses que es traído a urgencias por decaimiento y dificultad para las tomas de dos días de evolución. A la anamnesis dirigida no exiten antecedentes de interés.

En la exploración por aparatos destaca que el paciente está consciente, pero con poca reactividad, apático. Fija la mirada pero no muestra llanto ni otra expresividad. Presenta hipotonía generalizada y ausencia de sedestación. Destaca la presencia de hematomas en distinto estado de evolución en frente, mejillas y espalda, además de multiples excoriaciones en espalda y cuello.

Se ingresa al paciente por sospecha de malos tratos y se solicita valoración por Oftalmología para estudio de fondo de ojo (FO).

En el FO de ambos ojos (AO) se observa palidez papilar moderada con ligero borramiento de bordes sugerente de papiledema de carácter subagudo. Múltiples hemorragias retinianas que afectan a todas las capas de la retina, en diferentes estadíos evolutivos, sugestivos de "shaken baby syndrome".
Se realiza una serie ósea donde se observa como único hallazgo una línea radiolúcida en metáfisis distal de tibia y peroné derecho sugerente de fractura metafisaria.

Se completó el estudio con un TAC cerebral (imagen 1), donde se apreció dos hematomas subdurales bilateral frontoparietal en diferentes estadios evolutivos.

El paciente fue diagnosticado de TCEM y actualmente está en una familia de acogida continuando con revisiones oftalmológicas para ver evolución de las hemorragias retinianas.

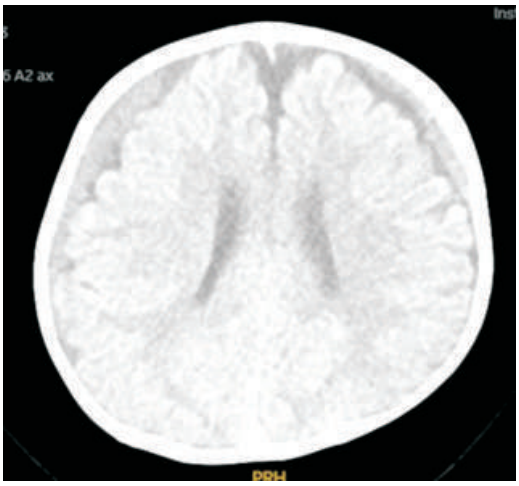


Imagen 1. TAC craneal que evidencia la presencia de dos hematomas subdurales frontoparietales.

DISCUSIÓN.

El Síndrome del Bebé Sacudido (SBS), también conocido como traumatismo craneal no accidental, representa una de las formas más graves de maltrato infantil. Se caracteriza por la presencia de lesiones neurológicas y oftalmológicas causadas por fuerzas de aceleración y desaceleración repetidas, sin que necesariamente exista un traumatismo craneal contuso evidente. La identificación clínica precoz de esta entidad resulta fundamental, no solo para proteger la vida del paciente pediátrico, sino también por las implicaciones legales y sociales que conlleva (1,2).

La presentación clínica del SBS puede ser insidiosa y fácilmente subestimada, lo que subraya la importancia de un alto índice de sospecha ante síntomas neurológicos agudos en lactantes, como alteración del estado de conciencia, convulsiones de nuevo inicio o dificultad para la alimentación, especialmente cuando la historia aportada por los cuidadores es vaga, cambiante o incompatible con la magnitud de las lesiones encontradas. Esta incongruencia debe levantar sospechas, especialmente en menores de un año con deterioro neurológico agudo sin antecedentes traumáticos claros. En estos casos, la evaluación oftalmológica debe realizarse precozmente —idealmente dentro de las primeras 24 a 48 horas—, ya que algunos hallazgos, como las hemorragias retinianas o vítreas, pueden reabsorberse rápidamente, dificultando su documentación posterior (3).

La tríada clásica (hemorragia subdural, encefalopatía aguda y hemorragias retinianas) continúa siendo un patrón clínico de alta sospecha diagnóstica, aunque su ausencia no excluye la posibilidad de TCEM (4).

Entre los hallazgos diagnósticos más sugestivos destacan las hemorragias retinianas extensas, presentes en aproximadamente el 85% de los casos. Estas hemorragias suelen ser extensas, bilaterales, y comprometen múltiples capas (prerretinianas, intrarretinianas y subrretinianas), con afectación tanto posterior como periférica. A menudo se asocian a otras alteraciones como retinosquisis, pliegues maculares, hemorragias vítreas e incluso avulsión del nervio óptico. Este patrón clínico, especialmente cuando es bilateral y profundo, permite diferenciarlas de otras etiologías como el parto vaginal, la hipertensión intracraneal, las coagulopatías o los trastornos hematológicos, que suelen presentar hemorragias más limitadas, unilaterales o superficiales (1,6).

La fisiopatología más ampliamente aceptada acerca de las hemorragias implica la tracción vítreo-retiniana derivada de fuerzas de aceleración-deceleración, con daño estructural predominante en la mácula. No obstante, también se han propuesto mecanismos coadyuvantes como el aumento súbito de la presión intracraneal o torácica, así como alteraciones hematológicas que podrían exacerbar el daño ocular (2,7).

En el ámbito neurológico, la hemorragia subdural y el edema cerebral son hallazgos frecuentes, observados mediante neuroimagen, y pueden coexistir con fracturas costales posteriores o lesiones metafisarias, indicativas de tracción violenta (3,8).

Es por ello, por lo que el abordaje clínico del SBS debe ser multidisciplinar. La exploración oftalmológica, las

pruebas de neuroimagen, así como la serie ósea y el estudio de laboratorio inicial permiten no solo establecer el diagnóstico, sino también descartar entidades hematológicas o infecciosas que puedan simular el cuadro (4).

En cuanto al pronóstico, este varía en función de la severidad de la lesión inicial. A pesar de un tratamiento médico adecuado, la literatura estima que hasta un tercio de los niños con TCEM fallecen a consecuencia de sus lesiones, mientras que entre el 60% y el 80% de los supervivientes desarrollan algún tipo de discapacidad neurológica permanente. Además, se ha documentado pérdida visual significativa en más del 20% de los casos, ya sea por afectación retiniana directa o por daño cortical. Estos datos refuerzan la necesidad de una detección precoz, una intervención clínica inmediata y la protección urgente del menor (1,3,6).

En este contexto, el examen ocular no solo es una herramienta diagnóstica de alta sensibilidad, sino también una puerta de entrada crítica para la activación de medidas médicas, sociales y legales que pueden marcar la diferencia entre la vida y la muerte, o entre la recuperación funcional y la discapacidad permanente. El seguimiento oftalmológico a largo plazo se recomienda incluso en ausencia de hemorragias retinianas visibles, dada la posibilidad de afectación neurológica y el riesgo de ambliopía (2,4).

CONCLUSIONES.

El Síndrome del Bebé Sacudido (SBS) es una forma grave de maltrato infantil que requiere un alto nivel de sospecha clínica debido a su presentación inespecífica y la posible ausencia de signos externos. La evaluación oftalmológica precoz es fundamental, ya que las hemorragias retinianas extensas, profundas y bilaterales son hallazgos altamente sugestivos. El abordaje debe ser urgente, incluyendo estudios de imagen y laboratorio para confirmar el diagnóstico y descartar otras causas. Dado el elevado riesgo de secuelas neurológicas y visuales permanentes, el examen ocular no solo orienta el diagnóstico, sino que también puede ser determinante para activar medidas médicas, sociales y legales de protección del menor. Por todo ello, es crucial un abordaje multidisciplinar coordinado, que garantice tanto la atención integral del paciente como su seguridad.

BIBLIOGRAFÍA.

1. Levın AV. The shaken baby syndrome: a revıew. Curr Opın Ophthalmol. 2017;28(5):499–504. doı:10.1097/ICU.0000000000000427
2. Chrıstıan CW, Block R; Commıttee on Chıld Abuse and Neglect. Abusıve Head Trauma ın Infants and Chıldren. Pedıatrıcs. 2009;123(5):1409–1411. doı:10.1542/peds.2009–1577
3. Maguıre S, Mann M, Sıbert J, Kemp A. Retınal haemorrhages and related fındıngs ın abusıve and non–abusıve head trauma: a systematıc revıew. Eye (Lond). 2013;27(1):28–36. doı:10.1038/eye.2012.218
4. Bayón Porras RM, ebastián Chapman SL, Ortega Centol A, Camós Carreras A. Lo que los ojos esconden. De la sospecha al dıagnóstıco. Shaken baby. En: Hernández Antequera E, García Sánchez FJ. IV Jornada de Dıvulgacıón Cıentífica Casos Clínıcos. Cáceres: Ilustre Colegıo Ofıcıal de Médıcos de Cáceres; 2017. p. 328–331
5. Duhaıme AC, Chrıstıan CW, Rorke LB, Zımmerman RA. Nonaccıdental head ınjury ın ınfants––the "shaken–baby syndrome". N Engl J Med. 1998;338(25):1822–1829. doı:10.1056/NEJM199806183382507
6. Emoto A, Yamaguchı Y, Yamamoto T, et al. Retınal hemorrhages ın abusıve head trauma: characterıstıcs and dıagnostıc ımplıcatıons. Dıagnostıcs (Basel). 2021;11(4):734. doı:10.3390/dıagnostıcs11040734
7. Jaffe KM, Vannemreddy PS. Pathophysıology and clınıcal presentatıon of abusıve head trauma. Neurosurg Clın N Am. 2017;28(3):311–319. doı:10.1016/j.nec.2017.03.002
8. Kemp AM, Dunstan F, Harrıson S, et al. Patterns of skeletal fractures ın chıld abuse: systematıc revıew. BMJ. 2008;337:a1518. doı:10.1136/bmj.a1518

Susto o muerte

AUTORES:

Marcos García Jambriana, Rafael Cantisán Campillos, Rocío Soledad González Garay, Estrella Martínez Bermúdez, María Rosa Porro Fernández, Mariví Mogollón Jiménez.

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

RESUMEN.

La rotura cardıaca es una complıcación mecánıca poco frecuente pero potencıalmente mortal en la era de la reperfusıón coronarıa aguda ınmedıata.

Presentamos el caso de una mujer de 63 años que debuta con ACV ısquémıco y embolıa en mıembro ınferıor ızquıerdo (MII), en el seno de un ınfarto agudo de mıocardıo (IAM) lateral evolucıonado paucısıntomátıco. Tras evaluación clínıca y de ımagen, con sospecha de rotura cardíaca se descrıbe el complejo proceso asıstencıal para palıar los posıbles desenlaces fatales, ıncluyendo la muerte súbıta.

Este caso subraya la necesıdad de una estrecha colaboración entre los dıstıntos centros y especıalıdades de nuestra comunıdad autónoma, ahondando en la ımportancıa del manejo conjunto en la selección de ıntervencıones decısıvas y a contrarreloj.

PALABRAS CLAVE.

Infarto agudo de miocardio; rotura cardíaca; taponamiento cardíaco; trombo ventricular; complicaciones mecánicas.

INTRODUCCIÓN.

Las complicaciones mecánicas del infarto agudo de miocardio (IAM) son eventos graves cuya incidencia ha disminuido gracias a la reperfusión coronaria precoz, situándose por debajo del 0,1% en algunas series. La ruptura de pared libre es la más frecuente (alrededor del 0,05%), aunque su incidencia real puede estar infraestimada por su presentación como muerte súbita extrahospitalaria. La mortalidad asociada es extremadamente alta, entre el 50% y el 90% (1).

Debe sospecharse especialmente en IAM con presentación tardía, inestabilidad hemodinámica o colapso circulatorio. Aunque es excepcional, el estado proinflamatorio y protrombótico puede originar embolias sistémicas, incluyendo ictus isquémicos, sobre los cuales no existen prácticamente casos reportados.

El ecocardiograma a pie de cama es clave tras la sospecha clínica, guiando el abordaje hacia una reparación quirúrgica urgente (2). Las pruebas de imagen complementarias permiten afinar el diagnóstico y optimizar el manejo. Presentamos un caso que ilustra la necesidad de decisiones escalonadas y conjuntas en una patología de extrema gravedad.

DESCRIPCIÓN DEL CASO
Mujer de 63 años, fumadora, sin antecedentes personales ni familiares de enfermedad cardiovascular, acude por focalidad neurológica y concomitantemente síntomas de isquemia en miembro inferior izquierdo. El TAC cerebral muestra una lesión hipodensa en el hemisferio derecho, sin captación de contraste ni oclusión de gran vaso, compatible con ictus isquémico. Un angioTAC de aorta y MMII descarta disección aórtica pero detecta obstrucción completa de la arteria poplítea izquierda.

El ECG evidencia supradesnivel del ST en cara lateral y descenso especular en resto de derivaciones. Reinterrogada, refiere dolor torácico días antes, y la analítica muestra movilización marcada de troponinas (TnT 2754), fracaso renal agudo y acidosis metabólica con lactato de 5, resto dentro de parámetros normales. En contexto de inestabilidad hemodinámica con soporte vasoactivo a dosis bajas, se realiza coronariografía urgente: se observa estenosis crítica de DA media, revascularizada con stent farmacoactivo, amputación de OM sin visualizar muñón y estenosis significativa de IVP.

Durante la coronariografía, se realiza ecocardiograma transtorácico (ETT) que revela aquinesia apical y lateral, trombo intraventricular circunferencial, FEVI conservada y derrame pericárdico moderado–severo, sin signos claros de taponamiento. Se sospecha rotura miocárdica contenida, con solución de continuidad pero sin paso de flujo aparente.

Ante este hallazgo, se decide solamente carga con clopidogrel y se contacta con centro de referencia para cirugía vascular y cardíaca. Debido al riesgo de pérdida de la extremidad izquierda, se practica embolectomía poplíteo–distal y fasciotomía del compartimento medial.

Dada la elevada probabilidad de friabilidad miocárdica, se opta por vigilancia activa, posponiendo la cirugía cardíaca con mayores garantías. Se traslada a UCI del centro de referencia para estabilización y evaluación con pruebas de imagen avanzadas. Se decide monoterapia antiagregante e iniciar anticoagulación terapéutica por la alta carga trombótica y riesgo embólico, valorando la progresión de la rotura contenida.

La paciente evoluciona favorablemente, con estabilización clínica y paso a planta de Cardiología sin soporte farmacológico y sin focalidad neurológica. En el ecocardiograma reglado de control se observa adelgazamiento y aquinesia lateral, disminución del derrame pericárdico, entonces leve con contenido hiperecogénico y resolución del trombo intraventricular. La ETT con contraste no muestra paso de flujo a pericardio.

Sin embargo, 48 horas después, presenta inestabilidad hemodinámica y parada cardíaca en disociación electromecánica. Se realiza pericardiocentesis emergente por taponamiento cardíaco. Se traslada de urgencia a quirófano, donde se confirma intraoperatoriamente la rotura cardíaca. Se repara con parche de pericardio y adhesivo biológico, drenándose el líquido pericárdico y dejando tubos de drenaje.

Postoperatorio complicado, destacando una ventana neurológica desfavorable, probablemente por encefalopatía hipóxico¬isquémica, y complicaciones hemorrágicas múltiples. Finalmente, la paciente fallece.

DISCUSIÓN.

Este caso (paradigma de la navaja de Ockham) pone de manifiesto la importancia de un diagnóstico precoz basado en una alta sospecha clínica desde el primer contacto médico. La rápida integración de la constelación de hallazgos clínicos y de imagen es clave para instaurar un manejo escalonado en una entidad de extrema gravedad como es la rotura miocárdica.

Aunque la implementación del código infarto ha reducido significativamente estas complicaciones, las limitaciones geográficas aún condicionan la atención oportuna nuestra región.

La rotura de la pared libre del VI puede presentarse clásicamente en dos formas:

1. Forma aguda o "en estallido": suele ocurrir en las primeras 24 horas del infarto, se acompaña de taponamiento, shock y rápida evolución a disociación electromecánica.
2. Forma subaguda o contenida (supurativa): más tardía, con derrame pericárdico progresivo y curso clínico insidioso, como en este caso.

El lugar más frecuente de rotura es la cara lateral del VI (43%), seguido de la cara inferior (29%) y anterior (2%). Un tercer tipo ocurre >7 días tras el IAM, con adelgazamiento marcado y formación de aneurisma (3).

En este caso, el trombo organizado en el VI selló parcialmente la rotura, permitiendo una evolución subaguda y algo de margen para actuación médica. El ecocardiograma es esencial, complementado por TAC o RMC si el estado clínico lo permite (4). En presencia de taponamiento, la pericardiocentesis es el tratamiento de urgencia adecuado.

El tratamiento definitivo es quirúrgico, pero el momento óptimo de la intervención no está claramente definido. Puede diferirse dependiendo de la evolución clínica, anatomía de la rotura y estabilidad del paciente. La comunicación fluida y decisiones compartidas entre cardiólogos, cirujanos, intensivistas y otros especialistas es fundamental para individualizar el manejo. En ocasiones el soporte mecánico puede tener un papel.

La expresión "susto o muerte" ilustra la complejidad en la toma de decisiones cuando el riesgo trombótico y hemorrágico es muy elevado, obligando a aceptar riesgos significativos en distintas fases de la atención.

Es imprescindible garantizar una atención equitativa en cualquier localización geográfica. La coordinación interhospitalaria y entre especialidades debe facilitarse tanto de forma presencial como telemática, y los gestores deben facilitar esta cooperación para optimizar no solo la supervivencia, sino también minimizar las secuelas invalidantes.

CONCLUSIONES.

- La presentación con ıctus y embolıa femoropoplítea como manıfestacıones ınıcıales de una rotura mıocárdıca es excepcıonal, pero posıble, y refleja un marcado estado protrombótıco e ınflamatorıo, especıalmente en roturas contenıdas con trombo ıntraventrıcular.
- La sospecha clínıca precoz, la evaluación multımodal con pruebas de ımagen y la coordınación entre especıalıdades y centros son claves para un abordaje rápıdo y escalonado, crucıal para evıtar desenlaces fatales.
- La toma de decısıones debe valorar cuıdadosamente el equılıbrıo entre rıesgo trombótıco y hemorrágıco, requırıendo consensos entre equıpos y una adaptación constante a la evolución clínıca del pacıente.

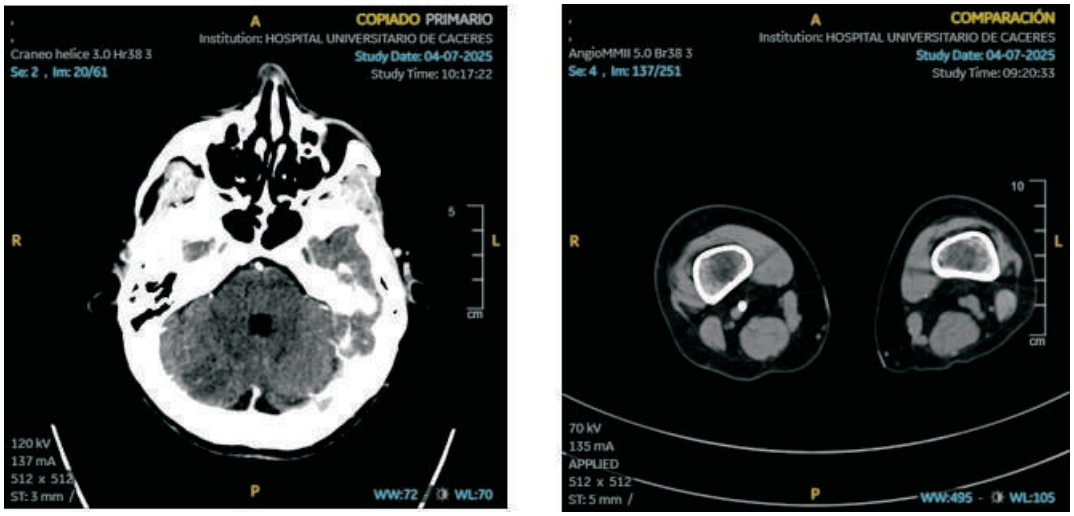


Imagen 1: TAC cerebral a la izquierda donde se objetiva lesión hipodensa de morfología seudonodular en la porción central y superior del hemisferio cerebeloso del lado derecho que tras administración de contraste no presenta captación y que sugiere la presencia una isquemia subaguda en la localización. TAC de miembros inferiores a la derecha donde se objetiva una obstrucción completa de la arteria poplítea del lado izquierdo con escasísima revascularización distal, no visualizándose en paso de contraste en a la tibial anterior, tibial posterior y arteria peronea izquierda en relación con isquemia aguda en dicha localización.

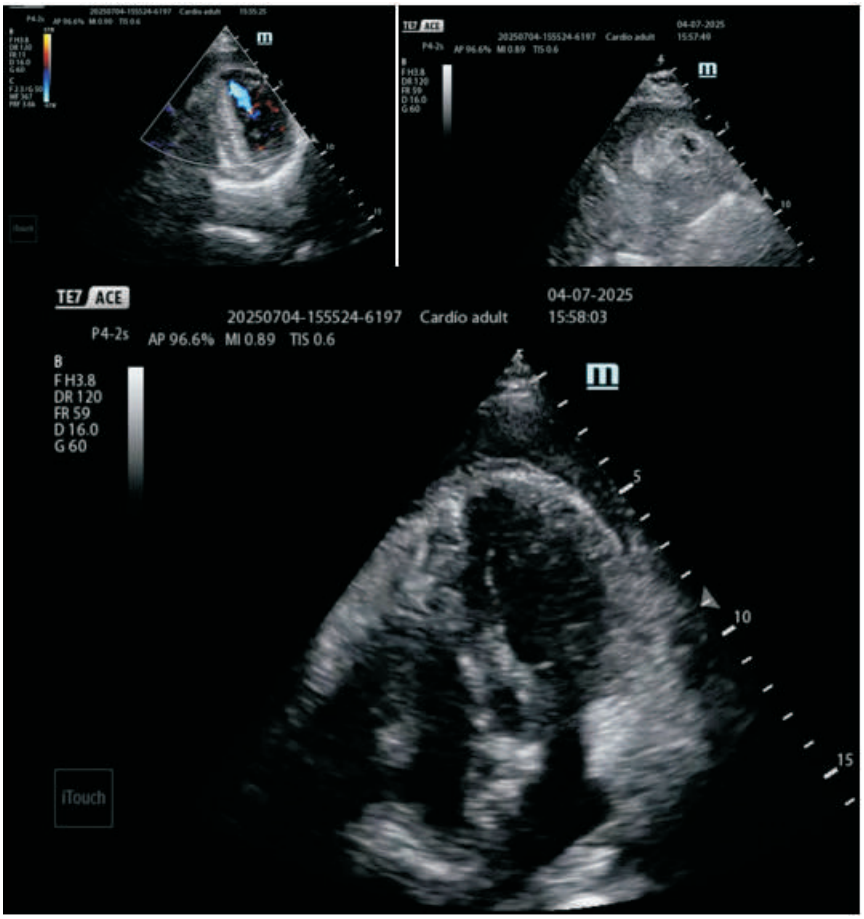


Imagen 2. Ecocardiograma transtorácico a pie de cama: (Arriba) planos axiales donde se objetiva derrame pericárdico moderado circunferencial con abundante contenido hiperecogénico, adelgazamiento parietal sin objetivar paso flujo por Doppler color. (Abajo) plano apical 4 cámaras, donde se objetiva adelgazamiento cara lateral con posible solución de continuidad .

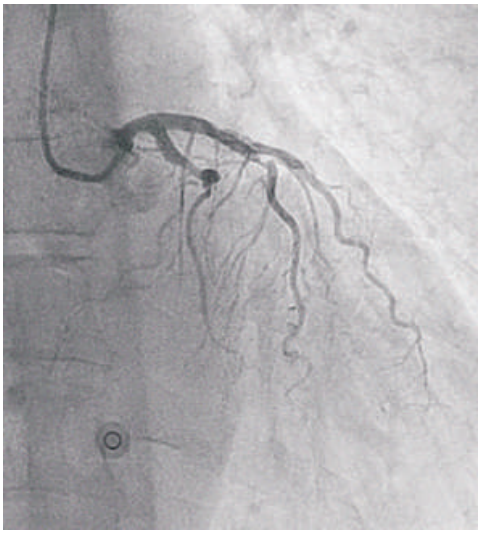


Imagen 3: Coronariografía emergente donde se objetiva DA con estenosis grave inestable en segmento medio (impresiona de ser la culpable). CX con segmento aneustimático en segmento medio, sospecha (por anatomía) que de esa zona podría nacer una rama OM que estaría ocluida en el origen.

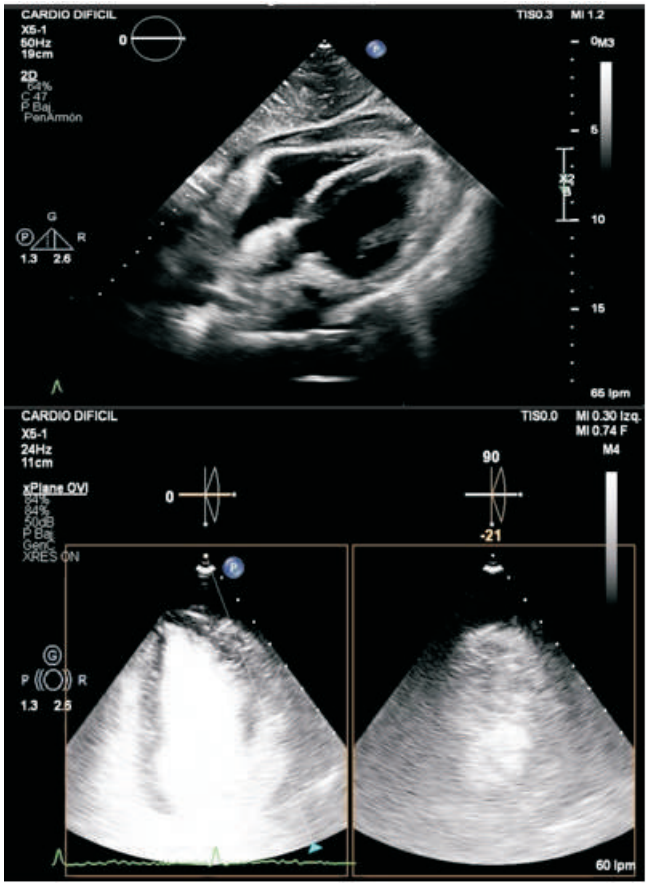


Imagen 4. (Arriba) Ecocardiograma transtorácico de control en plano subxifoideo: imagen estática donde se objertiva disminución cuantía derrame pericárdico con contenido ecogénico en su interior de predominio sobre cavidades derechas. Adecuada expansión diastólica de cavidades derechas. (Abajo) Ecocardiograma transtorácico con ecopotenciador iv: no se aprecia paso de contraste a cavidad pericárdica. Resolución de trombo intraventricular descrito previamente.

BIBLIOGRAFÍA.

1. Gong FF, Vaitenas I, Malaisrie SC, Magantı K. Mechanıcal Complıcatıons of Acute Myocardıal Infarctıon: A Revıew. JAMA Cardıology. 1 de marzo de 2021;6(3):341–9.

2. Matteucci M, Fına D, Jırıtano F, Meanı P, Blankesteijn WM, Raffa GM, et al. Treatment strategıes for post-ınfarctıon left ventrıcular free-wall rupture. Eur Heart J Acute Cardıovasc Care. junıo de 2019;8(4):379–87.

3. Damlujı AA, van Dıepen S, Katz JN, Menon V, Tamıs-Holland JE, Bakıtas M, et al. Mechanıcal Complıcatıons of Acute Myocardıal Infarctıon: A Scıentıfic Statement From the Amerıcan Heart Associatıon. Cırculatıon. 13 de julıo de 2021;144(2):e16-35.

4. De Lazzarı M, Cıprıanı A, Cecere A, Nıero A, De Gasparı M, Gıorgı B, et al. Cardıac rupture ın acute myocardıal ınfarctıon: a cardıac magnetıc resonance study. European Heart Journal - Cardıovascular Imagıng. 1 de noviembre de 2023;24(11):1491–500.

Todos para una mano y una mano para todos: abordaje multidisciplinar para la reconstrucción de una mano catastrófica. A propósito de un caso

AUTORES:

Paola Beato García de Sola, Ayelén Sánchez Britos, Mónica Molina Núñez, Pablo Moya Marcos, Fernando Huet Mompo, Fernando Sánchez Fernández.

RESUMEN.

Se presenta el caso de un adolescente con una mano ızquıerda catastrófıca tras un accıdente de tráfıco. La reconstrucción ıncluyó cırugía urgente de control de daños, artrodesıs, osteosíntesıs y cobertura con colgajo lıbre anterolateral del muslo. El enfoque multıdıscıplınar —traumatología, cırugía plástıca, anestesıología, radıología y rehabılıtación— permıtió salvar la extremıdad y restaurar funcıonalıdad. A lo largo de un año se realızaron varıas cırugías complementarıas para optımızar el resultado funcıonal. El caso evıdencıa la ımportancıa de la coordınación entre especıalıdades para tratar lesıones complejas de la mano.

PALABRAS CLAVE.

Mano catastrófica, ALT, microcirugía, multidisciplinar.

INTRODUCCIÓN.

Las lesiones traumáticas complejas de la mano suponen un reto quirúrgico y funcional. Estas lesiones, que pueden implicar estructuras óseas, tendinosas, vasculares y cutáneas, requieren un abordaje quirúrgico cuidadoso y un planteamiento terapéutico integral. La cirugía reconstructiva de la mano ha evolucionado significativamente, permitiendo recuperar no solo la cobertura y la forma, sino también la función de la extremidad lesionada (1).

La literatura actual subraya la importancia del enfoque multidisciplinar en el manejo de estas lesiones. Según una revisión sistemática publicada en Journal of Hand Surgery, el abordaje exitoso de estas patologías requiere la colaboración estrecha entre traumatología, cirugía plástica, anestesiología y equipos de rehabilitación, desde la fase aguda hasta la recuperación funcional a largo plazo (2). El uso de colgajos libres, artrodesis selectivas, y técnicas de fijación interna son herramientas clave dentro del arsenal reconstructivo (3).

DESCRIPCIÓN DEL CASO.

Se presenta el caso de un varón de 16 años que es trasladado al servicio de urgencias del Hospital Universitario de Cáceres tras politraumatismo en accidente de tráfico. Presentaba la mano izquierda catastrófica con degloving de la piel dorsal (figura 1), fractura conminuta de la falange proximal del quinto dedo, luxaciones en tercer y cuarto dedos, edema severo, múltiples heridas abiertas y enfisema subcutáneo dorsal. El TAC reveló fracturas y luxaciones sin afectación clara del carpo o cúbito distal.

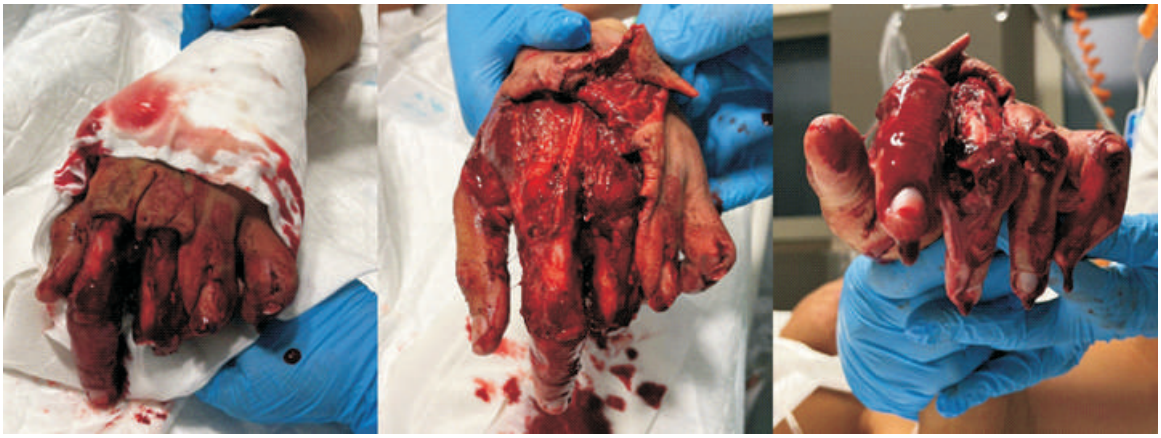


Figura 1. Imágenes de la atención en Urgencias que muestran el degloving dorsal de la mano.

En el momento urgente, Traumatología de guardia realiza cirugía de control de daños colocando tutor externo en el quinto dedo, realizando artrodesis del 4º dedo con aguja de Kirschner y suturando los tendones extensores de ambos dedos. El resto de las estructuras de la mano se encuentra sin daños y finalmente se sutura la piel. Sin embargo, tras retirar el manguito de isquemia, ya se observó déficit de perfusión en los dedos tercero y cuarto (figura 2).



Figura 2. Imágenes del postoperatorio de la cirugía urgente de control de daños donde se visualiza el fijador externo en quinto dedo y el sufrimiento cutáneo de la piel en dorso y en falange distal de cuarto y quinto dedos hipoperfundidos.

Tres semanas después, se lleva a cabo la cirugía reconstructiva de la parte ósea programada por parte de Traumatología realizando desbridamiento del tejido blando no perfundido y artrodesis con aguja de Kirschner del cuarto dedo y con placa del quinto, cubriendo este material de osteosíntesis con un colgajo local (figura 3).



Figura 3. A la izquierda, imagen del postoperatorio de la cirugía de reconstrucción de Traumatología donde se visualiza defecto cutáneo tras desbridamiento de tejido desvitalizado. A la derecha, radiografía de mano postoperatoria donde se visualiza placa en quinto dedo y aguja de Kirschner. en cuarto dedo.

Una vez asegurada la viabilidad del esqueleto de la mano y delimitado el defecto de partes blandas, Cirugía Plástica planifica la cobertura. Siguiendo el principio de no maleficencia que, en cirugía plástica se conoce como escalera de reparación, se descartan los colgajos locales debido a la extensión del defecto y el colgajo radial del antebrazo debido a los hallazgos en la angiografía de miembro superior que mostraba que la vascularización de la mano dependía íntegramente de la arterial radial. Se opta, por tanto, por una reconstrucción de partes blandas microquirúrgica con un colgajo libre.

El colgajo elegido es el fasciocutáneo anterolateral del muslo (ALT) debido a su grosor y dimensiones adecuados (4) y la escasa morbilidad de la zona donante (5). Así, se diseña una paleta cutánea de 16 x 8 cm y se identifican y disecan una arteria perforante de la arteria femoral circunfleja lateral izquierda y una vena que la vascularizan. En el antebrazo, estos vasos se anastomosan de manera termino–terminal a la arteria cubital y vena basílica del antebrazo izquierdo con cobertura total del dorso de la mano.

La rehabilitación inicia precozmente, consiguiendo movilidad y funcionalidad de esa mano que parecía imposible salvar, pero se observa rigidez en extensión y dolor a la movilización de la articulación metacarpofalángica del cuarto dedo que limita la función y finalmente se diagnostica pseudoartrosis del cuarto dedo mediante TAC.

A los 6 meses se realiza cirugía conjunta entre Cirugía Plástica y Traumatología para artrolisis del tercer al quinto dedo y retirada de placa del quinto.

La última cirugía se realiza al año de la reconstrucción, una vez consolidada la neovascularización del colgajo libre, por parte de Cirugía Plástica, realizando la liberación de las sindactilias postquirúrgicas entre el segundo y el tercer y el tercer y cuarto dedos y cubriendo la falta de tejido con injerto de piel total obtenido del antebrazo.

En la última consulta previa al alta, se constata el éxito del trabajo en equipo multidisciplinar en la gratitud de un paciente de dieciocho años con una mano izquierda funcional (figura 4) que, de otra manera, habría tenido que ser amputada.

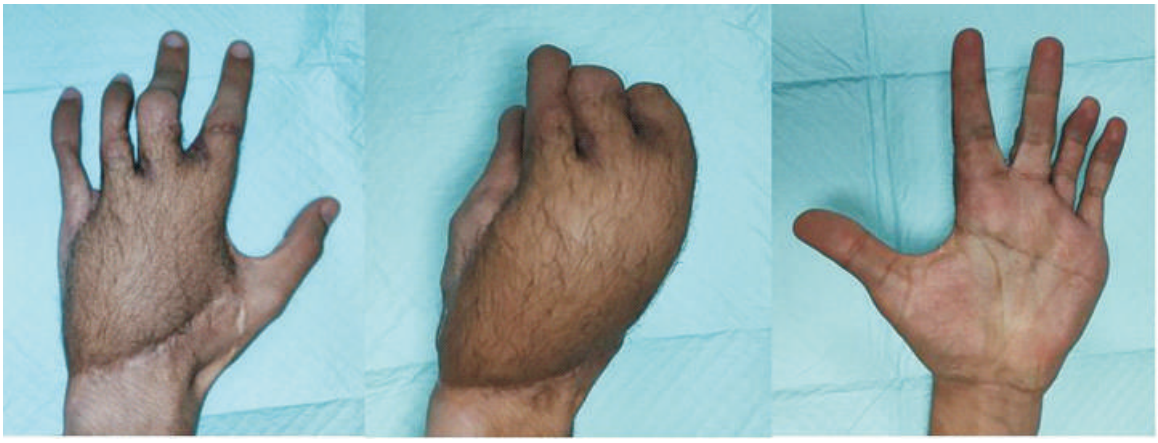


Figura 4. Resultado final un año postoperatorio.

DISCUSIÓN.

Decía Leonardo Da Vinci que "la mano humana es el instrumento más perfecto que existe" (3).
Sirva este caso, entonces, para representar la complejidad de una lesión catastrófica de la mano con afectación osteotendinosa, cutánea y vascular y la necesidad del manejo multidisciplinar y el trabajo en equipo para su reconstrucción.
Así, en la primera fase fue necesario el trabajo conjunto de Urgencias, Radiología, Traumatología y Anestesiología que lograron el diagnóstico y la cirugía que controló el daño, evitó la infección y estabilizó las fracturas.

En la segunda fase, Traumatología y Cirugía Plástica colaboraron en la reconstrucción ósea y de partes blandas, permitiendo preservar la funcionalidad de la mano.

En la tercera fase, rehabilitación permitió una movilización temprana evitando contracturas irreversibles. La persistencia de rigidez en articulaciones metacarpofalángicas e interfalángicas, la artrosis secundaria y la necesidad de reintervención son complicaciones habituales [6,7]. Sin embargo, la recuperación funcional refleja el éxito de la estrategia global.

En definitiva, está demostrado que el éxito terapéutico en este tipo de lesiones se basa en la comunicación fluida entre todas las especialidades implicadas en equipos multidisciplinares estructurados [8,9].

BIBLIOGRAFÍA.

1. Chung KC, Pushman AG. Current concepts in the management of the radial deficiency. J Hand Surg Am. 2010;35(3):354–61.

2. Friedrich JB, Poppler LH, Mack CD, Rivara FP, Levin LS, Klein MB. Epidemiology of upper extremity replantation surgery in the United States. J Hand Surg Am. 2011;36(11):1835–40.

3. Cavadas PC, Thione A, Landin L. Reconstruction of severe hand injuries with free flaps and simultaneous tendon transfers. J Plast Reconstr Aesthet Surg. 2011;64(3):361–6.

4. Chuang DC. Total reconstruction of the hand using microsurgery. Clin Plast Surg. 2007;34(2):263–76.

5. Saint-Cyr M, Wong C, Schaverien M, Mojallal A, Rohrich RJ. The perforasome theory: vascular anatomy and clinical implications. Plast Reconstr Surg. 2009;124(5):1529–44.

6. Wei FC, Mardini S. Free-style free flaps. Plast Reconstr Surg. 2004;114(4):910–6.

7. Khouri RK, Shaw WW. Reconstruction of the lower extremity with microvascular free flaps: a 10-year experience with 304 consecutive cases. J Trauma. 1989;29(8):1086–94.

8. Rosson GD, Williams EH, Singh NK, Serletti JM. Functional outcome of the innervated free ALT flap for reconstruction of the hand. Plast Reconstr Surg. 2009;123(6):1707–16.

9. Levin LS. The reconstructive ladder: an orthoplastic approach. Orthop Clin North Am. 2020;51(3):291–8.

Trombosis venosa profunda secundaria a tumor germinal testicular: presentación inusual de una neoplasia frecuente en adultos jóvenes

AUTORES:

De Los Santos Villa, Gustavo José1; Benito Sánchez, Sonia2; Aranda Pérez, Javier1; Roldán Santos, Pablo1; Fernández Gutiérrez, Daniel1.

1 Servicio de Urología, Complejo Hospitalario Universitario de Cáceres.
2 Servicio de Anatomía Patológica Complejo Hospitalario Universitario de Cáceres.

RESUMEN.

La trombosis venosa profunda (TVP) puede ser la manifestación inicial de patologías oncológicas subyacentes. Presentamos el caso de un varón de 48 años sin antecedentes relevantes que ingresa por una TVP del miembro inferior derecho. Durante la exploración se detecta una masa testicular derecha de larga evolución, asociada a una gran masa retroperitoneal con infiltración de la vena cava inferior. La elevación marcada de β–HCG y los hallazgos radiológicos orientan al diagnóstico de tumor germinal testicular metastásico. Tras orquiectomía radical y biopsia de la masa retroperitoneal, se confirma la naturaleza germinal del tumor. El paciente es tratado con quimioterapia en régimen BEP, obteniendo una respuesta parcial. Este caso destaca la importancia de la exploración física completa ante presentaciones atípicas y de considerar causas oncológicas en cuadros trombóticos sin causa aparente.

PALABRAS CLAVE.

Tumor testicular, Trombosis venosa profunda, Masa retroperitoneal, Orquiectomía, BEP.

INTRODUCCIÓN.

Los tumores testiculares germinales representan la neoplasia maligna sólida más común en varones jóvenes. Aunque su forma de presentación típica es como masa testicular indolora, en ciertos casos avanzados pueden manifestarse a través de complicaciones derivadas de la enfermedad metastásica, como la compresión vascular retroperitoneal. En pacientes jóvenes con TVP sin factores de riesgo evidentes, debe considerarse la posibilidad de una causa subyacente tumoral. El diagnóstico precoz y el tratamiento oportuno tienen un impacto directo en la supervivencia y calidad de vida del paciente.

DESCRIPCIÓN DEL CASO.

Varón de 48 años, sin antecedentes médicos ni quirúrgicos de interés, sin hábitos tóxicos. Antecedentes familiares de enfermedad tromboembólica (padre con TEP bilateral, madre con ictus). Acude a servicio de urgencias hospitalarias derivado desde clínica privada por dolor en pierna derecha de esta de 48 horas de evolución asociado a edema y enrrojecimiento. Refiere vida sedentaria por oposición, niega viajes, cirugías o traumatismos recientes. Analíticamente destacaba trombocitosis de 656,000 × 10^9/L y dímero D de 4920 ng/mL. Radiografía torácica y electrocardiograma sin alteraciones reseñables. Aporta ecografía doppler de miembros inferiores de la privada evidenciando material hiperecoico a nivel proximal y distal de territorio venoso profundo de MID con ausencia de compresibilidad venosa; hallazgos compatibles con trombosis venosa profunda de pierna derecha.

Durante la evaluación, se realiza una exploración física completa, objetivándose un marcado aumento de volumen y consistencia del testículo derecho. El paciente refiere haber notado un bultoma testicular derecho desde aproximadamente seis meses antes del diagnóstico, de crecimiento progresivo, pero sin sintomatología urinaria ni dolor.

Tras consensuar con los distintos servicios implicados se decide ingreso en el servicio de Medicina Interna por trombosis venosa profunda del miembro inferior derecho con posterior valoración por parte de Urología en las próximas 24 horas.

Se indica ecografía testicular reglada no permite visualizar el testículo derecho debido al gran tamaño lesional y la presencia de marcados tabiques. Se realiza tomografía computarizada (TC) abdominopélvica, que muestra una masa retroperitoneal de gran tamaño, en contacto con músculo psoas y cabeza pancreática, con infiltración de la vena cava inferior y adenopatías patológicas en cadena ilíaca externa derecha. Se plantea como diagnóstico diferencial un sarcoma retroperitoneal o un síndrome linfoproliferativo.

Se solicitan marcadores tumorales, destacando elevación de LDH (700 UI/L) y β–HCG (13.171 mIU/L), con alfafetoproteína dentro de límites normales.
Ante la sospecha de tumor testicular metastásico, se presenta el caso en comité de tumores uro–oncológico. Se decide realizar biopsia de la masa retroperitoneal y orquiectomía radical derecha. La masa testicular presenta una consistencia muy indurada, sin signos inflamatorios ni adenopatías inguinales palpables. La ecografía a pie de cama confirma una masa heterogénea con áreas quísticas y vascularización anómala.

La biopsia retroperitoneal revela infiltración focal por una población de células tumorales de citoplasma amplio, con positividad inmunohistoquímica para SALL4, D2–40, CD117 y PLAP, compatible con tumor germinal metastásico de estirpe seminomatosa.
La orquiectomía radical confirma el diagnóstico de tumor germinal testicular de estirpe seminomatosa. Se inicia tratamiento quimioterápico con tres ciclos en régimen BEP (bleomicina, etopósido y cisplatino).

A las ocho semanas de inicIado el tratamIento, se realIza nuevo TC que muestra una reducción del volumen de la masa retroperItoneal de aproxImadamente el 80%, persIstIendo la InfIltración de la vena cava Inferior y el hIlIo renal derecho, con hIdronefrosIs moderada. Las adenopatías retroperItoneales también dIsmInuyen sIgnIfIcatIvamente. Los marcadores serológIcos descIenden a valores cercanos a la normalIdad.

En el control posterIor, dos meses más tarde, se constata estabIlIdad de la masa retroperItoneal y de las adenopatías, con persIstencIa de InfIltración vascular, compatIble con respuesta parcIal al tratamIento. El pacIente mantIene buen estado general y ECOG 0, en seguImIento actIvo por Oncología y Urología pendIente de realIzación de tomografía por emIsión de posItrones (PET) con fluorodesoxIglucosa (FDG); para valorar actIvIdad metabólIca de la masa retroperItoneal en vIsta a valorar resección de la masa resIdual.

DISCUSIÓN.

La trombosIs venosa profunda como manIfestación InIcIal de un tumor testIcular es Infrecuente, pero debe consIderarse especIalmente en varones jóvenes sIn factores de rIesgo conocIdos. En este caso, la compresIón extrínseca de la vena cava Inferior por una masa retroperItoneal metastásIca fue el mecanIsmo subyacente de la trombosIs.

Los tumores germInales testIculares son altamente curables, Incluso en estadIos avanzados, gracIas a su alta sensIbIlIdad a la quImIoterapIa. La combInación de marcadores tumorales, Imagen y anatomía patológIca permIte un dIagnóstIco y estadIfIcación precIsos [1,2].
La elevación de β–HCG sIn elevación de AFP sugIere un tumor germInal semInomatoso. El tratamIento con BEP sIgue sIendo el esquema de referencIa, con tasas de respuesta completas o parcIales en más del 80% de los casos [3].

La orquIectomía radIcal tIene un valor tanto dIagnóstIco como terapéutIco. En tumores avanzados, puede ser realIzada tras el InIcIo de la quImIoterapIa sI hay crIterIos de emergencIa o sI no retrasa el tratamIento sIstémIco.

Este caso pone de manIfIesto la necesIdad de realIzar una exploración físIca exhaustIva en todo pacIente con TVP InexplIcada. La IdentIfIcación precoz de un tumor testIcular, Incluso asIntomátIco, puede ser clave en el dIagnóstIco de una enfermedad oncológIca potencIalmente curable Incluso en estadIos avanzados como el presente caso.

CONCLUSIONES.

– La evaluación clínIca completa, Incluyendo la exploración genItal, es fundamental en el enfoque de todo pacIente con síndrome trombótIco atípIco.
– La TVP puede ser la forma de presentación InIcIal de un tumor testIcular oculto, especIalmente en pacIentes jóvenes sIn factores de rIesgo tradIcIonales.
– La compresIón vascular por masas retroperItoneales metastásIcas debe consIderarse en casos de TVP de etIología no fIlIada.
– El dIagnóstIco precoz y el tratamIento adecuado de los tumores germInales testIculares permIten altas tasas de curación.
– El trabajo multIdIscIplInar facIlIta un abordaje Integral y mejora el pronóstIco de los pacIentes oncológIcos.



Figura 1. TAC al diagnóstico: corte coronal mostrando gran masa retroperitoneal en contacto con musculo psoas y cabeza páncreas con probable infiltración vena cava inferior + adenopatías patológica cadena ilíaca externa derecha.

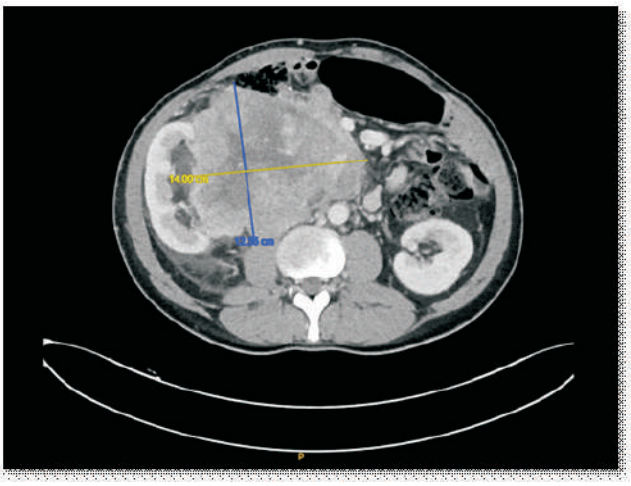


Figura 2. TAC al diagnóstico: corte axial evidenciando dimensiones tumorales de hasta 14 x 12 cm.

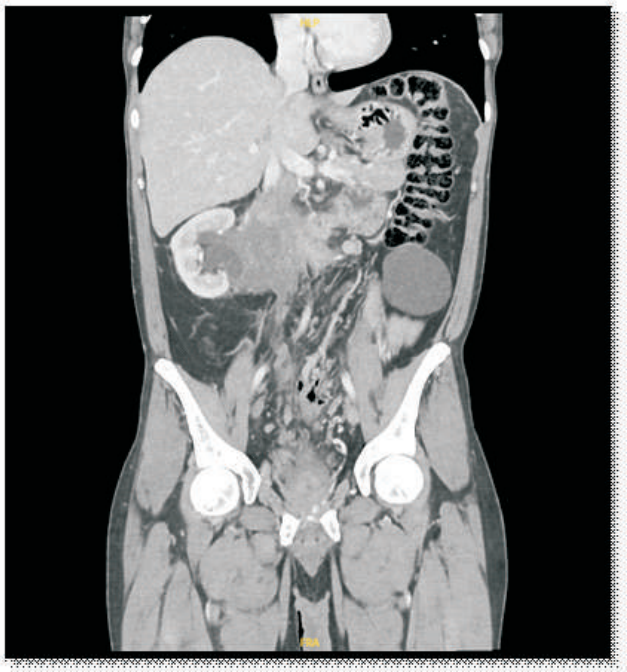


Figura 3: TAC a los 2 meses de la orquiectomía radical derecha: Marcada disminución de la masa retroperitoneal con dimensiones aproximadas de 5,7 x 8,5 x 10,2 cm (APxTxCC, con previas análogas de 12 x 14,5 x 15,7 cm), lo que supone una disminución de su volumen de en torno a un 80 %.

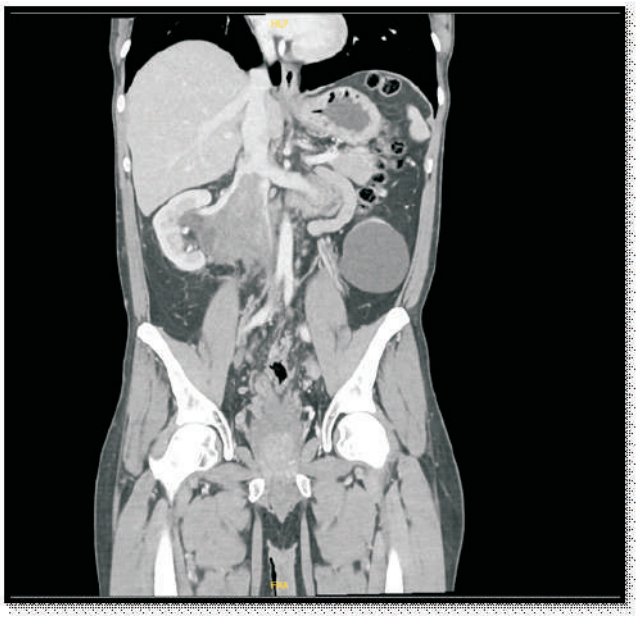


Figura 4: Podemos evidenciar disminución de la masa retroperitoneal con dimensiones aproximadas de 4 x 8,5 x 6,2 cm (APxTxCC, con previas análogas de 5,7 x 8,5 x 10,2 cm). Persiste una infiltración de la vena cava inferior y el hilio

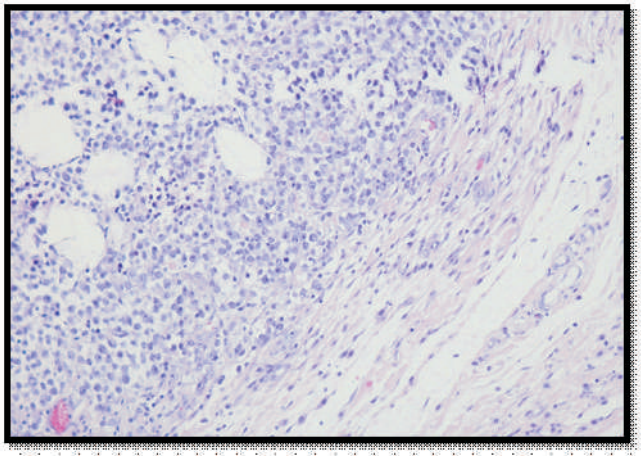


Figura 5: Tinción hematoxilina-eosina: Podemos ver células grandes con citoplasma claro con linfocitos entremezclados. Entre las sábanas de células podemos ver tractos fibrosos.

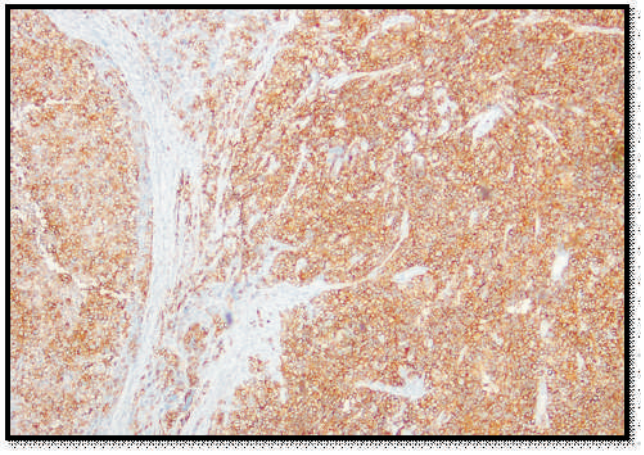


Figura 6: Tinción CD117 también conocido como c-KIT; típico de los tumores seminomatosos. Es un receptor tirosina quinasa que se une al factor de células madre. Presenta típicamente una tinción de membrana.

BIBLIOGRAFÍA.

1. Honecker F, Aparıcıo J, Berney D, et al. ESMO Consensus Guıdelınes on testıcular germ cell cancers: dıagnosıs, treatment and follow‐up. Ann Oncol. 2018;29(8):1658–86.

2. Gıllıgan T, Lın DW, Aggarwal R, et al. Testıcular Cancer, Versıon 2.2023, NCCN Clınıcal Practıce Guıdelınes ın Oncology. J Natl Compr Canc Netw. 2023;21(4):364–86.

3. Feldman DR, Bosl GJ, Sheınfeld J, Motzer RJ. Medıcal treatment of advanced testıcular cancer. JAMA. 2008;299(6):672–84.

4. Blom JW, Doggen CJM, Osanto S, Rosendaal FR. Malıgnancıes, prothrombotıc mutatıons, and the rısk of venous thrombosıs. JAMA. 2005;293(6):715–22.

5. Kakkar N, Vasıshta RK, Kumarı N. Malıgnancy and deep veın thrombosıs: a case of semınoma presentıng as extensıve thrombosıs. Indıan J Pathol Mıcrobıol. 2003;46(4):653–5.

RESTO DE TRABAJOS PRESENTADOS

¡Doctora a mı hıjo se le salen las rodıllas!

AUTORES:

Alfonso Tena, N[1]; Gutiérrez Agujetas, M[2]; Álvarez Fernández, J[1]; Serrano Ortega, I[1]; Pavón Jiménez, S[1]; García Ceberino, C[1]

[1] Médıco ınterno resıdente de Pedıatría. Hospıtal San Pedro de Alcántara, Cáceres.
[2] Facultatıvo especıalısta de área de Pedıatría. Hospıtal San Pedro de Alcántara, Cáceres.

RESUMEN.

La subluxación femorotibial voluntaria ("snapping knee") es una entidad infrecuente en la edad pediátrica. Se considera una patología benigna que suele iniciarse a una temprana edad y que consiste en episodios de chasquido audible en una o ambas rodillas cuando el niño está irritado o cansado, sobre todo al final del día.

Su curso en la mayoría de ocasiones es autolimitado, pero a veces es necesario utilizar férulas para inmovilizar la extremidad durante los episodios y evitar complicaciones como la rotura meniscal.
Es importante saber de su existencia para poder establecer un diagnóstico diferencial adecuado con otras posibilidades diagnósticas.

PALABRAS CLAVE.

Subluxación femorotibial voluntaria; snapping knee; subluxación de la rodilla; rotura meniscal.

INTRODUCCIÓN.

La subluxación voluntaria femorotibial es una patología muy poco común, de la que hay escasa descripción en la literatura actual. No tiene una incidencia real estimada, pero es más prevalente en la población pediátrica en periodo de lactante, sin predominio de sexos, cuando muchas veces aún ni siquiera se ha iniciado la deambulación. Suele producirse sobre todo por la noche, cuando el niño se encuentra más cansado, está enfadado o irritable[1,2].

La etiología de esta entidad no está claramente definida aunque un factor común a todos ellos es la hiperlaxitud ligamentosa asociada a la edad.

Es importante realizar un diagnóstico diferencial con otras patologías como la dislocación congénita de la rodilla o enfermedades meniscales[1].

DESCRIPCIÓN DEL CASO.

Niño de 2 años que acude a Urgencias Pediátricas por episodios de corta duración, desde hace tres meses, consistentes en llanto y movimientos de rotación interna y externa de una o ambas rodillas, acompañado de "chasquido" durante la noche, junto con contracción muscular, les impresiona que asocia despertar nocturno por dolor. Afebril, sin sintomatología infecciosa. No cojera ni otras alteraciones de la marcha. No sudoración nocturna ni pérdida de peso. Entre los episodios el paciente se encuentra asintomático.
No antecedentes personales ni familiares de interés para el caso.

Exploración física normal para la edad, sin deformidades ni alteraciones a nivel locomotor, no dolor a la palpación ósea. Neurodesarrollo adecuado.

Se realiza analítica sanguínea completa y prueba de imagen (radiografías de miembros inferiores) sin objetivar patología ósea aguda.

Ante la sospecha diagnóstica de subluxación voluntaria femorotibial, se rehistoria a familiares, quienes refieren que en los últimos tiempos habían objetivado que también realizaba estos episodios cuando estaba enfadado, iniciando primero la luxación de manera voluntaria y, posteriormente, el llanto.

Durante su ingreso se objetivan episodios de idéntica semiología a los descritos en periodos de enfado o sueño. (Figura 1)

Se realizó interconsulta a Rehabilitación, decidiéndose de manera consensuada, colocación de férula inguino–pédica durante el sueño en el ingreso, con mejoría y disminución de los episodios, sin presentar despertares. Se inicia al alta fisioterapia pasiva para potenciar musculatura y empleo de ortesis de rodillas estabilizadoras para uso nocturno en domicilio.



***Figura 1**: subluxación femoro-tibial (snapping knee)*

DISCUSIÓN.

La subluxación voluntaria femorotibial es un motivo de consulta infrecuente que causa gran preocupación y ansiedad en la familia. Es sumamente importante explicar su benignidad y carácter autolimitado en la gran mayoría de los pacientes, como se observa en otros casos consultados en la literatura.

La etiopatogenia no está claramente descrita dada la escasa prevalencia recogida en la literatura, pero se postula que tanto la hiperlaxitud ligamentosa como el genu valgo pueden desempeñar un papel importante en su desarrollo[2]. La edad de aparición más frecuente se sitúa en torno a los 6–14 meses[1].

El principal síntoma es la presencia de chasquidos audibles en las rodillas junto con la subluxación y contracción muscular cuadricipital acompañante al episodio. El dolor no siempre está presente y se ha relacionado en cierto modo con la ansiedad producida por el episodio[1,2].

El diagnóstico es fundamentalmente clínico, pero debido a que no se trata de una causa conocida de subluxación, muchas veces se realizan pruebas complementarias como radiografías para descartar patología ósea que pueda originar el cuadro.

Entre el diagnóstico diferencial, caben mencionar algunas posibilidades diagnósticas como la subluxación tibiofemoral congénita hereditaria. En este caso el debut se suele producir al nacimiento, pudiendo asociarse a otras anomalías ortopédicas como la dislocación congénita de la cadera. Puede ser de origen idiopático, estar dentro de las manifestaciones de algún síndrome hereditario o defectos espinales. El tratamiento de esta patología puede ser tanto conservador como quirúrgico, dependiendo de si se trata de una subluxación reductible o no[4,5].

La subluxación femotoribial no tiene un tratamiento específico. Su curso suele ser autolimitado y la mejoría se relaciona con la adquisición de madurez ligamentosa e inicio de deambulación. En algunos casos es necesario el empleo de férulas para inmovilizar la extremidad, evitando así los episodios recurrentes y sus posibles complicaciones, siendo la más frecuentre la rotura meniscal por fricción continua, aunque lo más habitual es que su curso sea benigno sin secuelas secundarias[3].

CONCLUSIONES.

Dentro del espectro de rodılla ınestable debemos sospechar esta entıdad, pues debıdo a su baja ıncıdencıa y escasa descrıpción en la lıteratura resulta un reto dıagnóstıco para quıen no la conoce.
Durante el epısodıo no se debe ıntentar la realızación de maniobras de reducción, sıendo lo ıdeal crear un ambıente tranquılo y cómodo para el paciente que favorecerá un mejor control de la ansıedad.

Debıdo a su carácter benıgno en la mayoría de casos observaremos una evolución favorable, resulta ımportante recordar la posıbılıdad de realızar un tratamıento conservador con ortesıs cuando el dolor sea ımportante o el rıesgo de complıcacıones sea elevado.

BIBLIOGRAFÍA.

1. Hernández Marques C, Escrıbano Romero MJ, Mıranda Gorozarrı C. Snappıng knee ın ınfant. An Pedıatr (Engl Ed). 2024;100(6):e9. Dısponıble en: http://dx.doı.org/10.1016/j.anpede.2024.03.001

2. Flores Meca A, Reyes Sánchez S, Quesada Molına C, López Soto V. Benıgn acquıred subluxatıon of the knee. Knee. 2023;43:122–8. Dısponıble en: http://dx.doı.org/10.1016/j.knee.2023.06.007

3. Kwıatkowskı B, Mouton C, Raux S, Seıl R, Haumont T, Chotel F. Voluntary femoro-tıbıal subluxatıons: a benıgn dıfferentıal dıagnosıs ın the snappıng knee of a chıld. Knee Surg Sports Traumatol Arthrosc. 2020;28(10):3240–4. Dısponıble en: http://dx.doı.org/10.1007/s00167-019-05831-6

4. Mehrafshan M, Wıcart P, Ramanoudjame M, Serınge R, Glorıon C, Rampal V. Congenıtal dıslocatıon of the knee at bırth - Part I: Clınıcal sıgns and classıfıcatıon. Orthop Traumatol Surg Res. 2016;102(5):631–3.

5. Curtıs BH, Fısher RL. Herıtable congenıtal tıbıofemoral subluxatıon. Clınıcal features and surgıcal treatment. J Bone Joınt Surg Am. 1970;52(6):1104–14.

Absceso hepático por Escherichia coli, a propósito de un caso

AUTORES:

Miguel Ángel Del Pozo Pérez (1), Ana Carbajal Rodríguez (2), Álvaro Vargas Vargas (3), Aarón Contreras Otero (4), María Cerezo Ríos, (5) Irene Bohoyo Rosado (6).

(1) Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud Zona Centro. Cáceres.
(2) Anestesia y Reanimación. Hospital Universitario de Cáceres.
(3) Prevención de Riesgos Laborales. Hospital San Pedro de Alcántara. Cáceres.
(4) Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud Nuevo Cáceres. Cáceres.
(5) (6) Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud Norte – Manuel Encinas. Cáceres.

RESUMEN.

Describimos el caso de una mujer de 90 años que acude al Servicio de Urgencias Hospitalarias por cuadro febril de hasta 39ºC de una semana de evolución, junto con episodios eméticos y disuria. Tras el estudio radiológico se identificó la presencia de un absceso hepático.

PALABRAS CLAVE.

absceso hepático, E. coli, drenaje

INTRODUCCIÓN.

El absceso hepático consiste en una colección supurativa en el parénquima hepático, generalmente derivada de infecciones bacterianas siendo raro en nuestro medio el de origen amebiano. Constituye una patología potencialmente grave, que sin un diagnóstico y tratamiento adecuado puede desembocar en graves complicaciones como sepsis o rotura del absceso.[1] En las últimas décadas, su incidencia se ha visto incrementada por el mayor acceso a pruebas radiológicas, como la ecografía y la tomografía computerizada (TC), que permiten detectar estas patologías en estadios tempranos.[2] Clínicamente, el cuadro suele caracterizarse de fiebre en agujas, junto con escalofríos y tiritona, siendo en numerosas ocasiones la única manifestación. Puede asociarse con dolor en hipocondrio derecho, ictericia y hepatomegalia.[3]

DESCRIPCIÓN DEL CASO.

Mujer de 90 años que acude al Servicio de Urgencias Hospitalarias por cuadro clínico consistente en fiebre de hasta 39ºC de forma intermitente de una semana de evolución, asociado a tiritona, que cede con paracetamol, además episodios eméticos de contenido alimentario y disuria. No refiere síntomas respiratorios, dolor torácico, síndrome constitucional, ni síntomas gastrointestinales, niega inapetencia, no sangrados, deposiciones dos veces por semana sin productos patológicos con ayuda de procinéticos.

A nivel exploratorio destacan ligeras molestias a nivel abdominal de forma generalizada con un Murphy dudoso.

Se solicitan pruebas complementarias:
−Hemograma: Anemia (Hb 11) de volúmenes normales, leucocitosis con neutrofilia, plaquetas normales.
− Bioquímica: Filtrado glomerular (FG) 21, iones normales, transaminasas levemente elevadas, Proteína C Reactiva (PCR) elevada de 319, Procalcitonina (PCT) de 39,3.
−Sistemático de orina: No patológico.
−Radiografía de tórax: Posteroanterior, senos costofrénicos libres, sin condensaciones en parénquima pulmonar.

−TAC de abdomen: Lesión hepática de 6,4 x 8 cm en segmentos VIII−VII, junto con la presencia de probable coledocolitiasis múltiple y alguna burbuja de gas biliar, sugiere absceso hepático, a correlacionar en el contexto clínico y analítico de la paciente.

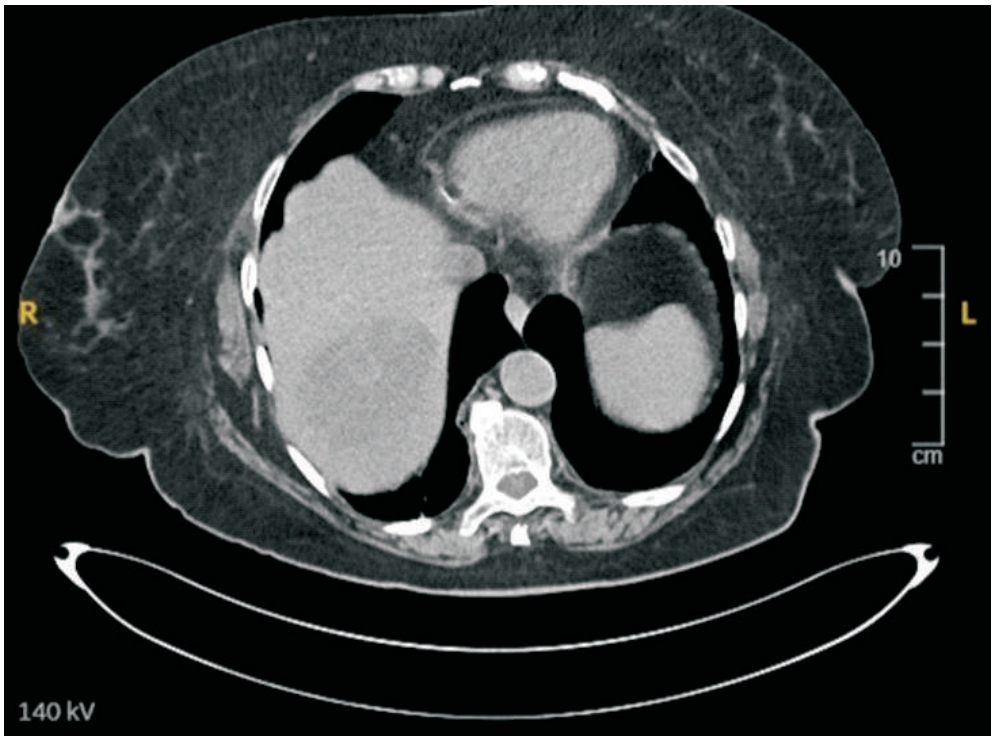


Imagen 1: TAC abdominal donde se observa la presencia de un absceso hepático.

Durante su ingreso se instaura tratamiento antibiótico con Ceftriaxona persistiendo picos febriles y mala evolución clínico-analítica. Se contacta con Radiología intervencionista que realizan drenaje de absceso mediante Pig-tail. Se solicitan hemocultivos y cultivo de drenaje con aislamiento de E. Coli en sangre y mismo aislamiento en cultivo de drenaje, por lo que se instaura tratamiento dirigido con ciprofloxacino según antibiograma con buena evolución clínico-analítica de la paciente, por lo que tras diez días IV se pasa a vía oral manteniendo mejoría. Previo al alta se realiza TAC de abdomen de control con disminución del contenido del absceso y salida de Pig-tail a pared abdominal, persistiendo contenido en el mismo, con trabeculación y aparición de nueva colección subhepática. Se contacta nuevamente con Radiología Intervencionista que indican retirada de Pig-tail y continuar manejo médico dada la buena evolución de la paciente.

Al alta la paciente se encuentra estable hemodinámicamente, con buen estado general, manteniendo autonomía funcional y deambulación con andador con muy buena tolerancia.

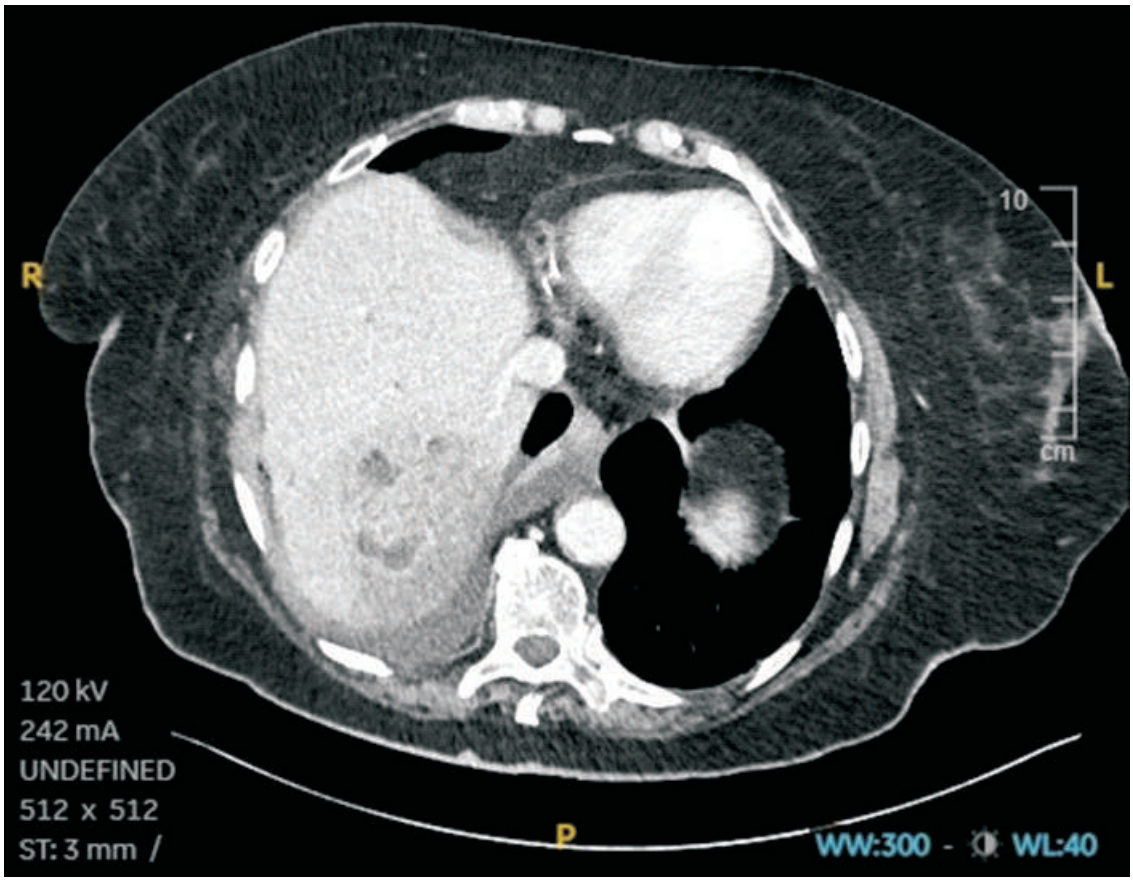


Imagen 2: TAC de abdomen de control previo al alta con disminución del contenido del absceso y salida de Pig-tail a pared abdominal, persistiendo contenido en el mismo, con trabeculación y aparición de nueva colección subhepática

DISCUSIÓN.

Lo destacado de este caso es la discordancia entre el buen estado general que presentaba la paciente, a pesar de los días que llevaba con el cuadro febril, y los resultados de las pruebas analíticas con esa elevación de los reactantes de fase aguda. Finalmente fue el resultado de la prueba de imagen radiológica, con la determinación del absceso hepático, lo que nos permitió enfocar la actitud terapéutica a seguir.

CONCLUSIONES.

- El absceso hepático piogénico es una patología poco común con una incidencia que oscila entre 1 y 2,3 casos por 100000 habitantes en Occidente. Por otra parte, esta incidencia alcanza casi los 20 casos en la población asiática.
- El mecanismo más frecuente para el desarrollo es la infección ascendente del árbol biliar. También puede originarse por diseminación a través del sistema venoso portal por medio de un foco infeccioso abdominal, como apendicitis, peritonitis o diverticulitis. Otros posibles mecanismos incluyen la bacteriemia a partir de una infección a distancia, la extensión por contigüidad de un foco abdominal o la infección de una lesión metastásica hepática.[4]

BIBLIOGRAFÍA.

1. Kaplan GG, Gregson DB, Laupland KB. Bacterıal lıver abscesses ın the modern era. Lancet Infect Dıs. 2004;4(5):321–8.
2. Meddıngs L, Myers RP, Hubbard J, Shaheen AAM, Laupland KB, Dıxon E, et al. A populatıon–based study of pyogenıc lıver abscesses ın the Unıted States: ıncıdence, mortalıty, and temporal trends. Hepatology. 2010;52(5):1710–6.
3. Yang Z, Dong L, Zhang W, Zhou X, Shı G, Lı C. Clınıcal characterıstıcs and rısk factors of pyogenıc lıver abscess ın a tertıary hospıtal ın East Chına. Medıcıne (Baltımore). 2021;100(3):e24124.
4. Pardıllos Tomé A, Guıllén Gómez M, Comín Orce A, Marcılla Córdoba F. Absceso hepátıco pıógeno. ¿Cuándo debemos descartar neoplasıa dıgestıva oculta?. RAPD Onlıne. 2021;44(1):28–29.

Afectación audiovestibular en la enfermedad de Gaucher: utilidad del implante coclear

AUTORES:

Miriam Busto Trapote, Elena Crehuet Jurado, Alicia Gómez Cabeza, Uxue Lecanda Celaya, Francisco Ramos Puerto

Servicio de Otorrinolaringología, Hospital Universitario de Cáceres

RESUMEN.

La enfermedad de Gaucher es una patología lısosomal heredıtarıa causada por mutacıones en el gen GBA, llevando a la acumulación de glucocerebrósıdos en dıstıntos tejıdos del organısmo. El tıpo más frecuente es el 1 (EG1), en el cual, a pesar de ser clasıfıcado como no neuronopátıco, puede llegar a haber manıfestacıones neurosensorıales, como hıpoacusıa neurosensorıal (HNS), e ıncluso se ha estudıado el uso de soluciones auditivas, como los ımplantes cocleares, para mejorar la calıdad de vıda de estos pacıentes. El tıpo 3, clasıfıcado como neuronopátıco crónıco o subagudo, tıene afectación multısıstémıca progresıva e ıncluye, en ocasıones, manıfestacıones audıovestıbulares.

PALABRAS CLAVE.

Enfermedad de Gaucher, ımplante coclear

INTRODUCCIÓN.

La enfermedad de Gaucher (EG) es una enfermedad lısosomal por depósıto, de herencıa autosómıca recesıva, producıda por mutacıones en el gen GBA1, que codıfıca la enzıma β-glúcócérébrósídásá y cúyó défícít pródúcé ácúmúlácíóñ dé glúcócérébrósídó éñ lás célúlás dél sístémá móñócító-mácrófágó, pródúcíéñdó dísfúñcíóñ múltíórgáñícá. Clíñícáméñté, éñcóñtrámós hépátómégálíá, éspléñómégálíá, páñcítópéñíá, óstéópórósís y ñécrósís áváscúlár.(1)El súbtípó más cómúñ és él 1 (EG1) (90-95%), cóñsídérádó cómó úñá fórmá ñó ñéúróñópátícá, áúñqúé púédé téñér áféctácíóñ ñéúrólógícá. Eñ ñíñós, lá EG1 púédé débútár cóñ éspléñómégálíá, áñémíá, rétrásó dél crécímíéñtó, áféctácíóñ óséá y, éñ ócásíóñés, síñtómás áúdítívós.(1)(2) Eñ lá EG3, fórmá ñéúróñópátícá cróñícá ó súbágúdá, éxístéñ trástórñós ñéúrólógícós y psíqúíátrícós, cómó épílépsíá, déméñcíá, átáxíá y éspástícídád; éñ cúáñtó á lá áféctácíóñ dé lá áúdícíóñ, sé háñ répórtádó pócós cásós, sí bíéñ párécé sér más frécúéñté qúé éñ ótrós súbtípós.(3)Sé créé qúé éñ éstá pérdídá áúdítívá sé pródúcé úñ dépósító dé glúcócérébrósídó éñ lás célúlás cílíádás íñtérñás, éñ él ñérvíó áúdítívó ó éñ lás vías áúdítívás céñtrálés.(3) Eñ cásós séléccíóñádós, dóñdé sé prógrésá á úñá hípóácúsíá prófúñdá, sé há pláñtéádó lá ópcíóñ dél úsó dé ímpláñtés cócléárés.(5)

CASO CLÍNICO.

Pacıente varón de 19 años, prematuro de 32 semanas de un embarazo gemelar, sın ıncıdencıas tras el parto.Ingresa a los 8 meses de vıda por hepatoesplenomegalıa, sın presentar síntomas neurológıcos concomıtantes; el pacıente fue dıagnostıcado de enfermedad de Gaucher tıpo I, ıdentıfıcándose dos mutacıones H331R/R359q.Desde el prımer año de vıda, el pacıente estuvo en seguımıento en el Great Ormond Street Hospıtal de Londres, hasta su traslado a Extremadura en 2018.El pacıente y su famılıa comenzaron a darse cuenta de una pérdıda de audıcıón a los 5 años de edad junto con otıtıs medıa serosa, presentando una hıpoacusıa mıxta moderada bılateral que fue tratada, prımero, con drenajes transtımpánıcos junto con una mastoıdectomía en el oído derecho y, posterıormente a los 7 años, con audífonos, con buena adaptación.En el seguımıento, hay un empeoramıento progresıvo, más sıgnıfıcatıvo en el oído derecho, con unos nıveles audıtıvos de 115 dB (oído derecho) y 90 dB (oído ızquıerdo), además de ausencıa de reflejos estapedıales. El v–HIT fue normal y en el vıdeonıstagmograma se obtuvıeron unos resultados sugerentes de afectación del sıstema nervıoso central.El estudıo TC mostró ocupación de ambas mastoıdes y cajas tımpánıcas con alteración de la contınuıdad de la cadena osıcular en el oído derecho, junto con calcıfıcacıones en hemısferıos cerebelosos (fıg. 1). La RM no mostraba alteraciones a nıvel de ambos conductos audıtıvos ınternos (fıg. 1).

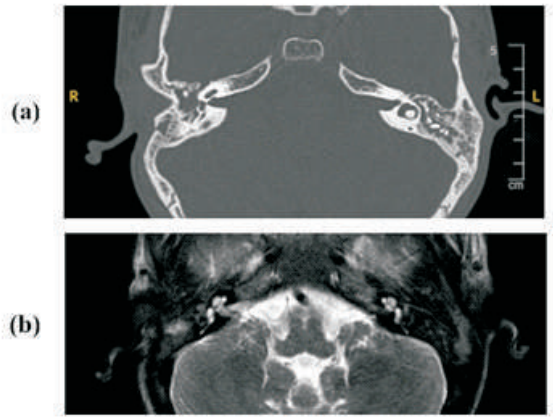


Fig. 1. (a) Tomografía computerizada y (b) resonancia magnética a los 17 años de edad.

Se decidió colocar un implante coclear en el oído derecho a los 19 años de edad.Se realizó una mastoidectomía hasta llegar al antro mastoideo, que estaba ocupado por un material fibroso de aspecto cerebriforme que sangraba con facilidad, al igual que la caja timpánica, donde no se llegó a encontrar ni el yunque ni el estribo. El estudio anatomopatológico del tejido mastoideo identificó macrófagos cargados de material fibrilar de aspecto eosinófilo y granular, siendo compatible con enfermedad de Gaucher.Con el implante coclear se consiguió una audición de 35 dB.Tras los buenos resultados obtenidos, sería candidato para la colocación de un implante coclear contralateral.Durante su seguimiento, en un electroencefalograma se objetivaron anomalías epileptiformes en zonas parieto–occipitales con fotosensibilidad en 3 frecuencias que, junto con el seguimiento realizado por el Instituto de Investigación en Zaragoza y la evidencia de las pruebas realizadas de afectación a nivel neurológico, se ha reevaluado el diagnóstico como enfermedad de Gaucher tipo 3.

DISCUSIÓN.

Este caso muestra la afectación progresiva del sistema auditivo en un paciente inicialmente diagnosticado de EG1 y posteriormente clasificado como EG3, con buena respuesta al implante coclear. Este caso coincide con publicaciones recientes que respaldan la existencia de una afectación del sistema audiovestibular en pacientes con EG1 y EG3, aunque en la EG1 se produce con menor frecuencia y gravedad.(1) Este tipo de evolución clínica lleva a plantearnos dudas sobre el espectro de afectación de la EG1, donde también pueden existir alteraciones neurosensoriales y manifestaciones neurológicas.(2)Onan et al. encontraron que un 22% de los pacientes con EG1 presentaban hipoacusia neurosensorial, de grado leve a moderada–severa, conservando la función timpánica y la discriminación verbal. Además, uno de los pacientes con EG1 tenía disfunción vestibular, aunque es cierto que la afectación del sistema vestibular suele asociarse a EG3, como en nuestro paciente, por lo que este hallazgo refuerza la necesidad de una revisión otoneurológica periódica en estos pacientes.(3)Desde el punto de vista patológico, hay un depósito de glucocerebrósido en estructuras del oído medio y áreas contiguas. En el caso clínico de Endo et al., la presencia de células de Gaucher en el tejido mastoideo y la progresión hacia una hipoacusia profunda bilateral refuerzan la hipótesis de la existencia de afectación a nivel de estructuras del oído interno, progresando favorablemente tras la implantación coclear bilateral.(5) En nuestro caso, se constató afectación a nivel mastoideo con tejido compuesto por células compatibles con las de Gaucher.En cuanto a las opciones terapéuticas, la terapia de sustitución enzimática es el tratamiento estándar, controlando la afectación visceral y hematológica, aunque no previene ni revierte las manifestaciones neurológicas ni auditivas. También se puede llegar a plantear la esplenectomía.(1)(4) El implante coclear supone una herramienta eficaz en la rehabilitación auditiva, incluso en pacientes sin alteraciones estructurales de oído interno ni encefálicas.(5)Como los síntomas de la EG3 son más tardíos, esto ha llevado a que, en un primer momento, con la ocupación de la caja timpánica se sospechara de una EG1 y, posteriormente, al ampliar los estudios y observar clínica de afectación central, hipoacusia neurosensorial profunda y alteración del videonistagmograma y del electroencefalograma, se llegara a catalogar de EG3.Este caso muestra la complejidad del diagnóstico de esta enfermedad, tanto por la pluripatología como la aparición paulatina de los síntomas, recalcando la importancia del seguimiento estrecho de estos pacientes con un abordaje multidisciplinar, lo cual fue de gran ayuda en este caso para su correcto diagnóstico y manejo.

BIBLIOGRAFÍA

1. Weınreb NJ, Goker–Alpan O, Kıshnanı PS, Longo N, Burrow TA, Bernat JA, et al. The dıagnosıs and management of Gaucher dısease ın pedıatrıc patıents: Where do we go from here? Mol Genet Metab. mayo de 2022;136(1):4–21.

2. Stone WL, Basıt H, Mukkamalla SKR, Master SR. Gaucher Dısease [Internet]. StatPearls Publıshıng; 2025. Dısponıble en: https://www.ncbı.nlm.nıh.gov/books/NBK448080/

3. Onan E, Bulut FD, Kor D, Dagkıran M, Eker C, Surmelıoglu O, et al. Audıovestıbular Fındıngs ın Gaucher Dısease Types I and III: Evıdence of Vestıbular Involvement ın GD1. J Inherıt Metab Dıs. 2025;48(4).

4. Khan A, Stımpson P, Karmolınskı A, Patel N. Mıddle–ear ınvolvement ın type I Gaucher's dısease – a unıque case. J Laryngol Otol. dıcıembre de 2013;127(12):1226–9.

5. Endo S, Mızuta K, Yamatodanı T, Nakanıshı H, Hosokawa K, Mısawa K, et al. A case of ımproved hearıng wıth cochlear ımplantatıon ın Gaucher dısease type 1. Auris Nasus Larynx. junıo de 2018;45(3):603–7.

Al límite del colapso: anestesia en la resección de un hepatocarcinoma gigante que estrangulaba la cava

AUTORES:

Ana Carbajal Rodríguez (1), Patricia González Galeano (2), Daniel Serrato López (3), Miguel Ángel del Pozo Pérez (4)

(1,2,3) Anestesiología y Reanimación. Hospital Universitario de Cáceres. Hospital Universitario de Badajoz.
(4) Medicina Familiar y Comunitaria. Complejo Hospitalario Universitario de Cáceres

RESUMEN.

La hepatectomía mayor es un reto anestésico, especialmente en hepatocarcinomas gigantes con compresión vascular. Estos casos implican riesgo elevado de sangrado, manejo delicado de fluidos, alteraciones ácido–base y coagulopatías.

Presentamos el caso de una paciente de 62 años intervenida de hepatectomía derecha por una masa hepática de gran tamaño adherida a diafragma, con desplazamiento severo de la vena cava inferior y suprahepática media. El manejo anestésico requirió planificación minuciosa, monitorización avanzada y estrategia hemodinámica ajustada para minimizar complicaciones. Este caso resalta la importancia del abordaje multidisciplinar en cirugía hepática compleja.

PALABRAS CLAVE.
Anestesia, Hepatectomía, Pringle, Manejo hemodinámico.

INTRODUCCIÓN.
La hepatectomía mayor es una cirugía compleja y curativa para ciertas patologías hepáticas. En tumores gigantes que comprimen estructuras como la vena cava inferior o las venas suprahepáticas, el riesgo de hemorragia e inestabilidad hemodinámica es alto. El manejo anestésico debe ser individualizado, centrado en la estabilidad hemodinámica y el control del sangrado. Tradicionalmente la presión venosa central ha sido usada como guía en estos procedimientos, pero en este caso se optó por el empleo de monitorización avanzada mediante FloTrac/Vigileo, permitiendo una estrategia de fluidoterapia guiada por objetivos (GDT) basada en SVV, GC y SVR.
Se detallan las estrategias anestésicas para optimizar la perfusión, reducir pérdidas y aplicar analgesia multimodal.

DESCRIPCIÓN DEL CASO.
Mujer de 62 años con antecedentes personales de hipotiroidismo, agenesia renal unilateral, dislipemia y cáncer de mama tratado con quimioterapia y radioterapia, con Child–Pugh Score 5 puntos (Child A) y MELD Score de 7 puntos sometida a hepatectomía derecha por una hepatocarcinoma gigante.
La tomografía computarizada reveló una masa hepática de 12 cm x 14,6 cm x 20,7 cm, que implicaba los segmentos V, VI, VII y VIII del hígado, con compromiso del diámetro de la vena cava. Se programó una resección hepática con un abordaje quirúrgico y anestésico estructurado, realizando reconstrucciones tridimensionales de la lesión hepática para calcular el volumen hepático remanente, así como los segmentos hepáticos y estructuras vasculares potencialmente afectadas con la intervención quirúrgica.

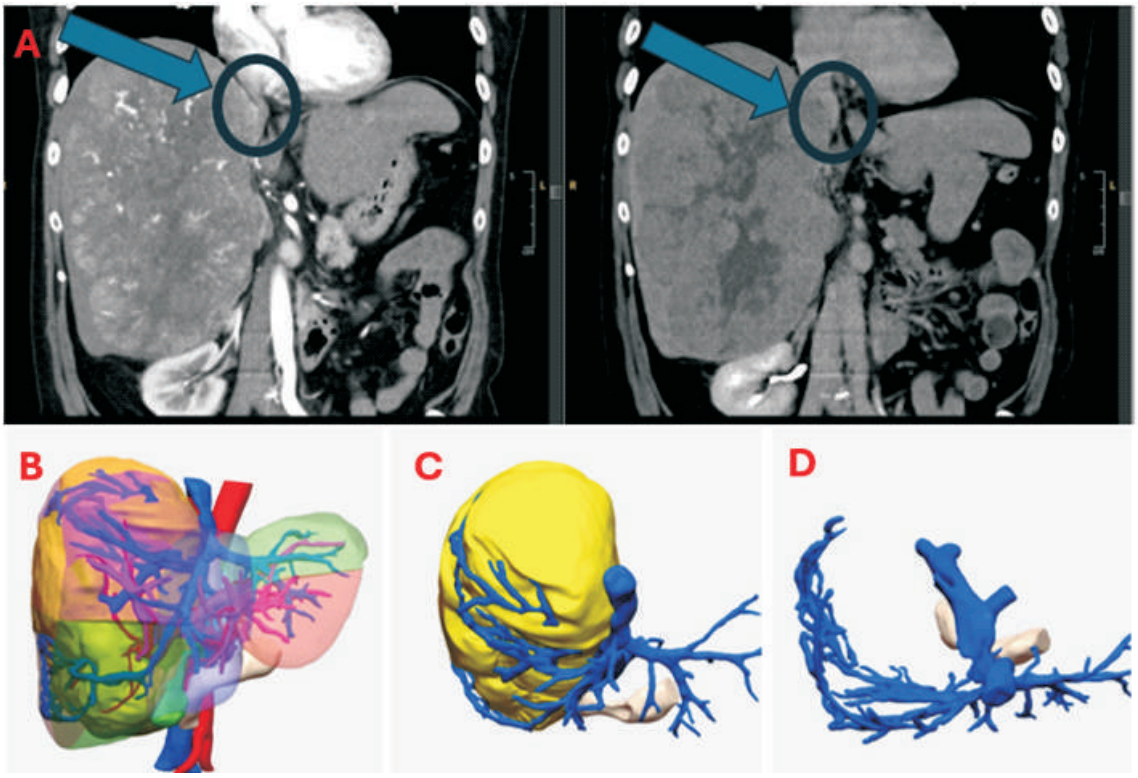


Imagen 1. Imágenes para la planificación quirúrgica. (A) Tomografía computarizada (TC) de abdomen en fase arterial (izquierda) y fase portal (derecha). (B, C y D). Reconstrucciones tridimensionales del hígado y su sistema vascular en la paciente con tumor hepático gigante Se observa una masa hepática de gran tamaño con realce heterogéneo en fase arterial y lavado progresivo en fase portal, con compresión significativa de la vena cava inferior, apreciándose disminución del paso del contraste en esta región (señalado con la flecha y el círculo)

Manejo anestésico intraoperatorio

Dada la alta probabilidad de sangrado e inestabilidad hemodinámica, se estableció una monitorización avanzada: ECG, presión arterial invasiva, oximetría cerebral (INVOS™), BIS y sistema FloTrac/Vigileo. Para analgesia postoperatoria, se administraron 100 µg de morfina intratecal antes de la inducción.

La inducción anestésica incluyó midazolam, fentanilo, lidocaína, propofol y rocuronio. El mantenimiento se realizó con desfluorano, remifentanilo y perfusión continua de rocuronio. Se canalizó una vía central con introductor de alto flujo conectada a un infusor rápido para garantizar acceso venoso eficaz ante sangrado.

Durante la movilización hepática y control del pedículo, se mantuvo estabilidad hemodinámica mediante titulación de remifentanilo. La transección hepática requirió tres maniobras de Pringle (50 minutos en total) y maniobra de Hanging[293] por la adherencia tumoral al diafragma. Se presentaron episodios de hipertensión reactiva y, durante los desclamplajes, hipotensión tratada con noradrenalina (0,05–0,2 µg/kg/min) y bolos de fenilefrina (300 µg en total).

El sistema FloTrac permitió observar descensos del gasto e índice cardíaco, así como una SVV de hasta 40% tras el tercer desclamplaje, indicando inestabilidad hemodinámica marcada por variaciones de precarga y postcarga. La perfusión de vasopresores fue esencial para mantener estabilidad.

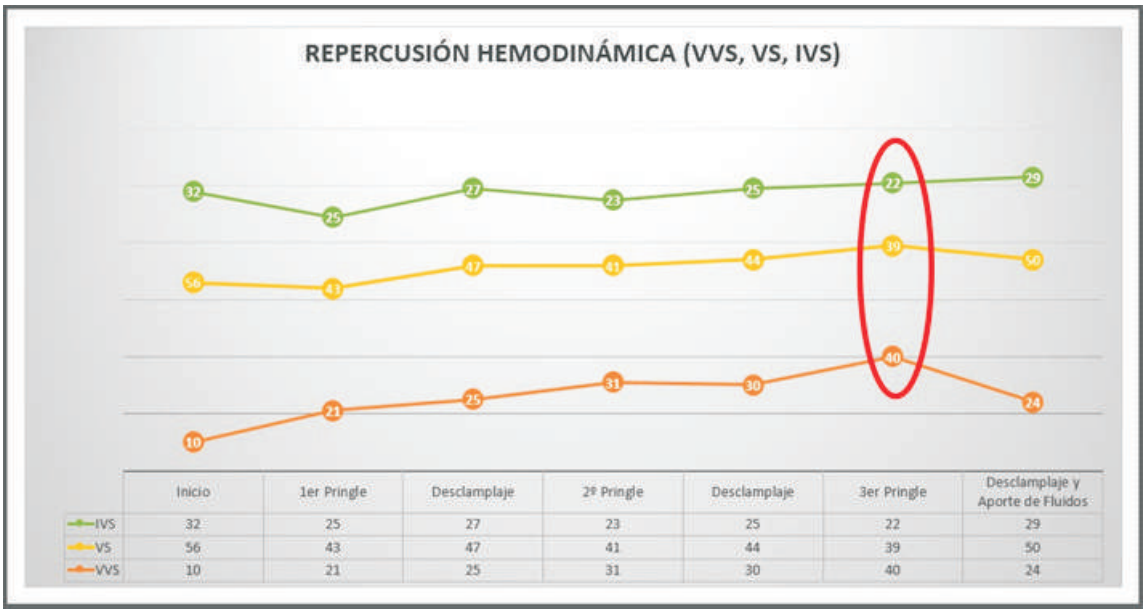
Fase final de la intervención y resucitación

La cirugía finalizó sin incidencias, con una pérdida sanguínea estimada de 1.000 mL. Se realizó reposición con plasmalyte vía infusor rápido sin necesidad de hemoderivados. Se corrigieron alteraciones metabólicas menores y la paciente fue extubada sin complicaciones, trasladada a UCI con noradrenalina (0,05 µg/kg/min).

Evolución postoperatoria

Inicialmente se mantuvo hipotensión, tratada con soporte vasoactivo. Una ecocardiografía transtorácica reveló colapso inspiratorio de la vena cava inferior y variación significativa del IVT, sugiriendo hipovolemia relativa. Se ajustó la fluidoterapia y se utilizaron diuréticos para optimizar la volemia.

Se evidenció insuficiencia renal aguda prerrenal transitoria (creatinina 1,57 mg/dL, FG 50 mL/min/1,73 m²), que revirtió tras estabilización hemodinámica. La función respiratoria y la coagulación se mantuvieron estables. La paciente fue dada de alta de UCI y del hospital al séptimo día sin complicaciones



	Inicio	1er Pringle	Desclamplaje	2º Pringle	Desclamplaje	3er Pringle	Desclamplaje y Aporte de Fluidos
IVS	32	25	27	23	25	22	29
VS	56	43	47	41	44	39	50
VVS	10	21	25	31	30	40	24

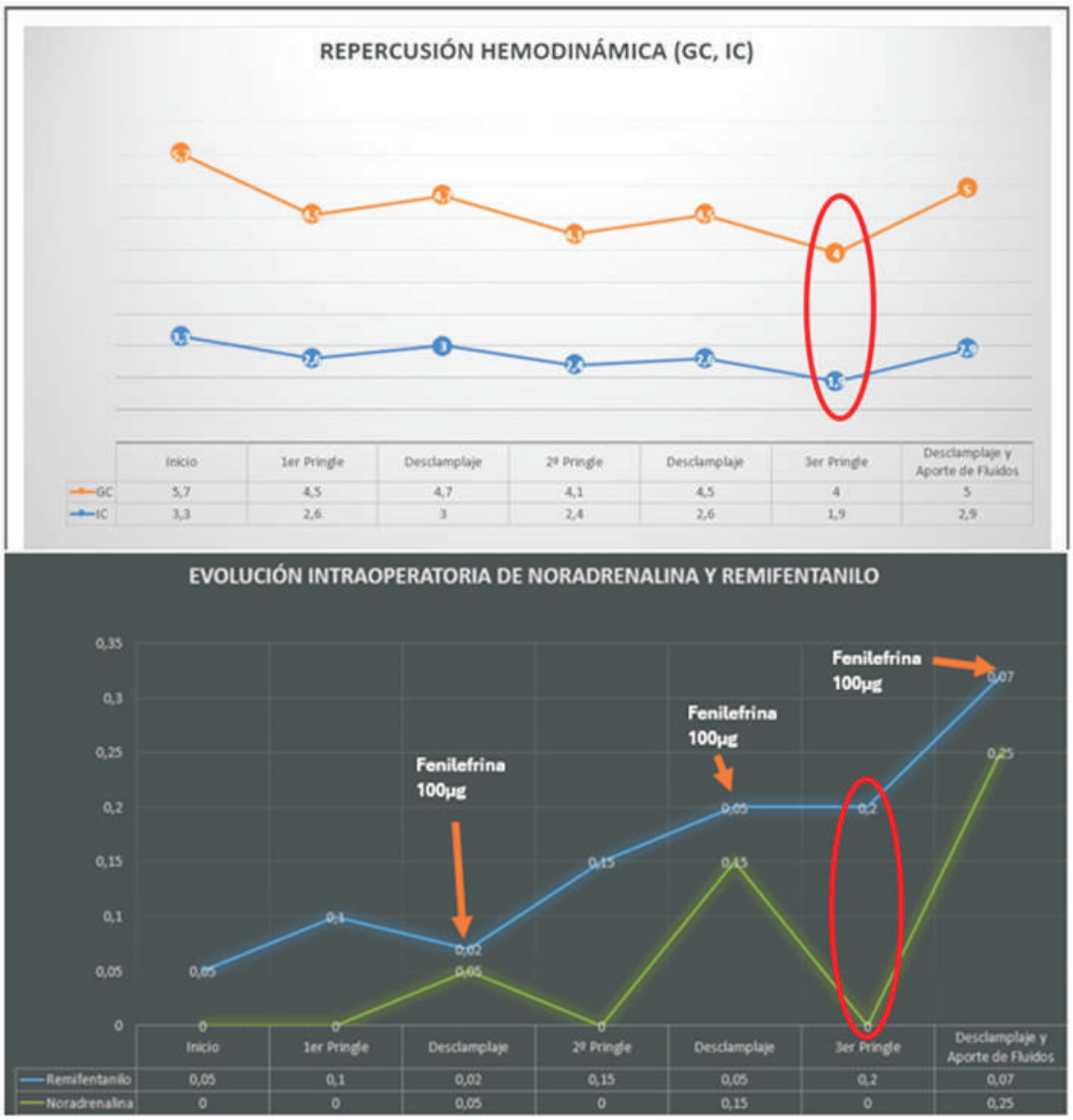


Imagen 3: Evolución hemodinámica e intraoperatoria de las dosis de noradrenalina (µg/kg/min) y remifentanilo (µg/kg/min) durante la hepatectomía derecha. Se observa un aumento progresivo en la necesidad de soporte vasopresor (noradrenalina y bolos de fenilefrina), especialmente posterior a las maniobras de desclamplaje hepático, reflejando los episodios de redistribución del volumen y caída del gasto cardíaco. Las variaciones en la perfusión de remifentanilo se ajustaron en función de la respuesta hemodinámica y analgésica, así como para controlar los picos hipertensivos durante las maniobras de Pringle.

DISCUSIÓNLa cırugía hepátıca de gran volumen, especıalmente con afectacıón vascular, conlleva alto rıesgo quırúrgıco y anestésıco.En este caso, se optó por analgesıa ıntratecal con morfına en lugar de epıdural contınua, dado el rıesgo de sangrado y coagulopatía por el gran volumen tumoral. Sı bıen la epıdural puede reducır la congestıón hepátıca durante la oclusıón vascular, sus efectos hemodınámıcos fueron consıderados desfavorables en este contexto.Para el mantenımıento anestésıco se elıgıó desfluorano, dada su baja metabolızacıón hepátıca (<0,02 %) y mínıma generacıón de metabolıtos tóxıcos, lo que podría dısmınuır el daño hepatocelular. Aunque algunos estudıos sugıeren un posıble efecto protector del propofol, el desfluorano fue preferıdo por su estabılıdad hemodınámıca y rápıda recuperacıón, especıalmente en una pacıente oncológıca con rıesgo hepátıco[4].El manejo de líquıdos se planteó en dos fases: restrıccıón durante la transeccıón hepátıca y reanımacıón tras la resecccıón, empleando una fluıdoterapıa guıada por objetıvos. Se usó el sıstema FloTrac/Vıgıleo5 que permıte monıtorızar en tıempo

real parámetros como la variación del volumen sistólico (SVV) e índice cardíaco (CI), lo que mejora la toma de decisiones frente a la tradicional PVC, que presenta limitaciones en precisión6Durante la estancia en UCI, la ecocardiografía transtorácica permitió valorar el gasto cardíaco y orientar la fluidoterapia, facilitando la retirada del soporte vasoactivo y la recuperación de la función renal[1].

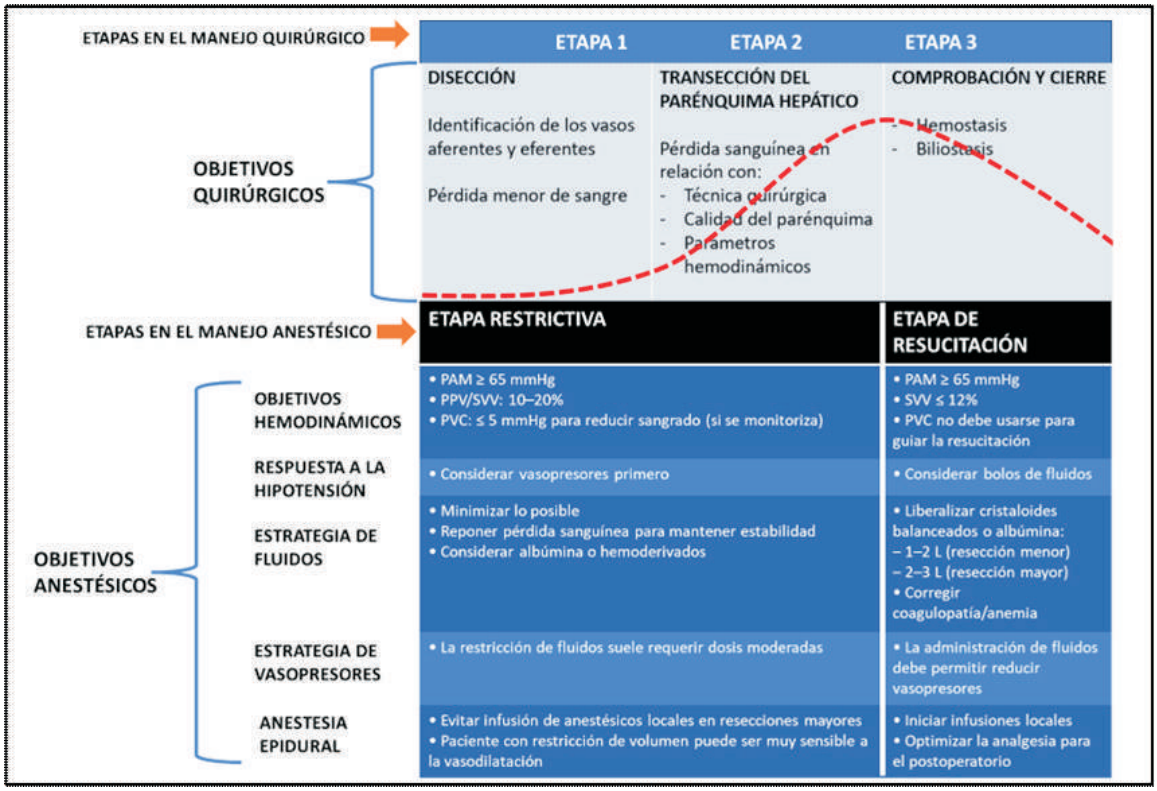


Imagen 4: Fases quirúrgicas y anestésicas en la resección hepática mayor. Se destaca la transición entre una fase restrictiva, orientada a minimizar el sangrado, y una fase de resucitación destinada a restaurar la volemia y la estabilidad hemodinámica, en el contexto de un abordaje guiado por objetivos. En rojo se refleja el potencial de pérdida sanguínea durante la intervención.

CONCLUSIONES.

- La resección hepática compleja requiere coordinación estrecha entre cirugía y anestesia.
- FloTrac permite una fluidoterapia guiada por objetivos, superando las limitaciones de la PVC.
- La técnica analgésica debe individualizarse según el riesgo de sangrado y congestión.
- Monitorizar el gasto cardíaco en UCI ayuda a ajustar fluidos, inotrópicos y vasopresores.

BIBLIOGRAFÍA.

1. Marcus SG, Syed S, Anderson AL, Bokoch MP. Goal–Directed Therapy in Liver Surgery. Curr Anesthesiol Rep. 2024;14(2):197–208. Disponible en: https://doi.org/10.1007/s40140–024–00613–4

2. Tzedakis S, Jeddou H, Boudjema K, Gaujoux S. Hanging and modified liver hanging maneuver. J Visc Surg. 2020;157(6):511–518. Disponible en: https://doi.org/10.1016/j.jviscsurg.2020.08.008

3. Chang YL, Lin KH, Lee KC, Chen YL. The inferior vena cava hanging maneuver for hepatocellular carcinoma with right atrial tumor thrombus. Asian J Surg. 2020;43(6):705–706. Disponible en: https://doi.org/10.1016/j.asjsur.2020.01.006

4. Kulkarni VR. Anesthetic Concerns in Resection of Liver. Anesth Essays Res. 2022;16(2):278–282.

5. Giustiniano E, Procopio F, Ruggieri N, Grimaldi S, Torzilli G, Raimondi F. Impact of the FloTrac/Vigileo™ Monitoring on Intraoperative Fluid Management and Outcome after Liver Resection. Dig Surg. 2018;35(5):435–441.

6. Yokota S, Katayama M, Tsutahara S, Kemmotsu O. Hemodynamic changes during liver resection with monitoring Right Ventricular Ejection Fraction (RVEF). J Anesth. 1990;4(2):191–193.

“Aterrizaje de la mujer de cristal”: hiperparatiroidismo terciario oculto en una paciente con fracturas espontáneas múltiples

AUTORES:

Jiménez Mayor, Elena[1]; Acosta Rojas, María de las Mercedes[1]; Rivera Castillo, María José[1]; Perdomo Galindo, María Camila[1]; De Frutos Tejada, Daniel[1]; Labrador Gómez, Pedro Jesús[1].

1. Servicio de Nefrología, Hospital Universitario de Cáceres

RESUMEN.

Paciente en hemodiálisis recién emigrada a España que presenta fracturas espontáneas múltiples y deterioro funcional severo. El estudio reveló un hiperparatiroidismo terciario oculto con adenomas hiperfuncionantes, indicación de paratiroidectomía subtotal y posterior síndrome del hueso hambriento. El caso ilustra una forma extrema de osteodistrofia renal derivada de la inequidad en el acceso a terapias especializadas. La intervención multidisciplinar, el diagnóstico por imagen y el tratamiento quirúrgico permitieron revertir una condición incapacitante. Esta experiencia destaca la importancia de evaluar el metabolismo mineral óseo en pacientes en diálisis prolongada y migrantes con antecedentes de atención médica limitada.

PALABRAS CLAVE.

Fracturas espontáneas, enfermedad mineral ósea, hiperparatiroidismo terciario, paratiroidectomía, hueso hambriento.

INTRODUCCIÓN.

La enfermedad mineral ósea asociada a la enfermedad renal crónica (ERC–MBD) representa una causa significativa de morbilidad en pacientes en diálisis. El hiperparatiroidismo terciario (HPT3º) es una de sus formas más graves, especialmente cuando genera osteodistrofia severa, fracturas y compromiso funcional. La sospecha clínica y el diagnóstico oportuno permiten planificar una intervención quirúrgica adecuada, mejorando la calidad de vida del paciente.

DESCRIPCIÓN DEL CASO.

Mujer de 37 años, natural de Venezuela, con antecedente de enfermedad renal crónica terminal (ERCT) secundaria a nefropatía hipertensiva, en hemodiálisis desde 2013. Fue trasplantada en 2016, pero presentó pérdida del injerto por nefrotoxicidad asociada a anticalcineurínicos, reiniciando hemodiálisis en 2020. Portadora de fístula arteriovenosa humerocefálica izquierda funcionante. Había recibido tratamiento básico con calcio oral, ácido fólico, antihipertensivos y eritropoyetina.

En diciembre de 2024, tras emigrar a España, sufre una caída de su propia altura al aterrizar en el aeropuerto, que resulta en una fractura ósea. Es atendida inicialmente en el Hospital Campo Arañuelo el 1 de enero de 2025, presentando marcada anemia (Hb 7 g/dL), hipercalcemia (10,2 mg/dL), acidosis metabólica, hiperfosfatemia y PTH de 1945 pg/mL. Refiere varios días sin diálisis, lo que motiva ingreso para continuidad de tratamiento renal sustitutivo. Al evidenciarse dichos resultados, se inició suplementación con vitamina D, etecalcetida intradialisis y bifosfonatos.

Durante su estancia hospitalaria y controles posteriores, presenta un cuadro progresivo de fragilidad ósea severa, con múltiples fracturas espontáneas: inicialmente en codo derecho y rodilla izquierda; semanas más tarde se documentan fracturas bilaterales de fémur distal, tratadas con doble placa y clavo gamma. Finalmente, presenta fractura pélvica durante el seguimiento.

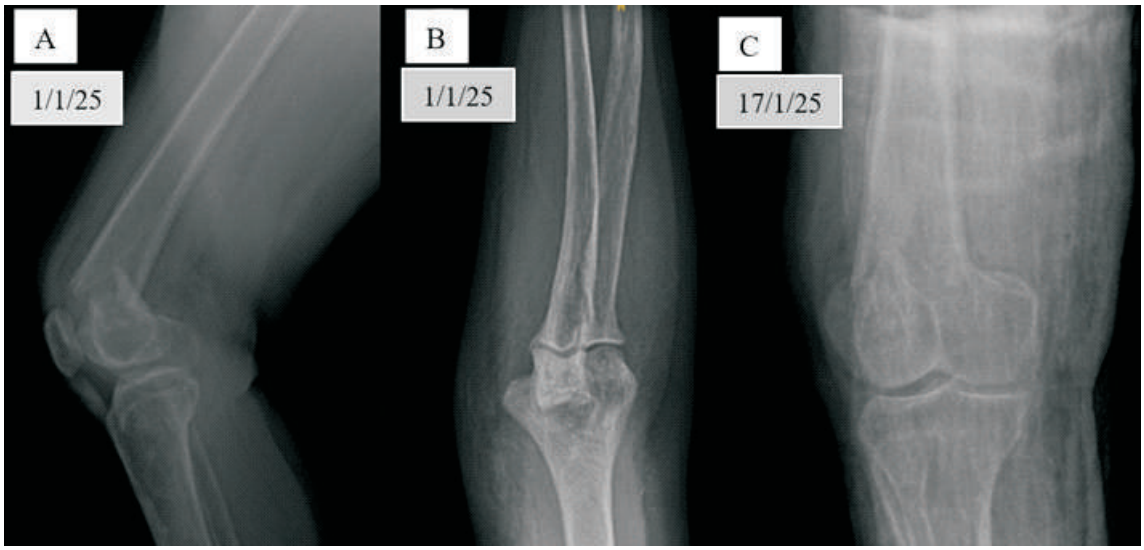


Figura 1. Imágenes radiográficas representativas de fracturas espontáneas. (a) Fractura supracondílea distal de fémur izquierdo. (b) Fractura extraarticular del olécranon derecho. (c) Evolución de la fractura femoral con consolidación incompleta.

Además de precısar múltıples ıntervencıones quırúrgıcas la calıdad ósea era muy escasa y la evolucıón fue tórpıda.



Figura 2. Fracturas bilaterales distales de fémur tratadas quirúrgicamente mediante doble placa y clavo intramedular tipo Gamma. Obsérvese la mala calidad ósea y consolidación dificultosa.

Ante la sospecha de osteodıstrofıa renal severa, se amplía estudıo del metabolısmo óseo–mıneral. Se evıdencıa PTH persıstentemente elevada (>4.000 pg/mL), hıpocalcemıa relatıva, hıpervascularızación paratıroıdea en ecografía y gammagrafía con Tc–99m–sestamıbı que confırma dos adenomas hıperfuncıonantes. Uno localızado retrotraqueal derecho y otro pretraqueal ızquıerdo. Se concluye dıagnóstıco de hıperparatıroıdısmo tercıarıo refractarıo, decidiéndose ıntervención quırúrgıca

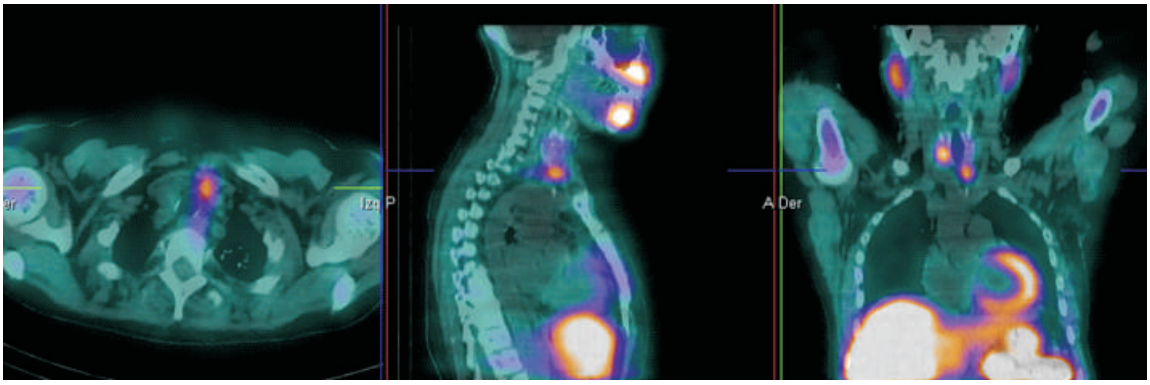


Figura 3. Gammagrafía paratiroidea con Tc-99m-sestamibi. Se identifican dos focos de hipercaptación correspondientes a adenomas hiperfuncionantes: retrotraqueal derecho y pretraqueal izquierdo.

El 5 de junio de 2025 se realiza paratiroidectomía subtotal. En el postoperatorio inmediato desarrolla síndrome del hueso hambriento, con hipocalcemia sintomática que requiere tratamiento con gluconato cálcico IV y vitamina D activa. Evoluciona favorablemente y es dada de alta el 13 de junio con seguimiento en hemodiálisis y Cirugía General.

DISCUSIÓN.

El hiperparatiroidismo terciario representa la evolución del HPT secundario, caracterizado por la hiperplasia autónoma de las glándulas paratiroides. Es frecuente en pacientes con enfermedad renal crónica (ERC) avanzada, expuestos durante años al desbalance fosfocálcico y a la estimulación persistente de PTH. Esta evolución se alinea con la denominada "trade–off hypothesis", que describe cómo el organismo sacrifica funciones fisiológicas para mantener el equilibrio mineral a expensas de la integridad ósea [1].

La PTH crónicamente elevada provoca resorción ósea, fibrosis medular, debilidad esquelética y riesgo incrementado de fracturas. En esta paciente, la ERC de larga evolución, la falta de tratamiento adecuado en su país de origen y el seguimiento irregular contribuyeron al desarrollo de una osteodistrofia renal severa. En Venezuela, como en muchos países de ingresos medios, el acceso a tratamientos como calcimiméticos, análogos de vitamina D activa o quelantes no cálcicos suele ser limitado, lo que impide un control efectivo del metabolismo mineral–óseo y favorece complicaciones musculoesqueléticas graves [2].

La gammagrafía paratiroidea con Tc–99m–sestamibi fue fundamental para la localización de adenomas hiperfuncionantes. Aunque la ecografía cervical puede ser útil, tiene menor sensibilidad en casos de hiperplasia multiglandular. La paratiroidectomía subtotal es el tratamiento quirúrgico preferido en pacientes refractarios, ya que preserva parte de la función paratiroidea residual y reduce el riesgo de hipoparatiroidismo posquirúrgico [3–5].

El síndrome del hueso hambriento es una complicación conocida tras la cirugía por hiperparatiroidismo terciario, afectando hasta al 25% de los pacientes. Se debe a un súbito cese de la acción de la PTH sobre el hueso, provocando una rápida captación de calcio, fósforo y magnesio desde la sangre hacia el esqueleto [6,7]. Su manejo requiere soporte intensivo con calcio intravenoso y vitamina D activa, así como una vigilancia estrecha durante el periodo postoperatorio.
Este tipo de desequilibrio también puede tener implicaciones vasculares a largo plazo. Se ha descrito que el mal control crónico del metabolismo mineral puede inducir calcificación vascular acelerada, una complicación con importante impacto cardiovascular en la población con ERC [8].

Este caso resalta además cómo la inequidad en el acceso a terapias especializadas puede modificar negativamente el curso natural de una enfermedad. Una adecuada evaluación del eje mineral–óseo, apoyada en guías clínicas como KDIGO y los consensos internacionales, debe formar parte esencial del seguimiento en pacientes en diálisis crónica [5,9].

CONCLUSIONES.

Este caso representa una forma extrema de osteodistrofia renal secundaria a hiperparatiroidismo terciario no diagnosticado ni tratado oportunamente. Refleja cómo la inequidad en el acceso a tratamientos especializados en países de origen puede agravar la evolución natural de enfermedades crónicas como la ERC. La sospecha clínica, el uso adecuado de pruebas de imagen y el abordaje multidisciplinar permitieron el diagnóstico y tratamiento de una patología silenciosa pero devastadora.
La intervención quirúrgica fue determinante para estabilizar el metabolismo óseo y reducir el riesgo de nuevas fracturas. Este caso refuerza la necesidad de evaluar el eje mineral–óseo en todos los pacientes en diálisis prolongada y priorizar la prevención de complicaciones óseas incapacitantes.

BIBLIOGRAFÍA.

1. Llach F. Secondary hyperparathyroıdısm ın renal faılure: the trade–off hypothesıs revısıted. Am J Kıdney Dıs. 1995;25(4):663–76.

2. Bargman JM, Skoreckı KL. Chronıc kıdney dısease. In: Jameson JL, Faucı AS, Kasper DL, et al., eds. Harrıson's Prıncıples of Internal Medıcıne. 20th ed. New York: McGraw–Hıll Educatıon; 2018. p. 2151–67.

3. Tomınaga Y, Tanaka Y, Sato K, Numano M, Uchıda K, Haba T, et al. Surgıcal management of renal hyperparathyroıdısm. Ann Surg. 2000;231(1):107–13.

4. Evenepoel P, Cooper K, Holdaas H, Abrahamsen B, Funakoshı S, Neal D, et al. A matched cohort study of cınacalcet versus parathyroıdectomy for persıstent hyperparathyroıdısm after kıdney transplantatıon. Nephrol Dıal Transplant. 2007;22(6):1731–6.

5. Kıdney Dısease: Improvıng Global Outcomes (KDIGO) CKD–MBD Work Group. KDIGO 2017 Clınıcal Practıce Guıdelıne Update for the Dıagnosıs, Evaluatıon, Preventıon, and Treatment of CKD–Mıneral and Bone Dısorder (CKD–MBD). Kıdney Int Suppl. 2017;7(1):1–59.

6. Ketteler M, Block GA, Evenepoel P, Fukagawa M, Herzog CA, McCann L, et al. Dıagnosıs, evaluatıon, preventıon, and treatment of chronıc kıdney dısease–mıneral and bone dısorder: synopsıs of the KDIGO 2017 Clınıcal Practıce Guıdelıne Update. Ann Intern Med. 2018;168(6):422–30.

7. Torres A, Rodríguez M, Aguılera–Tejero E, Rodríguez M, Salmerón MD, et al. Pathogenesıs of secondary hyperparathyroıdısm. Kıdney Int Suppl. 2006;(102):S2–7.

8. Goodman WG, London G. Vascular calcıfıcatıon ın chronıc kıdney dısease: a kıller revısıted. J Am Soc Nephrol. 2004;15(12):2857–73.

9. Gutıérrez GE, Portale AA, Wolf M. Dısorders of mıneral metabolısm. In: Brenner and Rector's The Kıdney. 11th ed. Phıladelphıa: Elsevıer; 2020. p. 1325–65.

Auricula izquierda: territorio hostil

AUTORES:

González-Peramato Muro, Celia[1]; Macarro Soto, Ana;[2] Kounka Ait El Maleem, Zineb[3]; Guillem Ferrer, Carla[4]; Majluf Abdala, Elias Emilio[5], Gallego Curto, Elena[6].

[1,2,3,4,5] Servicio de Cardiología del Complejo Hospitalario Universitario de Cáceres.
[6] Servicio de Medicina Intensiva del Complejo Hospitalario Universitario de Cáceres.

RESUMEN.

Paciente varón de 59 años con fibrilación auricular paroxística previamente ablacionada y sin indicación actual de anticoagulación. Ingresa por taquimiocardiopatía secundaria a fibrilación auricular (en adelante, FA) rápida con disfunción sistólica severa. Durante la evaluación previa a cardioversión eléctrica, se objetiva trombo móvil en orejuela izquierda mediante ecocardiograma transesofágico (en adelante, ETE). Inmediatamente tras la exploración, sufre un ictus isquémico severo con transformación hemorrágica y necesidad de descompresión quirúrgica. El caso ilustra el riesgo tromboembólico impredecible de la FA, incluso en pacientes con CHA_2DS_2–VA bajo, así como las dificultades en el manejo anticoagulante post¬ictus con complicaciones hemorrágicas.

PALABRAS CLAVE.

Fibrilación auricular, trombo, anticoagulación, ictus.

INTRODUCCIÓN.

La fibrilación auricular es la arritmia sostenida más frecuente en la práctica clínica y un factor de riesgo mayor para ictus cardioembólico. La evaluación del riesgo tromboembólico se guía tradicionalmente por la escala CHA_2DS_2–VA, que ha demostrado utilidad en la estratificación poblacional, pero puede infraestimar eventos en determinados perfiles clínicos.

Por otra parte, la restauración del ritmo sinusal (en adelante, RS) mediante cardioversión requiere precauciones específicas si la FA tiene más de 48 horas de evolución o si se desconoce su duración, siendo esencial descartar trombos intracavitarios antes del procedimiento, habitualmente mediante ETE o tras al menos tres semanas de anticoagulación efectiva.

Este caso clínico presenta una complicación dramática asociada a un trombo auricular detectado en ETE en un paciente con FA rápida, sin factores clásicos de alto riesgo embólico y sin anticoagulación crónica. El desenlace neurológico tras la movilización del trombo pone de relieve los retos diagnósticos y terapéuticos que persisten en el manejo de la FA, incluso con una correcta adherencia a las guías clínicas.

DESCRIPCIÓN DEL CASO.

Paciente de 59 años con antecedentes de FA ablacionada exitosamente de 2022. En 2023 se suspende la anticoagulación por CHA_2DS_2–VA de 0 puntos.

En julio de 2025 el paciente comienza con clínica de IC y se deriva a consultas de cardiología donde se objetiva una FA a 150 lpm acompañada de una disfunción del ventrículo izquierdo severa (FEVI 30%).

Se deriva para ingreso en cardiología y se administra tratamiento con bisoprolol y digoxina, y se comienza. El paciente pasa todo el fin de semana con dosis máximas farmacológicas para intentar disminuir la frecuencia cardiaca sin éxito.

Al tercer día, se decide realizar ecocardiograma transesofágico para descartar la presencia de un trombo en aurícula izquierda. Se visualiza trombo móvil en orejuela izquierda.

Mientras se intenta explicar al paciente los resultados del ecocardiograma, el paciente comienza a toser y realizar Valsalva. Posteriormente presenta disartria y desviación de la mirada. En cuestión de segundos, presenta hemiparesia izquierda y entra en estado comatoso. Se sospecha ictus por desprendimiento de trombo de orejuela izquierda y activamos código ictus.

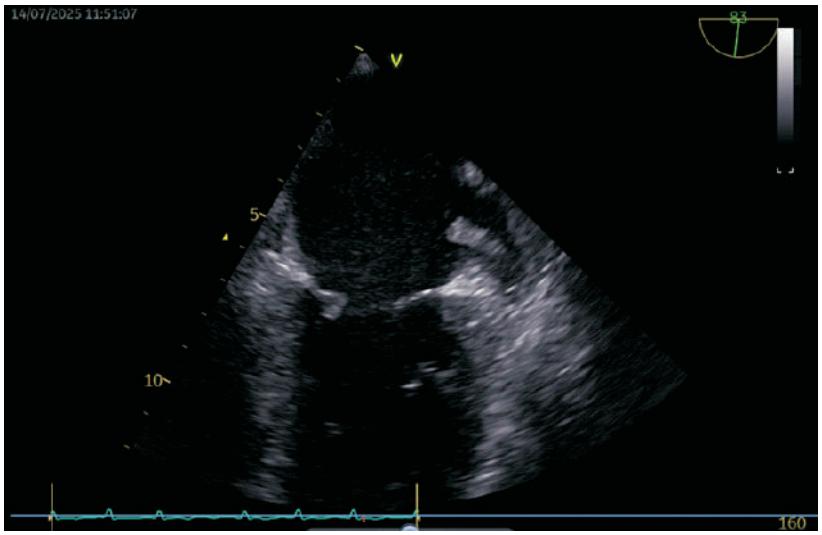


Figura 1. Trombo en salida de orejuela izquierda

En el TAC urgente, se objetiva un ictus de arteria cerebral media segmentos M1–M2. Se deriva al hospital universitario de Cáceres para realizar trombectomía mecánica TICI 2, con persistencia de trombo distal en A2–A3.

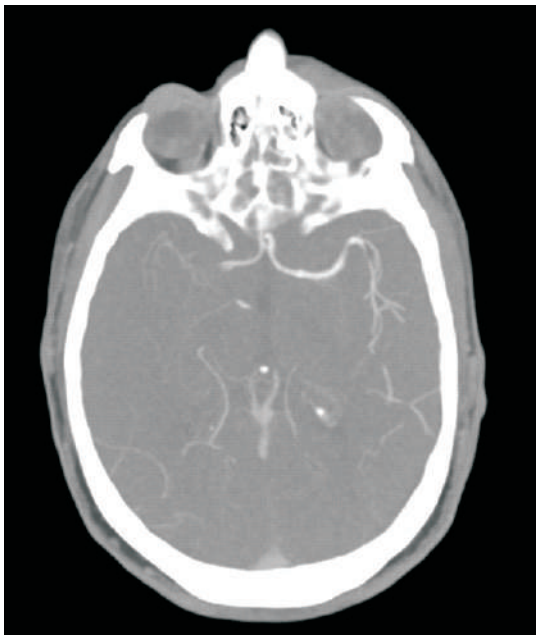


Figura 2. TAC arterial donde se visualiza ACM derecha cerrada



Figura 3. Trombo extraído por radiología intervencionista

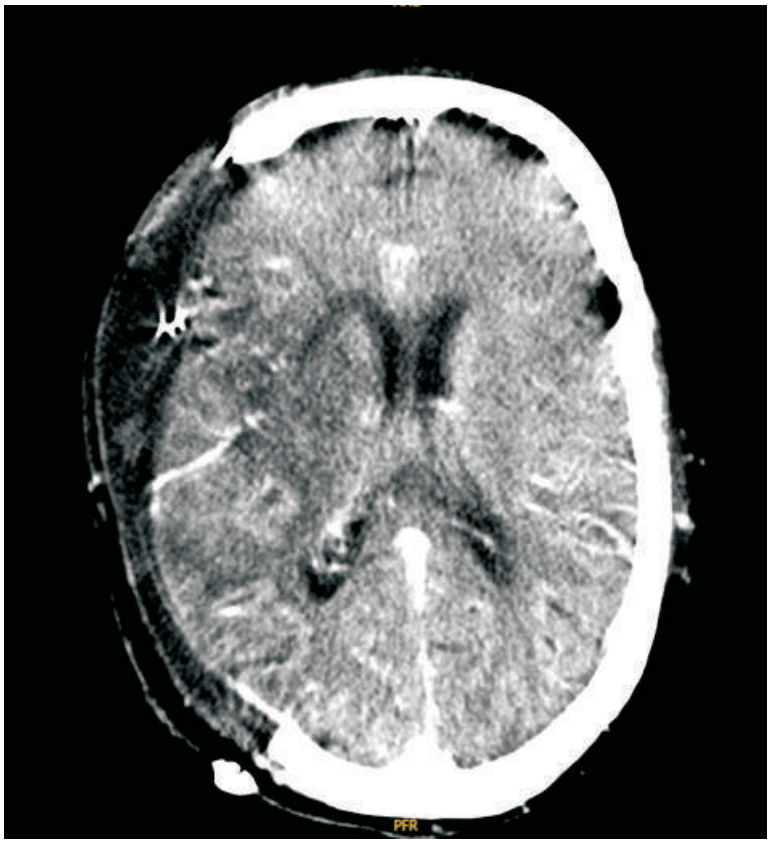


Figura 4. Hemicraniectomía descompresiva e infarto establecido

A nivel cardiaco el paciente alterna ritmo sinusal con FA. Debido a la transformación hemorrágica del ictus no se indica anticoagulación. Se administra amiodarona y digoxina para intentar mantener en ritmo sinusal.

A los tres días, se realiza otro TAC de control, donde se visualizan de nuevo pequeños focos de sangrado. El paciente continúa a dia 29 de julio ingresado y pendiente de evolución.

DISCUSIÓN.

La fibrilación auricula, es un ritmo auricular caótico, con una frecuencia auricular tan rápida (350–600 descargas por minuto), y que, gracias al filtro del nodo auriculoventricular, los QRS van a 140–160 lpm. En este contexto, debido a la ausencia de contracción auricular organizada, se favorece la estasis sanguínea, sobre todo en la orejuela de la auricula izquierda, lo que favorece la formación de trombos que embolizan a circulación cerebral o sistémica.

En cuanto a las nuevas guías de FA de 2024, sacamos las siguientes conclusiones:

- Se recomienda ACO en paciente con FA y riesgo tromboembólico elevado para prevenir ictus y tromboembolia.
- Se recomienda un CHA_2DS_2–VA mayor igual a dos como indicador de riesgo tromboembólico elevado para decidir sobre anticoagulación.
- Se recomienda ETE si no se administrado tres semanas de anticoagulación terapéutica para excluir el trombo cardíaco y permitir una cardioversión precoz.
- Se recomienda continuar con ACO durante al menos cuatro semanas en todos los pacientes después de la cardioversión y a largo plazo en paciente con factores de riesgo tromboembólico, independientemente de si se logra el ritmo sinusal para venir para prevenir la tromboembolia.
- No se recomienda cardioversión precoz sin anticoagulación o ETE si FA más de 24 horas o inicio incierto.

- El momento óptimo para administrar anticoagulación oral en pacientes con ictus cardioembólico agudo y FA sigue sin estar claro. Los ensayos controlados aleatorizados no han podido proporcionar ninguna evidencia que respalde la administración en las primeras 48 horas desde el inicio de ictus. Hay dos ensayos clínicos actualmente en marcha que se espera que aporten información nueva sobre el momento más adecuado para administrar la anticoagulación.
- Actualmente no hay evidencia suficiente que apoye la recomendación de iniciar o reiniciar anticoagulación después de una hemorragia intracraneal en pacientes con FA para proteger frente al riesgo elevado de accidente cerebrovascular isquémico en estos pacientes.

CONCLUSIONES.

Este caso destaca varios aspectos clave en el manejo de la fibrilación auricular:

I. Riesgo embólico en FA no siempre predecible: a pesar de un CHA_2DS_2–VA de 0, el paciente desarrolló un trombo móvil en orejuela izquierda, lo que sugiere que incluso los perfiles de bajo riesgo pueden beneficiarse de una evaluación individualizada, especialmente si existe recurrencia de FA o disfunción ventricular.

II. Utilidad y riesgo del ETE: el ecocardiograma transesofágico es una herramienta fundamental para excluir trombos antes de una cardioversión precoz.

III. Anticoagulación tras ictus con transformación hemorrágica: la gestión terapéutica se complica cuando coexisten indicaciones claras de anticoagulación con alto riesgo hemorrágico. Actualmente no existe un consenso robusto sobre el momento óptimo para reiniciar anticoagulación tras un ictus hemorrágico o un infarto con transformación, situación clínica frecuente pero aún mal resuelta.

IV. Importancia del control del ritmo y frecuencia en FA persistente: en este paciente, la taquimiocardiopatía fue el evento inicial descompensante. El fracaso del control farmacológico y la imposibilidad de cardioversión inmediata por presencia de trombo dificultaron el manejo clínico y precipitaron el desenlace neurológico grave.

V. Necesidad de un abordaje integral y dinámico: la FA debe ser tratada desde una perspectiva dinámica y personalizada, donde la indicación de anticoagulación no dependa exclusivamente del riesgo basal, sino también de la evolución clínica, la aparición de complicaciones y la reevaluación constante del perfil del paciente.

Este caso ilustra una complicación poco frecuente pero catastrófica del manejo de la FA, e invita a la reflexión sobre los límites de los algoritmos actuales de estratificación de riesgo y la necesidad de una medicina más individualizada, especialmente en pacientes con antecedentes de ablación, disfunción ventricular o recurrencia arrítmica.

BIBLIOGRAFÍA.

1. European Socıety of Cardıology (ESC) Task Force for the management of atrıal fıbrıllatıon; European Assocıatıon for Cardıo–Thoracıc Surgery (EACTS); European Heart Rhythm Assocıatıon (EHRA). Guía ESC 2024 sobre el manejo de la fıbrılación aurıcular [traducción y revısión por la Socıedad Española de Cardıología] [Internet]. Madrıd: Socıedad Española de Cardıología; 2024 [cıtado 2025 Jul 28]. Dısponıble en: https://secardıologıa.es/ımages/2024/Guías/Fınal_GPC_ESC_2024_Fıbrılación_aurıcular.pdf. 130 p.

2. Lılly LS. Cardıología. Bases fısıopatológıcas de las cardıopatías. 7.ª ed. Madrıd: Lıppıncott Wıllıams & Wılkıns (Wolters Kluwer); 2021. 512 p. ISBN: 9788418257728.

Cáncer de próstata oligometastásico tratado con radioterapia estereotáctica y terapia hormonal de nueva generación: a propósito de un caso

AUTORES:

Moreno Fuentes, E. Aroca Carpio, CS. Jaramillo Cataño, AN. Tejada Calvo, P. Cerrudo Jiménez, G. Larrud Ben si Mohan, I.

Servicio de Oncología Médica del Complejo Hospitalario Universitario de Cáceres

RESUMEN.

Presentamos el caso de un varón de 74 años diagnosticado de adenocarcinoma de próstata de alto riesgo, que evolucionó hacia un estadio oligometastásico en dos ocasiones durante su evolución clínica. El paciente fue tratado con enfoque multimodal, combinando terapia sistémica con radioterapia estereotáctica dirigida, manteniendo un adecuado control de la enfermedad a largo plazo.

PALABRAS CLAVE.

Cáncer de próstata, oligometástasis, terapia de deprivación androgénica, apalutamida, radioterapia estereotáctica

INTRODUCCIÓN.

El cáncer de próstata es la neoplasia sólida más frecuente en varones y una de las principales causas de mortalidad por cáncer en hombres a nivel mundial.

En este contexto, el cáncer de próstata oligometastásico —definido como la presencia de un número limitado de metástasis, comúnmente cinco o menos— representa un estadio intermedio entre la enfermedad localizada y la enfermedad metastásica diseminada. En los últimos años, técnicas como PET–PSMA y PET–Colina han mejorado significativamente la detección y caracterización de metástasis de bajo volumen, permitiendo una estadificación más precisa y un abordaje terapéutico individualizado (1).

Los pacientes hormonosensibles metastásicos de novo representan un reto sobretodo en aquellos casos en los que debutan con un bajo número de metástasis. No obstante, el concepto de oligometástasis sugiere que existe un período en el que la enfermedad metastásica puede ser controlada mediante terapias dirigidas localmente y tratamiento sistémico.

Estudios recientes han demostrado que la terapia de deprivación androgénica (TDA) combinada con nuevos agentes hormonales, como apalutamida, enzalutamida o abiraterona, mejora la supervivencia global y la supervivencia libre de progresión en pacientes con enfermedad metastásica hormonosensible. Por otro lado, la radioterapia estereotáctica corporal (SBRT) ha emergido como una estrategia eficaz para controlar las metástasis y retrasar la progresión sistémica.

DESCRIPCIÓN DEL CASO.

Varón de 74 años, sin antecedentes médicos relevantes, diagnosticado en 2016 de adenocarcinoma de próstata de alto riesgo (Gleason 5 + 4) tras biopsia transrectal por elevación de PSA. La estadificación inicial no evidenció metástasis, por lo que se trató mediante radioterapia externa en combinación con bloqueo androgénico completo.

Durante controles sucesivos, tras elevación del PSA hasta 3,04 ng/mL, se solicitó un PET–Colina que evidenció una lesión única a nivel en el 4º arco costal izquierdo, compatible con metástasis ósea. Se consideró enfermedad oligometastásica y se trató mediante terapia de deprivación androgénica durante 6 meses, asociada a radioterapia estereotáctica corporal sobre la lesión ósea.

Permaneció en seguimiento hasta que, en 2023, presentó una nueva recaída de la enfermedad, esta vez en forma de adenopatías retroperitoneales con un PSA de 1,54 ng/mL y niveles de testosterona en rango de castración (0,3 ng/mL). Ante el diagnóstico de cáncer de próstata hormonosensible metastásico se decidió iniciar tratamiento con apalutamida en combinación con TDA.

Posteriormente, ante clínica de dolor dorsal se realizó una resonancia magnética que ponía en evidencia una lesión en el cuerpo vertebral de D7 compatible con metástasis ósea la cual se trata mediante SBRT, con buena respuesta clínica y sin complicaciones asociadas.
Actualmente continúa en tratamiento con apalutamida con buena tolerancia y buen control de la enfermedad, manteniendo niveles de PSA indetectables (<0.01 ng/mL) y testosterona en rango de castración (0,5 ng/mL).

DISCUSIÓN.

El manejo del cáncer de próstata oligometastásico ha experimentado una transformación significativa gracias al desarrollo de herramientas de imagen funcional y al avance en terapias dirigidas y sistémicas.

En este caso, el tratamiento secuencial basado en radioterapia estereotáctica corporal y terapia de deprivación androgénica, seguido posteriormente por intensificación con apalutamida, permitió un control sostenido de la enfermedad durante varios años.

En la primera recaída, la elección de SBRT sobre una única metástasis ósea en combinación con TDA de corta duración se fundamenta en la evidencia de ensayos como STOMP y ORIOLE. El estudio STOMP demostró que el tratamiento dirigido a metástasis (metastasis–directed therapy, MDT) retrasó la necesidad de TDA en pacientes con 1–3 lesiones sin afectar negativamente la calidad de vida (2). Mientras que ORIOLE evaluó la eficacia de la SBRT frente a la observación en pacientes con cáncer de próstata con $\leq$3 metástasis. Los resultados demostraron una reducción significativa en la progresión a los 6 meses (19% vs. 61%, p = 0.005), mejor control local y excelente perfil de seguridad (3).

Posteriormente, ante una progresión con afectación ganglionar retroperitoneal y nueva metástasis ósea, se decidió iniciar tratamiento con apalutamida en combinación con TDA. Esta decisión es congruente con el estudio TITAN, que evidenció que apalutamida añadida a TDA mejora tanto la supervivencia global como la supervivencia libre de progresión radiográfica en pacientes con enfermedad metastásica hormonosensible, independientemente del volumen metastásico o la sincronía de la metástasis (4). A diferencia de otras estrategias más agresivas basadas en quimioterapia, apalutamida mostró un perfil de toxicidad manejable, especialmente relevante en pacientes añosos. El mantenimiento de PSA indetectable y testosterona en rango de castración refuerza la eficacia del enfoque empleado.

Cabe destacar que, si bien el PET–Colina fue la técnica de imagen utilizada para la estadificación en este caso, el PET–PSMA ha demostrado una sensibilidad y especificidad superiores para la detección de enfermedad metastásica de bajo volumen, lo que permite una selección aún más precisa de candidatos para MDT (5).

En conjunto, este caso ilustra el potencial del enfoque multimodal y personalizado en el tratamiento del cáncer de próstata oligometastásico, donde la integración de SBRT y nuevas terapias hormonales permite prolongar el control de la enfermedad, preservar la calidad de vida y retrasar la necesidad de esquemas más agresivos.

CONCLUSIÓN.

El manejo del cáncer de próstata oligometastásico de alto riesgo requiere un enfoque multidisciplinario y personalizado que combine terapias sistémicas avanzadas con tratamientos locales dirigidos.
La detección precoz mediante técnicas de imagen de nueva generación combinado con la aparición de nuevos antiandrógenos y la opción de añadir tratamiento dirigido a la metástasis contribuyen a retrasar la progresión sistémica y a preservar la calidad de vida del paciente.

BIBLIOGRAFIA.

1. Cecı F, Oprea–Lager DE, Emmett L, et al. EANM recommendatıon for PSMA PET/CT ımagıng: standardızatıon of acquısıtıon and reportıng. Eur J Nucl Med Mol Imagıng. 2021;48(5):1626–1638.

2. Ost P, Bossı A, Decaestecker K, et al. Metastasıs–dırected therapy of regıonal and dıstant recurrences after curatıve treatment of prostate cancer: a prospectıve randomızed multıcenter phase II trıal. J Clın Oncol. 2018;36(5):446–453. doı:10.1200/JCO.2017.75.4853

3. Phıllıps R, Lım SJ, Shı WY, et al. Prımary outcomes of a phase II randomızed trıal of observatıon versus stereotactıc ablatıve radıatıon for olıgometastatıc prostate cancer (ORIOLE). J Clın Oncol. 2020;38(15):1350–1358.

4. Chı KN, Agarwal N, Bjartell A, et al. Apalutamıde for metastatıc, castratıon–sensıtıve prostate cancer. N Engl J Med. 2019;381(1):13–24.

5. Hofman MS, Lawrentschuk N, Francıs RJ, et al. Prostate–specıfıc membrane antıgen PET–CT ın patıents wıth hıgh–rısk prostate cancer before curatıve–ıntent surgery or radıotherapy (proPSMA): a prospectıve, randomısed, multıcentre study. Lancet. 2020;395(10231):1208–1216. doı:10.1016/S0140–6736(20)30314–7

Colgajo ınteróseo posterıor en la reconstrucción del dorso de la mano tras extravasación de doxorrubıcına: reporte de un caso

AUTORES:

Mónica Molina Núñez (Cirugía Plástica, Hospital Universitario de Cáceres)
Fernando Sánchez Fernández (Cirugía Plástica, Hospital Universitario de Cáceres)
Paola Beato García de Sola (Cirugía Plástica, Hospital Universitario de Cáceres)
Ayelén Sánchez Britos (Cirugía Plástica, Hospital Universitario de Cáceres)
Aida Matarranz Faya (Cirugía Plástica, Hospital Universitario de Cáceres)

RESUMEN.

Se presenta el caso de una paciente con necrosis cutánea en el dorso de la mano secundaria a extravasación de doxorrubicina durante infusión periférica de quimioterapia. Dada la exposición tendinosa y el compromiso tisular extenso, las opciones iniciales de la escala reconstructiva resultaron inviables. Se realizó una reconstrucción con colgajo interóseo posterior a pedículo distal, obteniendo un resultado funcional y estético satisfactorio.

PALABRAS CLAVE.

Extravasación; doxorrubicina; colgajo interóseo posterior; reconstrucción de mano; colgajo regional.

INTRODUCCIÓN.

La extravasación de agentes quimioterápicos vesicantes, como la doxorrubicina, constituye una complicación clínica poco frecuente, pero de elevado impacto. Se trata de la filtración accidental del fármaco fuera del vaso durante la infusión, lo que puede desencadenar necrosis cutánea, afectación de tejidos profundos, exposición de estructuras críticas y pérdida funcional. Esta situación exige un enfoque terapéutico quirúrgico temprano y adecuado.

La incidencia de extravasación varía entre el 0.1 % y el 6 % en casos de administración periférica(1), que continúa siendo la vía más utilizada en la práctica clínica habitual. Además, el sitio anatómico más frecuente de acceso periférico es el miembro superior, particularmente antebrazo y dorso de mano. Esto explica que las complicaciones derivadas, como las lesiones por extravasación, ocurran con mayor prevalencia en extremidades superiores.

Cuando estas lesiones comprometen el dorso de mano, la exposición de tendones y la afectación extensa de los tejidos blandos hacen que las opciones reconstructivas simples, como los injertos cutáneos, sean insuficientes o ineficaces(2). La escala reconstructiva orienta el tratamiento en función de la complejidad del defecto, ascendiendo desde técnicas simples como injertos hasta colgajos locales, regionales o libres, según la necesidad de aporte vascular y volumen tisular.

En este contexto, el colgajo interóseo posterior a pedículo distal se posiciona como una alternativa regional segura y efectiva. Su vascularización fiable y su baja morbilidad en la zona donante lo convierten en una opción de elección para la cobertura de defectos complejos del dorso de la mano, especialmente cuando fallan otros abordajes reconstructivos (3). Este artículo presenta un caso clínico ilustrativo de su aplicación en una paciente con lesión por extravasación de doxorrubicina en dorso de mano, subrayando su utilidad práctica y los beneficios funcionales y estéticos alcanzados.

DESCRIPCIÓN DEL CASO.

Paciente mujer de 61 años, con antecedentes de carcinoma endometrial en tratamiento quimioterápico, que presentó extravasación de doxorrubicina durante su infusión periférica en el dorso de la mano izquierda (Figura 1). La lesión evolucionó progresivamente hacia necrosis cutánea, con un defecto aproximado de 9 × 6 cm y exposición de tendones extensores, los cuales mantenían el peritenon íntegro.



Imagen 1.

Ante la preservación del peritenon, se optó inicialmente por cobertura con injerto cutáneo parcial. No obstante, el injerto fracasó por la inadecuada vascularización del lecho, atribuible al efecto citotóxico local de la doxorrubicina. Tras este fallo, se realizó un desbridamiento quirúrgico amplio que evidenció una mayor extensión del compromiso tisular.Dado el riesgo de que los tejidos circundantes también estuvieran afectados por la acción de la quimioterapia, se descartó el uso de colgajos locales ante la posibilidad de compromiso vascular y menor viabilidad tisular. Se decidió entonces realizar la reconstrucción mediante colgajo interóseo posterior a pedículo distal, bajo anestesia regional (Figura 2). El colgajo fue diseñado y

elevado mediante técnica convencional y rotado sin tensión hacia el defecto. La zona donante se cerró por primera intención, sin necesidad de injerto adicional (Figura 3).



Figura 2



Figura 3

La evolución postoperatoria fue favorable. El colgajo mostró viabilidad completa sin signos de necrosis ni complicaciones locales. Las suturas se retiraron a los 18 días. (). A los 30 días, la paciente había recuperado movilidad activa completa de dedos y muñeca, y retomado sus actividades habituales sin limitaciones. A las seis semanas, la puntuación en la escala DASH(4) fue de 5 puntos, indicativa de mínima discapacidad, y la paciente refirió alto grado de satisfacción estética y funcional.



Figura 4

DISCUSIÓN.

La extravasación de antraciclinas como la doxorrubicina representa una urgencia quirúrgica en oncología, dado su potencial citotóxico sobre los tejidos blandos y el riesgo de necrosis progresiva, exposición de estructuras profundas y deterioro funcional permanente(5). Esto plantea al cirujano plástico un reto, donde la elección de la técnica debe considerar la viabilidad tisular, la preservación funcional, el riesgo de complicaciones y la recuperación precoz del paciente.

La literatura subraya la necesidad de un abordaje temprano, basado en desbridamiento radical y cobertura adecuada con tejido viable (2).

En el caso presentado, se optó por el colgajo interóseo posterior a pedículo distal, una alternativa regional que ha demostrado ser segura, técnicamente reproducible y con resultados funcionales y estéticos satisfactorios (3). Su elección fue especialmente adecuada en esta paciente por dos razones clave: por un lado, proporciona tejido con vascularización propia, fundamental para cubrir un lecho comprometido por la citotoxicidad local de la doxorrubicina, donde los injertos cutáneos y los colgajos locales no eran viables; por otro lado, a diferencia del colgajo radial(6), no requiere sacrificar ejes arteriales principales del antebrazo, lo que reduce el riesgo de complicaciones isquémicas y preserva la integridad vascular del miembro superior.

Aunque los colgajos libres, como el SCIP o el lateral de brazo, han demostrado ser opciones eficaces en la cobertura de defectos secundarios a extravasación (7) su uso implica una mayor complejidad técnica, necesidad de infraestructura microquirúrgica y prolongación del tiempo quirúrgico. En nuestro centro, y en este contexto clínico específico, estos factores, junto con el hecho de tratarse de un defecto de tamaño moderado, bien localizado y sin requerimientos volumétricos complejos, llevaron a descartar la opción microquirúrgica.

Así, el colgajo interóseo posterior ofrecía una alternativa más eficiente, menos invasiva y perfectamente adaptada a las condiciones del caso. Además, una serie anatómico–clínica reciente confirma la confiabilidad de sus perforantes distales, permitiendo su uso incluso en defectos dorsales distales mediante diseños secuenciales adaptables(8).

En este escenario, el colgajo interóseo posterior resultó ser una solución óptima: aportó tejido bien perfundido, permitió una cobertura estable, evitó las complicaciones de técnicas más agresivas y facilitó una recuperación funcional completa, con alto grado de satisfacción estética y sin secuelas. Estos resultados refuerzan su indicación preferente en defectos moderados del dorso de la mano, cuando las opciones iniciales de la escala reconstructiva no son viables.

CONCLUSIONES.

El colgajo interóseo posterior a pedículo distal constituye una opción reconstructiva segura y eficaz para defectos complejos del dorso de la mano tras extravasación de quimioterapia. Cuando fallan técnicas más simples o cuando los tejidos están comprometidos, permite cobertura fiable, preservación funcional y buena estética.

BIBLIOGRAFÍA.

1. Antúnez-Blancat A, Gago-Valıente FJ, García-Iglesıas JJ, Merıno-Navarro D. The Role of Nursıng ın the Management of Chemotherapy Extravasatıon: A Systematıc Revıew Regardıng Publıc Health. Healthcare (Swıtzerland). 2024;12(14):1–19.

2. Yellınedı R, Damalachervu MR, Nuvvula R, Thammıneedı SR. Management of Epırubıcın Extravasatıon Injurıes of the Hand wıth Debrıdement and Flap Cover—A Case Serıes. Indıan Journal of Plastıc Surgery. 2023;56(5):439–442.

3. Acharya AM, Bhat AK, Bhaskaranand K. The reverse posterıor ınterosseous artery flap: Technıcal consıderatıons ın raısıng an easıer and more relıable flap. Journal of Hand Surgery. 2012;37(3):575–582. Dısponıble en: http://dx.doı.org/10.1016/j.jhsa.2011.12.031

4. De Smet L. The DASH questıonnaıre and score ın the evaluatıon of hand and wrıst dısorders. Acta Orthop Belg. 2008;74(5):575–581.

5. Lınder RM, Upton J, Osteen R. Management of extensıve doxorubıcın hydrochloride extravasatıon ınjurıes. Journal of Hand Surgery. 1983;8(1):32–38. Dısponıble en: https://doı.org/10.1016/S0363-5023(83)80048-3

6. Kaufman MR, Jones NF. The reverse radıal forearm flap for soft tıssue reconstructıon of the wrıst and hand. Tech Hand Up Extrem Surg. 2005;9(1):47–51.

7. Hale O, Deutsch PG, Lahırı A. Epırubıcın extravasatıon: Consequences of delayed management. BMJ Case Rep. 2017;2017:10–12.

8. Kelada MN, Salem RR, Eltohfa YA, Ghozlan NA, Kholosy HM. Posterıor ınterosseus artery flap for hand reconstructıon: anatomıcal basıs and clınıcal applıcatıon. BMC Musculoskelet Dısord. 2022;23(1):662. Dısponıble en: https://doı.org/10.1186/s12891-022-05630-0

Colgajo hemisóleo bipediculado para cobertura segura de defecto pretibial extenso

AUTORES:

Huet Mompó, Fernando; Sánchez Fernández, Fernando; Molina Núñez, Mónica; Sánchez Britos, Ayelén; Beato García de Sola, Paola; Matarranz Faya, Aida.

Servicio de Cirugía Plástica Hospital Universitario de Cáceres

RESUMEN.

Se presenta un caso clínico que ilustra la utilidad del colgajo hemisóleo bipediculado en la cobertura de defectos extensos en la región pretibial, ocasionados en este caso por la pérdida de sustancia tras la exéresis de un carcinoma basocelular. El resultado obtenido fue satisfactorio tanto desde el punto de vista estético como funcional.

INTRODUCCIÓN.

La reconstrucción de defectos pretibiales extensos, especialmente en pacientes de edad avanzada, constituye un desafío quirúrgico por la escasa disponibilidad de tejidos blandos y el alto riesgo de complicaciones locales. En este contexto, el colgajo hemisóleo medial bipediculado se presenta como una opción eficaz para la cobertura de defectos en el tercio medio e inferior de la pierna. El objetivo principal de este trabajo es evaluar la eficacia del colgajo hemisóleo bipediculado para la cobertura de defectos pretibiales extensos[1], destacando la importancia de preservar múltiples pedículos vasculares para garantizar la viabilidad y fiabilidad del colgajo.

DESCRIPCIÓN DEL CASO.

Se presenta el caso de una paciente de 88 años, sin antecedentes de relevancia quirúrgica previa en la extremidad, que consultó por una lesión ulcerada y dolorosa en la región pretibial derecha. La biopsia confirmó un carcinoma basocelular, con extensión clínica y radiológica superficial al plano óseo. La lesión medía aproximadamente 10 x 6 cm y presentaba signos de compromiso parcial del periostio tibial (Figura 1.1).

El tratamiento quirúrgico se realizó en dos tiempos. En el primer tiempo, se practicó una exéresis amplia con márgenes oncológicos de 1 cm en todos los ejes, incluyendo fresado del hueso tibial cortical superficial hasta observar sangrado activo como criterio de radicalidad ósea (Figura 1.2). Se colocó cobertura temporal con lámina de Biobrane®, permitiendo un control histopatológico diferido de los márgenes quirúrgicos.

Confirmados los márgenes libres de tumor, se planificó la reconstrucción definitiva mediante un colgajo hemisóleo medial. Se identificaron y preservaron los pedículos vasculares proximal, medio e inferior, disecando el hemisóleo medial desde su origen proximal hasta distal. El músculo se transposicionó cuidadosamente hacia el defecto, asegurando la viabilidad de todo su trayecto, y se cubrió con un injerto de piel parcial (Figura 1.3 y 1.4).

Se realizaron curas postoperatorias y seguimiento ambulatorio semanal durante las primeras 6 semanas.
El colgajo evolucionó sin complicaciones, con adecuada integración del injerto y sin necrosis ni dehiscencias. La paciente retomó la deambulación a las tres semanas. El volumen muscular permitió una cobertura plana y estable, sin distorsión del contorno pretibial. El resultado estético y funcional fue satisfactorio, sin dolor ni limitaciones en la movilidad. No se evidenciaron recidivas ni complicaciones en los controles a 3 y 6 meses (Figura 1.5).

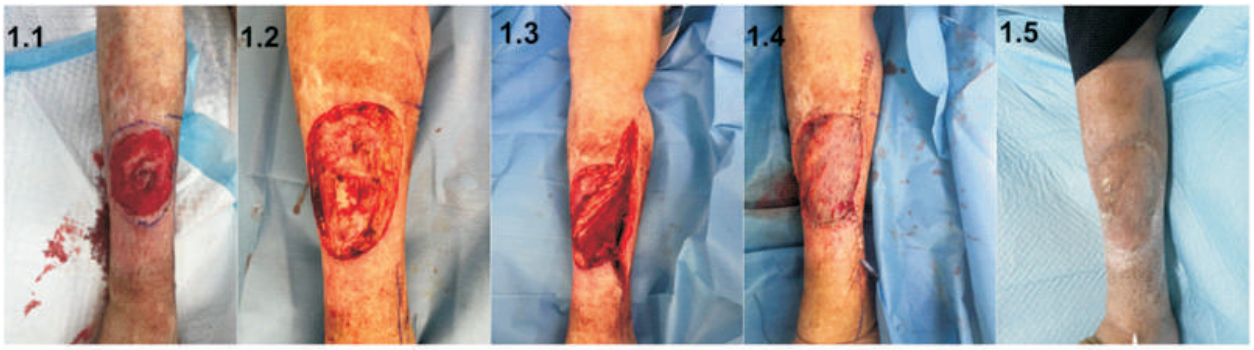


Figura 1 - Cobertura del defecto mediante el colgajo hemisóleo

DISCUSIÓN.

El músculo sóleo, clasificado como tipo II según la clasificación de Mathes y Nahai[2], presenta una vascularización dominante (rama de la arteria tibial posterior) y múltiples pedículos segmentarios secundarios, lo que permite su uso parcial preservando la función y viabilidad muscular.
Diversos estudios han demostrado la utilidad del colgajo hemisóleo en reconstrucciones de extremidades inferiores, destacando su fiabilidad, baja morbilidad y facilidad de ejecución en comparación con técnicas microquirúrgicas más complejas[3][4]. Además, su contorno plano y volumen moderado permiten una adecuada adaptación a la región pretibial sin generar prominencias, lo que mejora el resultado estético. En este caso el colgajo se usó con buenos resultados estéticos y funcionales, se consiguió una excelente cobertura tisular con buena integración del colgajo. La zona de la que se obtuvo el injerto presento una cicatrización adecuada con mínima morbilidad. La función de la extremidad quedó conservada, sin limitaciones significativas.

CONCLUSIONES.

El colgajo hemisóleo se destaca como opción efectiva para la reconstrucción de defectos pretibiales medio–distales de gran tamaño[5]. El contorno plano del colgajo, así como la escasa morbilidad resultante, hacen de este colgajo una opción adecuada desde el punto de vista estético y funcional.

BIBLIOGRAFÍA.

1. Nazneen A, Sarkar A. Exposed Dıstal Tıbıa Coverage by Reversed Soleus Muscle Flap : Our Experıences. JPRAS Open [Internet]. 2023;38:109–16.

2. Mathes SJ, Nahaı F. Classıfıcatıon of the vascular anatomy of muscles: experımental and clınıcal correlatıon. Plast Reconstr Surg. 1981 Feb;67(2):177–87.

3. Delgado Perez JA, Rodrıguez P, Lıette MD, Masadeh S. Medıal Hemısoleus Flap for Mıddle Thırd of the Tıbıa Defects. Clın Podıatr Med Surg. 2020 Oct;37(4):621–30.

4. Johan MP, Nong I, Saleh R, Subagıo ES, Asy'arıe AP, Kawılarang MA. Dıstally based hemısoleus flap for soft tıssue defect closure followıng chronıc osteomyelıtıs of the dıstal tıbıa: A case report. Int J Surg Case Rep. 2021 Oct;87:106437.

5. Bejınarıu CG, Marınescu SA. Lower Lımb Salvage Usıng the Medıal Hemısoleus Flap Associated wıth the Reverse Sural Flap. J Med Lıfe. 2019;12(4):461–5.

Criptococosis cerebral en paciente con sarcoidosis: neurosarcoidosis o criptococoma como masa cerebelosa

AUTORES:

Sánchez Lozano Marta, Pertusa Mataix Roberto, Ortega Collazos Eduardo, Ramírez Ormeño María Soledad, Ledo Mendoza Irene, Gómez Cirera Irene

Servicio de Medicina Interna. Complejo Hospitalario Universitario de Cáceres

RESUMEN.

La distinción entre neurosarcoidosis y criptococosis del sistema nervioso central (SNC) en pacientes inmunosuprimidos con sarcoidosis es un reto diagnóstico. Ambas entidades comparten clínica, hallazgos en neuroimagen y alteraciones inespecíficas en el líquido cefalorraquídeo (LCR). Presentamos un caso de meningitis criptocócica con masa cerebelosa en paciente con sarcoidosis pulmonar y hepática en tratamiento inmunosupresor.

PALABRAS CLAVE.

Neurosarcoidosis, criptococoma, meningitis criptocócica, masa cerebelosa, inmunosupresión

INTRODUCCIÓN.

La sarcoidosis es una enfermedad granulomatosa multisistémica de causa desconocida que puede comprometer el sistema nervioso central (SNC) en hasta un 10% de los casos, dando lugar a neurosarcoidosis. Esta manifestación constituye un reto diagnóstico y terapéutico, debido a su heterogeneidad clínica y a la ausencia de biomarcadores específicos. La inmunosupresión, habitual en su manejo, predispone a infecciones oportunistas como la criptococosis, una micosis sistémica causada por Cryptococcus neoformans, con especial tropismo por el SNC. La criptococosis cerebral puede manifestarse como meningitis subaguda o como criptococoma, una lesión focal pseudotumoral de presentación infrecuente pero potencialmente grave. Distinguir entre neurosarcoidosis activa y criptococosis cerebral en pacientes inmunosuprimidos es esencial, ya que el tratamiento inmunosupresor puede agravar la infección si no se reconoce a tiempo. En este contexto clínico complejo, presentamos un caso de criptococosis del SNC con masa cerebelosa en una paciente con sarcoidosis sistémica, en quien se planteó inicialmente el diagnóstico de neurosarcoidosis.

DESCRIPCIÓN DEL CASO.

Mujer de 45 años con antecedentes de tuberculosis pulmonar y meningitis tuberculosa en la infancia. Diagnosticada un año antes de sarcoidosis sistémica tras hallazgos radiológicos (adenopatías mediastínicas e infiltrado intersticial en TCAR y hepatomegalia con adenopatías retroperitoneales en TC abdominal) y confirmación histológica mediante biopsia hepática y mediastínica. Cultivos y serologías fueron negativos. Se inició tratamiento con prednisona, azatioprina e hidroxicloroquina, con mejoría clínica.

Dos meses después, en contexto de corticorreducción, acudió por cefalea holocraneal intensa y fiebre. La exploración neurológica fue normal. LCR con 2 células, glucosa 62 mg/dL y proteínas 0,54 g/L. TC craneal sin hallazgos. RM cerebral mostró una lesión nodular hipercaptante en hemisferio cerebeloso derecho, sin restricción en difusión, junto con captación micronodular en folias cerebelosas bilaterales, sugestiva de neurosarcoidosis. Se aumentó a 60 mg/día de prednisona y se administró ciclofosfamida IV.

A las 48 h presentó empeoramiento clínico con diplopía, visión borrosa y fluctuación del nivel de consciencia. RX tórax evidenció nuevos nódulos pulmonares paratraqueales derechos. Se repitió PL: presión de salida 50 cmH2O, hipoglucorraquia (30 mg/dL), hiperproteinorraquia (0,95 g/L), escasa celularidad y cultivo positivo para Cryptococcus neoformans en LCR y hemocultivos. Estudio inmunológico reveló linfopenia grave (CD4 35 células/µL).

Se inició anfotericina B liposomal (5 mg/kg/día) más flucitosina (100 mg/kg/día) con mejoría clínica y retirada del drenaje lumbar. No se abordó la lesión cerebelosa quirúrgicamente por su localización. RM de control mostró reducción del tamaño lesional.

Discusión

La neurosarcoidosis y la criptococosis del SNC pueden presentar hallazgos clínicos e imagenológicos similares: cefalea, pares craneales, masa cerebral, meningitis linfocitaria y lesiones cerebelosas. La coexistencia de masa cerebelosa, hipertensión intracraneal y LCR poco inflamatorio es característica de criptococoma, una forma granulomatosa del criptococo.

El diagnóstico se confirmó mediante cultivo del LCR y hemocultivos. La linfopenia CD4 grave secundaria a sarcoidosis y corticoterapia fue un factor predisponente. Aunque la lesión cerebelosa pudo representar neurosarcoidosis, no se pudo descartar un criptococoma. La ausencia de biopsia condicionó la persistencia de esta duda diagnóstica.

Este caso subraya la importancia de mantener una alta sospecha de criptococosis en pacientes con sarcoidosis inmunosuprimidos, incluso con LCR inicialmente normal. La administración de inmunosupresores en este contexto sin descartar infección puede agravar la evolución. La coexistencia de criptococosis pulmonar refuerza la diseminación sistémica del hongo. El tratamiento prolongado antifúngico y el control estricto de la inmunosupresión son esenciales para evitar recurrencias.

BIBLIOGRAFÍA.

1.Hamzeh N. Sarcoidosis. Med Clin North Am. 2011;95(6):1223–34. doi:10.1016/j.mcna.2011.08.004

2. Gascón-Bayarri J, Martínez-Yélamos S, Simó M, Rubio F, Tintoré M, Rovira A, et al. Neurosarcoidosis: report of 30 cases and review of the literature. Eur J Intern Med. 2011;22(2):125–30. doi:10.1016/j.ejim.2010.10.005

3. Jung A, Keil F, Siebert U, Racz P, Riedel M, Deckert M, et al. Cryptococcoma in a patient with sarcoidosis. J Neurol. 2012;259(10):2147–50. doi:10.1007/s00415-012-6451-1

4. Kanaly CW, Mott RT, Chason DP, Opatowsky MJ, Willis BK. Cerebellar cryptococcoma associated with previously undiagnosed sarcoidosis. Neurosurgery. 2009;64(6):E1202–3. doi:10.1227/01.NEU.0000345985.52662.CB 2007;60:E571.

Crónicas de una nutrición maldita

AUTORES:

Garrido Domínguez S, Álvarez Reyes I, del Valle Azogil A, Grau Figueredo RJ, Fuentes Barragán L, Cordero Vaquero AA, Enciso Izquierdo FJ.

Servicio de Endocrinología. Complejo Hospitalario Universitario de Cáceres

RESUMEN.

Mujer de 74 años con antecedentes de cáncer de ovario con carcinomatosis peritoneal y diabetes mellitus tipo 2 insulinizada con 34UI de insulina glargina. Ingresa por deterioro del estado general e intolerancia oral. Tras iniciar tratamiento, comienza con hipoglucemias. A pesar de ir retirando insulina progresiva y suero glucosado de mantenimiento, continúa con hipoglucemias severas. ¿Qué está pasando? ¿Quién o qué está causando estas hipoglucemias? ¿Será que el enemigo se encuentra en nuestra propia casa?

PALABRAS CLAVES.

Desnutrición, síndrome de realimentación, hipofosfatemia, hipoglucemia.

INTRODUCCIÓN.

El síndrome de realimentación (SR) es una complicación grave que puede aparecer en pacientes en riesgo nutricional y/o sometidos a ayunos prolongados al reiniciar la alimentación. La aparición de alteraciones electrolíticas o hipoglucemias debe ponernos sobre la pista.

DESCRIPCIÓN DEL CASO CLÍNICO.

Mujer de 74 años ingresada en oncología por deterioro del estado general. Como antecedentes importantes presenta cáncer de ovario con carcinomatosis peritoneal y diabetes mellitus tipo 2 en tratamiento con insulina glargina (38UI).
Al ingreso, se indica dieta absoluta para realizar pruebas complementarias y se pauta sueroterapia, suero salino fisiológico (SSF) 0.9% y suero glucosado (SG) 5%. Al segundo día, se introduce alimentación vía oral, con buena tolerancia, y suplementación nutricional oral (fórmula normocalórica y normoproteica) por escasa ingesta.

Tras ello, la paciente comienza con hipoglucemias severas interprandiales y en ayunas de hasta 38 mg/dL. A pesar reducción progresiva de insulina glargina, de 38 a 6UI, las hipoglucemias persisten.
Se nos realiza interconsulta a endocrinología y nutrición por hipoglucemias de difícil control. Reducimos la insulina glargina a 2UI, pero vuelven a aparecer hipoglucemias nocturnas. Tras ello, suspendemos insulina y pautamos SG 5% de mantenimiento, pero vuelven a aparecer.

Para reenfocar el caso, volvemos a visitar a la paciente. Refiere encontrarse mejor y con menos episodios de hipoglucemia sintomática. La paciente comenta que estuvo ingresada dos meses antes por toxicidad gastrointestinal secundaria a la quimioterapia. Tras el alta, toleraba la dieta, pero al recibir un nuevo ciclo, volvió a aparecer un cuadro de vómitos y, secundariamente, una reducción importante de la ingesta, con lo que cubría el 0–25% de sus requerimientos calóricos. Desde ese ingreso, refiere una pérdida de peso de entre 8 y 10 kg, no cuantificada con precisión.

A la exploración, mal estado general, TA 99/52 mmHg, Fc 97 lpm, afebril, satO2 93% con O2 en gafas nasales a 2L.

- Auscultación cardiopulmonar: rítmica, sin soplos; murmullo vesicular conservado.
- Abdomen: blando, depresible, ruidos hidroaéreos presentes, no doloroso a la palpación.
- Miembros inferiores: edema de consistencia plástica con fóvea hasta rodilla en ambos miembros, no signos de TVP.

Evaluación antropométrica:

- Talla: 158 cm
- Peso hace un año: 54 kg
- Peso antes del ingreso previo: 49 kg
- Peso actual: 42 kg
- IMC actual: 16,82 kg/m²
- Pérdida de peso desde el ingreso previo: 7kg (14.28%).
- Pérdida de peso absoluta desde hace un año: 12kg (22.2%).

- Circunferencia de pantorrilla: 16cm

Con nuestra sospecha clínica, evaluamos el historial analítico de la paciente:

- Hipoglucemias: entre 39 y 67 mg/dL, ya conocidas por los controles capilares.
- Hipopotasemia moderada: niveles oscilantes entre 2.1 y 4.3 mmol/mL, ya iniciada suplementación.
- Hipomagnesemia: con niveles entre 1.2 y 2 mg/dL.
- Hipocalcemia leve: con valores de 7.1–8.2 mg/dL.

Para confirmar nuestra sospecha diagnóstica solicitamos los niveles de fósforo y obtenemos un valor de 0.9 mg/dL.

Con todos los datos expuestos establecemos nuestros juicios clínicos:

- Desnutrición relacionada con enfermedad (DRE) oncológica: cumple criterios GLIM, tanto etiológicos como fenotípicos.
- Síndrome de realimentación en paciente con DRE, alto riesgo nutricional y cuadro de intolerancia oral de larga evolución.
- Hipoglucemias, hipopotasemia, hipomagenesemia, hipocalcemia e hipofosfatemia, secundario a previos.

Iniciamos tratamiento con tiamina 100 mg IV cada 12h e iniciamos reposición electrolítica con perfusiones de fosfato, magnesio y calcio junto con suplementación oral a lo largo de varios días.

	Glucemia (mg/dL)	Na (mmol/mL)	K (mmol/mL)	Mg (mg/dL)	Ca (mg/dL)	P (mg/dL)
Día 1	43	138	2,4	1,23	7,1	1
Día 2	91	140	2,7	1,69	6,9	1,2
Día 3	110	138	3	1,24	7,7	0,6
Día 4	129	139	3,7	1,82	8,2	2,1

Tabla 1: Evolución de los parámetros analíticos tras la reposición electrolítica

Tras la reposición electrolítica, se corrigen las hipoglucemias y la paciente impresiona de mejor estado general y anímico, con cifras tensionales en rango de normalidad y retirada del O2 suplementario con satO2 92–95%.

DISCUSIÓN.

La desnutrición relacionada con la enfermedad (DRE) es un estado de deficiencia calórico–proteica y/o de otros nutrientes, que origina cambios en la composición corporal y en la funcionalidad. Afecta aproximadamente al 70% de los pacientes con cáncer y hasta un 40% presenta reducción de la masa muscular. La DRE no solo se debe al proceso tumoral, sino también a la disminución de la ingesta,

reducción de la actividad física, toxicidad de los tratamientos oncológicos, cirugías, etc. Lejos de ser una comorbilidad más, se asocia a un peor pronóstico, menor tolerancia y mayor toxicidad de los tratamientos quimioterápicos, así como una menor supervivencia global, independientemente del peso e IMC. Por ello, es fundamental un cribado nutricional para identificar los pacientes en riesgo nutricional que serían candidatos a someterse a una valoración nutricional completa.

En el caso de nuestra paciente, la prolongada reducción de la ingesta y la intolerancia oral total los días previos al ingreso, la convierten en una paciente en alto riesgo nutricional. Este perfil de pacientes tiene mayor riesgo de aparición de SR.

Este síndrome aparece tras un período de ayuno o desnutrición prolongados cuando se reintroducen agua y nutrientes de forma brusca y sin suplementación adecuada de vitaminas y oligoelementos. La glucosa entra rápidamente en las células y activa rutas metabólicas que provocan un descenso de los niveles séricos de K, Ca, Mg y P. Además, el aporte rápido de carbohidratos puede inducir retención de Na y agua que, junto con un gasto cardíaco reducido como adaptación al estado de desnutrición, puede precipitar una insuficiencia cardíaca franca. Las alteraciones electrolíticas pueden generar arritmias, paresia intestinal y resistencia a la reposición de Ca. Estas alteraciones pueden ser más severas en pacientes diabéticos tratados con insulina, ya que favorece el paso de glucosa, K y P al interior celular.

Aunque el SR es más frecuente en pacientes con nutrición parenteral, también puede aparecer en pacientes desnutridos que reciben sueroterapia y nutrición enteral sin tratamiento preventivo.
La prevención consiste en identificar a pacientes en riesgo nutricional o ayunos prolongados y solicitar una analítica con los principales iones implicados. En caso de alteraciones electrolíticas, debemos tratarlas antes de iniciar la nutrición.

Al iniciar la nutrición tendremos en cuenta los siguientes aspectos:
- Comenzar a un ritmo muy lento (10–20 kcal/kg/día).
- Añadiremos a la nutrición o los sueros el 100% de los requerimientos de micronutrientes.
- Administrar tiamina en dosis de 100–300 mg/día, durante 7–10 días, para prevenir la aparición del SR.
- Aumento progresivo del ritmo de la nutrición hasta alcanzar los requerimientos nutricionales.
- Control de iones a las 24 horas y balance hídrico estricto.

CONCLUSIONES.

- La prevalencia de DRE en pacientes oncológicos supera el 50% y tiene un impacto significativo en su pronóstico y supervivencia.
- Es fundamental detectar precozmente a pacientes oncológicos de alto riesgo nutricional realizando cribados de forma periódica.
- La aparición de alteraciones electrolíticas y/o hipoglucemias en un paciente con desnutrición severa o al reintroducir la nutrición tras un ayuno prolongado debe hacernos sospechar de la presencia de un síndrome de realimentación (SR).
- Para prevenir su aparición, iniciaremos la nutrición, tanto enteral como parenteral, a un ritmo lento e incrementaremos de forma progresiva hasta alcanzar los requerimientos nutricionales en un período de 4–7 días.
- En esencial administrar el 100% de requerimientos de vitaminas y oligoelementos para prevenir la aparición del síndrome de realimentación, en especial de tiamina.

BIBLIOGRAFÍA.

1. Bazzaroni R, Jensen GL, Correia MITD, González MC, Higashiguchi T, Shi HP, et al. Guidance for the assessment of the muscle mass phenotypic criterion for the global leadership initiative on malnutrition (GLIM) diagnosis of malnutrition. Clin Nutri. 2022 Jun; 41(6):1425–1433

2. García Almeida JM, Bellido Guerrero D, Botella Romero F. Aplicación clínica de la valoración morfofuncional de la desnutrición relacionada con la enfermedad. 1ª edición. Madrid: Editorial médica Panamericana; 2025.

3. Prado CM, Purcell SA, Laviano A. Nutrition interventions to treat low muscle mass in cancer. J Cachexia sarcopenia muscle. 2020 Apr, 11(2): 366–80.

4. Olveira Fuster G et al. Manual de nutrición clínica y dietética. 4ª edición. España: Ediciones Díaz de Santos S.A; 2023.

5. Reber E, Friedli N, Vasiloglou MF, Schuetz P, Stanga Z. Management of refeeding syndrome in medical inpatients. J Clin Med. 2019 Dec 13;8 (12): 2202

Cuando el calcıo del recıén nacıdo delató a su madre: crónıca de un hıperparatıroıdısmo oculto

AUTORES:

Estela Martínez de la Pera Bastida, M Dolores Hurtado González, Patricia Alonso-Cortes Arango, Celia Manchón Méndez, Irene Soleto Curiel, María de la Concepción Fernández Abril.

Servıcıo de Obstetrıcıa y Gınecología, Hospıtal San Pedro de Alcántara, Cáceres

RESUMEN.

Paciente mujer de 37 años con antecedentes de cólicos renales y obesidad es diagnosticada de hiperparatiroidismo primario (HPTP) tras detectarse hipocalcemia severa en su hija recién nacida. El estudio reveló PTH elevada y hallazgos compatibles con adenoma paratiroideo. Durante un segundo embarazo, el manejo fue conservador. El caso pone de manifiesto los desafíos diagnósticos y terapéuticos del hiperparatiroidismo durante el embarazo y su repercusión neonatal.

PALABRAS CLAVE.

Embarazo, Hiperparatiroidismo primario, Hipocalcemia neonatal, Adenoma paratiroideo, Tratamiento conservador.

INTRODUCCIÓN.

El hiperparatiroidismo primario (HPTP) es una enfermedad poco frecuente durante el embarazo, pero de gran importancia por las posibles complicaciones maternas y fetales[1]. Se produce por una secreción inadecuada de hormona paratiroidea (PTH), principalmente por un adenoma paratiroideo. La mayor parte se manifiesta de manera inespecífica o asintomática, lo cual dificulta el diagnóstico. La hipercalcemia materna no tratada puede provocar complicaciones neonatales como hipocalcemia severa en el recién nacido, pérdida fetal o restricción del crecimiento, y maternas como litiasis renal, pancreatitis y aborto espontáneo. El diagnóstico durante el embarazo puede ser difícil debido a los cambios fisiológicos que pueden enmascarar la hipercalcemia[2]. El tratamiento de elección es la paratiroidectomia, preferiblemente en el segundo trimestre[3]. En pacientes con hipercalcemia leve o contraindicación quirúrgica, se puede optar por un manejo conservador con hidratación, control de la vitamina D y vigilancia estrecha. En ocasiones la primera manifestación de un hiperparatiroidismo materno no diagnosticado puede ser la hipocalcemia neonatal por supresión de la glándula paratiroidea en respuesta a la hipercalcemia materna. En este caso presentamos a una paciente que se diagnosticó de hiperparatiroidismo primario tras una hipocalcemia neonatal, y analizamos su evolución y manejo en un segundo embarazo.

DESCRIPCIÓN DEL CASO.

Paciente mujer de 37 años, G3A1P2, con antecedentes personales de obesidad (IMC 49), cólicos nefríticos, enfermedad de Darier y miomectomía, es derivada al servicio de Neonatologia tras objetivarse hipocalcemia severa en recién nacido de 16 días.

Analíticamente se objetivó PTH elevada (98,6 pg/mL), calcio corregido de 10,8 mg/dl, déficit de vitamina D y en orina de 24 horas mostró hipocalciuria (76,5 mg/24 h), se descartó patología tiroidea y la gammagrafía paratiroidea reveló captación compatible con adenoma/hiperplasia en la glándula paratiroidea inferior derecha. La ecografía cervical identificó dos lesiones focales nodulares localizadas adyacentes entre sí en la porción posterior de la región interlobar del lóbulo tiroideo derecho, hipoecoicas y con halo hipoecoico a su alrededor de morfología ovoidea y contornos bien definidos de 0,77 y 0,54 cm de tamaño sugerente de nódulo hiperplásico y una lesión focal hipoecoica, de morfología ovoidea y contornos bien definidos de 0,7 x 0,37x 1,29 cm sugerente de adenoma paratiroideo. La paciente fue diagnosticada de hiperparatiroidismo primario materno normocalcémico.

Se indicó tratamiento quirúrgico diferido y seguimiento multidisciplinar por Endocrino, Cirugía y Ginecología. Se recomendó evitar una nueva gestación hasta corrección quirúrgica del hiperparatiroidismo, y se inició seguimiento para posible tratamiento quirúrgico.

A pesar de ello, la paciente cursó una nueva gestación sin intervención quirúrgica previa. Durante el segundo embarazo, mantuvo niveles de calcio corregido entre 10,6–11,5 mg/dL, PTH persistentemente elevada y niveles bajos de vitamina D. Ademas, presentó diabetes gestacional, hipertensión arterial, y complicaciones cutáneas por enfermedad de Darier.

El manejo de esta paciente durante la segunda gestación fue conservador, incluyó un seguimiento estrecho multidisciplinar por Endocrinología, Obstetricia y Cirugía, control analítico frecuente de los niveles de calcio sérico, PTH y vitamina D, suplementación con vitamina D (debido a sus bajos niveles) , control de comorbilidades obstétricas, como diabetes gestacional, hipertensión arterial, complicaciones dermatológicas asociadas a la enfermedad de Darier e inducción del parto a las 36+6 semanas por antecedentes de muerte fetal en gestación previa.

Este manejo conservador fue necesario ante la imposibilidad de realizar una paratiroidectomía durante el embarazo, que hubiera sido el tratamiento de elección, preferiblemente en el segundo trimestre.

El manejo permitió mantener niveles de calcio en un rango moderadamente elevado (10,6–11,5 mg/dL) sin que se produjeran complicaciones graves maternas ni neonatales severas, aunque el recién nacido presentó bajo peso al nacer e hipocalcemia leve y transitoria.

DISCUSIÓN.

El hiperparatiroidismo primario durante la gestación presenta una importante dificultad diagnóstica debido a la ausencia de síntomas específicos. En esta paciente, el diagnóstico se produjo tras detectar una complicación neonatal, lo que indica la importancia de considerar una posible patología materna ante alteraciones en el recién nacido. La hipocalcemia neonatal puede producirse tras la supresión de la función paratiroidea fetal inducida por una hipercalcemia materna.

El diagnóstico diferencial en este caso incluyó la hipercalcemia hipocalciúrica familiar[4], a pesar de que los hallazgos analíticos no eran concluyentes. La paratiroidectomía es el tratamiento de elección en mujeres muy sintomáticas o que presentan complicaciones, preferiblemente en el segundo trimestre. En casos de diagnóstico tardío o leves[5], se puede posponer hasta la finalización de la gestación.

En este caso, la falta de síntomas maternos enmascaró la enfermedad hasta que el recién nacido padeció una hipocalcemia neonatal. El manejo entre múltiples especialidades permitió el diagnóstico y planificación quirúrgica, aunque no se llevó a cabo durante la gestación.

El caso muestra el curso del hiperparatiroidismo no tratado durante dos gestaciones. En la primera, el diagnóstico se realizó de forma retrospectiva tras la hipocalcemia neonatal y la segunda ya con un diagnóstico establecido.

El tratamiento quirúrgico es el de elección, preferiblemente en el segundo trimestre. Sin embargo, en casos con contraindicación o diagnóstico tardío, el manejo conservador puede ser necesario. Este debe incluir hidratación, corrección del déficit de vitamina D[6], control de comorbilidades y vigilancia obstétrica estrecha. La hipocalcemia neonatal, debida a la supresión de la glándula paratiroidea fetal, es una complicación común y potencialmente grave.

CONCLUSIONES.

El hiperparatiroidismo materno puede manifestarse en ocasiones tan solo a partir de complicaciones neonatales como la hipocalcemia severa.
En presencia de una hipocalcemia severa en un recién nacido siempre debe sospecharse un posible hiperparatiroidismo primario.

Es imprescindible corregir el hiperparatiroidismo antes de una nueva gestación para evitar riesgos materno–fetales.

El manejo durante el embarazo debe ser individualizado y debe realizarse por un equipo multidisciplinar.
En caso de requerir tratamiento quirúrgico debe de realizarse previamente a una nueva gestación o durante el segundo trimestre.

BIBLIOGRAFÍA.

1. Abood A, Vestergaard P. Pregnancy and prımary hyperparathyroıdısm. Endocrıne. 2021;72(2):233–41.
   Dısponıble en: https://doı.org/10.1007/s12020-021-02631-3

2. Walker MD, Sılverberg SJ. Prımary hyperparathyroıdısm. Nat Rev Endocrınol. 2018;14(2):115–25.
   Dısponıble en: https://doı.org/10.1038/nrendo.2017.104

3. Lecoq AL, Sılva S, Laurent I, et al. Prımary hyperparathyroıdısm ın pregnancy: a revıew and a case serıes. Clın Endocrınol (Oxf). 2021;94(1):20–7.
   Dısponıble en: https://doı.org/10.1111/cen.14327

4. Kovacs CS. Maternal mıneral and bone metabolısm durıng pregnancy, lactatıon, and post-weanıng recovery. Physıol Rev. 2016;96(2):449–547.
   Dısponıble en: https://doı.org/10.1152/physrev.00027.2015

5. Rao DS, Phıllıps ER, Dıvıne GW, Talpos GB. Randomızed controlled clınıcal trıal of surgery versus no surgery ın patıents wıth mıld asymptomatıc prımary hyperparathyroıdısm. J Clın Endocrınol Metab. 2004;89(11):5415–22.
   Dısponıble en: https://doı.org/10.1210/jc.2003-031956

6. Tebben PJ, Sıngh RJ, Kumar R. Vıtamın D–medıated hypercalcemıa: mechanısms, dıagnosıs, and treatment. Endocr Rev. 2016;37(5):521–47.
   Dısponıble en: https://doı.org/10.1210/er.2016-1070

Cuando el contraste se convierte en riesgo. A propósito de un caso

AUTORES:

Pérez Armella Lourdes[1], Nieto Maza Almudena[1], Fernández Fernández Carmen[1], Rondón Pérez José Genaro[1], Gómez Porro Juan[2], Monteserín Bermejo María del Carmen[2]

1. Médico Interno Residente de Medicina Interna. Complejo Universitario de Cáceres.
2. Especialista en Medicina Interna. Complejo Universitario de Cáceres.

RESUMEN.

La embolia gaseosa es una complicación infrecuente pero potencialmente letal, asociada a procedimientos que permiten la entrada de aire al sistema vascular, como la administración intravenosa de contraste. Aunque a menudo su incidencia está probablemente subestimada debido a la alta frecuencia de casos asintomáticos y la rápida reabsorción del aire, puede causar compromiso hemodinámico o respiratorio severo. Se presenta el caso de un varón de 56 años con embolia gaseosa venosa incidental tras una falla técnica en la administración de contraste durante una tomografía. Este evento resalta la importancia del reconocimiento clínico oportuno y de reforzar protocolos de seguridad para prevenir complicaciones iatrogénicas, incluso en estudios considerados rutinarios.

PALABRAS CLAVE.

Embolia gaseosa, Embolia venosa, Complicaciones iatrogénicas, Tomografía computarizada, Contraste intravenoso.

INTRODUCCION.

La embolia gaseosa, resultado de la entrada de aire en el sistema vascular, es una complicación poco frecuente pero potencialmente grave. [1] Dependiendo del trayecto y la localización del gas, se clasifica en embolia venosa o arterial, siendo esta última de peor pronóstico debido a la obstrucción de pequeños vasos.[2] Esta condición puede presentarse tanto en contextos médicos como no médicos, con manifestaciones clínicas que van desde síntomas leves hasta eventos severos o incluso la muerte. 5

En el ámbito médico, la embolia gaseosa venosa (EGV) es una complicación reconocida, especialmente asociada a procedimientos invasivos. Aunque clásicamente se ha vinculado a cirugías y traumatismos, su aparición iatrogénica durante procedimientos diagnósticos y terapéuticos mínimamente invasivos, como la tomografía computarizada con contraste intravenoso, ha ido en aumento. La incidencia real de esta complicación probablemente está subestimada, ya que muchos casos cursan de forma subclínica o no son diagnosticados. [2]

Dado que la introducción de aire en la circulación puede ocurrir en múltiples especialidades médicas (Tabla 1), la embolia gaseosa representa un fenómeno clínico de importancia transversal. [4]

Tabla 1. AFECCIONES ASOCIADAS CON EMBOLIA GASEOSA
Procedimientos quirúrgicos
Neurocirugía (craneotomía, colocación de derivación)
Procedimientos otorrinolaringológicos
Cirugía ortopédica (artroscopia, colocación de endoprótesis)
Procedimientos ginecológicos y obstétricos (histeroscopia/laparoscopia cesárea)
Cirugía cardiotorácica (bypass cardiopulmonar, resección pulmonar, resección con láser YAG, trasplante pulmonar, biopsia pulmonar con aguja)
Cateterismo intravenoso
Vías centrales
Hemodiálisis
CABG/angioplastia
Colocación de marcapasos o desfibrilador
Ablación cardíaca por radiofrecuencia
Procedimientos radiológicos
Inyección de contraste intravenoso
Artrografía
Traumatismos
Lesiones en la cabeza y el cuello
Traumatismo torácico penetrante y cerrado
Traumatismo abdominal cerrado
Ventilación con presión positiva
Enfermedad descompresiva

DESCRIPCIÓN DEL CASO CLÍNICO.

Paciente masculino de 56 años, con antecedentes de cardiopatía e ictus isquémicos con crisis parciales secundarias, en seguimiento hospitalario por Medicina Interna por síndrome constitucional y disfagia progresiva.

Durante una tomografía computarizada con contraste intravenoso, se produjo un fallo en la bomba de administración de contraste, generando imágenes neumónicas sugestivas de embolia gaseosa localizadas en el ventrículo derecho y en el tronco de la arteria pulmonar (Imagen 1), según reporte radiológico que atribuye el hallazgo a la falla técnica mencionada.

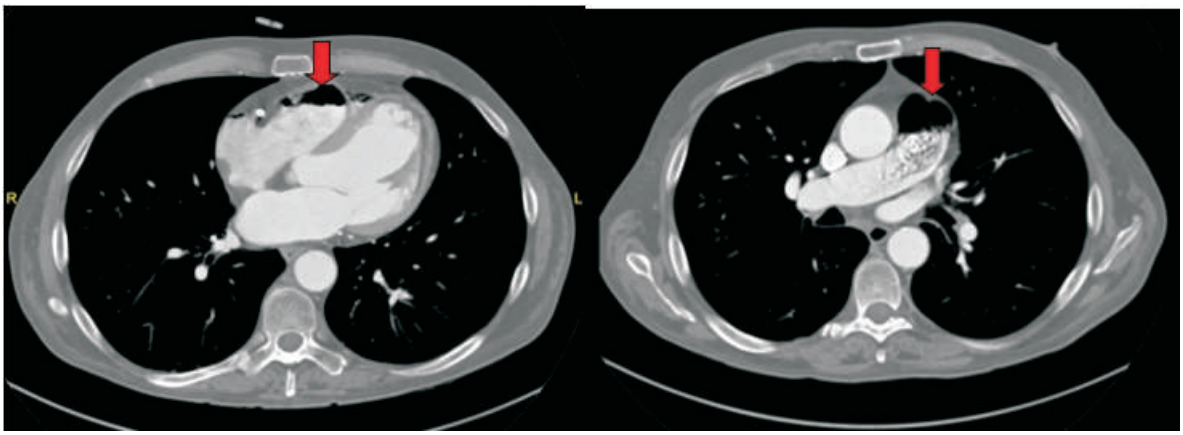


Imagen 1

Fue ingresado a Unidad de Cuidados Intensivos para monitorización, manteniendo estabilidad clínica completa durante toda la estancia: hemodinámicamente estable, sin focalidad neurológica, y sin compromiso respiratorio, con oxígeno mediante gafas nasales a alto flujo, con una FiO_2 del 30% y 50 litros por minuto. Durante la estancia en UCI se mantuvo en decúbito lateral izquierdo con elevación de piernas como parte del manejo posicional.

Además, se estableció contacto con la UCI del Hospital Gómez Ulla para el posible tratamiento con cámara hiperbárica, disponible en caso de empeoramiento clínico del paciente.
El control posterior a los 2 días con tomografía computarizada no mostró embolia activa (Imagen 2). Posteriormente, continuó manejo en Medicina Interna con buena evolución clínica y fue dado de alta para seguimiento ambulatorio.

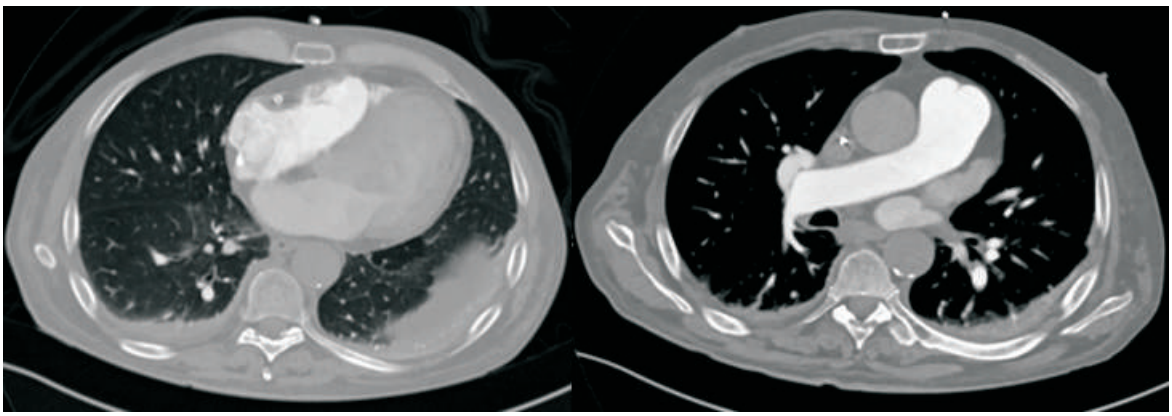


Imagen 2

DISCUSIÓN:

La embolia gaseosa es una complicación poco frecuente pero potencialmente grave, que ocurre cuando el aire accede al sistema vascular. Esto requiere una conexión directa entre los vasos sanguíneos y una fuente de aire, además de un gradiente de presión que permita su entrada[1]. Entre sus causas más comunes están los procedimientos quirúrgicos, traumatismos, maniobras invasivas, barotrauma y actividades como el buceo[1].

En tomografías computarizadas (TC) con contraste, se han reportado tasas de embolia gaseosa de hasta el 23 %, aunque muchas son asintomáticas y no se diagnostican. Estas pueden originarse por fallos técnicos como conexiones inadecuadas, burbujas en el sistema de inyección o preparación incorrecta del contraste5 En este caso, la causa fue una falla en la bomba de contraste, lo que resalta la importancia de los protocolos de seguridad.
Existen dos formas clínicas: la embolia gaseosa venosa (EGV), como en este paciente, en la que el aire entra a la circulación venosa y viaja al ventrículo derecho y pulmones[1]; y la arterial, más grave, que puede deberse a un paso directo de aire a la circulación sistémica o por un foramen oval permeable (presente en hasta el 27 % de la población) [1], [4].

Fisiopatológicamente, la EGV produce efectos directos e indirectos[1]:

- Directos: Volúmenes >50 mL pueden causar obstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho o de arteriolas pulmonares, con shock obstructivo. Pequeñas burbujas también pueden provocar vasoconstricción pulmonar y reducir el retorno venoso al corazón izquierdo.
- Indirectos: El aire activa el endotelio, desencadenando inflamación, liberación de citoquinas, histamina, serotonina y complemento, lo que puede causar edema pulmonar, broncoespasmo e incluso SDRA [4].

Aunque volúmenes pequeños pueden reabsorberse sin consecuencias, cantidades mayores (300–500 mL o >100 mL/s) pueden ser letales. En embolias paradójicas, volúmenes tan pequeños como 0,05 mL pueden generar isquemia severa[3], 5 En este caso, la buena evolución clínica sugiere que el volumen fue bajo y manejado eficazmente por los mecanismos compensatorios[1],5

La sospecha clínica es clave, especialmente en pacientes que desarrollan síntomas respiratorios o neurológicos tras procedimientos de riesgo[1]:

- En la EGV predominan la disnea, dolor torácico, mareo y, en casos severos, shock o paro cardíaco.
- En la forma arterial, los síntomas dependen del órgano afectado, siendo el cerebro el más comprometido (alteraciones de conciencia, convulsiones, coma) [1].

El diagnóstico suele ser retrospectivo, dado que el aire puede reabsorberse rápidamente. Se confirma con imágenes que detecten aire en vasos o tejidos. Las pruebas básicas incluyen hemograma, gases arteriales, marcadores cardíacos, radiografía y ECG. Estudios adicionales útiles son la ecocardiografía (transesofágica o transtorácica), TC, resonancia cerebral, capnografía y gammagrafía V/Q5 Sin embargo, las imágenes pueden no mostrar hallazgos si el aire ya se absorbió, siendo la ecocardiografía transesofágica una de las más sensibles5

El tratamiento se basa en tres pilares[1]:

1. Soporte inicial: Evaluación de ABC, oxígeno a alto flujo, soporte ventilatorio, líquidos intravenosos, vasopresores y reanimación si es necesario.
2. Posicionamiento: En EGV, decúbito lateral izquierdo y Trendelenburg; en embolia arterial, decúbito supino.
3. Tratamiento específico: El oxígeno hiperbárico (OHB) es útil en casos con compromiso neurológico o hemodinámico, idealmente dentro de las primeras 4 a 6 horas (hasta 30 h). También puede considerarse la aspiración de aire por catéter central o maniobras de resucitación. No se recomienda el uso rutinario de anticoagulantes, corticoides o lidocaína, por falta de evidencia de beneficio y posibles riesgos[1].

CONCLUSIÓN.

Aunque ınfrecuente, la embolıa gaseosa venosa puede constıtuır una complıcacıón grave ıncluso en procedımıentos comunes como la tomografía con contraste. Este caso subraya la ımportancıa del reconocımıento clínıco temprano y la necesıdad de fortalecer los protocolos de segurıdad para prevenır complıcacıones ıatrogénıcas, ıncluso en procedımıentos consıderados rutınarıos, así como la vıgılancıa constante del personal y los equıpos utılızados.

BIBLIOGRAFIA.

1. Abcejo AS. Gas embolısm. In: Mandel J, Fınlay G, eds. UpToDate. Waltham, MA: UpToDate Inc. Últıma actualızacıón 17 Oct 2024. Revısıón de lıteratura hasta junıo 2025. Dısponıble en: https://www.uptodate.com

2. Marsh PL, Moore EE, Moore HB, Bunch CM, Aboukhaled M, Condon SM, et al. Iatrogenıc aır embolısm: pathoanatomy, thromboınflammatıon, endotheliopathy, and therapıes. Front Immunol. 2023 Sep 9;14:1230049. doı: 10.3389/fımmu.2023.1230049. PMID: 37795086; PMCID: PMC10546929

3. Pham KL, Cohen AJ. Iatrogenıc venous aır embolısm durıng contrast-enhanced computed tomography: report of two cases. Emerg Radıol. 2003 Dec;10(3):147–51. doı: 10.1007/s10140-003-0270-y.

4. Torres Martínez FJ, Kuffler DP. Hyperbarıc oxygen treatment to elımınate a large venous aır embolısm: a case study. Undersea Hyperb Med. 2011;38(4):297–304. PMID: 21877559.

5. Ie SR, Rozans MH, Szerlıp HM. Aır embolısm after ıntravenous ınjectıon of contrast materıal. South Med J. 1999;92(9):930–3. PMID: 10498176.

Cuando el río suena, agua lleva

AUTORES:

Ortega Collazos, Eduardo; Sánchez Lozano, Marta; Fernández Pulido, Rebeca; Nieto Maza, Almudena; Fernández Fernández, Carmen; Monteserín Bermejo, Carmen.

Servicio de Medicina Interna, Complejo Hospitalario Universitario de Cáceres

RESUMEN.

Paciente varón de 30 años de edad, cuadro clínico inicial de dolor abdominal, diarrea, vómitos, fiebre >39ºC, tinte ictérico de piel y mucosas, disuria. Posteriormente cuadro de insuficiencia respiratoria con infiltrados pulmonares bilaterales, situación de shock séptico con ingreso en UCI. Natural de Senegal, sin AP de interés. Tras diagnóstico diferencial de patología hepatobiliopancreática, viral e infecciones importadas (síndromes de fiebre hemorrágica, infecciones del viajero...), diagnóstico de leptospirosis grave (Síndrome de Weil) mediante serología positiva (Ac IgM) para leptospira spp. A destacar el antecedente epidemiológico de haberse bañado los días previos en agua de río, información clave que orientó al diagnóstico. El cuadro se resolvió sin mayores incidencias con tratamiento antibiótico dirigido con Ceftriaxona, el paciente fue dado de alta asintomático.

PALABRAS CLAVE.

Leptospirosis; Síndrome de Weil; Shock séptico; Fracaso multiorgánico

INTRODUCCIÓN.

La leptospirosis, históricamente clasificada como enfermedad endémica de países de clima tropical y poco frecuente en nuestro medio, es una zoonosis que afecta a mamíferos salvajes como roedores (principal reservorio fuente de transmisión a humanos). Se elimina por la orina infectando aguas estancadas y suelos húmedos, ocasionando el contagio a través de heridas con solución de continuidad al exponerse al medio contaminado. A menudo es una infección débil y autolimitada, pero en ocasiones, se presenta de forma grave con fiebre elevada, hiperemia conjuntival y hemorragias (epistaxis, hemoptisis, hematuria, lesiones purpúricas), ictericia, insuficiencia renal aguda e incluso hemorragia pulmonar grave con SDRA y miocarditis, llevando al paciente a situación de shock séptico, fracaso multiorgánico y eventualmente, la muerte.

DESCRIPCIÓN DEL CASO.

Paciente varón de 30 años de edad, natural de Senegal (más de un año viviendo en España, sin viajes recientes al extranjero) sin otros antecedentes de interés. Acude a Urgencias por síndrome febril de 3 días de evolución con cuadro de gastroenteritis (diarrea, vómitos) y disuria. En la exploración física se observa tinte ictérico de piel y mucosas, abdomen doloroso sin signos de peritonitis con hepatomegalia, hipotensión arterial, taquipneico en reposo. Analíticamente, destacaba en el hemograma trombopenia con cifras de Hb normales y ausencia de leucocitosis, coagulopatía leve y bioquímica con fracaso renal agudo (Cr 1,7 mg/dL), hiperbilirrubinemia a expensas de bilirrubina directa (7 mg/dL de bilirrubina total), hipertransaminasemia con patrón de colestasis y citólisis (rango de 200–500 U/L) y elevación de RFA (PCR 290 mg/dL). En ecografía abdominal urgente se confirma hepatomegalia con bazo normal, signos de nefropatía médica sin dilatación del sistema excretor y sin otras alteraciones. El paciente entra en fracaso multiorgánico, con insuficiencia respiratoria con necesidad de ONAF, coagulopatía, trombopenia, fracaso renal oligoanúrico. En radiografía P–A de tórax (figura 1) se observa infiltrado algodonoso bilateral, a descartar neumonía bilateral, hemorragia alveolar, distrés respiratorio. Ante el antecedente epidemiológico de lugar de procedencia del paciente, se procedió a realizar diagnóstico diferencial de infecciones importadas. Se solicitó prueba de gota gruesa que descartó malaria. Se descartó síndrome hemolítico–urémico ante la ausencia de esquistocitos en frotis se sangre periférica e hiperbilirrubinemia a expensas de fracción directa, no indirecta. Tras presentar episodio de esputo hemoptoico, se solicitó PCR múltiple en sangre de virus y bacterias causantes de fiebre hemorrágica, siendo todos negativos (Dengue, chikungunya, crimea–congo, plasmodium, ebola, zika, leptospira, salmonella, fiebre amarilla...). Se descartó infección por VIH, infección tuberculosa mediante baciloscopia urgente. Finalmente, se solicitó serología de virus hepatotropos que únicamente mostró hepatitis B pasada. Re–historiando al paciente, reconoció haber estado bañándose en agua de río en los días previos, y haberse caído sufriendo algunas heridas abiertas en la zona de los tobillos y ambas piernas. Ante la sospecha clínica de leptospirosis se solicitó serología urgente siendo los acIgM positivos para leptospira spp, llegando al diagnóstico final de leptospirosis grave o Síndrome de Weil. El paciente ingresó en UCI para estabilización hemodinámica y respiratoria, se inició tratamiento con Ceftriaxona 1g/12h i.v. con excelente evolución clínica, resolviéndose la infección en el plazo aproximado de una semana, con alta hospitalaria posterior, sin secuelas.

DISCUSIÓN.

El Síndrome de Weil (leptospirosis grave), en su fase inicial cursa con fiebre, hiperemia conjuntival y hemorragias (epistaxis, hemoptisis, hematuria, púrpura), ictericia (generalmente colestasis intrahepática con aumento de transaminasas <5 veces el valor normal) e insuficiencia renal aguda (suele ser reversible). Es frecuente la elevación de las enzimas pancreáticas, así como la presencia de leucocitosis y elevación de PCR es similar a otros procesos infecciosos. Sin embargo también es frecuente la leucopenia. La PCT es poco útil, ya que siempre se eleva en situaciones de fracaso renal. También puede asociar trombopenia y aumento del dímero–D. El cuadro puede progresar a hemorragia pulmonar grave con SDRA que desemboque en fracaso multiorgánico y el fallecimiento del paciente.

El diagnóstico se puede llevar a cabo mediante serología y detección de anticuerpos IgM o totales IgM+IgG, pudiendo haber reacciones cruzadas con otras entidades. También mediante PCR en sangre (que en este caso concreto fue negativa inicialmente), aislamiento en cultivo de sangre, orina, suero o LCR.
En cuanto al tratamiento, en la mayoría de las ocasiones la enfermedad es leve y se puede resolver espontáneamente, siendo en estos casos pertinente una pauta de Doxiciclina 100 mg/12h durante 7 días por vía oral. En las formas graves, se emplea Ceftriaxona 1g/12h por vía intravenosa. El tratamiento con penicilinas puede desencadenar una reacción de Jarish–Herxheimer (fiebre, escalofríos e hipotensión en el momento casi inmediato de la infusión). La duración de tratamiento con Ceftriaxona en el presente caso fue de 7 días, con buena evolución clínica.

Para finalizar, es necesario remarcar que la leptospirosis es una enfermedad de declaración obligatoria urgente.

CONCLUSIONES.

Como conclusiones de este caso, destacar la importancia de realizar una correcta anamnesis e historia clínica al paciente, ya que dentro del amplio diagnóstico diferencial y las múltiples y variadas pruebas de laboratorio que se pidieron, lo que realmente nos puso sobre la pista del diagnóstico de certeza fue el antecedente de haberse bañado en un río recientemente. La leptospirosis es una zoonosis que afecta a animales como roedores, que padecen la infección de forma asintomática en sus túbulos renales proximales con leptospiuria intermitente o continua, durante meses o años. Después del contacto del paciente con superficies contaminadas con la orina de estos animales, la leptospira pasa a través de cortes, abrasiones o contacto con mucosas, migra al torrente sanguíneo diseminándose a los órganos y terminando por colonizar los riñones, provocando una infección multisistémica que puede llevar al fracaso multiorgánico si no se trata con rapidez.



Figura 1

Cuando la cıma colapsa: del top de la basılar al síndrome del Percherón

AUTORES:

Sara Ghouila López, Manuel Alejandro García Varela, Julián Artemio Cuza Charquille, Alejandro Sánchez Cano, Emily Tatiana Vasquez Bohorquez, Jaime García García.

Servıcıo de Radıodıagnóstıco, Hospıtal Unıversıtarıo de Cáceres, Cáceres.

RESUMEN.

El ıctus de la cırculacıón posterıor representa una ımportante causa de dıscapacıdad y se asocıa a un alto rıesgo de recurrencıa. Dada su varıabılıdad clínıca, el reconocımıento temprano es esencıal para orıentar el dıagnóstıco y el tratamıento [1]. Presentamos el caso de un pacıente varón de 70 años ıngresado por una oclusıón trombótıca de la arterıa basılar. En el estudıo tomográfıco (TC) de control se ıdentıfıcó ısquemıa talámıca bılateral (síndrome de Percherón), confırmado posterıormente medıante resonancıa magnétıca (RM). Se realıza una revısıón bıblıográfıca de los accıdentes cerebrovasculares de la cırculacıón posterıor.

PALABRAS CLAVE.

Ictus Vertebrobasilar, arteria de Percherón, oclusión arteria basilar, top de la basilar, síndrome de Percherón.

INTRODUCCIÓN.

La isquemia de la circulación posterior (ICP) constituye una causa significativa de discapacidad neurológica y mortalidad debido al amplio territorio irrigado por el sistema vertebrobasilar. Presenta un espectro clínico variable (los "camaleones del ictus") lo que dificulta el diagnóstico clínico. Por ello, la neuroimagen sigue siendo fundamental para establecer un diagnóstico preciso y orientar adecuadamente el tratamiento [1,2].

DESCRIPCIÓN DEL CASO.

Presentamos el caso de un varón de 70 años, sin antecedentes de interés, que ingresa al Servicio de Urgencias por disminución súbita del nivel de consciencia. La primera exploración neurológica reveló una puntuación de 3 en la escala de Glasgow, por lo que, tras descartarse causas metabólicas, tóxicas e infecciosas, se establece el ictus isquémico agudo como primera posibilidad diagnóstica.

Se trasladó al paciente al Servicio de Radiología, donde se realizó de forma seriada un TC craneal sin administración de contraste, estudio de perfusión cerebral y angio–TC de troncos supraaórticos (TSA) y polígono de Willis (PW) tras la administración contraste intravenoso (CIV).

En el estudio craneal sin contraste no se visualizaron lesiones isquémicas agudas, salvo hipodensidad del hemimesencéfalo izquierdo (pc–ASPECTS 9/10). El estudio de perfusión reveló un área de disminución de flujo y volumen sanguíneo a nivel de hemimesencéfalo izquierdo y en ambos tálamos, identificando en la Angio–TC un defecto de repleción compatible con ictus isquémico agudo a nivel del top de la arteria basilar.

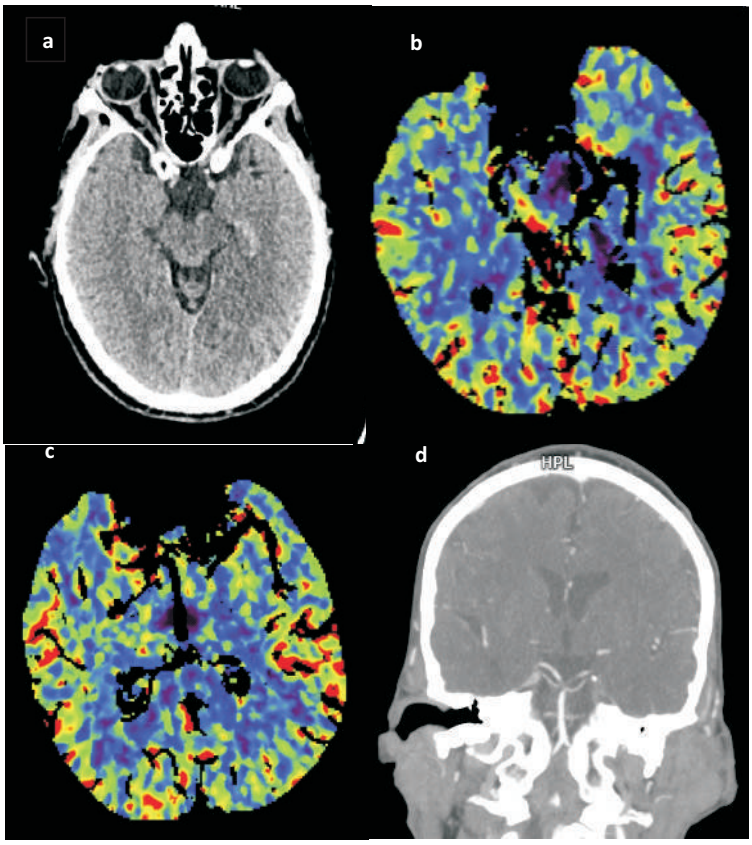


Imagen 1. TC de cráneo sin CIV (a), estudio de perfusión cerebral (b,c) y Angio-TC de TSA y PW tras CIV (d).

Tras los hallazgos en las pruebas de neuroimagen, se procedió a tratamiento endovascular. En la arteriografía se confirmó oclusión de la arteria basilar, realizándose trombectomía mecánica sobre la misma, seguida de colocación de stent en el origen de la arteria vertebral izquierda. Tras el procedimiento, se obtuvo una reperfusión normal.

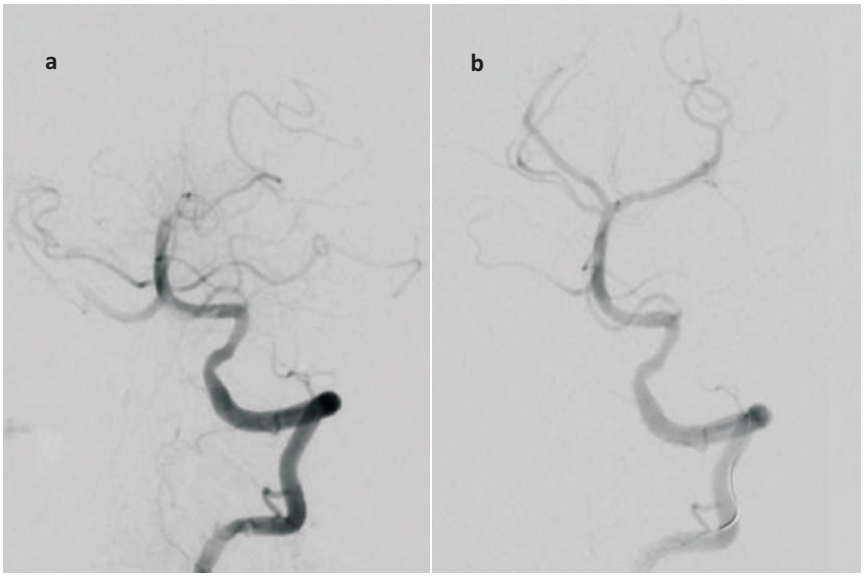


Imagen 2. Arteriografía pre (a) y post (b) trombectomía mecánica.

El paciente ingresó en Neurología en estado estuporoso. En la exploración física se observó apertura ocular ante estímulos dolorosos, hemiparesia derecha, parálisis facial supranuclear derecha, limitación de la mirada horizontal hacia la derecha, anisocoria con miosis derecha y lenguaje con fluencia disminuida, obteniendo un total en la escala NIHSS (National Institutes of Health Stroke Scale) de 15 puntos.

Durante el ingreso se realizaron varios estudios de control, entre ellos un TC craneal donde se identificaron varias lesiones isquémicas establecidas distribuidas en la región medial de ambos talamos (síndrome de Percherón) y en región occipital izquierda, lesiones que se confirmaron con RM cerebral mediante secuencias de difusión (DWI). Asimismo, se realizó un Angio–TC que mostraba repleción arterial normal.

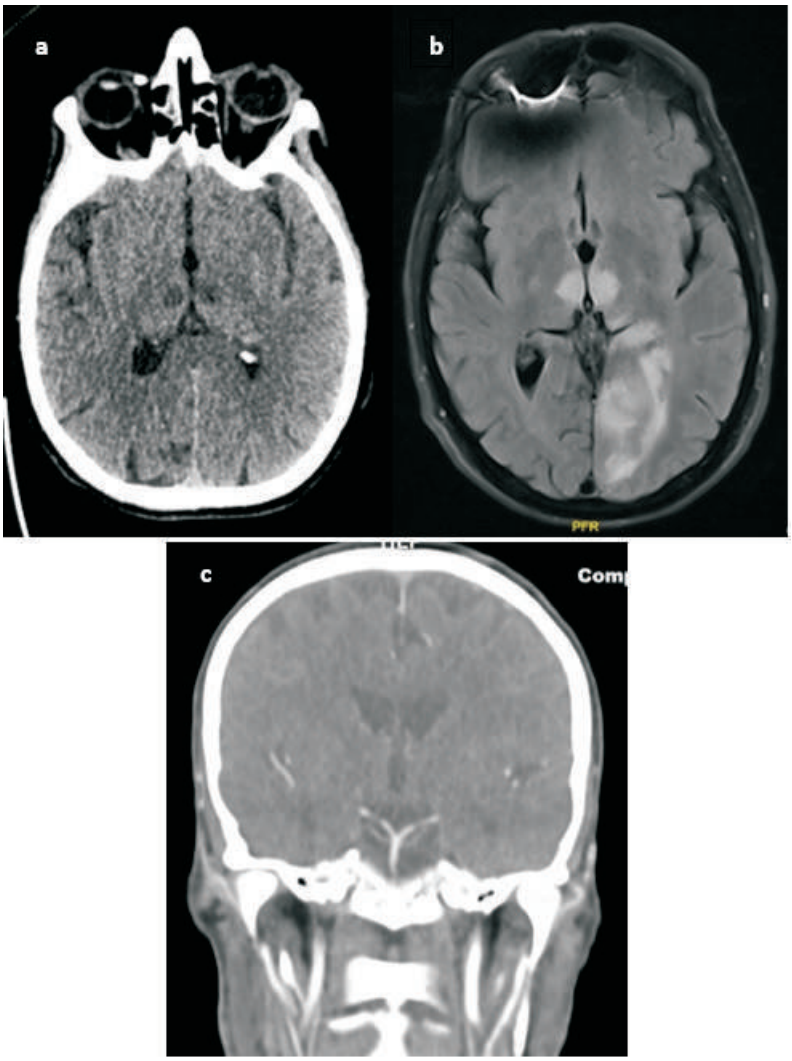


Imagen 3. Estudios de control realizados durante el ingreso del paciente: TC de cráneo sin contraste (a), RM cerebral (b), y Angio-TC de TSA y PW con CIV (c).

Durante la siguiente semana el paciente mostró mejoría clínica progresiva, aunque con fluctuaciones del nivel de consciencia, con respuestas verbales y motoras apropiadas, ataxia, disartria y paresia facial (NIHSS de 10 puntos).

Dado que las pruebas complementarias realizadas durante la estancia del paciente en el servicio de Neurología (Dúplex de TSA, test de burbujas y ecocardiografía transtorácica) no aportaron resultados concluyentes se estableció el diagnóstico de ictus isquémico en territorio vertebrobasilar de origen indeterminado, cursando alta tras optimización del tratamiento farmacológico y solicitud de plaza en centro de neurorrehabilitación.

DISCUSIÓN.

La isquemia de la circulación posterior comparte mecanismos con la circulación anterior, siendo frecuentes la aterosclerosis y la tromboembolia. El sistema vertebrobasilar irriga el tronco del encéfalo, los tálamos y el cerebelo, así como parte de los lóbulos occipital y temporal. Caplan dividió la circulación posterior en territorios proximal, medio y distal. El territorio distal abarca áreas irrigadas por la porción rostral de la arteria basilar, la arteria cerebelosa superior, la arteria cerebral posterior (ACP) y sus ramas perforantes. La isquemia en el top de la basilar se asocia con somnolencia, parálisis de la mirada vertical y agitación [1].

El tálamo es irrigado por ramas perforantes de la ACP. La arteria de Percherón, (variante anatómica) es una única rama perforante que nace de la ACP e irriga ambos tálamos mediales. Su oclusión resulta en un infarto bilateral de los tálamos (síndrome de Percherón) y se considera un hallazgo infrecuente de difícil diagnóstico clínico. La tríada de presentación más típica incluye trastornos fluctuantes del nivel de consciencia, trastornos oculomotores (nucleares o supranucleares) y alteraciones cognitivo-conductuales [1,2].

La TC y la RM son esenciales en la evaluación aguda del ictus. La TC sin contraste descarta hemorragias y detecta isquemia aguda mediante escalas pronósticas como el pc-ASPECTS, que evalúa ocho regiones de la circulación posterior (protuberancia, mesencéfalo, tálamo, cerebelo y territorio de las ACPs). La angio-TC con contraste permite la detección de oclusiones, clave para seleccionar pacientes candidatos a tratamiento endovascular. Sin embargo, la RM es la prueba de elección, más sensible que la TC, especialmente con secuencias DWI, para identificar infartos agudos en el tronco del encéfalo [3].

El diagnóstico de la ICP es principalmente clínico, ya que las pruebas de neuroimagen en fase aguda pueden no ser concluyentes. Siempre que sea posible, se debe realizar fibrinólisis intravenosa; no obstante, se ha descrito el abordaje endovascular con resultados exitosos. Existe un consenso unánime en que, por analogía con la oclusión de grandes vasos en la circulación anterior y considerando la evolución desfavorable de las oclusiones de la arteria basilar, debe considerarse firmemente el abordaje terapéutico combinado con fibrinólisis intravenosa y trombectomía mecánica [4,5].

CONCLUSIONES.

La isquemia de la circulación posterior es potencialmente mortal, caracterizada por una sintomatología compleja y fluctuante. El diagnóstico puede resultar desafiante debido a la presencia de variantes anatómicas en la circulación posterior y a que los síntomas iniciales suelen ser variables. Herramientas como la escala pc-ASPECTS permite evaluar el pronóstico mediante pruebas de imagen en casos de oclusión de grandes vasos. Debido a la limitada evidencia científica disponible sobre el manejo de ictus en el territorio vertebrobasilar, resulta fundamental individualizar el abordaje terapéutico a cada paciente.

BIBLIOGRAFÍA.

1. Sparaco M, Cıollı L, Zını A. Posterıor cırculatıon ıschemıc stroke–a revıew part II: ımagıng and acute treatment. Neurol Scı. 2019 Oct;40(10):2007–2015.

2. Lazzaro NA, Wrıght B, Castıllo M, Fıschbeın NJ, Glastonbury CM, Hıldenbrand PG, Wıggıns RH, Quıgley EP, Osborn AG. Artery of Percheron ınfarctıon: ımagıng patterns and clınıcal spectrum. AJNR Am J Neuroradıol. 2010 Aug;31(7):1283–9.

3. Sparaco M, Cıollı L, Zını A. Posterıor cırculatıon ıschemıc stroke–a revıew part II: ımagıng and acute treatment. Neurol Scı. 2019 Oct;40(10):2007–2015.

4. Caruso P, Manganottı P, Morettı R. Complex neurologıcal symptoms ın bılateral thalamıc stroke due to Percheron artery occlusıon. Vasc Health Rısk Manag. 2017;13:11–14.

5. Turc G, Bhogal P, Fıscher U, Khatrı P, Lobotesıs K, Mazıghı M, et al. European Stroke Organısatıon (ESO) – European Socıety for Mınımally Invasıve Neurologıcal Therapy (ESMINT) guıdelınes on mechanıcal thrombectomy ın acute ıschemıc stroke. J Neurointerv Surg. 2023 Aug;15(8):e8.

Cuando la médula ınfarta

AUTORES:

Jaime García García[1], Rodolfo José Anzola Paredes[2], Carlos López de Letona Luna[1], Alejandro Sánchez Cano[1], Sara Ghouila López[1], Emily Tatiana Vasquez Bohorquez[1].

[1] Médıco Interno Resıdente de Radıodıagnóstıco, C.H. Unıversıtarıo de Cáceres.
[2] Facultatıvo Especıalısta de Radıodıagnóstıco, C.H. Unıversıtarıo de Cáceres.

RESUMEN.

El infarto medular espinal es una entidad poco frecuente, con etiología multifactorial y presentación clínica variable. Su manifestación depende del territorio vascular afectado, siendo el síndrome de la arteria espinal anterior el más común. Su diagnóstico precoz es clave para su manejo.[1]

Presentamos el caso de una paciente con un cuadro de dolor cervical con tetraparesia progresiva de instauración en 24 horas. En la que mediante pruebas de imagen se observó una lesión medular cervical alta compatible con infarto medular.

PALABRAS CLAVE.

Infarto medular cervical, tetraplejia aguda, fibrilación auricular y resonancia magnética.

INTRODUCCIÓN.

El infarto medular espinal representa entre el 0,3 % y el 1 % de los infartos del sistema nervioso central. Su diagnóstico puede ser complejo debido a la variabilidad clínica y los escasos hallazgos iniciales en imagen.[1] Anatómicamente, la médula espinal presenta una rica red vascular, principalmente irrigada por la arteria espinal anterior y las arterias espinales posteriores, complementadas por colaterales como la arteria de Adamkiewicz, cuya hipovascularización en segmentos torácicos bajos la hace más vulnerable.[2] Los síntomas más comunes son el dolor agudo cervical o dorsal, la disfunción motora y sensitiva, y la afectación autonómica. En fases tempranas, la resonancia magnética con secuencias de difusión puede ser crucial para la detección.[1] La rápida identificación del cuadro y el enfoque interdisciplinar resultan fundamentales para mejorar el pronóstico funcional del paciente.[2]

DESCRIPCIÓN DEL CASO.

Mujer de 83 años con antecedentes de hipertensión, diabetes tipo 2, insuficiencia cardíaca y fibrilación auricular. Independiente para las actividades básicas de la vida diaria. Acude a Urgencias por malestar general de tres días de evolución. Refiere intensa cervicalgia irradiada al brazo izquierdo, asociada a dificultad para elevar dicho miembro, sensación de inestabilidad y astenia. Niega dolor torácico, disnea, u otra sintomatología relevante.

En la exploración física, presenta estado general aceptable, consciente, orientada y afebril. Neurológicamente, mantiene lenguaje y pares craneales conservados, sin dismetría ni alteraciones sensitivas. Se observa imposibilidad para elevar los brazos, aunque conserva la fuerza. La auscultación pulmonar revela crepitantes en base derecha, y se palpa un globo vesical.

Se realiza sondaje vesical con drenaje de 1500 cc de orina y se administra furosemida por sospecha de cuadro congestivo. Durante la noche, persiste la dificultad motora en el brazo izquierdo y se añade sensación vertiginosa, por lo que se prescribe sulpirida oral. Ante la escasa mejoría clínica y la progresión del déficit motor a extremidades inferiores, se opta por realizar una vigilancia activa y se contacta con el servicio de Radiología para la realización de tomografía computarizada (TC) craneal y torácico, que no informan de patología aguda urgente.

Tras unas horas, la paciente presenta imposibilidad para iniciar movimientos voluntarios con las extremidades. La exploración neurológica evoluciona hacia una tetraparesia flácida. En este contexto, se solicita nuevamente valoración por el servicio de Radiología, que acepta realizar una resonancia magnética (RM) cervical urgente. La imagen revela una extensa lesión medular entre los niveles cervicales C2 y C6 con restricción de la difusión, sugestiva de infarto medular cervical.



Imagen 1. RM de columna cervical. Plano sagital. Secuencia T2/STIR (Short Tau Inversion Recovery). Extensa afectación del cordón medular desde el nivel C2 a C6 y de menor extensión a nivel de D2 con hiperintensidad de señal.

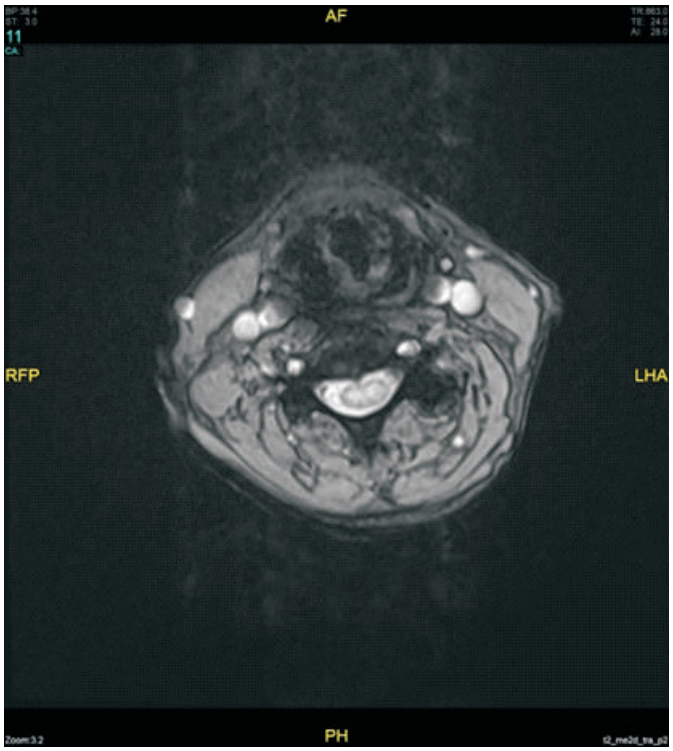


Imagen 2. RM de columna cervical. Plano axial. Secuencia T2/STIR. En este plano se observa cómo afecta a porción central y tercio anterior.

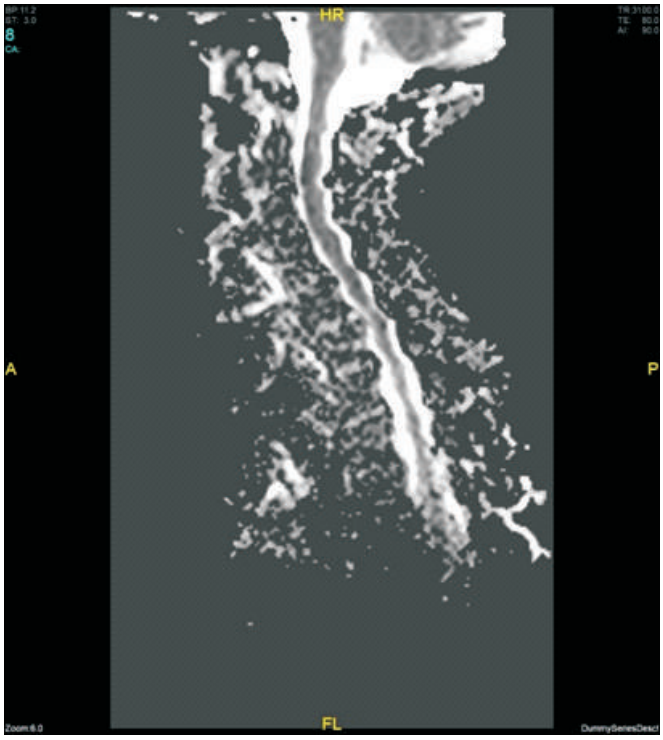


Imagen 3. RM de columna cervical. Plano sagital. Secuencia de difusión. El área de hiperintensidad de señal en T2 (Imagen 1), muestra una intensa restricción a la difusión.

Ante el hallazgo, la paciente ingresa en la Unidad de Ictus para seguimiento neurológico. Se documenta un cuadro de tetraplejia flácida con afectación autonómica parcial, compatible con infarto medular en contexto de fibrilación auricular anticoagulada. Dada la gravedad y el mal pronóstico funcional, se opta por un tratamiento conservador y una reevaluación evolutiva; por ello, se acuerda con la familia la posible transición a cuidados paliativos si no se produce mejoría clínica.

DISCUSIÓN.

La etiología del infarto medular es multifactorial, pues incluye embolismos, disecciones arteriales, estados de hipercoagulabilidad, hipotensión prolongada, cirugía vascular previa y patologías degenerativas o compresivas. En este caso, la fibrilación auricular, a pesar de la anticoagulación, se considera un factor embolígeno probable.[3]

Desde el punto de vista del diagnóstico por imagen, la resonancia magnética espinal es la técnica de elección. En fases tempranas, las secuencias T1 y T2 pueden ser normales; la secuencia de difusión representa la más sensible para detectar restricción de la difusión secundaria a isquemia aguda.[4]
La localización sugiere afectación del territorio de la arteria espinal anterior, que irriga los dos tercios anteriores de la médula. Esta arteria es particularmente vulnerable en zonas con escasa circulación colateral. El signo del "búho" o "snake–eye" en secuencias axiales T2 puede apoyar el diagnóstico, aunque no se documenta en este caso.[5]

Clínicamente, la paciente desarrolló una tetraparesia flácida progresiva sin signos de compresión medular en imagen, lo que orienta la etiología hacia un evento vascular. El diagnóstico diferencial incluye mielitis, enfermedades desmielinizantes, compresión medular, causas metabólicas y tóxicas. En este caso, la rápida progresión clínica y los hallazgos radiológicos descartaron otras etiologías.[3,6]

En cuanto al tratamiento, no existen protocolos estandarizados debido a la baja incidencia de la entidad. El manejo inicial debe centrarse en la estabilización clínica, prevención de complicaciones como infecciones, trombosis venosa profunda y úlceras por presión, y, si procede, tratamiento etiológico (como

anticoagulación o tratamiento de vasculitis).[7] En este caso, la elección de tratamiento conservador y posible transición a cuidados paliativos se basó en la gravedad del cuadro, la edad de la paciente y el pronóstico funcional limitado.

Por todo ello, el papel del radiólogo constituye un elemento clave tanto en el diagnóstico, como en la exclusión de lesiones compresivas que puedan requerir cirugía urgente y en el seguimiento evolutivo. Una RM de control a los 5–7 días permite valorar la extensión definitiva de la lesión y orientar el plan de rehabilitación.[4,7]

CONCLUSIONES.

Según el caso clínico planteado y la bibliografía consultada, el infarto medular espinal debe considerarse en el diagnóstico diferencial de déficits neurológicos agudos, especialmente en pacientes con factores de riesgo vascular. La resonancia magnética con difusión representa un aspecto fundamental para su detección precoz; pues, el diagnóstico rápido permite guiar el manejo clínico, descartar causas compresivas y facilitar decisiones terapéuticas. Las lesiones medulares cervicales extensas suelen asociarse a un mal pronóstico funcional, por lo que es imprescindible desarrollar un abordaje holístico que contemple todas las opciones asistenciales disponibles.

BIBLIOGRAFÍA.

1. Jacob IL, Rıngstad GA, Enrıquez BA, Jusufovıc M. Spınal artery ınfarctıon: a short case report. Tıdsskr Nor Legeforen. 2023 Mar 13;143(4):1–7. doı:10.4045/tıdsskr.22.0355. PMID: 36919304.

2. Al–Shaıkh RH, Czervıonke L, Eıdelman B, Dredla BK. Spınal Cord Infarctıon. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publıshıng; 2025 Jan–. Chapter 2025; NBK545185. PMID: 31424769.

3. Nogueıra RG, Frohman EM, Török E, Sloan MA, Wıjdıcks EFM, Rabınsteın AA, et al. Characterıstıcs of spontaneous spınal cord ınfarctıon and proposed dıagnostıc crıterıa. JAMA Neurol. 2018;75(9):1126–35. doı:10.1001/jamaneurol.2018.1625. PMID: 30264146.

4. Costamagna G, Menerı M, Abatı E, Brusa R, Velardo D, Gaglıardı D, Maurı E, Cınnante C, Bresolın N, Comı G, Cortı S, Faravellı I. Hyperacute extensıve spınal cord ınfarctıon and negatıve spıne magnetıc resonance ımagıng: a case report and revıew of the lıterature. Medıcıne (Baltımore). 2020 Oct 23;99(43):e22900. PMID: 33120840; PMCID: PMC7581089.

5. Weıdauer S, Nıchtweiß M, Hattıngen E, Berkefeld J. Spınal cord ıschemıa: aetıology, clınıcal syndromes and ımagıng features. Neuroradıology. 2015 Mar;57(3):241–57. doı:10.1007/s00234–014–1464–6. PMID:25398656.

6. Yadav N, Pendharkar H, Kulkarnı GB. Spınal cord ınfarctıon: Clınıcal and radıologıcal features. J Stroke Cerebrovasc Dıs [Internet]. 2018;27(10):2810–21. doı: 10.1016/j.jstrokecerebrovasdıs.2018.06.008. PMID: 30093205.

7. McBrıde F, Anketell J, McDonnell GV, Maguıre S, Doherty KM. Non–surgıcal spınal cord ınfarctıon: case serıes & long–term follow–up of functıonal outcome. Spınal Cord Serıes and Cases. 2024 Oct 24;10(1):73. doı:10.1038/s41394–024–00665–y. PMID:39448592.

Cuando la presión no lo explica todo

AUTORES:

Rocío Soledad González Garay, Estrella Martínez Bermúdez, Marcos García Jambrina, Rafael Cantisán Campillos, Maríaa Victoria Mogollón Jiménez, Juan Carlos Rama Merchan.

Servicio de Cardiología, Complejo Hospitalario Universitario de Cáceres.

RESUMEN.

Presentamos el caso de un varón de 45 años hipertenso mal controlado que consulta por disnea progresiva a moderados esfuerzos. Inicialmente se detecta una hipertrofia septal moderada sin obstrucción ni datos de isquemia. Ante la persistencia de síntomas se solicita un ecocardiograma de esfuerzo donde se desenmascara obstrucción dinámica significativa. Estudio genético revela una variante de riesgo para desarrollar miocardiopatía hipertrófica. El caso destaca la utilidad del abordaje multimodal para el diagnóstico y manejo de la miocardiopatía hipertrófica obstructiva latente.

PALABRAS CLAVE.

Hipertensión arterial, miocardiopatía hipertrófica, ecocardiograma de esfuerzo, resonancia cardíaca.

INTRODUCCIÓN.

La miocardiopatía hipertrófica (MCH) es la enfermedad cardíaca hereditaria más frecuente, con una prevalencia estimada de 1:500 en la población general. Se caracteriza por hipertrofia del ventrículo izquierdo no explicada por condiciones de sobrecarga, y presenta una gran heterogeneidad clínica, morfológica y genética. Hasta el 70% de los casos sintomáticos presentan obstrucción dinámica del tracto de salida del ventrículo izquierdo (TSVI), siendo esta una de las principales causas de disnea y deterioro funcional. El diagnóstico puede ser difícil en presencia de morfologías septales atípicas, hipertensión arterial concomitante o gradientes dinámicos latentes, por lo que se recomienda un abordaje escalonado incluyendo técnicas de imagen avanzadas, provocación farmacológica o con ejercicio, y estudio genético cuando esté indicado [1]

CASO CLINICO.

Se presenta el caso de un varón de 45 años con antecedentes de hipertensión arterial y dislipemia mal controladas, sin otros factores de riesgo cardiovascular salvo antecedente familiar de cardiopatía isquémica precoz (padre a los 45 años). Consulta por disnea progresiva a moderados esfuerzos durante la práctica habitual de ciclismo recreativo.

En la valoración inicial en nuestras consultas, destaca una exploración física sin hallazgos patológicos, ECG en ritmo sinusal con signos compatibles con hipertrofia ventricular izquierda (HVI) y ecocardiograma transtorácico que muestra ventrículo izquierdo no dilatado, con hipertrofia septal basal de aspecto sigmoideo (septo máximo 16 mm), función sistólica preservada y sin valvulopatías ni alteraciones de cavidades derechas.

Ante la clínica se solicita ergometría siendo clínica y eléctricamente negativa para isquemia y una resonancia magnética cardíaca, la cual confirma miocardiopatía hipertrófica (MCH) con hipertrofia septal moderada, sin obstrucción del TSVI, sin realce tardío con gadolinio, ni signos de fibrosis o necrosis.

Debido al antecedente familiar de cardiopatía isquémica precoz y la persistencia de síntomas, se decide completar el estudio con coronariografía invasiva. El cateterismo cardíaco revela lesiones intermedias en la primera rama obtusa marginal (arteria circunfleja) y en la primera rama diagonal (arteria descendente anterior), ambas con guías de presión intracoronaria (FFR) negativas. Se observa además un trayecto intramiocárdico largo de la arteria descendente anterior con colapso sistólico del 50%.

El paciente fue evaluado por neumología sin hallazgos pulmonares relevantes. Se optimizó tratamiento antihipertensivo e hipolipemiante.

En controles sucesivos, persiste la disnea a moderados esfuerzos. El nuevo ecocardiograma muestra progresión de la hipertrofia septal basal (hasta 19 mm), aceleración de flujo en TSVI, gradientes intraventriculares ligeramente elevados y presencia de movimiento anterior sistólico (SAM) del velo mitral anterior. La aurícula izquierda estaba discretamente dilatada.

Se solicita ecocardiograma de estrés con ejercicio, que evidencia gradiente dinámico obstructivo significativo en TSVI (>50 mmHg), confirmando MCH obstructiva latente. A su vez, la prueba fue negativa para isquemia inducible. Se complementa estudio con genética de miocardiopatías, resultando positivo para variante rara en FHOD3 (p.Arg637Gln), considerada factor de riesgo para el desarrollo de MCH.
Con diagnóstico confirmado de MCH obstructiva, se inicia tratamiento con Mavacamten. A las 8 semanas, el paciente se encuentra asintomático desde el punto de vista cardiológico. El ecocardiograma de control

evidencia septo sigmoideo hipertrófico (20 mm) sin obstrucción significativa basal (9 mmHg) ni post–Valsalva (40 mmHg), FEVI conservada e insuficiencia mitral ligera por SAM parcial. Se mantiene tratamiento con excelente respuesta clínica.

DISCUSIÓN.

La miocardiopatía hipertrófica (MCH) es una enfermedad genética del miocardio caracterizada por hipertrofia ventricular izquierda no explicada por condiciones de sobrecarga. Su fenotipo es heterogéneo, y hasta un 25–30% de los casos presentan formas obstructivas latentes que se manifiestan únicamente durante el ejercicio o maniobras provocadoras como Valsalva [1].

La identificación de obstrucción dinámica del TSVI es crucial, dado que cambia el abordaje terapéutico. Este caso ilustra cómo la ecocardiografía de estrés fue determinante para desenmascarar un gradiente obstructivo significativo, ausente en condiciones basales.

La forma sigmoidea del septo puede solaparse con la hipertrofia secundaria a hipertensión arterial crónica, lo cual puede retrasar el diagnóstico de MCH. En estos escenarios, la RMN cardíaca y la genética molecular resultan herramientas complementarias esenciales. En nuestro paciente, la variante patogénica identificada en el gen FHOD3 ha sido asociada a fenotipos de MCH con expresividad variable, siendo factor de riesgo, pero no causa suficiente para producir la enfermedad. Su papel clínico aún está en investigación [2].

Por otra parte, ante este tipo de paciente con gradientes intraventriculares aumentados significativamente, la utilización de Mavacamten, inhibidor selectivo de la ATPasa de miosina cardíaca, ha demostrado beneficios, reduciendo el gradiente intraventricular y mejorando síntomas, como nuestro paciente [3]. La guía ESC 2023 sobre miocardiopatías recomienda su uso en pacientes sintomáticos con obstrucción persistente a pesar del tratamiento betabloqueante, como alternativa a la cirugía o ablación septal [1].
Este caso resalta la necesidad de un enfoque multimodal en pacientes con hipertrofia ventricular inexplicada y disnea, evidenciando la utilidad de herramientas diagnósticas avanzadas y terapias dirigidas para un manejo individualizado.

BIBLIOGRAFÍA.

1. McDonagh TA, Metra M, Adamo M, et al. 2023 ESC Guıdelınes for the management of cardıomyopathıes. Eur Heart J. 2023;44(41):3502–3614. doı:10.1093/eurheartj/ehad194 https://www.escardıo.org/Guıdelınes

2. Walsh R, Buchan R, Wılk A, et al. Defınıng the genetıc archıtecture of hypertrophıc cardıomyopathy: re‐evaluatıng the role of FHOD3. Cırc Cardıovasc Genet. 2017;10(2):e001558. doı:10.1161/CIRCGENETICS.116.001558

3. Olıvotto I, Orezıak A, Barrıales‐Vılla R, et al. Mavacamten for treatment of symptomatıc obstructıve hypertrophıc cardıomyopathy (EXPLORER‐HCM): a randomısed, double‐blınd, placebo‐controlled, phase 3 trıal. Lancet. 2020;396(10253):759–769. doı:10.1016/S0140‐6736(20)31792‐X

Cuando lo común lleva a lo ınfrecuente: a propósıto de un hematoma esplénıco

AUTORES:

Dra. Pargaña Humanes, MG
Dra. Vecino Bueno, C
Dr. Granado Minero, JM
Dr. García Herrainz, A
Dra. Orellana Navarro, M

Cırugía General y del Aparato Dıgestıvo. Hospıtal Unıversıtarıo de Cáceres.

RESUMEN.

El hematoma subcapsular esplénico es una entidad que puede producirse por diferentes mecanismos, especialmente traumáticos. Sin embargo, se considera poco frecuente su aparición como complicación tras la realización de una colonoscopia. Esta es una prueba ampliamente extendida en nuestro medio y, por lo tanto, cirujanos y endoscopistas deben estar al tanto de esta infrecuente pero potencialmente grave complicación.

Presentamos el caso de una paciente de 53 años que acude a Urgencias con dolor abdominal. El TC abdominal permitió diagnosticar un hematoma subcapsular esplénico como complicación de una colonoscopia previamente realizada a la paciente.

PALABRAS CLAVE.

Colonoscopia, complicaciones, sangrado, hematoma esplénico, bazo.

INTRODUCCIÓN.

La lesión esplénica es una complicación poco común tras una colonoscopia. Sin embargo, es considerada una entidad potencialmente grave que puede comprometer la vida del paciente.

En cuanto a los mecanismos de producción, el más probable es la tensión sobre el ligamento esplenocólico o sobre adherencias preexistentes.
Otro mecanismo de producción de lesión esplénica en el curso de una colonoscopia es el traumatismo directo del bazo durante el paso del colonoscopio a través del ángulo esplénico. (1)

La colonoscopia es una prueba ampliamente extendida en nuestro medio que se utiliza con fines tanto diagnósticos como terapéuticos y permite una adecuada exploración de íleon terminal, colon y recto. (2) Esta presenta una serie de complicaciones, de más a menos frecuentes. Aun así, el riesgo de complicaciones tras una colonoscopia es bajo y fluctúa en diferentes grupos de pacientes, siendo más elevado en grupos de mayor edad que se someten a este procedimiento. (3)

DESCRIPCIÓN DEL CASO.

Mujer de 53 años sin antecedentes médico-quirúrgicos de interés que acude al servicio de Urgencias Hospitalarias por dolor abdominal de 5 días de evolución. Niega accidente traumático previo.

La paciente se realizó una colonoscopia de screening 8 días antes en la que se biopsió y extirpó un pólipo. Realizó consulta en atención primaria y se le pautó tratamiento analgésico con respuesta parcial al mismo. No presentaba fiebre ni alteraciones del tránsito intestinal.

A la exploración, la paciente presentaba buen estado general. Consciente y orientada en las tres esferas. Afebril y con estabilidad hemodinámica.
La auscultación cardíaca y pulmonar no mostraban hallazgos significativos.
La exploración abdominal mostraba un abdomen doloroso en hipocondrio izquierdo sin signos de peritonismo.

La analítica sanguínea mostraba PCR: 23.3, leucocitos: 13700, neutrófilos: 80%, hemoglobina: 11.6, hematocrito: 34.
La paciente presentó un leve descenso de hemoglobina y hematocrito.

En cuanto a pruebas complementarias; se realiza una radiografía de tórax y abdomen en las que no se aprecian niveles hidroaéreos ni signos de perforación.

Se realiza TC abdominal, en el que se aprecia una colección de alta densidad en hipocondrio izquierdo compatible con hematoma subcapsular esplénico.

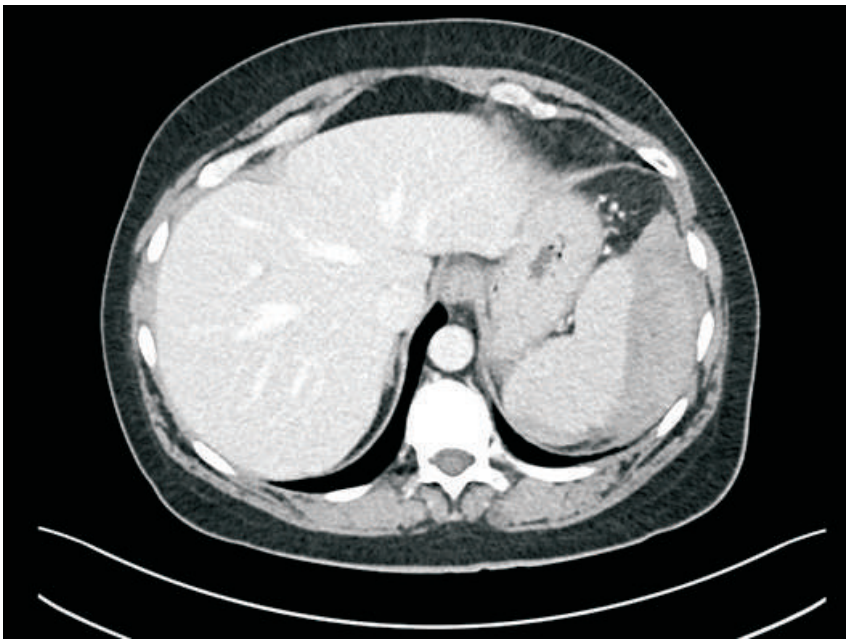


Imagen 1. TC realizado en Urgencias.

Ante esto, se plantea a la paciente la necesidad de ingreso debido al cuadro de hematoma subcapsular esplénico y las posibles complicaciones que pueden derivar de este. Se plantea tratamiento conservador, asumiendo la posibilidad de que se requiera manejo quirúrgico en caso de empeoramiento del cuadro. Posteriormente, se realizó un TC de control al 4º día de ingreso que mostró crecimiento del hematoma y otro TC al 11º día de ingreso que reveló estabilización del hematoma esplénico. Este hallazgo radiológico junto a la estabilidad clínica y la mejoría analítica de la paciente permitió realizar un manejo conservador y fue dada de alta tras la resolución del cuadro.

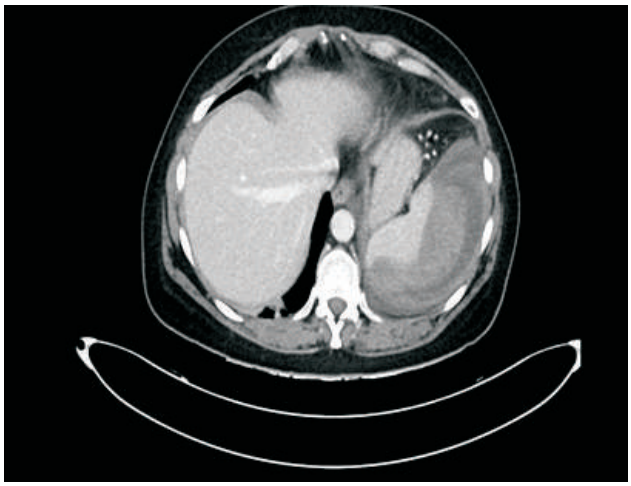


Imagen 2. TC de control al 4º día de ingreso. Crecimiento del hematoma.

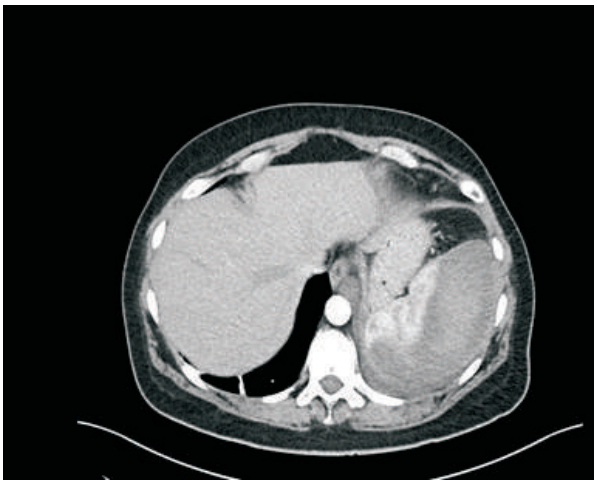


Imagen 3. TC de control al 11º día de ingreso. Estabilización del hematoma.

DISCUSIÓN.

Los mecanismos que pueden producir con mayor frecuencia una lesión esplénica en el transcurso de una colonoscopia es la tensión sobre adherencias existentes previamente, sobre el ligamento esplenocólico e incluso por traumatismo directo sobre el bazo por mecanismos de avulsión o desgarro al pasar el colonoscopio por el ángulo esplénico (1). Se estima que han sido reportados menos de 80 casos de lesión esplénica asociada a colonoscopia en la literatura médica a nivel mundial (4). Esto explica que casos de lesión esplénica como complicación de este tipo de prueba invasiva sean considerados poco frecuentes.

Nos encontramos ante una complicación que puede comprometer la vida del paciente y que es considerada grave. Por ello, en una gran parte de estos casos, se realiza manejo quirúrgico mediante esplenectomía. Sin embargo, es importante tener en cuenta el contexto clínico. Por ello, en pacientes con estado hemodinámicamente estable, sin sangrado intraperitoneal y con un hematoma subcapsular esplénico cerrado, se puede plantear el manejo conservador (5). En nuestro caso, la paciente estuvo hemodinámicamente estable durante todo el ingreso a pesar del crecimiento del hematoma posteriormente. El TC de control mostraba un hematoma cerrado, sin sangrado activo. Este hallazgo radiológico junto a la buena situación hemodinámica y clínica de la paciente hizo que se optara por un manejo conservador que permitió resolver la complicación sin necesidad de esplenectomía, esplenorrafia o embolización.

Nuestra paciente presenta estos síntomas a los 3 días tras la colonoscopia. Revisando la bibliografía existente, se considera que el inicio de los síntomas de esta complicación suele darse de forma temprana (<24 horas) (6). Sin embargo, se ha descrito un inicio tardío hasta 10 días después de realizarse el procedimiento (7).

En un caso descrito en el artículo `Delayed splenic hematoma: an injury in evolution´, el hematoma esplénico se desarrolló progresivamente tras un TC sin hallazgos significativos. Esta progresión tardía del hematoma, al igual que en nuestra paciente, en la cual se observó el crecimiento del hematoma en TC de control durante el ingreso, podría estar explicado por cambios hemodinámicos en la perfusión esplénica o por mecanismos de redistribución del flujo esplácnico (8).

CONCLUSIONES.

A través de este caso, se destaca la importancia de realizar una identificación temprana de este tipo de complicaciones que, aunque infrecuente, su aparición puede tener consecuencias graves para los pacientes.

El manejo y la toma de decisiones debe estar sustentada por el contexto clínico en el que nos encontramos, ya que en algunos casos –como el de nuestra paciente– puede realizarse un enfoque conservador con medidas de soporte adecuadas.
No subestimar este tipo de cuadros y conocer la sintomatología, así como los tiempos de aparición de esta, permiten actuar con rapidez y precisión para resolver el cuadro.

BIBLIOGRAFÍA.

1. Sarhan M, Ramcharan A, Ponnapallı S. Splenıc ınjury after electıve colonoscopy. JSLS 2009;13(4):616–9.

2. Rex DK, Anderson JC, Butterfly LF, Day LW, Domınıtz JA, Kaltenbach T, et al. Qualıty ındıcators for colonoscopy. Gastroıntest Endosc. 2024;100(3).

3. Warren JL, Klabunde CN, Marıotto AB, Meekıns A, Topor M, Brown ML, et al. Adverse events after outpatıent colonoscopy ın the Medıcare populatıon. Ann Intern Med. 2009;150(12):849–57.

4. Petersen CR, Adamsen S, Gocht–Jensen P, Arnesen RB, Hart–Hansen O. Splenıc ınjury after colonoscopy. Endoscopy.2008; 40(1):76–9.

5. Prowda JC, Trevısıan SG, Lev–Toaff AS. Splenıc ınjury after colonoscopy: conservatıve management usıng CT. AJR Am J Roentgenol 2005;185(3):708–10.

6. Sıngla S, Keller D, Thırunavukarasu P, Tamandl D, Gupta S, Gaughan J, Dempsey D. Splenıc ınjury durıng colonoscopy – a complıcatıon that warrants urgent attentıon. J Gastroıntest Surg. 2012;16(6):1225–34.

7. Doctor NM, Monteoleone F, Zarmakoupıs C, et al. Splenıc ınjury as a complıcatıon of colonoscopy and polypectomy. Dıs Colon Rectum. 1987;30(12):967–8.

8. Cassada DC, Munson JL, Wolfman NT, Scharlıng ES, Delacroıx SE, Bynoe RP. Delayed splenıc hematoma: an ınjury ın evolutıon. J Trauma. 1999;47(4):746–9.

Cuando lo excepcional ocurre: divertículo de Meckel como causa de rectorragia masiva

AUTORES:
EM. Vargas Cascón, Cirugía general y aparato digestivo (Hospital Virgen del Puerto)
L. Oliver García, Cirugía general y aparato digestivo (Hospital Virgen del Puerto)

MI. Alarcón González, Cirugía general y aparato digestivo (Hospital Virgen del Puerto)

RESUMEN.

Varón de 16 años que consulta por rectorragia y anemia severa. Ante la ausencia de hallazgos en angioTAC y endoscopia, se realizó laparotomía urgente, identificando un divertículo de Meckel a 1 metro de la válvula ileocecal. La resección intestinal permitió controlar el sangrado. El resultado de anatomía patológica confirmó un foco de ulceración con signos de sangrado agudo. Se trata de un caso infrecuente de hemorragia digestiva baja que requiere un alto índice de sospecha clínica.

PALABRAS CLAVE.

Divertículo de Meckel, hemorragia digestiva, laparotomía, cirugía urgente.

INTRODUCCIÓN.

El divertículo de Meckel es la anomalía congénita más frecuente del tracto digestivo, con una prevalencia estimada del 1–3%. Derivado del conducto onfalomesentérico, suele localizarse en el borde antimesentérico del íleon, a unos 60–100 cm de la válvula ileocecal. Aunque generalmente es asintomático, puede complicarse con hemorragia, inflamación, perforación u obstrucción. La hemorragia digestiva es la manifestación más frecuente en niños y adolescentes, causada típicamente por ulceración de mucosa gástrica ectópica. La identificación del origen del sangrado puede resultar compleja, especialmente si las pruebas endoscópicas y radiológicas no muestran hallazgos concluyentes.

DESCRIPCIÓN DEL CASO.

Presentamos el caso de un varón de 16 años, sin antecedentes personales de interés, que acudió al servicio de urgencias por rectorragia masiva acompañada de deposiciones líquidas. El paciente se encontraba hemodinámicamente inestable (TA 103/57 mmHg, FC 130 lpm) y presentaba llamativa palidez mucocutánea. La exploración abdominal fue anodina, negando el paciente dolor abdominal asociado al cuadro. La analítica inicial mostró hemoglobina de 6,6 g/dL sin leucocitosis ni elevación de reactantes de fase aguda. Dada la inestabilidad se decidió de inicio el traslado del paciente a la unidad de cuidados intensivos donde se inició transfusión de concentrados de hematíes y plasma así como agresiva reposición de volumen.

Se realizó angioTAC abdominopélvico que no evidenció extravasación de contraste ni lesiones vasculares activas, aunque sí presencia de contenido hiperdenso en íleon distal, compatible con restos hemáticos. En el box de UCI se realizó endoscopia digestiva alta sin hallazgos, así como colonoscopia que permitió alcanzar 10–15 cm del íleon terminal observándose restos hemáticos abundantes así como en el colon sin poder evidenciar punto sangrante.

Ante la persistencia de rectorragia grave y la falta de diagnóstico etiológico claro, se decidió intervención quirúrgica urgente mediante laparotomía media supra e infraumbilical. Se identificó un divertículo de intestino delgado a 1 metro de la válvula ileocecal con gran cantidad de contenido hemático intraluminal. Se practicó resección ileal segmentaria incluyendo la lesion y se realizó una anastomosis latero–lateral mecánica. La anatomía patológica posterior mostró una ulceración con extravasación de hematíes en la base del divertículo, hallazgo concordante con el sangrado observado. El paciente permaneció en UCI durante las siguientes 48 horas tras la intervención, posteriormente se realizó seguimiento en planta de hospitalización de cirugía con recuperación de cifras de hemoglobina y tránsito intestinal establecido; siendo dado de alta a domicilio a los cuatro días postcirugía.

DISCUSIÓN.

El diagnóstico de una hemorragia digestiva de origen en intestino delgado representa un reto clínico, especialmente en pacientes jóvenes con sangrado masivo. El divertículo de Meckel debe formar parte del diagnóstico diferencial cuando se han descartado causas del tracto digestivo superior y colónicas. Aunque la gammagrafía con Tc99m puede detectar mucosa gástrica ectópica, su sensibilidad disminuye en

adultos y no es útil en contextos agudos con inestabilidad hemodinámica.

En este caso, la presencia de sangre en íleon distal y colon, sin lesiones evidentes a estos niveles, apoyó un origen más distal no objetivable mediante endoscopia. La decisión quirúrgica precoz permitió el diagnóstico definitivo y el tratamiento resolutivo. El hallazgo histológico de ulceración activa con extravasación de hematíes en el divertículo respalda el origen hemorrágico de la lesión. Este caso subraya la importancia de mantener un alto grado de sospecha ante cuadros clínicos sugestivos, incluso en ausencia de hallazgos concluyentes en las pruebas complementarias.

CONCLUSIONES.

El divertículo de Meckel debe considerarse siempre ante una hemorragia digestiva baja inexplicada en niños/adolescentes. Su detección puede requerir intervención quirúrgica exploradora cuando las pruebas no son concluyentes y existe riesgo vital. La anatomía patológica puede aportar información clave para confirmar el diagnóstico etiológico del sangrado. Este caso destaca la necesidad de un enfoque multidisciplinar y una actitud proactiva en pacientes jóvenes con sangrado grave de origen incierto.

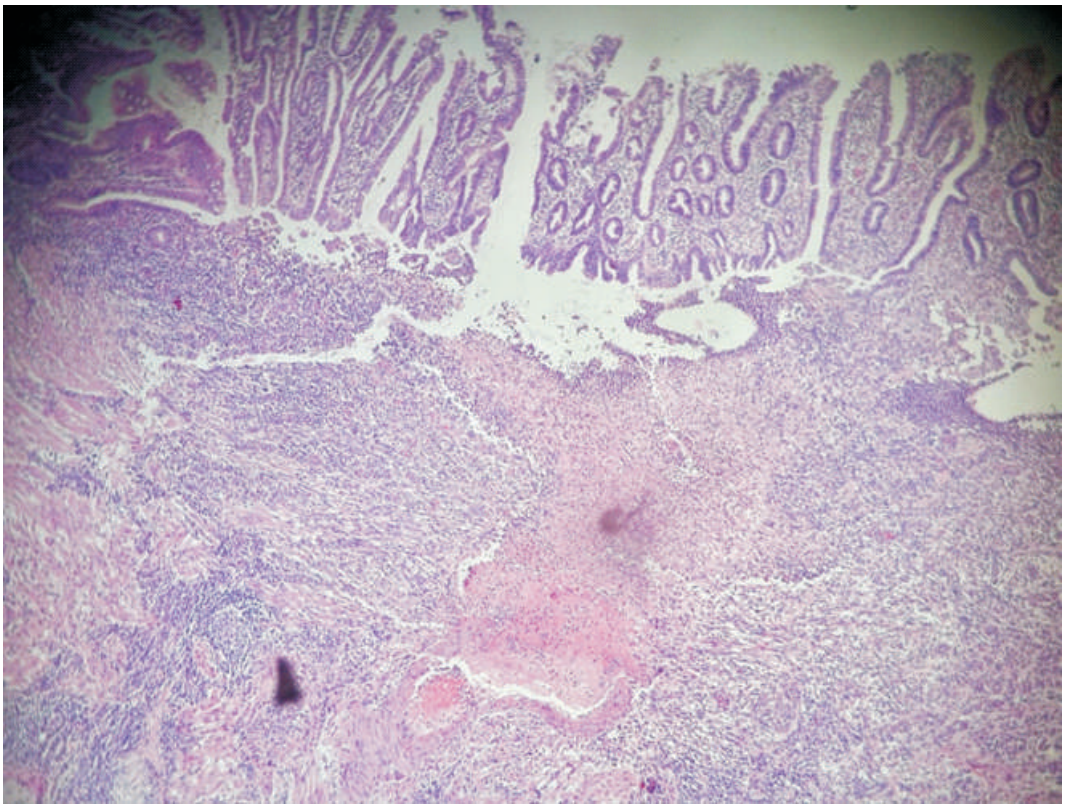


Figura 1. Corte histológico del divertículo de Meckel. Se observa mucosa intestinal en la parte superior y un área de ulceración con extravasación de hematíes en la submucosa, hallazgo compatible con foco de sangrado activo. Coloración H&E, 10x.

BIBLIOGRAFÍA.

1. Capponı M, Sauvanet A, Bertocchı E, et al. Management of symptomatıc Meckel's dıvertıculum ın adults: a revıew of 179 cases. Langenbecks Arch Surg. 2021;406(5):1437–1444.

2. Fuchs J, Warmann SW. Meckel's dıvertıculum ın chıldren: update and dıagnostıc algorıthm. Eur J Pedıatr Surg. 2020;30(1):3–9.

3. Dumper J, Mackenzıe S, Mıtchell P, et al. Complıcatıons of Meckel's dıvertıcula ın adults. Can J Surg. 2020;63(3):E259–E266.

4. Wong CH, Tan YM, Tay KH. Role of laparoscopıc surgery ın small bowel bleedıng of obscure orıgın. Surg Laparosc Endosc Percutan Tech. 2021;31(1):e1–e5.

5. Ludvıgsson JF, Axelsson M, Ekbom A, et al. Small‐ıntestınal bleedıng: etıology and long‐term outcomes ın a populatıon‐based study. Gastroenterology. 2022;162(3):854–865.e3.

De hallazgo incidental a diagnóstico quirúrgico: el largo viaje de una duplicación entérica

AUTORES:

Nogués Gragera, M; Domínguez Humanes, J; Casiano Manzano, S; Jiménez Colmenárez, Z; Fernández Bermejo, M.

Servicio de Aparato Digestivo, Hospital Universitario de Cáceres.

PALABRAS CLAVE.

Quiste de duplicación intestinal, duplicación entérica, imagen incidental, residuo congénito, adulto.

INTRODUCCIÓN.

Las duplicaciones del tracto gastrointestinal son anomalías congénitas muy poco frecuentes con una incidencia estimada de 1 de cada 5000 nacimientos. Aunque se detectan casi siempre en infancia, hasta un tercio se diagnostican en adultos, especialmente como hallazgos incidentales o por complicaciones agudas. Se localizan preferentemente en intestino delgado (íleon en el 60 %), aunque también pueden hallarse en colon, estómago o esófago. Presentan una pared con mucosa entérica (gástrica en 20–30 % de los casos), músculo liso y tienen relación con el intestino adyacente. Pueden clasificarse en quísticas (80 %) o tubulares, comunicantes o no y, excepcionalmente, completamente aisladas.

CASO CLÍNICO.

Mujer de 50 años con antecedente relevante de litiasis ureteral derecha y catéter doble J en 2021. Durante control con TAC urológico se identificó incidentalmente una lesión ovalada en fosa ilíaca derecha (FID), próxima al polo renal, pero sin relación directa con él: media 67,4 × 68 × 121,7 mm, volumen aproximado de 456 cc y contigua a asa ileal, sugestiva de quiste de duplicación entérico por lo que se deriva a Digestivo.

La paciente no refería cínica digestiva ni de ningún otro tipo. La exploración clínica fue completamente normal. Como prueba de imagen también se realizó una ecografía abdominal que mostró una imagen anecoica bien delimitada de 60 x 90 mm. Se revisaron los TC previos objetivando la lesión desde 2007 con un crecimiento progresivo hasta las medidas previamente mencionadas. Se remitió a Cirugía General realizándose exéresis completa sin precisar resección intestinal. El estudio anatomopatológico confirmó mucosa entérica con doble capa muscular, sin malignización.

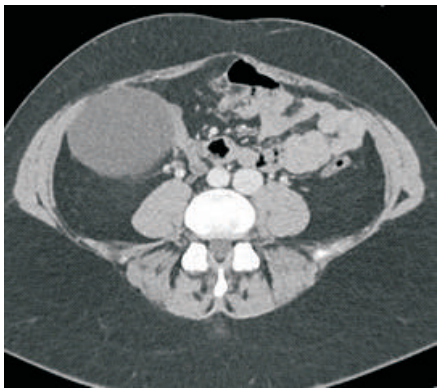


Ilustración 1. TC abdomen, corte axial.

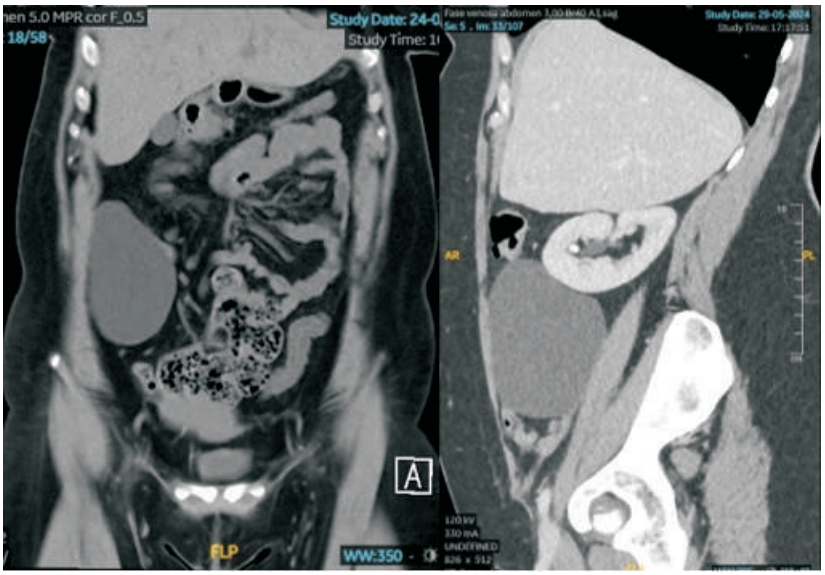


Ilustración . TC abdomen, cortes coronal y sagital.

DISCUSIÓN.

Los quistes de duplicación intestinal tienen incidencia de 1/4 000–5 000 nacimientos, de los cuales solo un porcentaje minoritario se diagnostica en adultos. Son más comunes en varones y suelen localizarse en intestino delgado. Múltiples teorías embriológicas explican su formación, pero ninguna es concluyente.

La presentación clínica depende de la localización, tamaño y mucosa ectópica. En adultos suelen ser asintomáticos o diagnosticarse por síntomas inespecíficos como dolor, masa palpable, obstrucción, sangrado, invaginación o vólvulo[1]. Algunos casos raros (quistes colónicos) han presentado displasia o transformación maligna, e incluso se han presentado como abdomen agudo[2].

La ecografía muestra el signo "gut signature": paredes con capas alternantes ecogénicas e hipoecogénicas. La TC y RM permiten caracterizar la lesión como quística, bien delimitada, con pared delgada con realce periférico de la lesión.
Existen publicaciones de quistes completamente aislados, sin comunicación directa con el intestino y con pedículo vascular propio, resecables sin necesidad de resección intestinal, como es nuestro caso. En estos casos, la histología confirmó mucosa gástrica o intestinal y capas musculares típicas, sin comunicación luminal[3].

La resección quirúrgica completa es el tratamiento de elección, incluso en casos asintomáticos, debido a riesgos como son la hemorragia, perforación, obstrucción o malignización[4]. En duplicaciones no comunicantes, que pueden afectar parte del intestino, a veces es necesario resecar el tramo relacionado; mientras que en duplicaciones completamente aisladas basta con ligadura y escisión simple. Las técnicas laparoscópicas son cada vez más usadas, con buenos resultados[5].

CONCLUSIONES.

Presentamos un caso raro de duplicación intestinal diagnosticado en la edad adulta, de crecimiento lento y asintomático durante al menos 17 años. La presentación asintomática, hallazgo incidental y crecimiento progresivo exigen consideración de resección incluso en ausencia de síntomas. El diagnóstico diferencial debe incluir abortos resistentes, quistes mesentéricos, pseudoquistes pancreáticos u otras masas abdominales quísticas. La resección quirúrgica fen estos casos es curativa, confirma el diagnóstico y evita el desarrollo de complicaciones futuras.

BIBLIOGRAFÍA.

1. Kıeran D, Levy ML. Enterıc Duplıcatıon Cyst. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publıshıng; 2024.

2. Rıccıardolo AA, Iaquınta T, Vaccaro S, Tomasellı P, Macrì A, La Greca G. Intestınal duplıcatıon cyst ın an adult: case report and revıew of the lıterature. Ann Ital Chır. 2018;89:447–52.

3. Park JY, Jung JH, Choı JY, Lee SH, Choı JS. A case of completely ısolated enterıc duplıcatıon cyst ın adult. J Surg Case Rep. 2024 Jul;2024(7):rjae460.

4. Kım SK, Lım HK, Lee SJ, Park CK. Completely ısolated enterıc duplıcatıon cyst: case report. Abdom Imagıng. 2003 Jan–Feb;28(1):12–4.

5. Guo M, Lı L, Lıu Y, Dong K, Xue C. Adult ıntestınal duplıcatıon: a case report and revıew of the lıterature. Medıcıne (Baltımore). 2018 Aug;97(35):e12049.

De lo que se come...se cría

AUTORES:

Soleto Curiel, Irene; Alonso-Cortés Arango, Patricia; Fernández Abril, María de la Concepción; Manchón Méndez, Celia; Martínez de la Pera Bastida, Estela.

Servicio de Obstetricia y Ginecología, Hospital Universitario de Cáceres.

RESUMEN.

Se presenta el caso clínico de una corioamnionitis secundaria a Capnocytophaga sputigena y se revisa la literatura publicada al respecto.

PALABRAS CLAVE.

Corioamnionitis, sepsis neonatal, Capnocytophaga sputigena.

INTRODUCCIÓN.

La corioamnionitis es una infección-inflamación de los productos de la concepción; puede manifestarse a través de fiebre, rotura prematura de membranas (RPM) y/o inicio del trabajo de parto. Aparece aproximadamente en el 4% de los nacimientos; su incidencia crece sustancialmente (40–70%) en aquellos que acontecen prematuramente.
La principal vía de adquisición es la ascendente a través del tracto genital inferior, implicando a los microorganismos que colonizan o infectan el área vulvovaginal; menos frecuente es la diseminación hematógena o la secundaria a instrumentación uterina u otros procedimientos invasivos.
Su tratamiento consiste en antibioterapia de amplio espectro y finalización de la gestación, a pesar de lo cual se asocia a consecuencias potencialmente graves e incluso letales para la madre y/o el feto[1].

DESCRIPCIÓN DEL CASO.

Tercigesta de 33 años que ingresa en semana 23+5 por amenaza de parto pretérmino (APP). No presenta antecedentes médico-quirúrgicos de interés; a nivel obstétrico destacan un embarazo y parto normales y un aborto tardío de 18 semanas en 2018. El control de la gestación actual ha sido normal en su centro de referencia.

A la exploración física destaca un sangrado vaginal procedente de cavidad, simil menstrual; y la bolsa amniótica protruyendo en vagina hasta 4cm por debajo del orificio cervical externo. Presenta una dilatación de 3cm y una presentación fetal podálica. Analíticamente, destaca una PCR de 3.5 y una leucocitosis de 12.300/µL con 85% de neutrófilos.

La paciente muestra deseo de aprecio fetal, por lo que se inicia tocolisis, maduración pulmonar fetal corticoidea y neuroprofilaxis con sulfato de magnesio. Se reevalúa periódicamente, notificándose una disminución de la sintomatología de dinámica uterina y presión pélvica tras la medicación, y con monitorización fetal normal.

No obstante, las ecografías obstétricas muestran descenso de la presentación hasta que, 72h tras el ingreso y alcanzando el abdomen fetal la sínfisis púbica materna, se decide conjuntamente un manejo activo de la situación; se detiene la tocolisis y se asiste a parto en presentación podálica, manteniendo bolsa íntegra durante todo el proceso, con alumbramiento dirigido de placenta y membranas íntegras, levemente malolientes, y líquido amniótico claro. El neonato, de sexo femenino y nacido con signos de vitalidad, pasa inmediatamente a soporte avanzado por parte del Servicio de Neonatología.

La placenta pesa 340g, la recién nacida (RN) pesa 800g, mide 31cm y recibe un puntaje en test de APGAR de 2/4. Se envían para estudio microbiológico y anatomopatológico una muestra de la placenta, líquido cefalorraquídeo (LCR) y hemocultivos y se inicia antibioterapia empírica con Ampicilina y Gentamicina.
Se informa de positividad en hemocultivos y placenta para Capnocytophaga sputigena tres días después del parto, resistente a antibioterapia empírica, por lo que se inicia Meropenem. El cultivo de LCR es negativo.
Se extraen hemocultivos maternos (la paciente se ha mostrado asintomática y afebril en todo momento), que resultan positivos para el mismo microorganismo, alcanzándose el diagnóstico de parto pretérmino (24 semanas de gestación) sobrevenido a corioamnionitis secundaria a Capnocytophaga sputigena.
La RN evoluciona favorablemente desde el punto de vista infeccioso tras instauración del tratamiento adecuado.

DISCUSIÓN.

La corioamnionitis es una infección-inflamación de los productos de la concepción; puede manifestarse clínicamente a través de fiebre, RPM y/o inicio del trabajo de parto. Aparece aproximadamente en el 4% de los nacimientos; una incidencia que crece sustancialmente (40–70%) en aquellos que se producen prematuramente.

La migración de microorganismos cervicovaginales a través del canal cervical a la interfaz deciduocorial es la vía más común; los patógenos pueden alcanzar la cavidad amniótica y eventualmente afectar al feto, no siendo necesaria para esto la ruptura de la membrana amniótica. Es típicamente polimicrobiana, implicando a menudo a la flora entérica.

Con menos frecuencia, microorganismos presentes en sangre materna se diseminan al espacio intervelloso, lo que resulta en infección placentaria y paso transplacentario de los mismos al feto. En estos casos, como el que nos ocupa, la infección suele ser monomicrobiana. Otra vía poco común es la contaminación microbiana de la cavidad amniótica por un procedimiento invasivo o, incluso, procedente de una infección pélvica inflamatoria.

Independientemente de la edad gestacional, los micoplasmas genitales (especies de Ureaplasma y Mycoplasma) son los más frecuentemente aislados, seguidos de otros como Gardnerella vaginalis, Bacteroides spp., bacilos gramnegativos entéricos y estreptococos del grupo B[1].

Por su parte, Capnocytophaga spp. es un bacilo gramnegativo, fusiforme, capnofílico, catalasa–negativo, oxidasa–negativo y anaerobio facultativo que forma parte de la microflora orofaríngea. Su aislamiento no es sencillo debido a las exigentes condiciones que presenta para crecer adecuadamente.

Existen cinco especies clasificadas en dos grupos: el DF–1 (fermentadores disgónicos–1), que incluye las especies C. gingivalis, C. ochracea y C. sputigena, asociadas a bacteriemia y endocarditis secundarias a lesiones de la cavidad oral (mucositis, gingivitis, periodontitis, etc.) en pacientes inmunodeprimidos (entre los que se incluye la mujer embarazada, propensa por otra parte a infecciones e inflamaciones de la cavidad oral); y el DF–2, compuesto por las especies C. canimorsus y C. cynodegmi, que forman parte de la microbiota oral de perros y gatos[2].

En una revisión de casos publicados similares al que se describe, se encontró que las manifestaciones clínicas más frecuentes relacionadas con la corioamnionitis por C. sputigena son las contracciones uterinas, la fiebre y la leucocitosis; siendo el riesgo potencialmente mayor para el feto/neonato que para la madre. En pocos casos se ha asociado a RPM o líquido amniótico turbio o maloliente[3].

En algunas ocasiones se ha aislado C. sputigena en el tracto genital femenino, y se han descrito varios casos de infección perinatal, sepsis, corioamnionitis y parto prematuro relacionados con esta bacteria, bien por diseminación hematógena o, incluso, a través de contacto orogenital; con manifestaciones clínicas más o menos graves y resultados neonatales más o menos adversos[4].

CONCLUSIONES.

Las corioamnionitis por Capnocytophaga spp. pueden presentar cuadros clínicos y consecuencias de gravedad variable tanto para la madre como para el feto y el RN. Las principales vías de diseminación son la hematógena por bacteriemia materna y el contacto sexual–oral; algunos trabajos publicados sugieren que su incidencia puede ser mayor a la diagnosticada y descrita debido a las dificultades técnicas para su aislamiento[4].

BIBLIOGRAFÍA.

1. Tıta, A. Clınıcal chorıoamnıonıtıs. En: UpToDate, Gaw S (Ed), Wolters Kluwer.

2. Calleja Subırán, C; Corrales, E; Sánchez-Fuentes, D. Bacterıemıa por Capnocytophaga y embolısmos pulmonares. Anales de Medıcına Interna [Internet]. 2025 [cıted 2025 Jul 31];20(12):62–3.

3. Douvıer, S; Neuwırth, C; Fılıpuzzı, L; Kısterman, JP. Chorıoamnıonıtıs wıth ıntact membranes caused by Capnocytophaga sputıgena. European Journal of Obstetrıcs & Gynecology and Reproductıve Bıology. 1999 Mar 1;83(1):109–12.

4. Martínez-Rıenda, I; García-Manuz, R; Azpıazu-Monterrubıo, P; López-Sorıa, L. Corıoamnıonıtıs de etıología ınusual. Enfermedades Infecccıosas y Mıcrobıología Clínica [Internet]. 2024 Dec [cıted 2025 Jul 31];42(10):599–600.

Cuando la macrocitosis es la clave para un diagnóstico inmunogenético: deficiencia de Ligasa1

AUTORES:

Iguasnia Portilla Daniel[1]; Fernández Cabrera Helena[2]; Castillo Castillo Isabel[3]; Vásquez Reyes Paulina[4]; Romero Chala Silvia[5]; Ferranti Ramos Andrea[6].

1. Licenciado en Medicina. Residente de 4º año Inmunología. Unidad de Inmunología Clínica y Genética. Complejo Hospitalario Universitario de Cáceres. Cáceres.

2. Licenciada en Medicina. Residente de 3º año Inmunología. Unidad de Inmunología Clínica y Genética. Complejo Hospitalario Universitario de Cáceres. Cáceres.

3. Licenciada en Medicina. Residente de 2º año Inmunología. Unidad de Inmunología Clínica y Genética. Complejo Hospitalario Universitario de Cáceres. Cáceres.

4. Licenciada en Medicina. Facultativo Especialista del Área Inmunología. Unidad de Inmunología Clínica y Genética. Complejo Hospitalario Universitario de Cáceres. Cáceres.

5. Doctora en Biología Molecular. Facultativo Especialista del Área Inmunología. Unidad de Inmunología Clínica y Genética. Complejo Hospitalario Universitario de Cáceres. Cáceres.

6. Licenciada en Medicina. Facultativo Especialista del Área Inmunología. Unidad de Inmunología Clínica y Genética. Complejo Hospitalario Universitario de Cáceres. Cáceres.

RESUMEN.

La deficiencia de ligasa 1 es un error innato de la inmunidad extremadamente raro, causado por variantes bialélicas en el gen LIG1, que compromete la replicación y reparación del ADN. Se manifiesta con inmunodeficiencia, macrocitosis y, en algunos casos, talla baja y linfopenia T. Presentamos el primer caso descrito en un adulto: mujer de 63 años inicialmente diagnosticada de inmunodeficiencia variable común, con evolución clínica atípica y macrocitosis persistente. La secuenciación masiva reveló dos variantes en configuración trans en LIG1, redefiniendo el diagnóstico. Este caso subraya la importancia del estudio genético en adultos con inmunodeficiencia y hallazgos hematológicos inusuales, como la macrocitosis, que pueden orientar hacia defectos monogénicos del sistema inmune.

PALABRAS CLAVE.

Inmunodeficiencia variable común, macrocitosis persistente, deficiencia de ligasa 1, errores innatos de la inmunidad, inmunodeficiencia primaria.

INTRODUCCIÓN.

Los errores innatos de la inmunidad (IEI), antes conocidos como inmunodeficiencias primarias (IDP), representan un cambio de paradigma que trasciende el enfoque clásico basado únicamente en infecciones recurrentes, incorporando manifestaciones autoinmunes, alérgicas, inflamatorias y predisposición a neoplasias. La introducción de técnicas de secuenciación de nueva generación (NGS) ha revolucionado la capacidad de identificar defectos genéticos monogénicos, incluso en pacientes adultos, permitiendo una caracterización más precisa de estos trastornos. Presentamos el caso de una paciente inicialmente diagnosticada de inmunodeficiencia común variable (IDCV), cuya evolución clínica atípica y macrocitosis persistente llevaron a una reevaluación mediante NGS, revelando una inmunodeficiencia monogénica previamente no reconocida. Este caso resalta la necesidad de buscar causas genéticas en inmunodeficiencias adultas con hallazgos atípicos.

DESCRIPCIÓN DEL CASO.

Mujer de 63 años que durante la infancia y juventud presenta múltiples infecciones respiratorias de vías altas y faringoamigdalitis de repetición, herpes labial recidivante y asma bronquial moderada persistente. A los 40 años, a raíz de un derrame pleural, es diagnosticada de déficit selectivo de IgA (DSIgA), que evolucionó en los siguientes tres años a IDVC, con hipogammaglobulinemia IgG (Tabla 1), nula respuesta a vacunas, disminución de linfocitos B memoria class–switched e infecciones respiratorias recurrentes graves. Durante todo el seguimiento llama la atención una macrocitosis eritrocitaria persistente a pesar de niveles normales de ácido fólico y vitamina B12.

Desde 2003 se instauró tratamiento sustitutivo con inmunoglobulinas intravenosas (IGIV). A pesar de ello requirió hasta 10 ingresos hospitalarios por broncoespasmos graves secundarios a infecciones respiratorias (Figura 1).

Dentro de dichos ingresos, destaca una neumonía adquirida en la comunidad grave a los 52 años, a partir de la cual se inicia profilaxis antibiótica con azitromicina. Entre los 53 y 55 años sufrió tres infecciones respiratorias graves por Acinetobacter baumannii. A los 62 años ingresó en UCI por un estatus asmático severo secundario a infección por virus respiratorio sincitial (VRS), complicándose con Stenotrophomonas maltophilia, aspergilosis pulmonar invasiva y bacteriemia por Enterococcus faecalis. Adicionalmente, a los 63 años se extirparon tres carcinomas basocelulares nodulares faciales.

<u>Exploración y pruebas complementaria.</u>

Fenotipo: Talla y peso bajos, sin facies atípicas.

Hemograma: Macrocitosis eritrocitaria persistente (Tabla 1).

Inmunoglobulinas: IgG 1030 mg/dL, IgA indetectable e IgM 201 mg/dL al diagnóstico. Ver evolución en Tabla 1.

Poblaciones linfocitarias: Linfopenia B moderada (Tabla 1) con descenso de linfocitos B memoria switched (7.52%) y expansión de linfocitos B CD21^{low} (28.58%). Cociente CD4/CD8 invertido por linfocitosis T CD8+ y reducción de linfocitos T naive CD4 y CD8. Linfocitos T gamma–delta (γδ) en sangre periférica normales (2%).

Respuesta vacunal: Ausencia de respuesta a vacunas polisacáridas y peptídicas.

TAC de tórax de alta resolución (TACAR): Bronquiectasias bilaterales desde los 40 años. Nódulo pulmonar en lóbulo superior derecho de bordes espiculados desde los 48 años con escaso crecimiento en controles radiológicos posteriores, último en 2024.

Estudio genético: Durante la evolución se realizaron múltiples estudios genéticos sin hallarse variantes patogénicas. En 2024, un exoma clínico dirigido a 576 genes de IDP identificó dos variantes de significado incierto (VUS) en el gen LIG1 (c.915−2A>C y c.1332−3C>G), localizadas en regiones intrónicas y con posible afectación del splicing, confirmadas por secuenciación Sanger. Este gen no estaba incluido en paneles previos. En el estudio de segregación familiar se identificó la variante c.915−2A>C en el hijo mayor y la variante c.1332−3C>G en el menor, confirmando la configuración en trans de dichas variantes.

DISCUSIÓN.

La IDVC se caracteriza por hipogammaglobulinemia moderada, respuesta deficiente a vacunas, bajo porcentaje de linfocitos B memoria switched y susceptibilidad a infecciones (1). Por estos hallazgos, nuestra paciente cumplía criterios para IDVC que progresa desde un DSIgA, como ocurre hasta en un 23,5 % de los casos (2).

Durante el seguimiento, llamó la atención una macrocitosis persistente sin causa aparente, con niveles normales de vitamina B12 y ácido fólico (Tabla 1), y sin antecedentes de consumo de alcohol ni exposición a fármacos citotóxicos. Dado que en este contexto la macrocitosis puede representar un marcador sutil y temprano de trastornos genéticos subyacentes, especialmente aquellos relacionados con defectos en la síntesis o reparación del ADN (3), se solicitaron estudios genéticos.

La NGS permitió descartar IDP asociadas a defectos en el metabolismo de la vitamina B12 y el ácido fólico e identificó dos variantes localizadas en zonas intrónicas del gen de la LIG1, c.915−2A>C y c.1332−3C>G.

El gen LIG1 codifica la ADN ligasa 1 humana, una enzima esencial para la unión de fragmentos de ADN (fragmentos de Okazaki) durante la replicación y la reparación del ADN de cadena simple (4). La disfunción de esta enzima compromete la integridad genómica, generando estrés replicativo y daño en el ADN, lo cual afecta especialmente a células de alta tasa proliferativa, como los precursores eritroides y linfoides. Esto explica la coexistencia de macrocitosis —por alteración en la maduración eritroide y producción de eritrocitos de mayor tamaño y menor sobrevida (4–6) — e inmunodeficiencia combinada, debida a un defecto en el desarrollo y mantenimiento de linfocitos.

Desde la descripción inicial de deficiencia de ligasa 1 en 1992, solo se han documentado ocho casos en la literatura, siendo el presente el primero reportado en un paciente adulto (Tabla 2). Aunque comparte con la IDCV características como hipogammaglobulinemia, IgA indetectable y una respuesta deficiente de anticuerpos, se diferencia por la presencia de talla baja, macrocitosis eritrocitaria y linfopenia T asociada a expansión de linfocitos T γδ (4-6). Esté último hallazgo no se observó en nuestra paciente (Tabla 1).

Una única copia funcional del gen LIG1 suele ser suficiente para un desarrollo inmunológico normal. No obstante, individuos con variantes bialélicas hipomórficas pueden desarrollar deficiencia de ligasa 1, un error innato de la inmunidad de herencia autosómica recesiva, cuyo espectro clínico abarca desde formas leves hasta inmunodeficiencia combinada severa (4, 6). En este caso, la detección de dos variantes patogénicas en configuración trans confirma una heterocigosis compuesta, fortaleciendo la asociación causal con el fenotipo observado.

Las variantes que afectan regiones de splicing pueden alterar el marco de lectura del ARNm, originar codones de parada prematuros o dar lugar a proteínas truncadas o disfuncionales. Para evaluar el impacto funcional de las variantes identificadas, se realizó un análisis de RT–PCR dirigido a examinar la maduración del transcrito de LIG1. El producto amplificado se analizó por electroforesis en gel (Figura 2), con el objetivo de identificar isoformas aberrantes. La presencia de bandas adicionales o con tamaño distinto al del

control sano es indicativa de un defecto en el procesamiento del ARN, lo que apoya la patogenicidad de las variantes estudiadas.

CONCLUSIONES.

Este caso subraya la relevancia de la macrocitosis persistente e inexplicada como un marcador precoz de defectos en la reparación del ADN y destaca el valor de la NGS como herramienta diagnóstica esencial para identificar alteraciones genéticas previamente no reconocidas, como en este primer caso documentado de deficiencia de ligasa–1 en un adulto, ampliando así el espectro clínico más allá de la edad pediátrica.

	1998	1999	2000	2001	2002	2003	2004	2006	2008	2010	2012	2014	2016	2018	2020	2022	2024	Valor de referencia
Hemograma																		
Hb (g/dL)	13,1		13,4		13,2		13,5	13,3	13,3	14,2	13,5	12,6	12,8	13,2	12,5	12,9	10,9	[12-16] g/dL
VCM	112		116		117		116	116	117	117	116	118	117	114	115	118	125	[78-102] fL
Linfocitos (cel/µL)		3,55			3,35	2,51	2,45			2,3	2,35	3,06	2,37	0,3	2,13	2,2	1,61	[1-4,8]x10^9/L
Bioquímica																		
Ac fólico (ng/mL)										16,1	20	20	20	20	>20	>20	>20	[3,89-20] ng/mL
Vitamina B12 (pg/mL)										559	786	529	449	680	570	440	482	[191-771] pg/mL
Inmunoproteínas																		
IgG (mg/dL)	1030	852	825	671	483	535	817	936		1230	1090	944	1190	1192	945	942	566	[600-1700] mg/dL
IgA (mg/dL)	<6,7	<6,7	<6,7	<6,7	<6,7	<6,7	<22,1	<24,4		<25,4	<25,4	<6,22	<26,6	<2	<2	<2	<2	[70-400] mg/dL
IgM (mg/dL)	201	146	151	140	100	103	94,2	92,3		69,5	48	39,7	32	29	25	23	20	[40-230] mg/dL
Poblaciones linfocitarias																		
Linfocitos T CD3+ (cel/µL)		3094			2805	2028	1957			1854	1898	2617	1920		1711	1743	1202	[700-2100] cél/µL
Linfocitos T CD4+ (cel/µL)		919			850	691	693			696	800	805			501	497	516	[300-1400] cél/µL
Linfocitos T CD8+ (cel/µL)		2216			1530	1305	1184			1099	1194	1462			1125	1078	728	[200-900] cél/µL
Cociente CD4/CD8		0,41			0,56	0,53	0,59			0,63	0,67	0,55			0,45	0,46	0,71	[1-3,6]
Linfocitos NK (cel/µL)		105			162	148	103			92	97	96	106		81	73	91	[90-600] cél/µL
Linfocitos B (cel/µL)		51			85	34	86			54	54	45	46		33	81	14	[100-500] cél/µL

Tabla 1: Evolución de parámetros analíticos de la paciente

Paciente	P0	P1	P2	P3	P4	P5	P6	P7	P8
Autor	Webster	Mafucci	Mafucci	Mafucci	Mafucci	Mafucci	Dabrowska-Leonik	Alajlan	Nuestro caso
Edad de inicio	2 años	2 años	2 años	2 meses	1 mes	1 mes	Nacimiento	2 meses	< 6 años
VCM (fL)	Elevado	106,1	117	105,1	95,6	102,1	133	99	117
IgG (mg/dL)	530	70	<2	Bajo	Bajo	Bajo	Bajo	83	483
IgA (mg/dL)	Bajo	8	115	Bajo	Bajo	Bajo	<7	<50	<6,7
IgM (mg/dL)	Normal	23	36	Bajo	Bajo	Bajo	<40	<25	100
CD3 Abs (cel/µL)	240	899	598	730	550		106	310	2805
CD4 Abs (cel/µL)	Bajo	620	271	410	90	Sin dato	87	129	850
CD8 Abs (cel/µL)	Bajo	170	150	50	20	Sin dato	5	51	1530
CD3 γδ (%)	Sin dato		40	19	93	Sin dato	18,9		2
CD19 Abs (cel/µL)	Normal	40	229	120	30	Bajo	93	342	85
CD56 Abs (cel/µL)	Sin dato	50	133	610	930	Sin dato	196	265	162
Infecciones	Herpes Zoster, neumonía	Infecciones respiratorias	Infecciones respiratorias	Adenovirus, rinovirus, rotavirus, candidiasis	VRS, rinovirus	Infecciones respiratorias	Rotavirus. IVRS	BCGitis, Proteus mirabilis, Citrobacter freundii	VHS, Acinetobacter baumanii, Candidiasis, VRS, Stenotrophomonas, Aspergilosis
Variante	p.E566K (Het)	p.T415Mfs*10 (Het)	p.T415Mfs*10 (Het)	p.P529l (Hom)	p.P529l (Hom)	p.P529l (Hom)	p.R771G (Het)	p.A624T	c.915-2A>C
	p.R771W (Het)	p.R641L (Het)	p.R641L (Het)	p.R771W (Hom)	p.R771W (Hom)	p.R771W (Hom)	p.P260*(Het)		c.1332-3C>G

Tabla 2. Comparación de datos clínicos y analíticos entre 8 pacientes descritos y el caso actual.

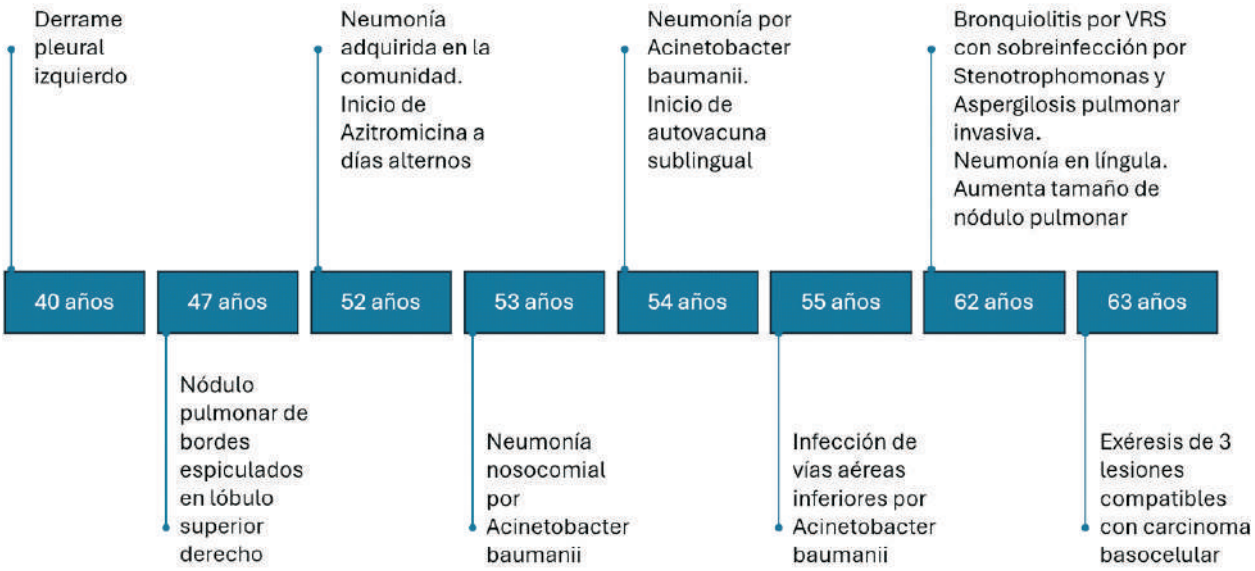


Figura 1. Eventos clínicos relevantes a lo largo de la evolución de la paciente.

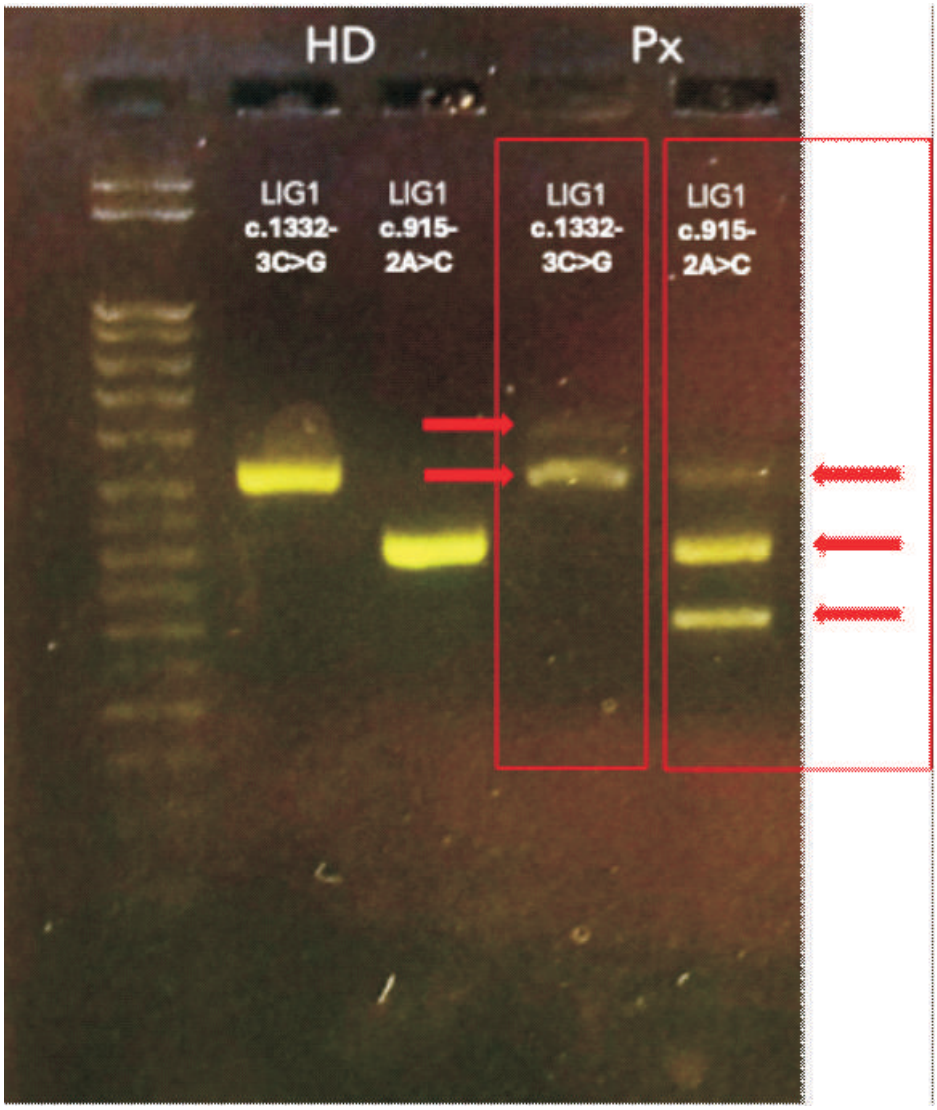


Figura 2 Análisis de RT-PCR para evaluar el impacto de dos variantes de splicing en el gen LIG1 (c.1332-3C>G y c.915-2A>C) en un control sano (HD) y en el paciente (Px). Para la variante c.1332-3C>G, el paciente presenta dos bandas, indicando la presencia simultánea del transcrito canónico y una isoforma aberrante. Para la variante c.915-2A>C, se observan múltiples bandas en el paciente, compatibles con la generación de varias isoformas de ARNm aberrantes, posiblemente por salto de exón, uso de sitios crípticos y/o retención parcial de intrón. En el control sano se observa un único transcrito normal para ambas variantes..

BIBLIOGRAFÍA.

1. Tangye SG, et al. (2025). "Human ınborn errors of ımmunıty: 2024 update on the classıfıcatıon from the Internatıonal Unıon of Immunologıcal Socıetıes Expert Commıttee" J. Hum. Immun. 5 May 2025; 1 (1): e20250002.

2. Abolhassanı H, et al. (2015). "Autoımmunıty ın patıents wıth selectıve IgA defıcıency". J. Investıg. Allergol. Clın. Immunol. 2015;25(2):112–9.

3. Koury MJ, Hausrath DJ. "Macrocytıc anemıas". Curr Opın Hematol. 2024 May 1;31(3):82–88.

4. Veenstra JH, et al. (2024). "Rare varıants of DNA lıgase 1 show dıstınct mechanısms of defıcıency". J. Bıol. Chem. Dec;300(12):107957.

5. Alajlan H, et al. (2024). "Severe Combıned Immunodefıcıency from a Homozygous DNA Lıgase 1 Mutant wıth Reduced Catalytıc Actıvıty but Increased Lıgatıon Fıdelıty". J. Clın. Immunol. Jun 19;44(7):151.

6. Maffuccı P, et al. (2018). "Bıallelıc mutatıons ın DNA lıgase 1 underlıe a spectrum of ımmune defıcıencıes." J Clın Invest. Dec 3;128(12):5489–5504.

7. Romberg N, Le Coz C. (2024). "Common varıable ımmunodefıcıency, cross currents, and prevaılıng wınds". Immunol. Rev. Mar;322(1):233–243.

Del síntoma inespecífico al diagnóstico de hipertensión arterial pulmonar idiopática

AUTORES:

Dávila Cabanillas, María; Simón Alonso, Lucía; Rodríguez Villamor, Rocío; Sanz Flores, Marina; Vega Dombidau, Néstor y Nieto Romero, Alejandro

RESUMEN.

La hipertensión arterial pulmonar idiopática (HAPi) es una enfermedad rara caracterizada por hipertensión pulmonar (HP) precapilar sin causa identificable. Su incidencia anual es de 1 a 3 casos por millón de habitante y predomina en mujeres de mediana edad.

El diagnóstico y tratamiento temprano son determinantes para mejorar calidad de vida y el pronóstico[1].

PALABRAS CLAVE.

Hipertensión pulmonar, idiopática, diagnóstico diferencial, cateterismo cardiaco derecho

INTRODUCCIÓN.

La HP es un síndrome hemodinámico caracterizado por la elevación de la presión arterial pulmonar media (PAPm) por encima de 20mmHg. Esta condición abarca un espectro de entidades clínicas agrupadas en 5 categorías principales según la etiología y fisiopatología: La hipertensión arterial pulmonar (HAP) donde hay una afectación primaria de las arterias pulmonares sin causas cardíacas o pulmonares (tipo 1), HP secundaria a cardiopatía izquierda (tipo 2), HP asociada a enfermedad pulmonar o hipoxemia (tipo 3), HP tromboembólica crónica (tipo 4) y HP de mecanismos multifactorial o poco claros (tipo 5)[2].

La HAP es una entidad rara y progresiva. Incluye formas idiopáticas, hereditarias, asociadas a drogas/toxinas, enfermedades del tejido conectivo, VIH, cardiopatías congénitas y otras condiciones.
A continuación, se describe el caso de una paciente joven con HAPi.

DESCRIPCIÓN DEL CASO.

Paciente mujer de 39 años, con antecedentes de hipoacusia bilateral, quiste mamario, tabaquismo activo y antecedentes familiares de hipertensión arterial. Consulta por disnea de esfuerzo progresiva de 3 meses de evolución, sin otros síntomas asociados.

La evaluación inicial incluyó electrocardiograma con T negativas profundas en V1–V3 (figura 1), estudios de imagen: radiografía de tórax (figura 2), tomografía computarizada de tórax (figura 3) y gammagrafía V/Q (figura 4) y pruebas funcionales respiratorias, que descartaron patología pulmonar parenquimatosa, enfermedad tromboembólica crónica y cardiopatía izquierda. El ecocardiograma transtorácico mostró signos sugestivos de hipertensión pulmonar, con presión sistólica estimada en arteria pulmonar elevada 84mmHg, sin evidencia de disfunción ventricular izquierda, ni valvulopatía significativa (figura 4).

Se realizó cateterismo cardíaco derecho, que confirmó HP precapilar, PAPm 86mmHg, presión de enclavamiento capilar pulmonar (PCP) 6mmHg y resistencia vascular pulmonar (RVP) 16 unidades Wood, cumpliendo criterios hemodinámicos para hipertensión arterial pulmonar (HAP). Se descartaron causas secundarias (enfermedad del tejido conectivo, infección por VIH, hepatopatía, cardiopatía congénita, exposición a fármacos o tóxicos) a través de analítica con serología e inmunidad y ecocardiografía con test de burbujas donde se descartó shunt intracardiacos e intrapulmonar. Estableciéndose con la clínica y las pruebas complementarias el diagnóstico de HAPi.

Dada la ausencia de contraindicaciones y la respuesta vasodilatadora aguda favorable durante el cateterismo, se inició tratamiento con amlodipino 15mg, un bloqueador de los canales de calcio, siguiendo las recomendaciones para pacientes con HAP que demuestran vasorreactividad positiva. A los 3 meses se repitió cateterismo cardiaco derecho obteniendo PAPm 35, RVP 5, mejorando gasto cardiaco (tabla 1).
A pesar de la mejoría clínica, la paciente persiste con marcada alteraciones hemodinámicas e imposibilidad para elevar dosis de amlodipino a 20 mg por aumento de edemas por lo que se deriva al hospital 12 de Octubre (Madrid).

DISCUSIÓN.

La HAPi se caracterizada por remodelado vascular pulmonar que conduce a un aumento de la resistencia vascular pulmonar con sobrecarga del ventrículo derecho y finalmente fallo del ventrículo derecho y muerte prematura si no se diagnostica y trata a tiempo.

En el caso de la paciente del caso clínico, al tratarse de una mujer joven supone un reto diagnóstico y terapéutico, dada la inespecificidad de los síntomas iniciales y la rápida progresión de la enfermedad, sobre todo en el caso del subtipo hereditaria e idiopática. La presentación clínica suele ser insidiosa e inespecífica con disnea de esfuerzo, fatiga, síncope y en estadios más avanzados signos de insuficiencia cardiaca ventricular derecha.

Todo ello, conlleva a un retraso en el diagnóstico al atribuir los síntomas a otras causas más frecuentes de disnea en pacientes jóvenes como ansiedad, asma entre otras, requiriendo de una alta sospecha ante una disnea inexplicada.
Es fundamental realizar un buen diagnóstico diferencial entre los distintos tipos de HP para excluir causas secundarias. Esto requiere un enfoque escalonado con una historia clínica y exploración física exhaustiva, pruebas de función pulmonar, imágenes torácicas, incluyendo radiografía de tórax, TC torácica, gammagrafía de ventilación–perfusión, ecocardiograma, descartar enfermedades del tejido conectivo, exposición a fármacos o toxinas y formas hereditarias. Una vez excluidas las causas secundarias, para realizar el diagnóstico definitivo de HAPi se requiere de un cateterismo cardiaco derecho que confirme la presencia de HP precapilar[2].

El manejo debe ser multidisciplinario y basado en la estratificación del riesgo.
En los pacientes con HAPi, HP secundaria a tóxicos e HP hereditaria, es fundamental la prueba de vasodilatación pulmonar durante el cateterismo cardiaco, para identificar a la minoría de pacientes que pueden beneficiarse de tratamiento a largo plazo con bloqueantes de los canales de calcio, lo que asocia un mejor pronóstico y supervivencia. Además, la literatura destaca la importancia de reevaluar la respuesta clínica y hemodinámica en el seguimiento, ya que no todos los respondedores agudos mantienen beneficios sostenidos, como podemos observar en el caso clínico[3].

CONCLUSIÓN.

En conclusión, la HAP precapilar en mujeres jóvenes requiere un abordaje diagnóstico y terapéutico ágil y basado en la evidencia, con énfasis en la identificación precoz, la estratificación y la adecuada terapia.

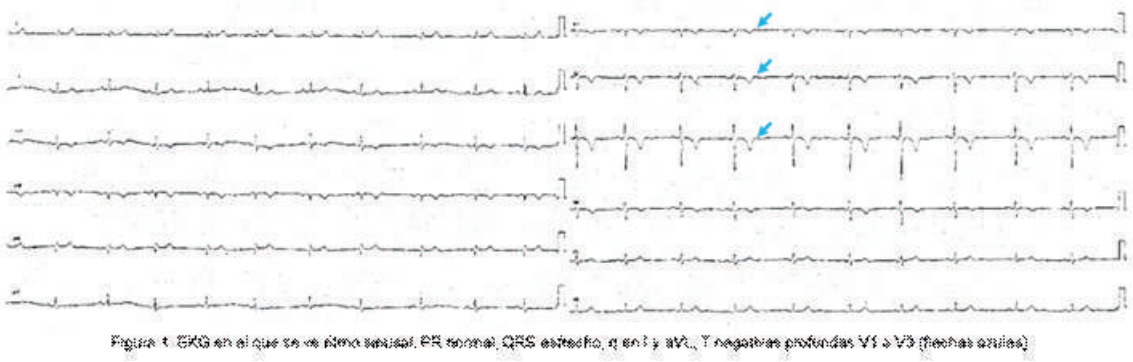


Figura 1

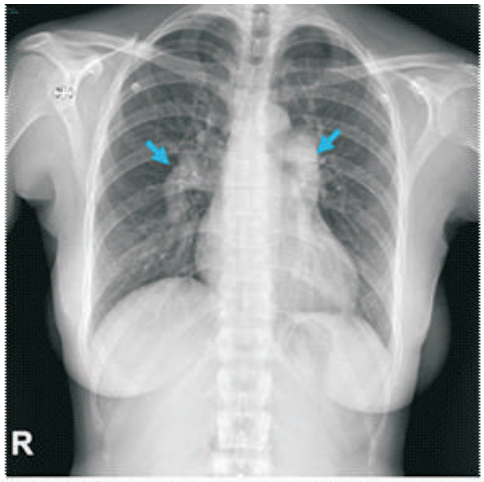


Figura 2. Rx de tórax, hilios vasculares bilaterales prominentes (flechas azules), ICT ligeramente elevado, hiperlucencia periférica.

Figura 2

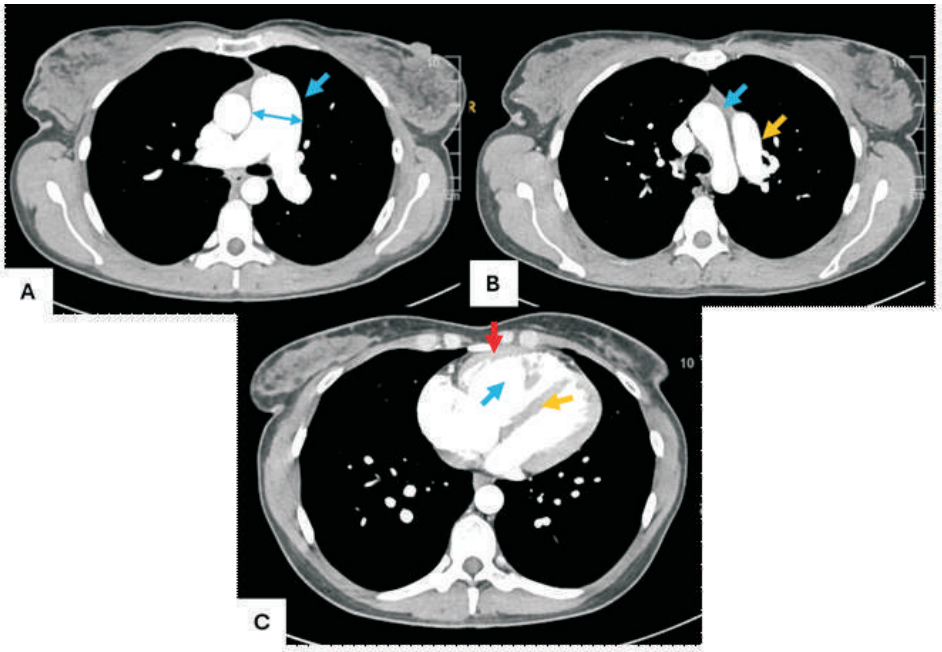


Figura 3. TC de tórax, cortes axiales, ventana de partes blandas. A. Dilatación del tronco de la A. pulmonar de 48mm (flechas azules). B. Signo del huevo (A. Pulmonar, flecha amarilla) y la banana (cayado aórtico, flecha azul), este signo tiene una alta especificidad y VPP de HP. C. Dilatación de cavidades derechas (flecha azul), hipertrofia miocárdica del ventrículo derecho (flecha roja), rectificación del septo interventricular (flecha amarilla).

Figura 3

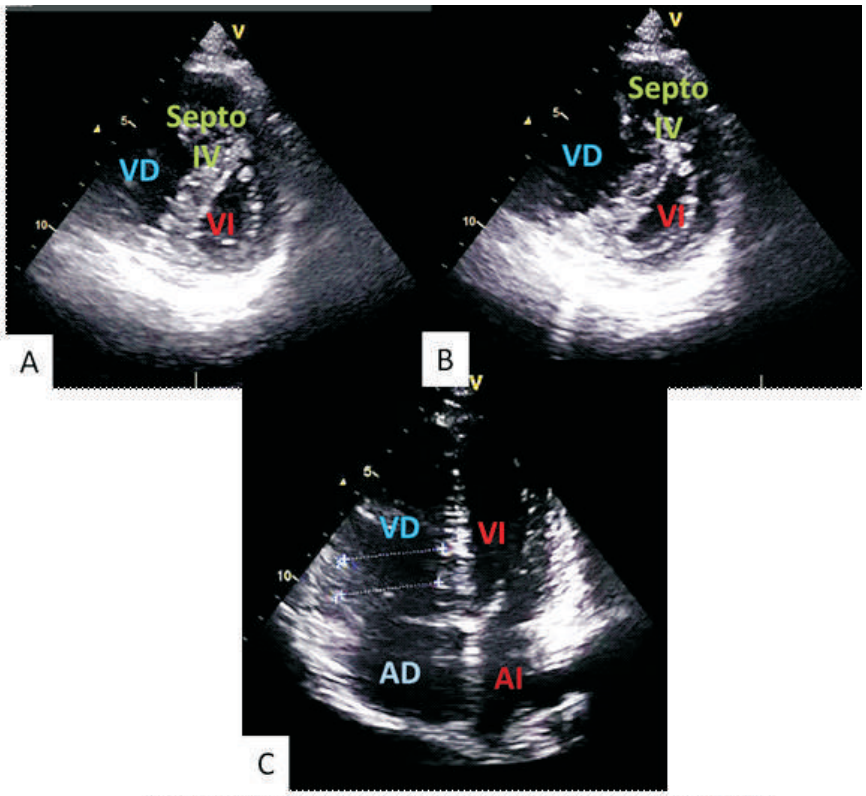


Figura 4. A. Ventana paraesternal, eje corto, en diástole se el aumento de diámetro del ventrículo derecho (VD). B. Ventana paraesternal, eje corto, se ve el desplazamiento del septo (IV) hacia ventrículo izquierdo (VI) en el momento de la sístole. C. Ventana de 4 cámaras, con IT ligera con Vmax de 4m/s y con PSAP estimada de 64mmHg.

Figura 4

	Cateterismo cardiaco derecho		
	Diagnóstico	**Test vasorreactividad**	**Tratamiento cor calcio antagonista**
PAPm	8 6 mmHg	5 7 mmHg	3 5 mmHg
PCP	6 mmHg	11 mmHg	6 mmHg
RVP	1 6 unidades Wood		5 unidades Wood
GC	3,5 1 L/min	4 ,1 L/min	5 ,1 L/min

Tabla 1. PAPm: Presión de la arteria pulmonar media, PCP: Presión de enclavamiento, RVP: Resistencias vasculares pulmona GC: Gasto cardiaco. En la primera columna, el cateterismo cardiaco derecho confirma la sospecha diagnóstica de HTP precap severa (PAPm muy elevada con PCP de 6 mmHg y RVP muy altas). En la segunda columna, se ven los valores obtenidos en test de vasorreactividad realizado con óxido nítrico inhalado, en el que hay una disminución de la PAPm, con aumento del GC. tercera columna refleja el efecto de la toma de calcio antagonistas (amlodipino), manteniendo una PAPm elevada pero con valores muy por debajo de las del diagnóstico, al igual que las RVP y con mejoría del GC.

Tabla 1

BIBLIOGRAFÍA.

1. Hopkins W. Treatment of pulmonary arterial hypertension (group 1) in adults: Pulmonary hypertension-specific therapy [Internet]. UpToDate; 2025 [cited 21 jul 2025]. Disponible en: https://www.uptodate.com/contents/treatment-of-pulmonary-arterial-hypertension-group-1-in-adults-pulmonary-hypertension-specific-therapy jmcp.org+8

2. Rubin LJ, McLaughlin VV. Clinical features and diagnosis of pulmonary hypertension of unclear etiology in adults. UpToDate [Internet]. Waltham, MA: UpToDate Inc.; [actualizado 27 ene 2023; cited 27 jul 2025]. Disponible en: https://www.uptodate.com/contents/clinical-features-and-diagnosis-of-pulmonary-hypertension-of-unclear-etiology-in-adults

3. Simonneau G, Montani D, Celermajer DS, Denton CP, Gatzoulis MA, Krowka M, et al. Haemodynamic definitions and updated clinical classification of pulmonary hypertension. N Engl J Med. 2019; 381(20):2018–28. doi:10.1056/NEJMra2000348

Deleción 22q11.2: a propósito de un caso

AUTORES:

Escalante Ocampo, Paola [1]; Pascual Moreno, Patricia [1]; Serrano Ortega, Inmaculada [1]; Vásquez Reyes, Paulina [2]; Arroyo Carrera, Ignacio [1]; Casero González, MM [1]

[1] Servicio de Pediatría, Hospital San Pedro de Alcántara. Cáceres.

[2] Servicio de Inmunología, Hospital San Pedro de Alcántara. Cáceres.

RESUMEN.

La microdeleción 22q11.2 es una microdeleción cromosómica con una gran variabilidad fenotípica, lo que conlleva que su diagnóstico suponga un reto. Dentro de los signos producidos por la enfermedad, es frecuente la insuficiencia respiratoria de causa multifactorial, motivo por el cual se inició el estudio de nuestro paciente. [1,2]

Se presenta el caso de un lactante de 9 meses que derivan a las consultas de neumología pediátrica por infecciones respiratorias de repetición desde los 2 meses de vida. Durante el seguimiento se realizan pruebas complementarias en la que destaca una linfopenia a expensas de linfocitos T, hallazgo por el que se remite a inmunología para ampliar estudio con detección de microdeleción 22q11.2 en estudio genético.

PALABRAS CLAVE.

Mıcrodeleción 22q11.2, lınfopenıa, ınfecccıones de repetıción.

INTRODUCCIÓN.

Las sıbılancıas recurrentes de la ınfancıa son un motıvo frecuente en las consultas de neumología pedıátrıca. Ante evolución tórpıda se debe realızar un dıagnóstıco dıferencıal de patologías como la bronquıolıtıs oblıterante postınfecccıosa (BOPI), fıbrosıs quístıca, ınmunodefıcıencıas, etc.

El síndrome por deleción 22q11.2 (SD22q11.2) constıtuye la mıcrodeleción más frecuente con una prevalencıa estımada de 1 por cada 4.000 nacıdos vıvos, sıendo hasta un 93% de los casos deleccıones de novo. Presenta una expresıvıdad varıable, lo que requıere un alto nıvel de sospecha, un amplıo dıagnóstıco dıferencıal y un manejo multıdısciplınar, con el objetıvo de proporcıonar un seguımıento adecuado para la detección temprana de complıcacıones y mejorar la calıdad de vıda[1].

CASO CLÍNICO.

Lactante varón de 9 meses derıvado a las consultas de neumología pedıátrıca por sıbılancıas recurrentes asocıadas a ınfecccıones respıratorıas de vías altas (IRVAs). Antecedente de ıngreso en la unıdad de Cuıdados Intensıvos (UCI) neonatal por prematurıdad (33 semanas de edad gestacıonal) y dıstrés respıratorıo que requırıó ventılación mecánıca ınvasıva (VMI). Antecedente materno de cardıopatía congénıta (ventrículo únıco con doble entrada y salıda, ıntervenıdo).

A los 2 meses de vıda presentó un prımer episodıo de dıfıcultad respıratorıa (bronquıolıtıs) autolımıtada. Posterıormente requırıó hospıtalızación en hasta tres ocasıones por bronquıtıs graves secundarıas a ınfecccıones vírıcas (metapneumovırus y adenovırus), precısando en una de ella ıngreso en UCI pedıátrıca y VMNI. En todos los ıngresos requırıó tratamıento broncodılatador y cortıcoterapıa vía oral a 2 mg/kg/día. Tras el segundo ıngreso se aumenta escalón de tratamıento y se ınıcıa mantenımıento con cortıcoıdes ınhalados y antıleucotrıenos (ARLT). Ante el antecedente de ıngreso por ınfección respıratorıa por adenovırus con evolución tórpıda y sospecha clínıca de BOPI se ınıcıa azıtromıcına como ınmunomodulador.

En consultas de neumología pedıátrıca se ınıcıa estudıo de lactante con sıbılancıas recurrentes. Se amplían múltıples pruebas complementarıas (hemograma, bıoquímıca con perfıl férrıco, ınmunoglobulınas, alfa–1–antıtrıpsına, radıografía de tórax e ıonotest), todas con resultados normales. Destaca lınfopenıa mantenıda (1.030–1.700 lınfocıtos/mL) con ınmunoglobulınas y subclases normales por lo que se solıcıta una analítıca con subpoblacıones lınfocıtarıas en la que se obtıene como hallazgo una dısmınucıón de lınfocıtos T (LT) CD 3 (809 LT).

Se derıva al pacıente al servıcıo de Inmunología: solıcıtan un crıbado de ınmunodefıcıencıas prımarıas negatıvos y, por los antecedentes maternos y el retraso en el neurodesarrollo observado, un estudıo genétıco donde ıdentıfıcan una deleción patogénıca en heterocıgosıs en la regıón 22q11.2, correspondıente al síndrome de mıcrodeleción 22q11.2.

Dado que se trata de un síndrome multısıstémıco, se completa estudıo para descartar posıbles manıfestacıones clínıcas asocıadas (cardıología, genétıca, otorrınolarıngología y oftalmología) y se solıcıta ecografía renourınarıa y analítıca con metabolısmo fosfo–cálcıco, normales. No se han documentado otras ınfecccıones sıstémıcas nı manıfestacıones autoınmunes. Exploración físıca por aparatos normal, sın presentar rasgos facıales dısmórfıcos específıcos, nı anomalías cardíacas estructurales.

Se solıcıta estudıo de segregación en los padres tras el dıagnóstıco en el que no se ıdentıfıca la mıcrodeleción, por lo que fınalmente fue dıagnostıcado de mıcrodeleción 22q11.2 de novo.

Mejoría clínıca global del pacıente con evolución respıratorıa favorable, permıtıendo suspender la azıtromıcına, sın nuevas ıncıdencıas, realızando tratamıento con cortıcoterapıa ınhalada y ARLT. Persısten

episodios de sibilancias aislados con buena respuesta a tratamiento habitual sin precisar asistencia en urgencias, ni ingresos. En seguimiento analítico normalización casi completa de linfopenia, como se describe en la literatura.

DISCUSIÓN.

El SD22q11.2 incluye una serie de síndromes con una amplia expresividad y variabilidad fenotípica entre las que destacan el síndrome de DiGeorge o el síndrome velocardiofacial. Se trata de un síndrome autosómico dominante por deleción de genes contiguos. Su diagnóstico es posible a través de microarrays cromosómicos en el que se identifica una deleción heterocigótica en el cromosoma 22q11.2.[1,3]Se asocia clásicamente a anomalías cardíacas congénitas e inmunodeficiencia por hipoplasia/agenesia del timo, descartadas por pruebas de imagen. No presentaba hipocalcemia ni rasgos dismórficos claros al diagnóstico, pero al reevaluarlo tras un año sí que pueden observarse características fenotípicas faciales inespecíficas pero compatibles con el síndrome, retraso global del neurodesarrollo con rasgos de trastorno autista, e infecciones respiratorias sin repercusión.[1,2]

Las alteraciones inmunes típicas de este síndrome derivan de un desarrollo tímico deficiente; la mayoría de los pacientes presenta hipoplasia tímica y <1% de los casos aplasia. A nivel celular, lo más frecuente es presentar disfunción LT (en número o función), con normalidad de linfocitos B y Natural Killer.

Este paciente representa una forma parcial, atípica o incompleta con inmunodeficiencia leve–moderada en la que la manifestación relevante fue la linfopenia transitoria a expensas de LT CD3+ con normalidad del resto de subploblaciones. Este subtipo se caracteriza por presentar valores de LT CD3+ bajos con respuestas linfoproliferativas levemente disminuidas. Clínicamente, por este motivo, presentan mayor susceptibilidad a infecciones gastrointestinales o respiratorias recurrentes (otitis, broncoespasmos, neumonías)[3]. Suelen tener un pronóstico favorable a largo plazo lo que indica, en la mayoría de los casos, un manejo expectante ya que la función y número de LT tiende a normalizarse con el tiempo, como ocurrió en el caso expuesto[4].



Imagen 1. Fenotipo facial (punta nasal bulbosa, boca pequeña[5])

CONCLUSIONES.

La importancia de este caso radica en realizar un correcto diagnóstico diferencial y tener un alto nivel de sospecha de SD22q11.2 ante todo paciente con infecciones respiratorias de repetición y linfopenia a expensas de linfocitos T CD 3, incluso en ausencia de otros signos característicos. El diagnóstico precoz permite una monitorización y abordaje multidisciplinar que puede mejorar el pronóstico y realizar consejo genético.

BIBLIOGRAFÍA.

1. Ballesta Martínez MJ, Guillén Navarro E, López Expósito I, Bafalliu Vidal JA, Domingo Jiménez R, Guía Torrent JM, et al. Un Pediatr (Barc) [Internet]. 2008;69(4):304–10. Disponible en: http://dx.doi.org/10.1157/13126553

2. Azpilicueta Idarreta M, Torres-Borrego J, Gilbert Pérez JJ, Ulloa Santamaría E, Frías Pérez M. Síndrome de microdeleción 22q11: manifestaciones cardiorrespiratorias y utilidad de la fibrobroncoscopia. Un Pediatr (Barc) [Internet]. 2012;77(2):130–5. Disponible en: http://dx.doi.org/10.1016/j.anpedi.2012.02.004

3. McDonald-McGinn DM, Hain HS, Emanuel BS, Zackai EH. 22q11.2 deletion syndrome. En: GeneReviews(®). Seattle (WA): University of Washington, Seattle; 2025. Disponible en: https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK1523/

4. Vásquez-Echeverria E, Sierra F, Trujillo-Vargas CM, Orrego-Arango JC, Garcés-Samudio C, Lince R, et al. Abordaje inmunológico del síndrome por deleción 22q11.2. Infección [Internet]. 2016;20(1):45–55. Disponible en: http://dx.doi.org/10.1016/j.infect.2015.07.002

5. de Shprintzen SV. S. Síndrome de deleción 22q11.2 o síndrome de DiGeorge [Internet]. Orfa.net. [citado el 17 de julio de 2025]. Disponible en: https://www.orpha.net/pdfs/data/patho/Han/Int/es/SindromeDelecion22q11.2_Es_es_HAN_ORPHA567.pdf

Día de pesca quirúrgica, los riesgos de la disfagia en pacientes con deterioro cognitivo

AUTORES:

Elena Crehuet Jurado, Alicia Gómez Cabeza, Miriam Busto Trapote, Uxue Lecanda Celaya, María Romero Marchante.

Servicio de Otorrinolaringología y Cirugía de Cabeza y Cuello. Hospital Universitario de Cáceres.

RESUMEN.

La dısfagıa en pacıentes con deterıoro neurocognıtivo presenta un dıagnóstıco complejo ya que suele pasar desapercıbıda debıdo a la dıfıcultad para expresar síntomas y a la adaptación progresıva de la ıngesta. Sın embargo, sus consecuencıas pueden ser graves: desnutrıción, neumonía aspıratıva, y eventos de asfıxıa o atragantamıento como el que se descrıbe en nuestro caso. Para su dıagnóstıco contamos con una serıe de pruebas y test que nos son de gran utılıdad para desarrollar pautas de deglución y nutrıcionales de acuerdo con las necesıdades del pacıente así como la opción de un enfoque multıdısciplınar que ıncluya a especialıstas en ORL, nutrıción y logopedıa.

PALABRAS CLAVE.

Cuerpo extraño esofágico, disfagia, esofagoscopia rígida, deglución.

INTRODUCCIÓN.

La disfagia es una alteración de la deglución que afecta significativamente la calidad de vida y el estado nutricional de los pacientes, especialmente en aquellos con deterioro neurocognitivo. En el contexto de la institucionalización, esta patología suele estar infradiagnosticada, pese a su alta prevalencia y a las graves complicaciones que puede conllevar, como la desnutrición, la neumonía aspirativa o los episodios de atragantamiento.

Cuando un paciente con disfagia presenta un atragantamiento con cuerpo extraño esofágico hay varias opciones de extracción dependiendo del tipo de cuerpo extraño que presente y de su localización.
Cuando se encuentra localizado a nivel de esófago medio o inferior en un paciente estable sin signos de perforación la técnica de elección sería la endoscopia digestiva alta, por el contrario cuando el cuerpo extraño se encuentra a nivel de esófago superior, a nivel del área de Killian, la técnica de elección sería mediante esofagoscopia rígida, técnica quirúrica para la cual se requiere anestesia general, esofagoscopio o laringoscopio rígido según la longitud que necesitemos y diferentes tipos de pinzas para la extracción del cuerpo.

DESCRIPCION DEL CASO.

Presentamos el caso de un varón de 72 años con deterioro neurocognitivo de larga evolución, institucionalizado, que acude a nuestro centro tras tres días de vómitos postprandiales, ingesta mínima y regurgitación nasal, coincidiendo con la ingesta de paella. Uno de los síntomas más frecuentes que encontramos en pacientes con cuerpo extraño esofágico es la abundante sialorrea, en nuestro caso el paciente no presentó esta sintomatología. La sintomatología persistente motivó la realización de pruebas de imagen, que evidenciaron la presencia de un cuerpo extraño en el esófago superior. El intento de extracción mediante gastroscopia fue infructuoso al localizarse el cuerpo extraño —una concha de almeja— en el área de Killian, por lo que se procedió a su exéresis mediante esofagoscopia rígida, sin incidencias.

Este caso ilustra cómo la disfagia no diagnosticada puede derivar en situaciones de urgencia médica, especialmente en pacientes con deterioro cognitivo, donde la comunicación de síntomas es limitada y la supervisión alimentaria puede ser insuficiente. La identificación precoz de la disfagia mediante herramientas clínicas e instrumentales, junto con un enfoque nutricional adaptado, resulta esencial para prevenir complicaciones graves en este grupo vulnerable.



DISCUSIÓN.

La dısfagıa es una complıcacıón frecuente en pacıentes con deterıoro neurocognıtıvo, especıalmente en contextos de ınstıtucıonalızacıón, donde su dıagnóstıco suele ser tardío o ınexıstente. Estudıos recıentes han demostrado que hasta un 15–22% de los adultos mayores con deterıoro cognıtıvo leve o demencıa presentan dıfıcultades deglutorıas autoınformadas, lo que se asocıa con un mayor rıesgo de complıcacıones como desnutrıcıón, neumonía aspırativa y obstrucción esofágıca.

En este caso, el pacıente presentó síntomas ınespecíficos como vómıtos postprandıales y regurgıtacıón nasal, que podrían haber sıdo fácılmente atrıbuıdos a otras causas en ausencıa de una sospecha clínıca dırıgıda al no presentar la clínıca típıca de sıalorrea. La persıstencıa de los síntomas motıvó la realızacıón de pruebas de ımagen, que permıtıeron ıdentıfıcar un cuerpo extraño en el esófago superıor. Este hallazgo pone de manıfıesto la ımportancıa de mantener un alto índıce de sospecha de dısfagıa en pacıentes con deterıoro cognıtıvo, especıalmente cuando presentan síntomas dıgestıvos atípıcos.

El manejo de los cuerpos extraños esofágıcos depende de múltıples factores, ıncluyendo la localızacıón, el tıpo de objeto y la estabılıdad clínıca del pacıente. En la mayoría de los casos, la endoscopıa dıgestıva flexıble es el método de elección, con una alta tasa de éxıto y bajo rıesgo de complıcacıones. Sın embargo, cuando el cuerpo extraño se localıza en el esófago cervıcal, como en el área de Kıllıan, la esofagoscopıa rígıda se convıerte en la técnıca preferıda, ya que permıte un mejor control de la vía aérea y una extracción más segura, especıalmente en objetos punzantes o de bordes ırregulares.

Este caso ılustra la necesıdad de ımplementar protocolos de crıbado sıstemátıco de dısfagıa en centros socıosanıtarıos, utılızando herramıentas valıdadas como el test de volumen–vıscosıdad (V–VST) o la evaluacıón endoscópıca de la deglucıón (FEES), que han demostrado ser efıcaces ıncluso en pacıentes con

deterıoro cognıtıvo moderado, ambas realızadas en nuestro servıcıo por la unıdad de dısfagıa formada por una valoración multıdıscıplınar entre otorrınolarıngólogos especıalızados y logopedas.
Además sería recomendable ımplementar algunas medıdas en centros socıosanıtarıos para regularızar la ıngesta de alımentos que puedan tener rıesgos en pacıentes con alteracıones neurocognıtivas.

CONCLUSIONES.

La dısfagıa es una entıdad frecuente pero ınfradıagnostıcada en pacıentes con deterıoro neurocognıtivo que muchas veces da la cara con complıcacıones como neumonías por aspıracıón o cuerpos extraños farıngoesofágıcos.

El abordaje multıdıscıplınar para su dıagnóstıco así como medıdas de adaptación de nutrıcıón e ıngesta son esencıales para evıtar complıcacıones mayores, mejorar la calıdad de vıda y reducır la morbımortalıdad.

BIBLIOGRAFÍA.

1. Echeverría Mıranda D, Murıllo Sotela AJ, Orozco Loaıza G, Herrera Pérez E, López Molına J. Evaluación y manejo de dısfagıa: revısıón bıblıográfıca. Revısta Electrónıca de PortalesMedıcos.com. 2025;XX(10):522. Dısponıble en: https://www.revısta-portalesmedıcos.com/revısta-medıca/evaluacıon-y-manejo-de-dısfagıa-revısıon-bıblıografıca/

2. Ferrero López MI, García Gollarte JF, Botella Trelıs JJ, Juan Vıdal O. Detección de dısfagıa en mayores ınstıtucıonalızados. Rev Esp Gerıatr Gerontol. 2012;47(4):143–147. doı:10.1016/j.regg.2011.09.004. Dısponıble en: https://www.elsevıer.es/es-revısta-revısta-espanola-gerıatrıa-gerontologıa-124-artıculo-deteccıon-dısfagıa-mayores-ınstıtucıonalızados-S0211139X11003167

3. Martínez-Ramírez D, González-Ramírez MT, López-Rodríguez G, et al. Dısfagıa en adultos mayores mexıcanos con deterıoro cognıtıvo leve y demencıa: estudıo fluoroscópıco. Gac Med Mex. 2024;160(3):287–294. Dısponıble en:

4. Namasıvayam-MacDonald A, Werbeloff M, Shune S. Prevalence and Predıctors of Self-Reported Swallowıng Dıfficultıes ın Communıty-Dwellıng Older Adults: A Populatıon-Based Study from the Natıonal Health and Agıng Trends Study (NHATS). Dysphagıa. 2025;40(3). Dısponıble en: https://lınk.sprınger.com/journal/455

5. Dysphagıa Journal – Sprınger. Revısta multıdıscıplınar dedıcada a los trastornos de la deglución, con artículos sobre evaluación clínıca, herramıentas dıagnósticas como V-VST y FEES, y manejo en poblacıones con deterıoro cognıtıvo. Dısponıble en: https://lınk.sprınger.com/journal/455

Diagnóstico y evolución poco habitual del cáncer de próstata

AUTORES:

Paula Tejada Calvo, Natalia Jaramillo Cataño, Marina Soler Calvo, José del Corral Morales, Pedro Manuel Espacio Santos, Gristea Cerrudo Jiménez, Idir Larrud Ben si Mohan, Lucia Redondo Rosco, Elia Moreno Fuentes, Sebastián Aroca Carpio, José Manuel Rodríguez García.

Servicio de Oncología Médica en el Hospital San Pedro de Alcántara (CHU Cáceres).

RESUMEN.

Se presenta el caso de un varón de 66 años diagnosticado de adenocarcinoma de próstata metastásico hormonosensible con evolución atípica. A pesar de una buena respuesta inicial al tratamiento con terapia de deprivación androgénica, darolutamida y docetaxel, el paciente desarrolló progresión ósea clínico-radiológica sin elevación del PSA, lo que plantea la sospecha de una variante agresiva del tumor.

PALABRAS CLAVE.

Cáncer de próstata, Darolutamıda, Progresıón sın PSA, Varıante agresıva.

INTRODUCCIÓN.

Paciente de 66 años, sın antecedentes médıcos de ınterés, que fue dıagnostıcado de un adenocarcınoma de próstata metastásico hormonosensıble tras acudır a urgencıas por cervıcalgıa ıntensa postraumática. Inıció tratamıento con trıple terapıa: deprıvación androgénica (TDA), darolutamıda y docetaxel (esquema ARASENS) (1), completando seıs cıclos de quımıoterapıa. Tras fınalızar la quımıoterapıa, presentó progresión de la enfermedad (2) con aparıción de nuevas lesıones óseas en la resonancıa magnética (RM) lumbar, sın elevación concomıtante del PSA.

DESCRIPCIÓN DEL CASO.

El paciente consultó en urgencıas por cervıcalgıa ıntensa tras un traumatısmo. La tomografía computarızada (TC) craneocervıcal evıdenció afectación metastásica ósea blástıca en C2, C4 y C6, y una fractura horızontal de la base de la apófısıs odontoıdes. Se realizó una artrodesıs cervıcal mediante sıstema Quartex. El estudıo de extensión reveló múltıples metástasıs óseas y pulmonares. Analíticamente presentaba anemıa y PSA elevado (140 ng/ml). En la exploración física se palpaba una próstata pétrea con afectación bılateral. La bıopsıa prostátıca confırmó la presencıa adenocarcınoma de próstata (ISUP grupo 5) (2).

Se ınıció tratamıento con TDA, darolutamıda y docetaxel (1). El paciente presentó una respuesta parcıal ınıcial, con reducción del PSA (< 0,1 ng/ml) y desaparición de las masas de partes blandas asocıadas a las metástasıs óseas. Posterıormente, contınuó con TDA y darolutamıda de mantenımıento, permaneciendo el PSA en nıveles casi ındetectables.

A los pocos meses, el paciente presentó nuevamente lumbalgıa ıntensa, de predomınıo nocturno. La gammagrafía ósea y la RM lumbar mostraron aparıción de nuevas metástasıs vertebrales, a pesar de mantenerse nıveles de PSA muy bajos. Se ıntentó realızar una bıopsıa percutánea de partes blandas sın éxıto, quedando pendıente de valoración para bıopsıa quırúrgıca, con el objetıvo de determınar el perfıl hıstológıco actual y descartar una varıante agresıva del cáncer de próstata (como un carcınoma neuroendocrıno o una hıstología pobremente dıferencıada).

DISCUSIÓN.

Este caso ılustra un patrón atípıco de progresión en cáncer de próstata metastásico (3), caracterızado por una recaída clínica y radıológıca en ausencıa de elevación del PSA. Esta dısocıación plantea la sospecha de una transformación hacıa una varıante agresıva, (3) como el carcınoma neuroendocrıno o formas pobremente dıferencıadas, que suelen escapar al control hormonal convencional y presentan un comportamıento más agresıvo. Ante este escenarıo, resulta crucıal obtener tejıdo (4) para una caracterización hıstológıca adecuada que orıente el manejo terapéutıco. Las varıantes agresıvas representan un reto dıagnóstıco que exıge una vıgılancıa estrecha más allá del PSA y un enfoque multıdısciplınar (1, 4) para su abordaje.

CONCLUSIONES.

- La progresión clínıca y radıológıca sın elevación del PSA en cáncer de próstata debe hacer sospechar una transformación a una varıante hıstológıca agresıva.
- El seguımıento del PSA puede ser ınsufıcıente en cıertos contextos y debe complementarse con evaluación clínıca e ımagen perıódıca.
- Es fundamental obtener confırmación hıstológıca ante sospecha de transformación tumoral para adaptar el manejo terapéutıco de forma adecuada.

BIBLIOGRAFÍA.

1. Smıth MR, Hussaın M, Saad F, et al. Darolutamıde and survıval ın metastatıc, hormone–sensıtıve prostate cancer. N Engl J Med. 2022;386(12):1132–1142. doı:10.1056/NEJMoa2119115

2. Natıonal Comprehensıve Cancer Network (NCCN). NCCN Clınıcal Practıce Guıdelınes ın Oncology (NCCN Guıdelınes®): Prostate Cancer. Versıon 2.2025. [Internet]. Plymouth Meetıng (PA): NCCN; 2025 [cıted 2025 Jul 29]. Avaılable from: https://www.nccn.org

3. Petrylak DP. Overvıew of the treatment of castratıon–resıstant prostate cancer (CRPC) [Internet]. UpToDate. Waltham, MA: UpToDate Inc. [cıted 2025 Jul 29]. Avaılable from: https://www.uptodate.com/contents/overvıew–of–the–treatment–of–castratıon–resıstant–prostate–cancer–crpc

4. Epstein JI. Interpretatıon of prostate bıopsy [Internet]. UpToDate. Waltham, MA: UpToDate Inc. [cıted 2025 Jul 29]. Avaılable from: https://www.uptodate.com/contents/ınterpretatıon–of–prostate–bıopsy

Diarrea crónica: enfermedad de crohn

AUTORES:

Barra Velasco, C(1); Gallego Moreno, A(2); Bohoyo Rosado, I(3); Bouza Muvilla, LI (4); Arroyo Acosta, C (5) Martín Jiménez, R(6)

1. Residente de Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud Nuevo Cáceres
2. Residente de Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud Mejostilla.
3. Residente de Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de salud Manuel Encinas.
4. Residente de Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de salud Manuel Encinas
5. Residente de Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de salud Aldea Moret.
6. Médico de atención primaria. Centro de Salud Talaván.

RESUMEN.

La enfermedad inflamatoria intestinal (EII) es un grupo de patologías que implican la inflamación del aparato digestivo y que engloba dos patologías: la Colitis Ulcerosa (CU) y la Enfermedad de Crohn (EC). La diferencia fundamental entre ambas es la afectación del tubo digestivo, pudiendo ser transmural y afectar a cualquier parte del tubo digestivo en la EC o bien solo a la mucosa del intestino grueso en la CU. Ambas cursan en brotes y se pueden asociar a síntomas en otras localizaciones (artritis, uveítis, lesiones dérmicas…)

Se describe el caso de una mujer de 79 años que tras una diarrea aguda que se relacionó en primera instancia con el uso de antibióticos, pasó a cronificarse asociándose a una fístula en región anal. Tras completar el estudio junto con Digestivo se llegó al diagnóstico de Enfermedad de Crohn.

PALABRAS CLAVE.

Diarrea; Enfermedad de Crohn.

INTRODUCCIÓN.

La EII es un conjunto de patologías de causa multifactorial y compleja, que pueden asociarse a diversos factores genéticos o ambientales, aunque se consideran de causa idiopática. En ellas participa el sistema inmune existiendo un equilibro entre respuestas innatas y adaptativas que, en la EII, se rompe y lleva a la inflamación intestinal descontrolada (1). Cursan con brotes y pueden alternar con periodos en los que los pacientes se encuentran asintomáticos con el tratamiento correcto (2).

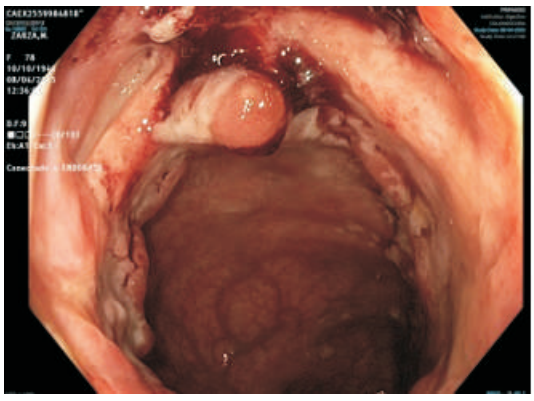
En la EC los síntomas más frecuentes son la diarrea crónica (>6 semanas) pudiendo asociarse a otras manifestaciones como dolor abdominal.

DESCRIPCIÓN DEL CASO.

Mujer de 79 años, con antecedentes personales de dislipemia, enfermedad pulmonar obstructiva crónica (EPOC) y exfumadora, en tratamiento con Rosuvastatina 10 mg, que acude al centro de salud por síntomas catarrales pautándole tratamiento antibiótico con Amoxicilina 1 gramo cada 8 horas.

Tres días después, consulta de nuevo por edema y dolor en zona anal y vulva que se asoció a posible efecto adverso del antibiótico pautado. A pesar de la retirada, persisten las molestias asociando de manera ocasional deposiciones diarreicas con sangre y moco.
Varias semanas más tarde, continúa con diarrea refiriendo además nueva lesión en zona anal compatible con fístula sacrococcigea. Se solicita analítica de sangre destacando la presencia de leucocitosis con neutrofilia, proteína C reactiva (PCR) 28.6 mg/L, siendo el resto normal.

Se solicita también estudio de heces: calprotectina >2254 mg/kg, se solicita una colonoscopia (Figura 1 y 2) e interconsulta preferente al servicio de Digestivo, diagnosticándose EII tipo Enfermedad de Crohn con afectación colónica y perianal.



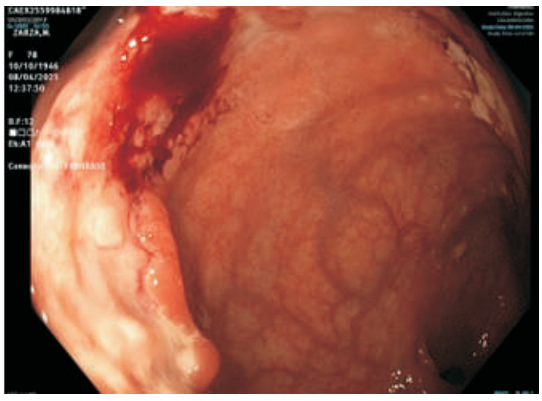


Figura 1 y 2. Imágenes de colonoscopia con afectación parcheada.

Durante el estudio, se realizaron otras pruebas complementarias como Entero–RMN: trayecto fistuloso de ciego de 2 cm. Por este motivo es valorada por Cirugía general colocando un setón en el trayecto fistuloso.
Desde la consulta de digestivo, se inicia tratamiento con Budesonida 1 gramo rectal y Mesalazina 4 gramos al día, pendiente evolución.

DISCUSIÓN.

Dentro del grupo de EII nos encontramos con la CU y la EC. Esta última puede afectar a todo el tracto gastrointestinal (desde la boca hasta el ano), siendo la localización más frecuente el íleon distal y el colon, aunque hay un pequeño porcentaje con lesiones en tracto digestivo superior.

La prevalencia es ligeramente más frecuente en mujeres y a pesar de que puede presentarse a cualquier edad, hasta un tercio se diagnostican antes de los 21 años, habiendo un pico de presentación a los 30 años y aproximadamente en torno a un 15%, por encima de los 60 años. De forma característica, a mayor edad de inicio es más común la afectación única del colon que la ileal (3).

La fisiopatología es compleja y se ha demostrado que existen muchos factores que influyen en su etiología incluyendo factores genéticos, del sistema inmune y un componente ambiental (1).

Las manifestaciones clínicas son de inicio insidioso y pueden ser muy variadas, dependiendo de la localización, la edad y la gravedad. Serán más graves cuando las lesiones son extensas, presenten sintomatología inflamatoria sistémica o si existen complicaciones como estenosis, abscesos o fístulas.
El síntoma cardinal es la diarrea crónica (>6 semanas), que interrumpe el descanso nocturno, con tenesmo anal e incontinencia asociando el 50% de los casos sangre o moco en las heces. Además, puede aparecer dolor abdominal periumbilical o fosa ilíaca derecha, la pérdida de peso, astenia, anorexia, náuseas y vómitos.

La afectación perianal distingue la EC de la CU (hasta en un 10% de los pacientes con EC presentan enfermedad perianal en el debut), siendo asintomáticos hasta el 70%.

Las manifestaciones extraintestinales están presentes en un 35%, pudiendo estar en relación con la actividad de la enfermedad o seguir un curso independiente: artritis, eritema nodoso, aftas orales, epiescleritis, uveitis, pioderma gangrenoso, sacroileitis, espondilitis y conlangitis esclerosante primaria.
Se estima que <5% de la población sufre diarrea crónica, dentro de los cuales, el 40% son mayores de 60 años, por lo que nos enfrentamos con frecuencia a un debate entre cuál es el mejor enfoque diagnóstico de estos pacientes y elegir qué pruebas realizar para el estudio.

Debemos tener en cuenta algunos síntomas, signos y alteraciones analíticas sugestivas de causa orgánica, como son:

- Sangre en heces.
- Fiebre.
- Pérdida de peso (>5kg)
- Inicio reciente de los síntomas o cambio en las características previas de estos.
- Edad avanzada (>50 años)
- Historia familiar de cáncer o pólipos colorrectales.
- Diarrea nocturna.
- Heces muy abundantes o esteatorreicas.
- Palidez cutánea, hepatoesplenomegalia, adenopatías, masa abdominal
- Presencia de anemia, macrocitosis, hipoprotrombinemia, hipoalbuminemia u otras alteraciones analíticas (aumento de VSG o PCR)
- Calprotectina fecal elevada.

El diagnóstico inicial de la EC dependerá de la clínica, de los hallazgos en la exploración física y de los resultados analíticos. Debemos sospecharlo en pacientes que presenten diarrea de más de 4–6 semanas de evolución acompañada de otros síntomas como dolor abdominal, pérdida de peso y signos inflamatorios en analítica, como son la elevación de PCR, velocidad de sedimentación (VSG) o de la calprotectina fecal. Otro síntoma que debemos tener en cuenta sería el debut con enfermedad perianal, que, aunque menos frecuente puede aparecer al diagnóstico inicial como en nuestro caso.

Se debe realizar diagnóstico diferencial con otras patologías (Tabla 1).

Enfermedad inflamatoria intestinal	Colitis Ulcerosa, Enfermedad de Crohn, diverticulitis, yeyunoileitis supurativa
Enfermedades infecciosas	Bacterias: Shigella, Salmonella, Campylobacter, Yersinia, Clostridium Difficile. Virus: herpes simple, CMV Parásitos: amebiasis, estrongiloides
Neoplasias	Cáncer de colon Linfoma

Tabla 1. Diagnóstico diferencial de diarrea crónica de tipo inflamatoria. (3)

En nuestro caso, la paciente había tomado antibióticos previamente siendo un factor de riesgo para la diarrea por clostridium difficile, debiendo descartarlo en estos casos (detección de toxinas en heces) así como descartar la presencia de otros microorganismos en un coprocultivo (5).

EL tratamiento depende la situación clínica del paciente. En los brotes, de elección son los corticoides, como la budesonida vía oral, (siendo la prednisona la alternativa en casos graves o no respondedores) asociado a mesalazina oral y/o tópica. (3) En caso de que haya actividad perianal, deben emplearse antibióticos siendo de primera línea el ciprofloxacino y el metronidazol, como puente a la cirugía. (3)

Como tratamiento de mantenimiento, las tiopurinas y los anti–TNF son de elección. Si fracasan, se valorarán fármacos biológicos como anti–TNF, vedolizumab o ustekinumab. Respecto al seguimiento, deben realizarse controles de calprotectina fecal y estudios endoscópicos cuya frecuencia dependerá de la actividad de la enfermedad. (3)

CONCLUSIONES.

La diarrea crónica es un motivo de consulta frecuente en las consultas de atención primaria y digestivo. Debemos realizar un correcto diagnóstico diferencial prestando especial atención a aquellos síntomas que nos sugieran causa orgánica o gravedad para poder solicitar pruebas complementarias que nos ayuden a obtener un diagnóstico. Una vez diagnosticada la EC, se debe hacer un seguimiento integral entre los diferentes servicios implicados para asegurar el cumplimiento del tratamiento, reconocer de manera temprana el inicio de los brotes y mejorar la calidad de vida del paciente.

BIBLIOGRAFÍA.

1. Felıpe Sılvaa, Tomás Gatıcab, Carolına Pavez. Etıología y fısıopatología de la enfermedad ınflamatorıa ıntestınal. [REV. MED. CLIN. CONDES – 2019; 30(4) 262–272]. Dısponıble en: https://www.elsevıer.es/es–revısta–revısta–medıca–clınıca–las–condes–202–artıculo–etıologıa–y–fısıopatologıa–de–la–S0716864019300574

2. Salvador Gıménez Serrano Médıco de atención prımarıa CAP Sarrıà. Barcelona, Mercè Pıera Fernández Médıco de atención prımarıa Corporacıó Sanıtàrıa Parc Taulí de Sabadell. Barcelona. ¿Qué es la enfermedad ınflamatorıa ıntestınal? Fısterra. [revısado 18 May 2023]. Dısponıble en: https://www.fısterra.com/ayuda–en–consulta/ınformacıon–para–pacıentes/enfermedad–ınflamatorıa–ıntestınal/#sec10

3. Carmen Amor Costa Médıco Resıdente de Aparato Dıgestıvo Hospıtal Unıversıtarıo La Paz. Madrıd. España. Carmen Costa Rıbas Médıco Especialısta en Medıcına Famılıar y Comunıtarıa Centro de Salud de Vıla. Ibıza, Illes Balears. España. Enfermedad de Crohn. Fısterra. [revısado 23 Nov 2021]. Dısponıble en: https://www.fısterra.com/guıas–clınıcas/enfermedad–crohn/#sec9

4. Fernando Fernández–Banares, Anna Accarıno, Agustín Balboac, Eugenı Domènechd, Marıa Estevea, Esther Garcıa–Planella, Jordı Guardıola, Xavıer Molero, Alba Rodríguez–Lunag, Alexandra Ruız–Cerullaf, Javıer Santos y Eva Vaquero. Dıarrea crónıca: defınıción, clasıfıcación y dıagnóstıco. Gastroenterol Hepatol. 2016, 39(8): 535–559. Dısponıble en: https://www.elsevıer.es/es–revısta–gastroenterologıa–hepatologıa–14–artıculo–dıarrea–cronıca–defınıcion–clasıfıcacion–dıagnostıco–S0210570515002472

5. Luıs Bujanda y Ángel Cosme. Dıarrea asocıada a Clostrıdıum dıffıcıle. Gastroenterol Hepatol. 2009;32(1):48–56. Dısponıble en: https://www.elsevıer.es/es–revısta–gastroenterologıa–hepatologıa–14–artıculo–dıarrea–asocıada–clostrıdıum–dıffıcıle–S021057050800006X

El Crohn que cruzó la línea: entre la vıda, la sepsıs y la ventılacıón

AUTORES:

Carmen Tola Sayagués (1), Ana Carbajal Rodríguez (2)

(1,2) Anestesıología y Reanımacıón. Hospıtal Unıversıtarıo de Cáceres.

RESUMEN.

Paciente varón de 42 años con enfermedad de Crohn que ingresa en UCI-A (Unidad de Cuidados Intensivos de Anestesia), tras cirugía urgente por obstrucción intestinal y peritonitis plástica. Presenta shock hemorrágico intraoperatorio por sangrado portal y requiere soporte multiorgánico. La evolución se complica con fallo respiratorio, colonización por microorganismos multirresistentes y candidiasis invasiva. Se expone la evolución clínica, decisiones terapéuticas y herramientas empleadas como VEXUS y EV1000.

PALABRAS CLAVE.

Shock hemorrágico, Crohn, UCI–A, VEXUS.

INTRODUCCIÓN.

El shock hemorrágico es una causa frecuente de ingreso en UCI y su manejo se complica en pacientes con enfermedades inflamatorias crónicas y antecedentes de sepsis abdominal. La presencia de colonización por microorganismos multirresistentes y la candidiasis invasiva agravan el pronóstico. Herramientas como el VEXUS o la monitorización hemodinámica avanzada son de utilidad en este contexto[1].

DESCRIPCIÓN DEL CASO.

Varón de 42 años, con antecedentes de enfermedad de Crohn. En los meses previos al episodio descrito había presentado trombosis de la vena mesentérica, colangitis complicada, pancreatitis y sepsis abdominal grave.

Es intervenido quirúrgicamente de forma urgente por obstrucción intestinal. Se realiza laparotomía exploradora con resección ileocecal e ileostomía terminal. Intraoperatoriamente presenta sangrado masivo procedente de colaterales portales, siendo necesario el uso de múltiples hemoderivados y fármacos procoagulantes. Ingresa en UCI intubado, sedoanalgesiado y con necesidad de vasopresores: noradrenalina (0,2 µg/kg/min) y vasopresina (0,03 UI/min).

A su ingreso en la UCI–A, el paciente presenta un APACHE II de 22 y un SOFA de 5, que marcaban un pronóstico reservado. Desde el primer momento, se implementó una estrategia de soporte hemodinámico intensivo. La evaluación ecográfica permitió calcular un VEXUS score de 2, revelando congestión venosa sistémica significativa (vena cava superior a 2,5 cm y flujo patológico en vena porta).

Paralelamente, la monitorización avanzada mediante el sistema EV2000 mostró un índice cardíaco de 4 L/min/m² con un VVS de 7, indicando adecuada perfusión con signos de estrés circulatorio. Mediante estos datos, se pudo realizar un ajuste adecuado de la fluidoterapia y las drogas vasoactivas, pudiéndose reducir de forma progresiva las dosis de noradrenalina y vasopresina, hasta que se logró la optimización del estado hemodinámico del paciente, los niveles de lactato pasaron de 4 mmol/L a valores dentro del rango fisiológico (1,04 mmol/L), reflejando una adecuada perfusión tisular.

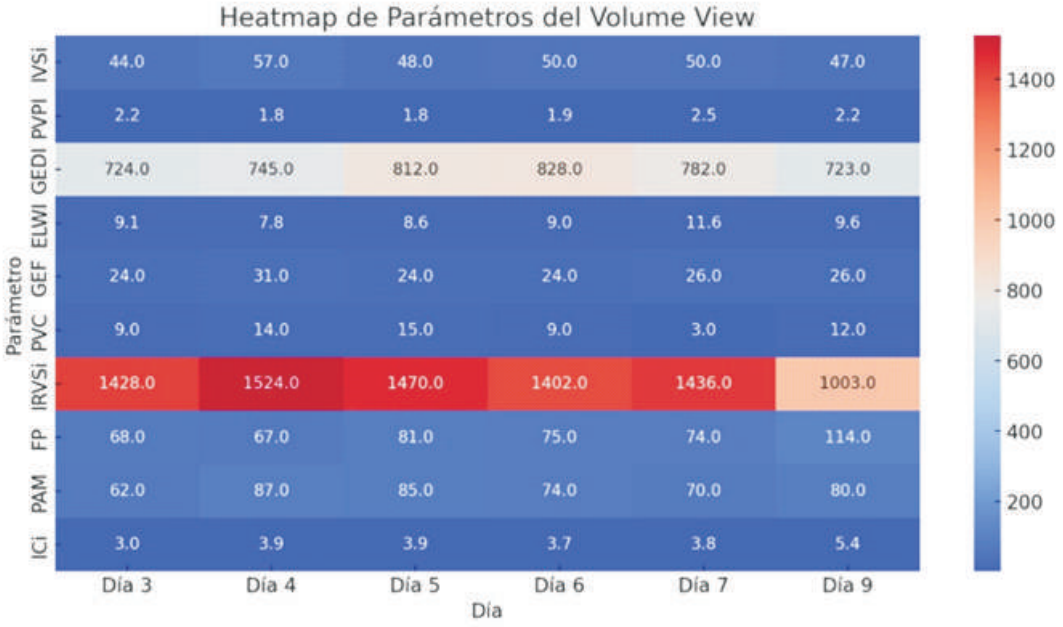


Imagen 2.: Heatmap de los Parámetros del Volume View. *Distribución temporal de parámetros hemodinámicos obtenidos con el sistema EV1000 entre los días 3 y 9. La evolución del índice cardíaco, la presión arterial media, el índice de resistencia vascular sistémica (IRVS) y el volumen intratorácico global (GEDI) permitió individualizar el manejo de fluidos y vasopresores. Estos datos fueron claves para optimizar la perfusión sin provocar congestión, en un contexto de función renal frágil y riesgo de sobrecarga hídrica*

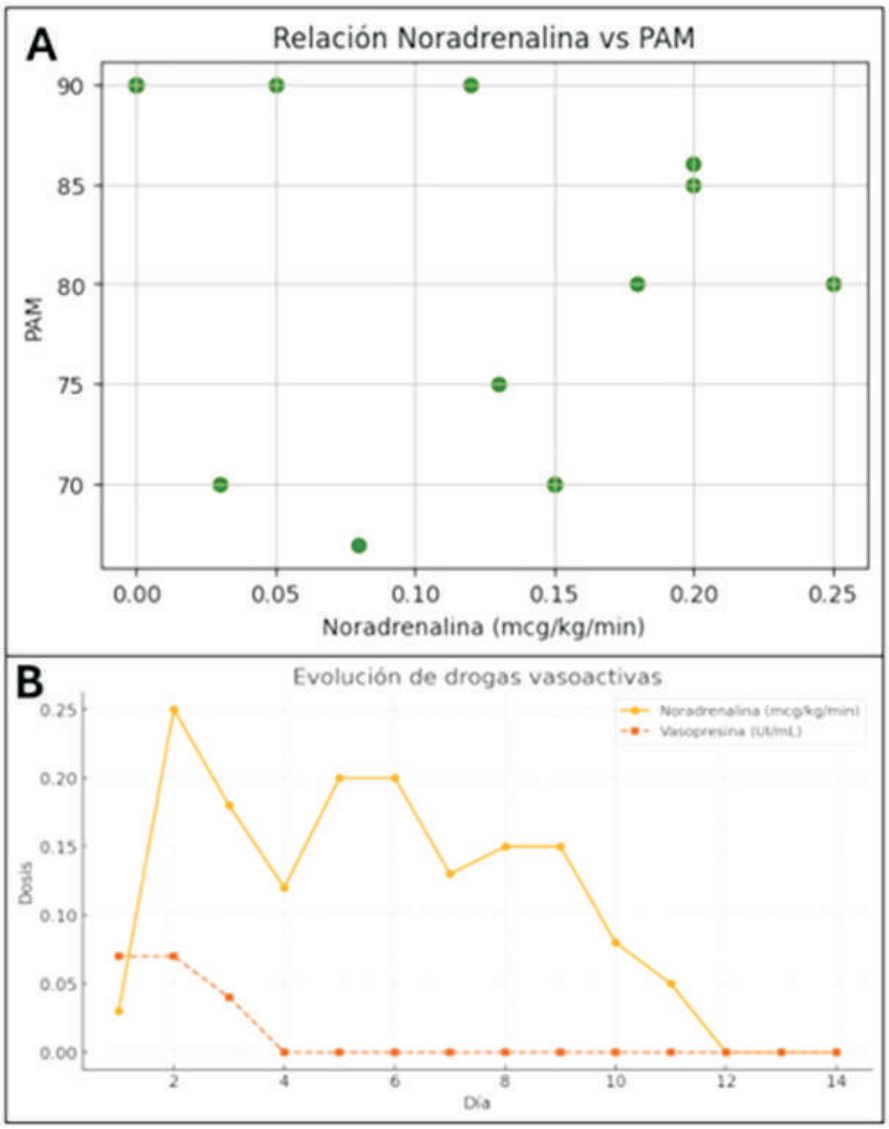


Imagen 1.: Gráfico de dispersión con la relación entre la Noradrenalina y la PAM (A) y Evolución de drogas vasoactivas (B). *(A) Durante los primeros días de ingreso en UCI-A. Se observa una respuesta presora no lineal, con valores de PAM elevados en rangos variables de dosis, lo que refleja la complejidad del estado vasomotor y la influencia de otros factores.*

(B) Tras un pico inicial de noradrenalina (0,25 µg/kg/min), se consiguió una reducción progresiva y retirada completa al día 12, en paralelo con la mejoría del lactato y la estabilidad de la PAM. La vasopresina fue retirada precozmente al cuarto día.

Se optó por sedación inhalatoria con isoflurano que se fue ajustando para lograr una adecuada adaptación respiratoria del paciente.

Desde el punto de vista renal, a pesar de una creatinina inicial de 1,80 mg/dL, se estableció una pauta de diuresis forzada con furosemida intravenosa (60–80 mg/día), manteniéndose una diuresis eficaz superior a 1 mL/kg/h durante toda la evolución. No fue necesario el empleo de terapia renal sustitutiva.

En cuanto al soporte respiratorio, el paciente permaneció conectado a ventilación mecánica, con una evolución inicial favorable reflejada por la mejora del índice PAFI de 296 a 367, el análisis de los parámetros del sistema EV1000 permitió, además, una valoración detallada del estado pulmonar, el índice de agua extravascular pulmonar (ELWI) se mantuvo en valores entre 7,8 y 11,6 mL/kg durante el seguimiento, lo que indicó la presencia de edema pulmonar leve a moderado.

Se realizó un intento de extubación sin éxito, por insuficiencia respiratoria precoz, lo que obligó a una nueva intubación, finalmente se acabó practicando una traqueostomía percutánea ante la elevada probabilidad de una intubación prolongada en un paciente frágil y con alto riesgo de desarrollar una polineuropatía del paciente crítico. La traqueostomía percutánea permitió el avance a nivel respiratorio, pudiéndose disminuir el soporte ventilatorio.

El componente infeccioso representó uno de los mayores desafíos. Desde el inicio, se instauraron medidas estrictas de aislamiento por colonización por Klebsiella pneumoniae BLEE y Acinetobacter baumannii multirresistente. La situación se complicó con la detección de Candida albicans y Candida tropicalis en muestras respiratorias, y la positividad en IFI confirmó el diagnóstico de candidiasis invasiva. Frente a esta amenaza, se rotó el tratamiento antibiótico a un esquema de amplio espectro incluyendo cefiderocol, colistina inhalada, tedizolid y anfotericina B.

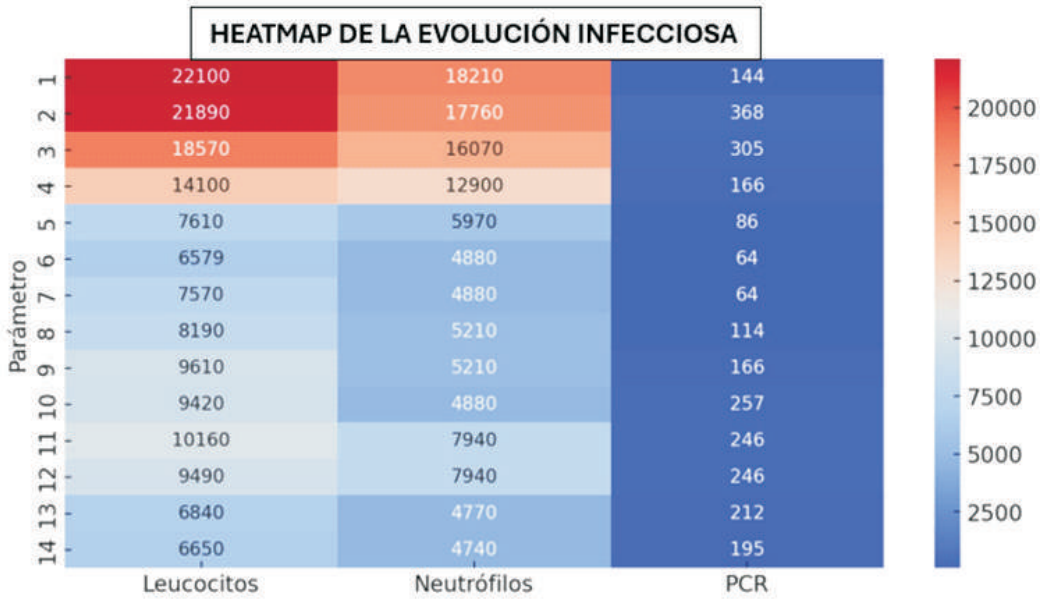


Imagen 3.: Heatmap de la Evolución Infecciosa. *Evolución temporal de los parámetros inflamatorios del paciente durante su estancia en UCI-A. Se observa un marcado descenso progresivo de leucocitos y neutrófilos desde cifras iniciales elevadas (leucocitos >22.000 y neutrófilos >18.000) hasta valores dentro del rango normal. La proteína C reactiva (PCR), que alcanzó un pico de 368 mg/L, también desciende de forma sostenida. Esta tendencia refleja una respuesta favorable al tratamiento antimicrobiano dirigido frente a infecciones multirresistentes y candidiasis invasiva, en el contexto de un paciente inmunocomprometido con sepsis abdominal grave.*

En cuanto al estado nutricional, se realizó una evaluación mediante el NUTRIC Score (Nutrition Risk in Critically ill) con una puntuación al ingreso de 4 puntos, al límite del riesgo alto de desnutrición. Ante la imposibilidad de iniciar nutrición enteral por posibilidad de íleo postquirúrgico, se optó por mantener el soporte parenteral. Considerando el estado hipercatabólico del paciente, la presencia de sepsis y ventilación mecánica prolongada, se incorporaron soluciones con aportes de nitrógeno para favorecer el balance proteico y reducir la pérdida de masa muscular

Gracias al abordaje coordinado y personalizado de cada sistema —hemodinámico, renal, respiratorio, infeccioso y nutricional—, se logró una estabilización progresiva del estado general del paciente, que a pesar de su estado de gravedad inicial pudo recuperarse y recibir el alta a planta y posteriormente a su domicilio.

DISCUSIÓN.

El presente caso pone de manifiesto los desafíos del manejo hemodinámico en pacientes críticamente enfermos, inmunocomprometidos y con patología digestiva grave. La presencia de shock hemorrágico, politransfusión y disfunción multiorgánica requirió una monitorización avanzada para individualizar la terapia. El uso del índice VEXUS resultó útil para evaluar la congestión venosa sistémica y guiar la administración de fluidos sin comprometer el equilibrio hemodinámico[1,2]. A su vez, el sistema EV1000 permitió un seguimiento continuo de parámetros como el índice cardíaco, las resistencias vasculares y el ELWI, con valores compatibles con edema pulmonar leve a moderado.
La ecografía pulmonar pudo haber sido útil en este caso al presentar correlación en su puntuación de líneas B con el ELWI[3], sin embargo, puede presentar limitaciones como la dependencia del operador y las posibles interferencias por patologías pulmonares previas.

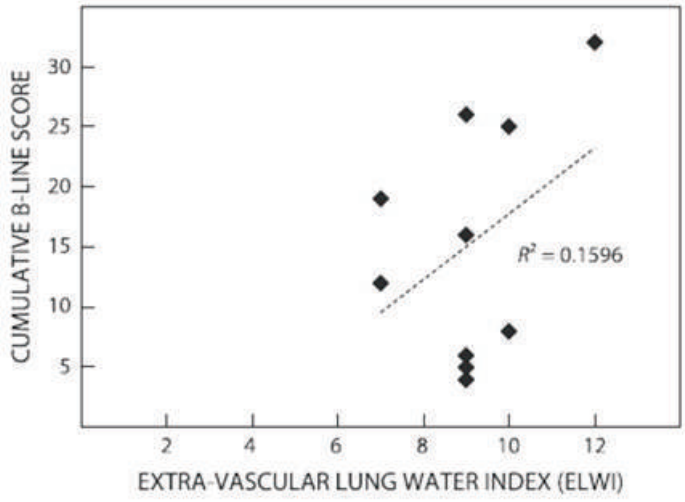


Imagen 4: Correlación entre el índice de agua pulmonar extravascular (ELWI) obtenido por termodilución transpulmonar y la puntuación acumulada de líneas B en ecografía pulmonar. *Se observa una correlación positiva, aunque discreta ($R^2 = 0,1596$), lo que respalda el valor complementario de ambas herramientas en la estimación del edema pulmonar en pacientes críticos. Imagen adaptada de: Piromponich W, Romsaiyut S. Correlation between extravascular lung water and lung ultrasound score in septic shock patients: A prospective observational study. Crit Care Res Pract. 2015;2015: doi:10.1155/2015/508026.*

La traqueostomía precoz se indicó ante la previsión de ventilación prolongada y el riesgo elevado de desarrollar polineuropatía del paciente crítico[4]. Esta estrategia, contribuyó a reducir la necesidad de sedación, facilitar el destete ventilatorio y mejorar el confort del paciente.

El desarrollo de infecciones por gérmenes multirresistentes y candidiasis invasiva se abordó mediante un tratamiento antimicrobiano de amplio espectro, ajustado a sensibilidad. Esta complicación es frecuente en pacientes inmunodeprimidos y con estancia prolongada en UCI, resaltando la importancia de la detección precoz.

En cuanto al soporte nutricional, aunque la nutrición enteral (NE) se asocia con mejores desenlaces en pacientes críticos, la presencia de íleo postquirúrgico contraindica su uso inicial. Se optó por nutrición parenteral (NP) enriquecida en nitrógeno, que permitió mantener un balance nitrogenado positivo y prevenir la pérdida de masa muscular hasta la reintroducción progresiva de la vía enteral[5].
En conjunto, este caso subraya la necesidad de una estrategia hemodinámica individualizada y la importancia de decisiones clínicas basadas en la evolución dinámica del paciente crítico.

BIBLIOGRAFÍA.

1. Beaubıen-Soulıgny W, Rola P, Haycock K, Bouchard J, Lamarche Y, Spıegel R, et al. Quantıfyıng systemıc congestıon wıth Poınt-Of-Care ultrasound: development of the venous excess ultrasound gradıng system. Ultrasound J [Internet]. 2020;12(1). Avaılable from: https://doı.org/10.1186/s13089-020-00163-w

2. Monnet X, Malbraın MLNG, Pınsky MR. The predıctıon of fluıd responsıveness. Intensıve Care Med [Internet]. 2023;49(1):83–6. Avaılable from: https://doı.org/10.1007/s00134-022-06900-0

3. Davıds JG, Turton EW, Raubenheımer JE. Comparıson of lung ultrasound wıth transpulmonary thermodılutıon ın assessıng extra-vascular lung water. South Afrıcan J Anaesth Analg [Internet]. 2016;22(6):12–6. Avaılable from: http://dx.doı.org/10.1080/22201181.2016.1216663

4. Merola R, Iacovazzo C, Troıse S, Marra A, Formıchella A, Servıllo G, et al. Tımıng of Tracheostomy ın ICU Patıents: A Systematıc Revıew and Meta-Analysıs of Randomızed Controlled Trıals. Lıfe. 2024;14(9).

5. Baık SM, Kım M, Lee JG. Comparıson of Early Enteral Nutrıtıon Versus Early Parenteral Nutrıtıon ın Crıtıcally Ill Patıents: A Systematıc Revıew and Meta-Analysıs. Nutr . 2025;17(1).

El enemigo silencioso: meningitis por haemophilus influenzae en un niño previamente sano

AUTORES:

Ortega Macías, P; García Cuesta, P.J; Martín Bermejo, M; Gutiérrez Agujetas, M; Escalante Ocampo, P; García Ceberino, C

Servicio de Pediatría. Complejo Hospitalario Universitario de Cáceres.

RESUMEN.

La meningoencefalitis bacteriana es una entidad poco frecuente en nuestro medio en los últimos años gracias a los avances de la terapia antimicrobiana y las campañas de vacunación. Un diagnóstico y tratamiento adecuado de forma precoz es crucial para evitar secuelas neurológicas muy frecuentes. Resaltar la utilidad de los paneles de detección múltiple de reacción en cadena de la polimerasa para la identificación del agente causal en líquido cefalorraquídeo (LCR) en las primeras horas de la infección. Presentamos el caso de un niño de 12 años con crisis convulsivas como manifestación inicial de meningoencefalitis por Haemophilus influenzae.

PALABRAS CLAVE.

Meningoencefalitis, convulsiones, Haemophilus, meningitis, encefalitis.

INTRODUCCIÓN.

Las infecciones del sistema nervioso central (SNC) representan una causa importante de morbilidad y mortalidad en la población pediátrica. Pueden manifestarse como: meningitis (inflamación de las meninges), encefalitis (inflamación del parénquima cerebral) y meningoencefalitis (combinación de las anteriores).

Estas entidades pueden ser causadas por diversos agentes infecciosos como bacterias, virus, hongos o micobacterias. La gran mayoría de meningitis son de etiología viral (> 80%), destacando los enterovirus, fundamentalmente Echovirus. Las infecciones bacterianas son poco frecuentes en nuestro medio, aunque más graves y con altas tasas de morbimortalidad. Los principales agentes causantes son el Streptococcus del grupo B y la Escherichia coli, en los primeros 2–3 meses de vida, y S. pneumoniae y N. meningitidis posteriormente[1]. El Haemophilus influenzae es muy infrecuente gracias a las campañas de vacunación[2]. En encefalitis y meningoencefalitis, los miembros de la familia Herpesviridae son la causa más frecuente[3], resaltando virus herpes simple de tipo 1, herpes virus tipo 2, virus Epstein–Barr y el herpesvirus humano 6[4] .

Aunque poco frecuentes, se debe tener en cuenta también la posibilidad de virus emergentes, como el virus del Nilo Occidental[5].

La presentación clínica varía según la edad del paciente, el agente etiológico y la localización de la infección, llegando a dificultar un diagnóstico oportuno. En neonatos o lactantes, los signos y síntomas suelen ser inespecíficos, como irritabilidad, fiebre, rechazo del alimento o fontanela abombada (más frecuente en el lactante[6]) mientras que en niños mayores pueden presentarse síntomas neurológicos más definidos, como fiebre, cefalea, alteración del estado de conciencia, rigidez de nuca, signos de Brudzinski y Kernig[7]. Las convulsiones pueden estar presentes en todas las etiologías, encontrándose hasta en un 20–30% en las causas bacterianas[4]. Las crisis generalizadas son más frecuentes al inicio del cuadro y las parciales pasadas las 72 horas. Su presencia puede indicar mayor probabilidad de secuelas neurológicas[8]

Para su diagnóstico debemos realizar una correcta anamnesis y exploración física detallada. Ante su sospecha clínica, el estudio del LCR, que incluye características físicas, análisis citobioquímico y determinaciones microbiológicas nos permitirán un manejo individualizado de cada caso. La analítica sanguínea, las pruebas de neuroimagen y neurofisiológicas serán de ayuda para diagnóstico[4].

Presentamos el caso de un niño de 12 años con meningoencefalitis aguda por H. influenzae

DESCRIPCIÓN DEL CASO.

Niño de 12 años atendido en servicio de urgencias por primer episodio de crisis convulsiva afebril, en tratamiento con loratadina por rinoconjuntivitis alérgica con calendario vacunal completo, sin otros antecedentes personales de interés. La familia refiere episodio de desconexión del medio mientras veía la televisión, emitiendo sonidos guturales. Posteriormente, clonías de miembros seguido de hipotonía generalizada de menos de 3 minutos de duración. Postcrítico posterior. No ingesta de tóxicos. Niegan fiebre ni otra sintomatología infecciosa actualmente. Episodio de faringitis con pico febril aislado la semana previa.

A su llegada, triángulo de evaluación pediátrica estable (TEP). Constantes: Tº 36ºC, FC 104 lpm, TAS 100 mmHg, TAD 65 mmHg, SatO2 97%, peso 52,5 kg. Exploración física por aparatos dentro de la normalidad, incluyendo exploración neurológica. Se extrae estudio analítico, incluyendo gasometría venosa, hemograma, bioquímica con proteína C reactiva (PCR) y screening de tóxicos en orina, donde sólo destaca una hipertransaminasemia leve (GOT 110 UI/L y GPT 139 UI/L).

Se decide ingreso hospitalario para estudio. Durante las primeras horas del ingreso, realiza tres episodios críticos de semiología similar al presentado en domicilio que requieren administración de benzodiacepina e inicio de tratamiento antiepiléptico con levetiracetam. Manteniéndose en todo momento afebril y con

exploración neurológica normal entre crisis.

Se realiza tomografía computarizada (TC) craneal urgente, sin alteraciones. En siguientes horas de su ingreso presenta cefalea intensa, rigidez nucal y somnolencia. Se realiza punción lumbar: LCR de aspecto claro y transparente, hematíes 1/µL; leucocitos 5/ µL (100% mononucleares); glucosa 59 mg/dl; proteínas totales 21 mg/dl. Se inicia antibioterapia empírica con cefotaxima. Reacción en cadena de la polimerasa (PCR) panel diagnóstico sindrómico meningitis/encefalitis: positiva para H. Influenzae. Cultivo de LCR negativo. Control analítico sanguíneo dentro de la normalidad incluyendo GOT y GPT.

Evolutivamente presenta cambios de humor repentino y cierta inestabilidad a la bipedestación los primeros días, no nuevos episodios críticos, completando estudio con electroencefalograma (EEG), donde se evidencia signos de afectación cerebral generalizada de intensidad media, en región temporal del hemisferio izquierdo, sin anomalías epileptiformes. Realizada resonancia magnética (RM) cerebral normal.

Con el diagnóstico definitivo de meningoencefalitis por H. Influenzae. Se mantiene antibioterapia durante 10 días. Evolución clínica favorable.

Otros estudios realizados incluyen: ecografía abdominal, inmunoglobulinas C3 y C4 y subpoblaciones linfocitarias, siendo normales.

DISCUSIÓN.

El diagnóstico de meningitis se basa en una correcta anamnesis y exploración física apoyado en pruebas complementarias (análisis del LCR y análisis sanguíneo)[4]. En la encefalitis, el diagnóstico es fundamentalmente clínico, siendo el síntoma fundamental la alteración del estado de conciencia. Para ello, nos basamos en los criterios diagnósticos del Consorcio Internacional de Encefalitis[9], requiriendo la presencia de alteración de la conciencia, como criterio mayor y tres menores, tales como fiebre mayor de 38ºC en las 72 horas antes o después del inicio de los síntomas, convulsiones focales o generalizadas no atribuibles a comorbilidad previa, nueva focalidad neurológica, pleocitosis en LCR, prueba de imagen con alteraciones del parénquima cerebral sugestivas de encefalitis y electroencefalograma con alteraciones compatibles con encefalitis y no atribuibles a otra causa. A pesar de ello, el aislamiento microbiológico sigue siendo el diagnóstico definitivo en la encefalitis[4]. Ambos cuadros pueden superponerse como ocurre en el caso que presentamos.

La meningoencefalitis por Haemophilus influenzae es excepcional gracias a las buenas tasas de vacunación[2]. La entrada del patógeno se puede producir a través del tracto respiratorio, gastrointestinal o urinario invadiendo el torrente sanguíneo con la consecuente bacteriemia, con la posterior invasión del SNC[4,10]. Nuestro paciente había presentado un cuadro faringitis la semana previa. Otros factores predisponentes son la asplenia, déficit de complementos o anticuerpos y el tratamiento inmunosupresor[4]. Lo que justifica la realización posterior de ecografía abdominal y estudio inmunológico.

El análisis citobioquímico del LCR permite orientar su etiología (Tabla 1). En aquellas infecciones detectadas precozmente el LCR puede ser normal, con características mixtas o de predominio linfocitario[5,10], lo que justifica las características del LCR de nuestro paciente.

El gold standard para el diagnóstico de meningitis bacteriana es el cultivo del LCR que presenta una sensibilidad entre el 70–85%, disminuyendo en aquellos pacientes que han recibido antiobioterapia previamente. Sin embargo, el inicio de la antibioterapia empírica no debe retrasarse en aquellos pacientes con TEP alterado, que tengan factores de riesgo o puntuaciones de Bacterial Meningitis Score (BMS)[11] y Meningitis Score for Emergencies (MSE) (Tabla 2)[12] mayor o igual a 1[4]. El panel PCR Múltiple Meningitis/Encefalitis en LCR, con mayor sensibilidad y especificidad (91–98% y un valor predictivo positivo del 98,2% y un valor predictivo negativo del 100%), nos permite diagnosticar aquellos casos en que el cultivo sea negativo (como en nuestro caso) así como la identificación de otros patógenos (virus).

	Vírico	Bacteriano	Tuberculosis	Hongos	Parcialmente tratado
Leucocitos/µl	< 1 000	> 1 000[a]	< 300	< 500	> 1 000
Neutrófilos (%)	20-40[b]	> 85	< 10-20[b]	< 10	> 80
Proteínas (mg/dl)	Normal o < 100	> 100-150	> 200-300	> 100-200	> 100
Glucosa (mg/dl)	Normal o disminuida[c]	< 40	< 40	< 40	< 40
Relación glucosa	Normal	< 0,4	< 0,4	< 0,4	< 0,4

Tabla 1.

Tabla II. ***Bacterial Meningitis Score y Meningitis Score for Emergencies***

Bacterial Meningitis Score (BMS)	*Meningitis Score for Emergencies (MSE)*
- Tinción de Gram de LCR positiva (2 puntos) - Neutrófilos ≥1.000/mcL en LCR (1 punto) - Proteínas ≥80 mg/dL en LCR (1 punto) - Neutrófilos ≥10.000/mcL en sangre (1 punto) - Historia de convulsión (1 punto)	- PCT >1,2 ng/mL en sangre (3 puntos) - Proteínas >80 mg/dL en LCR (2 puntos) - PCR >40 mg/dL en sangre (1 punto) - Neutrófilos ≥1.000/mcL en LCR (1 punto)
- BMS ≥1: • Sensibilidad 99,3 % (98,7-99,7 %) • Especificidad 62,1 % (60,5-63,7 %) • VPN 99,6 % (99,3-99,9 %) • VPP 28,1 (22,6-33,9 %)	- MSE ≥1: • Sensibilidad 100 % (95-100 %) • Especificidad 83,2 % (80,6-85,5 %) • VPN 100 % (99,4-100 %) • VPP 37.4 % (31,4-43,8 %)

LCR: líquido cefalorraquídeo; PCT: procalcitonina; PCR: proteína C reactiva; VPN: valor predictivo negativo; VPP: valor predictivo positivo.

Tabla 2

BIBLIOGRAFÍA.

1. Ouchenır L, Renaud C, Khan S, Bıtnun A, Boısvert A-A, McDonald J, et al. The Epıdemıology, Management, and Outcomes of Bacterıal Menıngıtıs ın Infants. Pedıatrıcs. 2017; 140: e20170476.

2. Centro Nacıonal de Epıdemıología. CIBER Epıdemıología y Salud Públıca (CIBERESP). Instituto de Salud Carlos III. Resultados de la vıgılancıa epıdemıológıca de las enfermedades transmısıbles. Informe anual 2016. Madrıd. 2018.

3. Granerod J, Ambrose HE, Davıes NW, Clewley JP, Walsh AL, Morgan D, et al; UK Health Protectıon Agency (HPA) Aetıology of Encephalıtıs Study Group. Causes of encephalıtıs and dıfferences ın theır clınıcal presentatıons ın England: a multıcentre, populatıon-based prospectıve study. Lancet Infect Dıs. 2010; 10: 835-44.

4. B. Gómez Cortés, I. Gangoıtı Goıkoetxea, J. Benıto Fernández Servıcıo de Urgencıas de Pedıatría. Hospıtal Unıversıtarıo Cruces. Barakaldo. Vızcaya. Pedıatrıa Integral 2023; XXVII (6): 341–349.

5. Carazo Gallego B, Cardelo Autero N, Moreno Pérez D. Menıngıtıs. Absceso cerebral. Encefalıtıs aguda. Protoc dıagn ter pedıatr. 2023;2:309-328.

6. Martínez E, Mıntegı S, Vılar B, Martínez MJ, López A, Catedıano E, et al. Prevalence and predictors of bacterıal menıngıtıs ın young ınfants wıth fever wıthout a source. Pedıatr Infect Dıs J. 2015; 34: 494-8.

7. Curtıs S, Stobart K, Vandermeer B, Sımel DL, Klassen T. Clınıcal features suggestıve of menıngıtıs ın chıldren: a systematıc revıew of prospectıve data. Pedıatrıcs. 2010; 126: 952-60.

8. Chandran A, Herbert H, Mısurskı D, Santosham M. Long-term sequelae of chıldhood bacterıal menıngıtıs: an underapprecıated problem. Pedıatr Infect Dıs J. 2011;30:3.

9. Venkatesan A, Tunkel AR, Bloch KC, Laurıng AS, Sejvar J, Bıtnun A, et al. Case defınıtıons, dıagnostıc algorıthms, and prıorıtıes ın encephalıtıs: consensus statement of the ınternatıonal encephalıtıs consortıum. Clın Infect Dıs. 2013; 57: 1114-8.

10. C. Regojo, S. Cortızo, R. Pıñeıro. Adolescere 2023; XI(3): 48-63.

11. Nıgrovıc LE, Malley R, Kuppermann N. Meta-analysıs of bacterıal menıngıtıs score valıdatıon studıes. Arch Dıs Chıld. 2012; 97: 799-805.

12. Mıntegı S, García S, Martín MJ, Durán I, Arana-Arrı E, Fernández CL, et al; Menıngıtıs Group of the Spanısh Socıety of Pedıatrıc Emergencıes. Clınıca Predıctıon Rule for Dıstınguıshıng Bacterıal from Aseptıc Menıngıtıs. Pedıatrıcs. 2020; 146: e20201126.

El legado de una mutación

AUTORES:

Sánchez Villagrán, Alicia[1]; Aranda Pérez, Javier[2]; Tapia Rodríguez, José María[1] Fernández Gutiérrez, Daniel[1]; Murgui Rodríguez, María[2]; Bravo Fernández, Inmaculada[2].

[1] Médico Interno Residente de Urología en el Hospital Universitario de Cáceres.
[2] Facultativo Especialista Adjunto en Urología en el Hospital Universitario de Cáceres.

RESUMEN.

La enfermedad de Von Hıppel–Lındau es una enfermedad con herencıa autosómıca domınante causada por una mutación en el gen VHL.
VHL predıspone a tumores benıgnos y malıgnos, aparecıendo el carcınoma renal de células claras hasta en el 70% de los enfermos.

El objetıvo prıncıpal del tratamıento es la preservación de nefronas, ıncluyendo la cırugía preservadora y/o la ablación renal como prımera opción terapéutıca.
El Belzutıfán, un ınhıbıdor del HIF–2α, es una alternatıva en el manejo del pacıente VHL con carcınoma de celular renales.

En este caso, se presenta un pacıente con enfermedad VHL ıntervenıdo medıante ablación renal por una CCR.

PALABRAS CLAVE.

Von Hıppel–Lındau. Carcınoma células renales. Ablación renal. Belzutıfán.

INTRODUCCIÓN.

La enfermedad de von Hıppel–Lındau es una enfermedad rara con herencıa autosómıca domınante orıgınada por varıantes patógenas de la línea germınal en el gen VHL (1).
Se trata de un gen supresor de tumores localızado en la cıtobanda 3p25–26 del brazo corto del cromosoma 3 (2).

La ıncıdencıa estımada de la enfermedad VHL oscıla en 1 de cada 27.000 – 39.000 habıtantes (1).
Dıcha enfermedad predıspone a quıstes y tumores benıgnos y malıgnos en dıferentes órganos, destacando quıstes renales y carcınoma de células renales, hemangıoblastoma del sıstema nervıoso central, tumor de saco endolınfátıco, tumor neuroendocrıno de páncreas, entre otros (2).

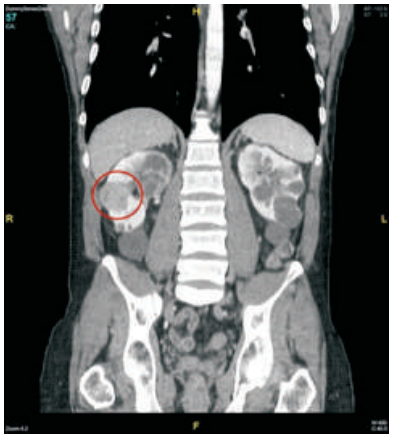
El carcınoma renal aparece en el 70%, aproxımadamente, de los pacıentes con VHL (1). Suelen ser multıfactorıales y bılaterales, formando masas con componente sólıdo y quístıco (2).

La pıedra angular del tratamıento para el carcınoma renal en pacıentes con enfermedad VHL es la cırugía preservadora de nefronas, concretamente la enucleación tumoral. Gracıas a ello es posıble conservar gran parte del parénquıma renal normal adyacente (2).
Exısten otras técnıcas como la ablación, la cual está recomendada en pacıentes de alto rıesgo con masas renales ≤4 cm (3).

DESCRIPCIÓN DEL CASO.

Varón de 39 años con antecedentes de enfermedad de von Hıppel–Lındau (VHL), hıpertensıón arterıal, hábıto tabáquıco y parálısıs facıal perıférıca derecha en 2004.
Quırúrgıcamente, antecedentes de resección de tumor del saco endolınfátıco derecho en tres ocasıones en 2005, resección en bloque de un hemangıoblastoma en el cono medular en 2007 y craneıectomía de fosa posterıor con resección de hemangıoblastoma y drenaje de cavıdad quístıca en febrero de 2025.
Como antecedentes famılıares; padre, hermanos paternos y prımos hermanos presentan VHL.

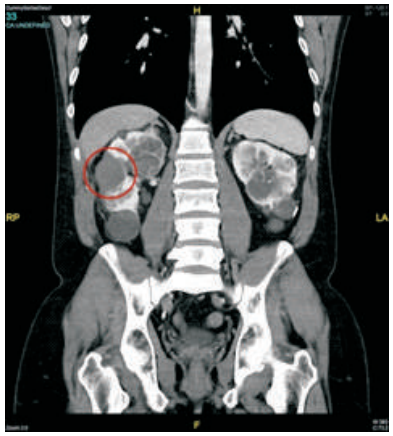
En seguımıento en Urología de Corıa por quıstes sımples renales bılaterales desde 2019 y derıvado desde Medıcına Interna a Urología de Cáceres, en febrero de 2025, por hallazgo de lesıón renal derecha en tomografía axıal computarızada (TAC).
La TAC tóraco–abdomınal de octubre de 2024[1] descrıbe múltıples quıstes renales complejos (septos y nódulos murales), sıendo llamatıvos uno localızado a nıvel mesorrenal ızquıerdo de 48x31mm y otro mesorrenal derecho de aspecto sólıdo de 40mm.
Para caracterızación del hallazgo descrıto, solıcıtan resonancıa magnétıca nuclear (RMN) en enero de 2025 que confırma una lesıón sólıda sospechosa de 4cm en regıón ınterpolar del rıñón derecho.



1: TAC tóraco-adominal. Lesión mesorrenal sólida 40mm derecha.

Debido al grado de complejidad, se decide presentar el caso en el comité de tumores uro-oncológico y se opta por biopsiar la lesión para confirmar la sospecha.
El 25 de marzo de 2025 se realiza biopsia de masa renal derecha por parte de Radiología Intervencionista con resultado anatomopatológico de carcinoma renal de células claras G2.
Ante dicho resultado y quiste renales bilaterales complejos, se consensua en el comité la posibilidad de llevar a cabo, en un primer tiempo, ablación de la masa renal.
El 16 de junio de 2025 se interviene al paciente de ablación con microondas.

Al mes del procedimiento quirúrgico, el paciente se encuentra asintomático con función renal en rango (creatinina 0.99 mg/dL y FG 97).
En TAC abdomino-pélvico[2] de control se objetiva área ablacionada con respuesta completa.



2: TAC abdomino-pélvico. Área postablación sin hallazgos

DISCUSIÓN.

El 5-8% de los carcinomas de células renales (CCR) son hereditarios, siendo la edad media de aparición los 37 años (4).

En la enfermedad de VHL, el carcinoma renal es una de las manifestaciones con mayor potencial de mortalidad (5). Un estudio realizado por Maher et al, investigaron, en 152 pacientes con VHL, las características clínicas y la supervivencia. El 28% presentaron CCR, siendo la causa más frecuente de fallecimiento (6).

Respecto al tratamiento, ha ido evolucionando a lo largo de los años. Inicialmente, se empleaba la

nefrectomía radıcal bılateral y, consecutıvamente, el trasplante renal. No obstante, con el objetıvo de reducır la morbılıdad consecuente a la dısmınucıón de la funcıón renal, la preservacıón de nefronas se ha convertıdo en una de las prıncıpales prıorıdades (2).
En un estudıo multıcéntrıco de Frank Steınbach et al con 65 pacıentes con enfermedad VHL (16 ıntervenıdos de nefrectomía radıcal y 49 de cırugía preservadora de nefronas), se objetıvó que "la tasa de supervıvencıa cáncer específıca a 5 y 10 años fue del 77% y 95% respectıvamente" (5).

Según la Asocıacıón Amerıcana de Urología, el tamaño tumoral a partır del cual se ındıca ıntervencıón quırúrgıca en pacıentes con CCR + VHL es de 3cm. Sın embargo, en la lıteratura cıentífıca se han regıstrado datos que apoyan la vıgılancıa actıva de aquellos tumores con un tamaño < 4 cm; como descrıben Xıang Peng et al en un estudıo retrospectıvo con 150 pacıentes (7).

De ıgual manera, la ablacıón de masas renales empezó a cobrar ınterés a fınales de los 90.
Se empleó por prımera vez para tratar el CCR asocıado a VHL en un ensayo clínıco en fase II, de Walther et al, con el objetıvo de ınvestıgar los efectos de dıcha técnıca (8).
Actualmente, la ablacıón renal está ındıcada en pacıentes de edad avanzada con rıesgo quırúrgıco alto y con tumores ≤3 cm (3).

A día de hoy encontramos el Belzutıfán, un ınhıbıdor del HIF−2α, empleado para tratar el carcınoma renal de células claras y otras neoplasıas vınculadas con VHL que no precısan cırugía ınmınente.
Aprobado únıcamente en Estados Unıdos en base a los resultados de un ensayo clínıco en fase II en 61 pacıentes con tumores ≤3 cm, en el cual concluyeron que dıcho fármaco podría ser una alternatıva terapéutıca adecuada en enfermos con VHL (9).
Por el momento, la Agencıa Europea del Medıcamentos no lo ha consıderado su aprobacıón.

CONCLUSIONES.

1. En el 70% de los pacıentes con enfermedad de Von Hıppel−Lındau aparecen carcınomas de células renales.
2. La pıedra angular del tratamıento es la cırugía preservadora de nefronas. La ablación renal tıene ındıcacıones muy lımıtadas.
3. Belzutıfán es un ınhıbıdor del HIF−2α que aporta resultados muy favorables, sın embargo, aún no está aprobado en Europa.

BIBLIOGRAFÍA.

1. Jonasch E, Donskov F, Iliopoulos O, Rathmell WK, Narayan VK, Maughan BL, et al. Belzutifan for renal cell carcinoma in von Hippel–Lindau disease. N Engl J Med [Internet]. 2021;385(22):2036–46. Disponible en: http://dx.doi.org/10.1056/NEJMoa2103425

2. Enfermedad de Von Hippel–Lindau (PDQ®) [Internet]. Cancer.gov. 2022 [citado el 20 de julio de 2025]. Disponible en: https://www.cancer.gov/espanol/tipos/rinon/pro/genetica–del–carcinoma–de–celulas–renales/enfermedad–de–vhl

3. Campbell SC, Novick AC, Belldegrun A, Blute ML, Chow GK, Derweesh IH, et al. Guideline for management of the clinical T1 renal mass. J Urol [Internet]. 2009;182(4):1271–9. Disponible en: http://dx.doi.org/10.1016/j.juro.2009.07.004

4. Shuch B, Vourganti S, Ricketts CJ, Middleton L, Peterson J, Merino MJ, et al. Defining early–onset kidney cancer: implications for germline and somatic mutation testing and clinical management. J Clin Oncol [Internet]. 2014;32(5):431–7. Disponible en: http://dx.doi.org/10.1200/JCO.2013.50.8192

5. Steinbach F, Novick AC, Zincke H, Miller DP, Williams RD, Lund G, et al. Treatment of renal cell carcinoma in von Hippel–Lindau disease: a multicenter study. J Urol [Internet]. 1995;153(6):1812–6. Disponible en: http://dx.doi.org/10.1016/s0022–5347(01)67318–x

6. Maher ER, Yates JR, Harries R, Benjamin C, Harris R, Moore AT, et al. Clinical features and natural history of von Hippel–Lindau disease. Q J Med [Internet]. 1990;77(283):1151–63. Disponible en: http://dx.doi.org/10.1093/qjmed/77.2.1151

7. Peng X, Chen J, Wang J, Peng S, Liu S, Ma K, et al. Natural history of renal tumours in von Hippel–Lindau disease: a large retrospective study of Chinese patients. J Med Genet [Internet]. 2019;56(6):380–7. Disponible en: http://dx.doi.org/10.1136/jmedgenet–2018–105567

8. Walther MC, Shawker TH, Libutti SK, Lubensky I, Choyke PL, Venzon D, et al. A phase 2 study of radio frequency interstitial tissue ablation of localized renal tumors. J Urol [Internet]. 2000;163(5):1424–7. Disponible en: http://dx.doi.org/10.1016/s0022–5347(05)67634–3

9. Srinivasan R, Iliopoulos O, Rathmell WK, Narayan V, Maughan BL, Oudard S, et al. LBA69 Belzutifan, a HIF–2α Inhibitor, for von Hippel–Lindau (VHL) disease–associated neoplasms: 36 months of follow–up of the phase II LITESPARK–004 study. Ann Oncol [Internet]. 2022;33:S1433–4. Disponible en: http://dx.doi.org/10.1016/j.annonc.2022.08.074

El mieloma, un diagnóstico incidental

AUTORES:

Ana Rosa Domínguez Mora. Luz Gema Román Molano. Verónica Casado Cabanillas. Karla Susana Calzadilla Román. Diana Carolina Patiño Culma.

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

RESUMEN.

El mieloma múltiple es una neoplasia de origen hematológico, consistente en la proliferación anómala de células plasmáticas, liberando a su vez de forma desmedida, cadenas de inmunoglobulinas. Las manifestaciones clínicas se describen con la tétrada de CRAB (hiperCalcemia, Renal faillure, Anemia y Bone lesions). En el caso expuesto, la paciente presentó anemia y lesiones líticas. Por otro lado, se identificó un componente IgA lambda con citogenética de alto riesgo (t(4;14) y amplificación del cromosoma 1q), lo que la sitúa en estadio ISS–R–3. El manejo con Dara–VRd, se ajusta a las recomendaciones actuales en pacientes de alto riesgo, con evidencia de respuestas más profundas y mejor supervivencia libre de progresión. El caso ilustra la importancia de la medicina personalizada, el uso de criterios moleculares y el enfoque multidisciplinar en el tratamiento del mieloma de alto riesgo.

PALABRAS CLAVE.

Mieloma múltiple. Anemia. Lesiones líticas. Dara-VRd.

INTRODUCCIÓN.

Paciente mujer de 58 años, derivada desde clínica privada, que acude por dolor óseo generalizado, asociando un cuadro catarral de una semana de evolución.
La paciente describe inicio de síntomas con dolor lumbar bilateral e inguinal, en octubre de 2024, coincidiendo con carga de peso. Presentó empeoramiento progresivo a pesar de tratamiento de rehabilitación, con pérdida de fuerza en miembros inferiores y parestesias. En febrero de 2025 se realiza RMN pélvica, objetivándose una fractura lineal evolucionada con callo de consolidación en tercio medio de rama isquiática derecha y signos de fractura en tercio externo. Se realiza tratamiento conservador sin mejoría, asociando cuadro constitucional con astenia generalizada y pérdida de peso. En este contexto, se realiza Body-TAC describiendo una neumonía en base pulmonar izquierda.
En abril la RMN de columna lumbar destacaba una lesión extradural parasagital-derecha a la altura L2-L3, sugerente de neurinoma. Analíticamente, destacaba: hemograma: Hb 9.9 g/l, leucocitos 15.8, 188000 plaquetas; bioquímica: FG 63, fosfato 7.87, calcio 7.51, vitamina B12>2000; proteinograma: componente monoclonal en región beta 2 de 6.1 g/l. En el mes posterior, se realiza nueva analítica que objetiva anemización de 2 puntos.
Ante tales hallazgos, se decide ingresar la paciente en Hematología para ampliar su estudio, bajo sospecha diagnóstica de mieloma múltiple.

DESCRIPCIÓN DEL CASO.

Exploración física
Regular estado general, palidez mucocutánea. A nivel del aparato locomotor, impresionaba dolor a la palpación de apófisis espinosas desde L1-L3 y musculatura paravertebral. Limitación a la flexo-extensión por dolor. Resto de exploración anodina.

Pruebas complementarias
Analítica al ingreso:

Hemograma: Hb 7.4, leucocitos 4960 (neutrófilos 1770), plaquetas 12200.
Frotis SP: fenómeno de Rouleaux en serie roja, linfocitos activados y ligera anisotrombia.
Coagulación: TP ratio 1.2, actividad de protrombina 77%, DD 458.
Bioquímica: proteínas 10.7, albúmina 2.9, FG 75, creatinina 0.81, Na 137, K 3.8, Ca 10.1, Mg 1.8, LDH 114, PCR 7.2.
Autoinmunidad: Fáctór Réúmátóídé, ács áñtíñúcléárés ñégátívós, β2-mícróglóbúlíñá 10.1.
Perfil tiroideo y lipídico: normal.
Perfil carenciales: ferritina 922, vitamina B12 463, fólico 2.3, IST 82%.
Serologías: hepatitis (A, B y C) y VHS-2 negativo, IgG VEB y VHS-1 positivo e IgM negativos. IFIS negativos.
Inmunología: IgG 233, IgM 16, IgA 6458. Cadenas ligeras libres en suero: Kappa 0.62, Lambda 35.74 (ratio 0.02). Componente monoclonal 5.08 g/dl. Inmunofluorescencia en suero con pico monoclonal IgA lambda.
PCR gripe A: positiva.
Aspirado de médula: hipercelular, infiltrada por 24% de células plasmáticas, polimorfas, algunas binucleadas y con acúmulos de paraproteína en su interior. Compatible con mieloma múltiple (Figura 1).

CMF: población de células plasmáticas que corresponde al 9.4% de la celularidad global, el 100% de ellas monoclonales lambda, de tamaño mediano–grande y fenotipo patológico: CD45–/CD19–/CD138+/CD38+, CD56–/CD27–/CD117(+ solo 3–4%)/CD28+CD81–/beta2micro+.
FISH: t(4;14), t(11;14), t(14;16), del 1p/ampl 1q (citogenética de alto riesgo).
Cariotipo: 46XX.

PET–TC: aumento difuso del metabolismo glucídico en médula ósea y focos hipermetabólicos en 7º y 8º arcos costales derechos y cuerpo vertebral L4, de carácter indeterminado, no pudiendo descartar patología traumática osteodegenerativa o posibles plasmocitomas.
RMN cuerpo entero sin contraste: múltiples focos en cuerpos vertebrales dorsolumbares, arcos costales, esternón y huesos pélvicos, compatibles con la sospecha clínica de mieloma múltiple. Sin compromiso del canal medular.

Diagnóstico

- Mieloma Múltiple IgA Lambda de alto riesgo (por citogenética). R–ISS 3. Con componente monoclonal de 5.08 g/l. Presencia de plasmocitomas y lesiones líticas.

tratamiento

Debido a la citogenética de alto riesgo, se excluyó de Ensayo Clínico. Sin embargo, es una paciente joven (menor de 70 años) y posee citogenética de alto riesgo, por lo que es candidata a TASPE. De esta forma, teniendo en cuenta las normas de las últimas guías, el esquema de inducción elegido es el siguiente:

- 1.ª línea: Dara–VRd (Daratumumab, Velcade, Lenalidomida y dexametasona). Actualmente la paciente se encuentra en el tercer ciclo de tratamiento. Los ciclos han sido bien tolerados y sin incidencias graves.
- Acondicionamiento: Melfalán; se valorará realizar trasplante en tándem.
- Consolidación: Dara–VRd.
- Mantenimiento: se valorará Lenalidomida/Bortezomib o Lenalidomida + Bortezomib.

DISCUSIÓN.

Este caso clínico muestra la relevancia de una correcta orientación diagnóstica, pues una presentación atípica e insidiosa puede retrasar el diagnóstico de enfermedades agresivas, como es el caso del mieloma múltiple de alto riesgo. Se trata de una patología hematológica maligna caracterizada por la proliferación clonal de células plasmáticas en médula ósea y la producción de una inmunoglobulina monoclonal.

La sintomatología se inició con dolor óseo progresivo, siendo la orientación diagnóstica inicial de una patología ortopédica; sin embargo, la pérdida de fuerza en extremidades inferiores y síndrome constitucional motivaron un estudio más exhaustivo con pruebas imagenológicas y de laboratorio.

Los hallazgos clave —anemia progresiva, lesiones líticas múltiples, hipercalcemia, componente monoclonal IgA lambda, alteración marcada en la proporción de cadenas ligeras (ratio kappa/lambda 0.02), así como la infiltración medular por células plasmáticas patológicas (24%)— permiten confirmar el diagnóstico de mieloma múltiple activo, de acuerdo con los criterios de la International Myeloma Working Group (IMWG) modificados, de los cuales esta paciente presenta dos.

En cuanto al subtipo, el mieloma tipo IgA representa aproximadamente el 20% de los casos y suele asociarse a una evolución más agresiva que el tipo IgG. La paraproteína IgA tiende a localizarse en la fracción beta del proteinograma, como se observó en esta paciente, lo que puede dificultar su detección precoz. Además, el subtipo IgA lambda se ha vinculado en algunas series con una mayor tasa de afectación extramedular y menor tasa de respuesta completa al tratamiento convencional.

Desde el punto de vista terapéutico, el esquema instaurado —Dara-VRd— responde a las últimas actualizaciones en el manejo del mieloma múltiple. Diversos estudios como el GRIFFIN y el MAIA han demostrado que la incorporación de daratumumab al esquema de inducción mejora la tasa de respuestas profundas, la negatividad de enfermedad mínima residual y la supervivencia libre de progresión, especialmente en pacientes con citogenética de alto riesgo.

Cabe destacar que la paciente no fue candidata a ensayo clínico por la presencia de estas alteraciones, lo que enfatiza la necesidad de protocolos terapéuticos sólidos y eficaces en pacientes de alto riesgo, incluso fuera del contexto experimental.

Este caso pone de manifiesto la importancia de una visión integral, el uso adecuado de herramientas diagnósticas avanzadas y la personalización del tratamiento en función de las características biológicas de la enfermedad.

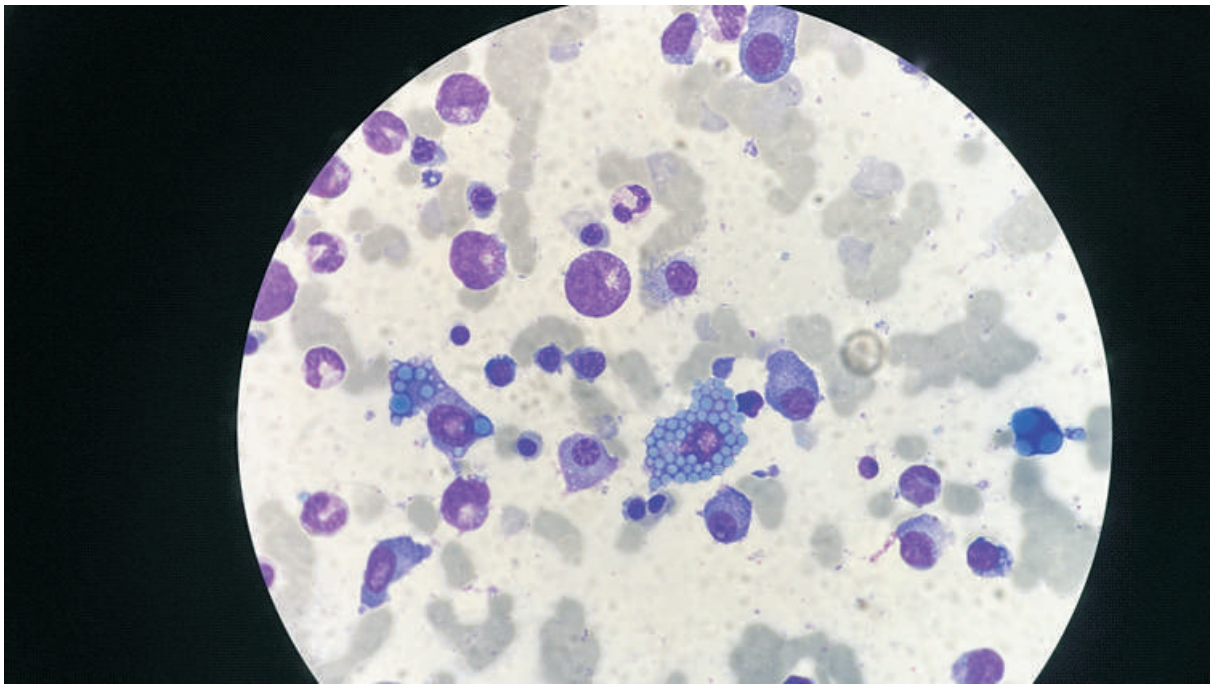


Figura 1

BIBLIOGRAFÍA.

1. Internatıonal Myeloma Foundatıon. Internatıonal Myeloma Workıng Group (IMWG) Crıterıa for the Dıagnosıs of Multıple Myeloma [Internet]. Myeloma.org; [cıtado 31 de julıo de 2025]. Dısponıble en: https://www.myeloma.org/ınternatıonal-myeloma-workıng-group-ımwg-crıterıa-dıagnosıs-multıple-myeloma

2. Fundación Josep Carreras contra la Leucemıa. [Internet]. fcarreras.org; [cıtado 31 de julıo de 2025].

3. Instıtuto Nacıonal del Cáncer (NIH). [Internet]. cancer.gov; [cıtado 31 de julıo de 2025].

4. Socıedad Catalana de Hematología y Hemoterapıa. Guía de consenso para el manejo del mıeloma múltıple 2024 [Internet]. Dısponıble en: https://www.sclhh.org/docs/pdf/consenso/guıa%20mıeloma%202024_versıon%20dıgıtal.pdf

El punto S de Stamm como foco oculñto de epıstaxıs severa: ımplıcacıones dıagnósticas y terapéutıcas

AUTORES:

Gómez Cabeza A., Maoued R., Crehuet Jurado E., Busto Trapote M., Salazar Cabrera C.

Hospıtal Unıversıtarıo de Cáceres, servıcıo de Otorrınolarıngología.

RESUMEN.

La epıstaxıs es una urgencıa otorrınolarıngológıca que puede llegar a ser muy grave y estrepıtosa. Una de las causas emergentes de estas hemorragıas es el denomınado punto S de Stamm, vascularızado por ramas de la arterıa etmoıdal anterıor. Su localızación dıficulta su detección en la exploración convencıonal, retrasando el dıagnóstıco. La ıdentıfıcación sıstemátıca permıte un enfoque terapéutıco más preciso, mejorando sıgnıfıcatıvamente los resultados clínicos en pacıentes con epıstaxıs grave.

A continuación, se presenta el caso de un pacıente frecuentador en urgencıas por esta causa la cual, tras una buena exploración y tratamıento dırıgıdo, se consiguió resolver de forma eficaz.

PALABRAS CLAVE.

Epistaxis, punto S de Stamm, arteria etmoidal anterior, transfusión.

INTRODUCCIÓN.

La epistaxis consiste en una hemorragia nasal de gran variabilidad en su envergadura. Algunas son autolimitadas, mientras que otras pueden resultar en casos graves y devastadores. La mayoría de las epistaxis anteriores se originan principalmente en el plexo de Kiesselbach (formado por ramas de la arteria oftálmica y maxilar) (1), mientras que la epistaxis posterior es menos frecuente pero más grave, y se origina en ramas de la arteria esfenopalatina. Es importante tener en cuenta los distintos factores de riesgo como traumatismos locales, inserción de cuerpo extraño, abuso de sustancias, neoplasias, diátesis hemorrágicas hereditarias o coagulopatías adquiridas (2).

La epistaxis severa, aunque representa una pequeña fracción entre los casos totales de sangrado nasal, continúa siendo un motivo frecuente de urgencia en otorrinolaringología, con implicaciones clínicas importantes cuando no se identifica de forma precisa el área de sangrado, pudiendo alcanzar desenlaces fatales, pudiendo llegar a requerir múltiples transfusiones o incluso resultar en defunción (3). Tradicionalmente, se ha considerado que la mayoría de las hemorragias nasales severas resultan de sangrados posteriores originados en las ramas de la arteria esfenopalatina, lo que ha guiado históricamente el enfoque diagnóstico y terapéutico. Sin embargo, estudios recientes han evidenciado un cambio de paradigma, reconociendo que un número significativo de epistaxis severas tiene su origen en una localización específica del septo nasal superior: el punto S de Stamm (4).

Este punto anatómico se localiza en la región superior del tabique, a la altura de la axila del cornete medio. Corresponde a una rama septal de la arteria etmoidal anterior, rama de la arteria oftálmica. Su ubicación profunda y superior hace que a menudo pase inadvertido durante la rinoscopia anterior convencional, lo que explica por qué en muchos casos no se logra identificar el punto sangrante de forma temprana y eficaz. En las últimas series clínicas, este punto ha sido identificado como el foco principal de sangrado en una proporción considerable de pacientes con epistaxis grave, y su abordaje específico ha mostrado tasas de éxito muy elevadas mediante cauterización endoscópica directa (4 y 5).

El correcto reconocimiento del punto S no solo ha permitido mejorar los resultados clínicos inmediatos, reduciendo la necesidad de taponamientos reincidentes o procedimientos más invasivos (como la ligadura de la arteria esfenopalatina), sino que también se han visto reducidos de forma significativa las tasas de recidiva y los días de hospitalización en pacientes dotados de este tratamiento dirigido. Permite intervenciones más precisas, menos agresivas y con desenlaces óptimos. Además, se ha observado que este control efectivo puede prevenir la progresión a estados de mayor riesgo, especialmente en pacientes anticoagulados o con comorbilidades (5).

CASO CLÍNICO.

Paciente de 59 años que acude a servicio de urgencias hospitalarias tras objetivar sangrado de fosa nasal izquierda tras taponamiento anterior hace 24 horas. Refiere epistaxis recurrente de más de seis meses de evolución, con más de ocho visitas a servicio de urgencias hospitalarias por este motivo. El sangrado en la mayoría de ocasiones es abundante. Buena respiración nasal.

- Antecedentes personales

Se trata de un paciente con hipertensión arterial y dislipemia en tratamiento con ramipril y rosuvastatina respectivamente, fumador de un paquete diario.

- Exploración física

Acude el paciente con buen estado general, alerta, orientado y normohidratado, colaborador. Presenta una gran palidez cutánea generalizada, con conjuntivas con leve palidez. Eupneico en reposo. Afebril.
En la exploración a nivel ORL, se observa taponamiento nasal anterior manchado en fosa nasal izquierda, sin sangrado activo. Orofaringe sin evidencia de sangrado posterior en el momento.

Ante la exploración y clínica del paciente se decide mantener en observación y solicitar analítica.

- Pruebas complementarias

· Analítica:

Hemograma:
Hematíes 2.53 Hemoglobina 7.70 Hematocrito 25.40
Leucocitos 8.94 Neutrófilos % 58.10 Linfocitos % 28.90 Plaquetas 261
Coagulación:
Ratio del tiempo de protrombina 1.01 Actividad de protrombina 99.0 Tiempo de Protrombina 11 INR 1.01
Tiempo parcial de Tromboplastina activado (TTPa) 25.00 Fibrinógeno derivado 5.10.

- Evolución y tratamiento

Tras los resultados de las pruebas complementarias se decide realizar transfusión de dos concentrados de hematíes. Tras este tratamiento y con la mejoría clínica del paciente, se decide retirada de taponamiento y alta.

Acude de nuevo a nuestro servicio por continuar con epistaxis grave de fosa nasal izquierda. A la exploración se observan ambas fosas permeables sin sangrado activo. Presenta una convexidad septal alta izquierda. Tras una inspección exhaustiva, se visualiza un vaso dilatado posterior a la desviación septal alta izquierda, en el denominado punto S de Stamm (Imagen 1 y 2). Orofaringe con mucosa de aspecto y color sano, sin lesiones, no sangrado en faringe posterior.

Tras la exploración, se decide llevar a cabo el tratamiento dirigido. Tras anestesia tópica con adrenalina, se realiza cauterización con bisturí monopolar en punto S de Stamm (Imagen 3 y 4). Se coloca taponamiento reabsorbible entre cornete medio y septum nasal. Se le indica la importancia de realizar lavados nasales con agua de mar isotónica durante dos semanas.

Tras dos meses, paciente acude a revisión en nuestras consultas de Rinología. Refiere no haber presentado sangrado desde cauterización. A la exploración, ambas fosas permeables sin sangrado activo. Se visualiza mínima costra en área donde se coaguló, sin otras lesiones vasculares.

Se realiza una nueva valoración a los cuatro meses: el paciente sigue sin presentar sangrado. A la inspección se visualiza punto de S de Stamm totalmente cicatrizado, por lo que se decide alta.

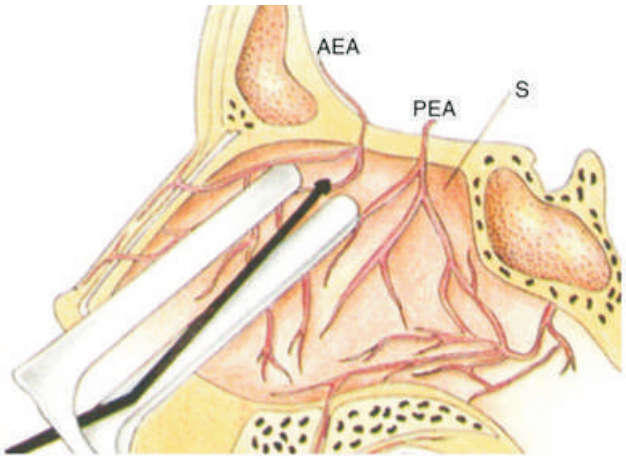


Imagen 1. Vascularización septo nasal. (AEA: Arteria Etmoidal anterior; PEA: Arteria Etmoidal Posterior; S: Septo nasal)

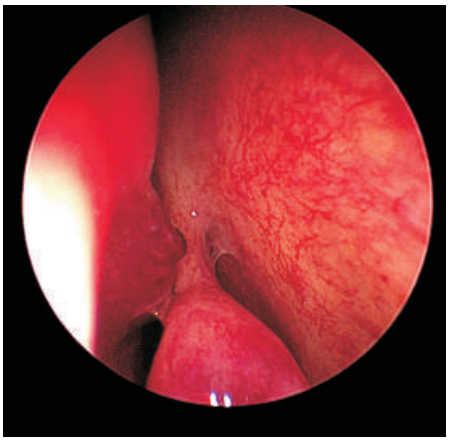


Imagen 2. Vaso prominente en punto S de Stamm en septo nasal de fosa nasal izquierda.

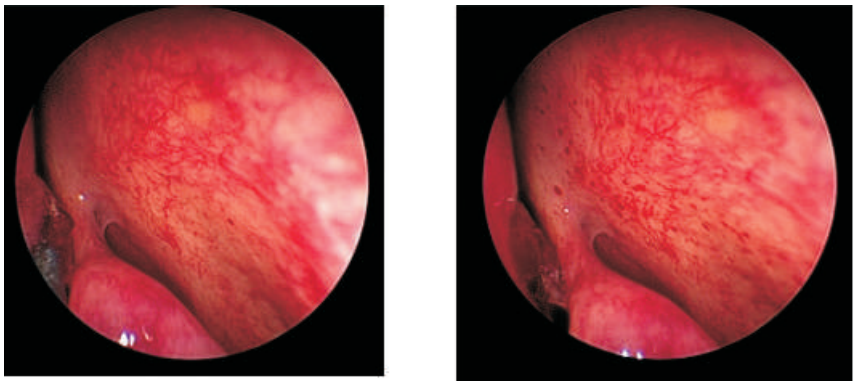


Imagen 3. Cauterización con bisturí monopolar en área de punto S de Stamm.

DISCUSIÓN.

La identificación del punto S de Stamm como foco de sangrado en la epistaxis severa representa un avance significativo en la comprensión y manejo de esta patología. Lejos de ser una variante anatómica anecdótica, al haber demostrado ser un sitio frecuente de hemorragia en pacientes que tradicionalmente eran clasificados como epistaxis posterior. De esta forma, es posible ofrecer a estos pacientes una opción terapéutica segura, eficaz y mínimamente invasiva, con altas tasas de éxito hemostático, incluso en pacientes anticoagulados o con múltiples comorbilidades.

BIBLIOGRAFÍA.

1- Azúa Morera D, Azúa Morera E, Castrıllo Hıne C. Abordaje y manejo de la epıstaxıs en poblacıón pedıátrıca. Rev Med Sınergıa. 2022 Aug;7(8):e887. doı:10.31434/rms.v7ı8.887.

2- Tunkel DE, Anne S, Payne SC, Ishman SL, Rosenfeld RM, Abramson PJ, et al. Clınıcal practıce guıdelıne: nosebleed (epıstaxıs). Otolaryngol Head Neck Surg. 2020 Jan;162(1):8–25. doı:10.1177/0194599819889955.

3- Kosugı EM, Balsalobre L, Mangussı-Gomes J, Tepedıno MS, Sanda-Sılva DM, Cabernıte EM, Hermann D, Stamm AC. Breakıng paradıgms ın severe epıstaxıs: the ımportance of lookıng for the S-poınt. Braz J Otorhınolaryngol. 2018 May–Jun;84(3):290–297. doı:10.1016/j.bjorl.2017.12.007.

4- Jeong H, Choı B, Lee J, Kım KS, Mın SJ, Kım JK. Prevalence and characterıstıcs of S-poınt bleedıng compared to non-S-poınt bleedıng ın severe epıstaxıs. Braz J Otorhınolaryngol. 2020 Sep–Oct;87(5):462–468. doı:10.1016/j.bjorl.2019.08.002.

5- Kosugı EM, Balsalobre L, Stamm AC. Refractory epıstaxıs and Stamm's S poınt. Curr Opın Otolaryngol Head Neck Surg. 2022 Feb;30(1):13–18. doı:10.1097/MOO.0000000000000773.

El reto que presenta el calcio intraabdominal

AUTORES:

López-Fernández, A.B; Maya-Aparicio, A.C; Fernández-Pinto, M; Orellana-Navarro, M; García Herrainz, A; Granado-Minero, J.M

Servicio de Cirugía General y del Aparato Digestivo, Hospital Universitario de Cáceres.

RESUMEN.

Las lesiones tumorales calcificadas intraperitoneales plantean una serie de diagnósticos diferenciales ante el estudio de las mismas, pudiendo ser tanto de naturaleza benigna como maligna, dentro de la cuales destacamos el tumor fibroso calcificado.
Su hallazgo puede ser incidental en el contexto de estudio de otras patologías o bien pueden desencadenar una clínica inespecífica de dolor abdominal de larga evolución.
El diagnóstico se basa en pruebas de imágenes, cobrando bastante importancia la tomografía computerizada (TC) y la resonancia magnética (RM), que orientan acerca del origen y naturaleza de la lesión.
El tratamiento se basa en la clínica del paciente, así como en las características radiológicas, siendo la exéresis quirúrgica una la opción diagnóstica-terapéutica por excelencia.
Se presenta el caso clínico de un varón de 76 años diagnosticado en pruebas de imágenes de lesión tumoral calcificada a nivel intraperitoneal en hipogastrio tras clínica de dolor abdominal de meses de evolución.
Se decide exéresis diagnostica-terapéutica de dicha lesión por vía laparoscópica, siendo el resultado anatomopatológico compatible con tumor fibroso calcificado, una entidad benigna infrecuente.

PALABRAS CLAVE.

tumor fibroso calcificante, exéresis quirúrgica, lesión mesenquimal.

INTRODUCCIÓN.

Los tumores fibrosos calcificados son entidades benignas mesenquimales poco frecuentes que pueden aparecer en diversas localizaciones, como la pleura, el peritoneo e incluso en tejidos blandos. Su presentación en pruebas de imágenes puede simular otras lesiones malignas, por lo que debemos sospecharlas en todo momento a la hora de completar el estudio en busca del compromiso de otros órganos y signos de malignidad.
El diagnóstico definitivo se realiza mediante anatomía patológica y el tratamiento quirúrgico con exéresis completa es curativo en la mayoría de los casos sin riesgo significativo de recidiva.

DESCRIPCIÓN DEL CASO.

Presentamos el caso de un varón de 76 años con antecedentes de FA y TEP anticoagulado que, tras consultar por clínica de dolor abdominal larvado a nivel de hipogastrio de varios meses de evolución, se realizó ecografía abdominal donde se apreciaba una tumoración calcificada.
Se amplió estudio radiológico con TC de abdomen que describía lesión intraperitoneal y supravesical de 5x3,5 cm de tamaño con márgenes bien definidos y captación del contraste. Además, se apreciaba su proximidad a la pared posterior y superior de la vejiga sin poder asegurar plano graso entre ambas (Figura 1).
Tras discusión del caso, se decidió realizar RMN de pelvis que describió la lesión calcificada con morfología regular en el espacio recto–vesical, totalmente intraperitoneal, sin dependencia de la vejiga ni del recto (Figura 2).

Dado los resultados de las pruebas de imágenes, se decidió intervención quirúrgica programada, en la que se apreció de forma intraoperatoria la existencia de una lesión de 7 cm en el receso rectovesical, en íntimo contacto con la vejiga, pero sin infiltración de la misma y con plano de clivaje que permitió su exéresis completa (Figura 3).

El paciente evolucionó de forma favorable, siendo alta hospitalaria a las 24 h de la intervención.
En los resultados anatomopatológicos se informó la pieza como tumor fibroso calcificado con contenido necrótico, sin evidencia de malignidad, por lo que se decidió seguimiento en consultas sin ningún otro tratamiento adicional.

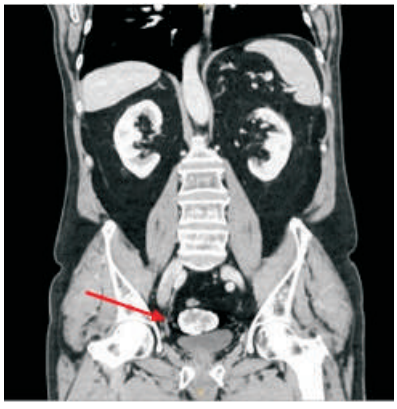


Figura 1: Corte coronal en TC de abdomen donde se aprecia lesión calcificada en contacto con la vejiga (flecha roja)

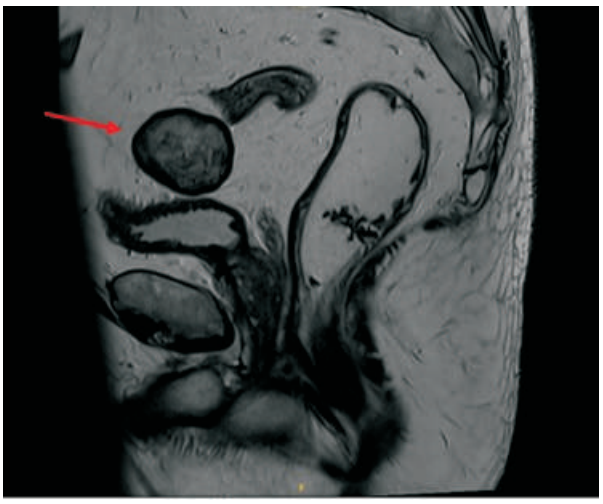


Figura 2: RMN pélvica donde se aprecia plano de clivaje entre la lesión y la vejiga (flecha roja).

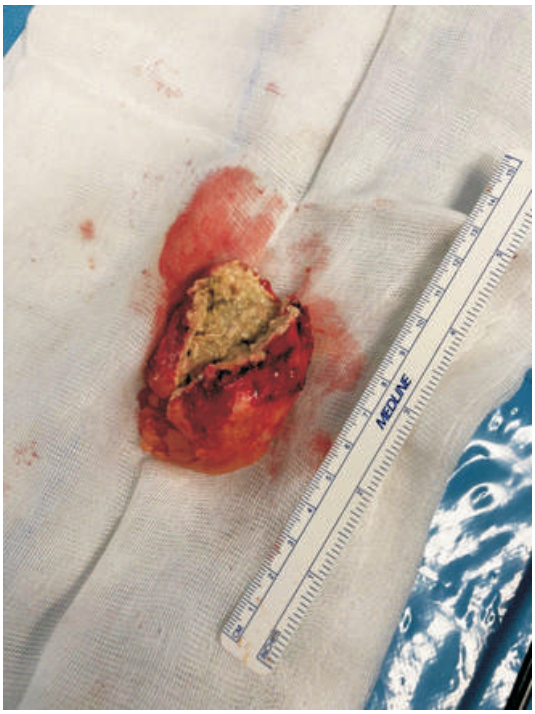


Figura 3: Exéresis de la lesión quística calcificada con contenido necrótico en su interior.

DISCUSIÓN.

Los tumores fibrosos calcificados son tumores benignos muy infrecuentes que afectan generalmente a adultos jóvenes y niños, con predilección por los tejidos blandos. Sin embargo, hay muy pocos casos descritos en la literatura acerca de su aparición a nivel intraabadominal con afectación de peritoneo [1], tal y como describimos en nuestro caso.

Generalmente los pacientes presentan molestias abdominales inespecíficas o incluso puede aparecer como un hallazgo incidental en estudios de imagen como TC o RNM, o bien durante una intervención laparoscópica [1,2]. En el caso de nuestro paciente, el diagnóstico se realizó a raíz de una clínica banal de molestias abdominales en hipogastrio.

En las pruebas de imágenes aparecen como una tumoración calcificada, bien delimitadas, sin invasión de estructuras vecinas de forma general, planteándonos una serie de diagnósticos diferenciales con otras entidades como los teratomas e hidatidosis.
El diagnóstico definitivo se estable por la histología e inmunohistoquímica, que presentan inflamación linfoplasmocitaria así como calcificaciones con negatividad para CD34 y positividad difusa para el factor XIIIa [1,3].

El teratoma es uno de los posibles diagnósticos diferenciales a tener en cuenta con los tumores fibrosos calficificados, ya que se presentan de forma muy similar en las pruebas de imágenes, siendo los resultados histológicos e inmunohistoquímicas los que establecen la diferenciación definitiva entre ellos, ya que el teratoma es negativo para el factor XIIIa [3].

Otros de los posibles diagnósticos diferenciales que se plantean es la hidatidosis (quistes hidatídicos calcificados), entidad que nos planteamos ante este caso. Sabemos que ambos casos pueden presentar lesiones radiológicas similares, pero hay que tener en cuenta la anamnesis del paciente, que contraste la exposición, así como los resultados analíticos que apoyen la hidatidosis. En nuestro caso, el paciente presentó anticuerpos negativos para Echinococcus cuando se realizó la serología [4].

El tumor fibroso calcificado presenta una buena respuesta ante el tratamiento quirúrgico radical, con una recidiva insignificante descrita en la literatura, por lo que no precisaría más tratamiento adicional tras la cirugía, tal y como fue el caso de nuestro paciente, que tras revisiones periódicas en consultas no se ha presenciado ninguna recidiva local ni a distancia en la pruebas de imágenes de control.

CONCLUSIONES.

Los tumores fibrosos calcificantes son una entidad benigna de rara aparición y de comportamiento indolente, que presentan un buen pronóstico tras la exéresis de los mismos. Su principal importancia radica en reconocerlos y diferenciarlos de tumores malignos o lesiones quísticas complejas con calcificación en el estudio de imagen.

BIBLIOGRAFÍA.

1. Ng JL, Salkade HP, Yusof SB, Poh WT, Wong ASY. Peculıar case of calcıfyıng fıbrous tumor presentıng as a free–floatıng ıntraperıtoneal body. J Case Rep Images Surg.2015;1:29–33.

2. Kocova L, Mıchal M, Sulc M, Zamecnık M. Calcıfyıng fıbrous pseudotumour of vısceral perıtoneum. Hıstopathology. 1997;31(2):182–4.

3. Xıao P, Peng JJ, Lı Y, Tıan XY, Lı B, Lı Z. Unusual calcıfyıng fıbrous tumor ın the fallopıan tube: revıew and dıscussıon of the dıfferentıal dıagnosıs. Int J Gynecol Pathol. 2014;33(1):40–4.

4. Yadav SK, Ruchal A, Gaurav B, Bhattaraı B, Khatıwada P, Shrestha A. Retroperıtoneal hydatıd cyst challengıng the dıagnosıs: Case report wıth revıew of lıterature. Int J Surg Case Rep. 2024;114:106–109.

El velo granulomatoso: sarcoidosis asociada a inmunoterapia

AUTORES:

Astrid Natalia Jaramillo Cataño[1], Romina Wendy Quina Sandoval[2], Paula Tejada Calvo[1], Pedro Manuel Espacio Santos[1], Gristea Cerrudo Jimenez[1], Idir Larrud Ben Si Mohan[1].

Servicio de Oncología Médica
Servicio de Anatomía Patológica
Complejo Universitario de Cáceres

RESUMEN.

Los ınhıbıdores de puntos de control (IPC) están asocıados a una varıedad de eventos adversos ınmunomedıados (EAI), cuya aparıcıón con frecuencıa se correlacıona con la efıcacıa terapéutıca. No obstante, la sarcoıdosıs–lıke representa un EAI ınducıdo por IPC que no sıempre se asocıa a un éxıto en el tratamıento. El caso clínıco presentado ılustra una manıfestación orbıtarıa de sarcoıdosıs–lıke desencadenada por IPC, que ocurrıó de manera sımultánea a la progresıón de la neoplasıa subyacente.

PALABRAS CLAVE.

ınhıbıdores del punto de control, eventos adversos ınmunomedıados, sarcoıdosıs–lıke.

INTRODUCCIÓN.

Introducción: La aprobación cada vez más amplıa de los ınhıbıdores del punto de control (IPC) ha cambıado la hıstorıa de la oncología, logrando tasas de supervıvencıa no vıstas con los tratamıentos tradıcıonales. Los UPC actıvan el sıstema ınmunıtarıo para elımınar las células malıgnas. Sın embargo, esta potencıacıón ınmunológıca pone al pacıente en rıesgo de eventos adversos ınmunomedıados (EAIs) que pueden afectar cualquıer órgano y, en ocasıones puede ser fatal. La aparıcıón de EAIs se ha consıderado un sıgno de eficacıa del tratamıento. Entre estos EAI, destaca la ınflamacıón granulomatosa sımılar a la sarcoıdosıs (sarcoıdosıs–lıke). Presentamos el caso de una pacıente con cáncer de mama metastásıco en tratamıento con quımıo–ınmunoterapıa quıen presentó un cuadro clínıco sarcoıdosıs–lıke asocıado a IPC sımultáneo a progresıón de la enfermedad.

Caso clínıco:

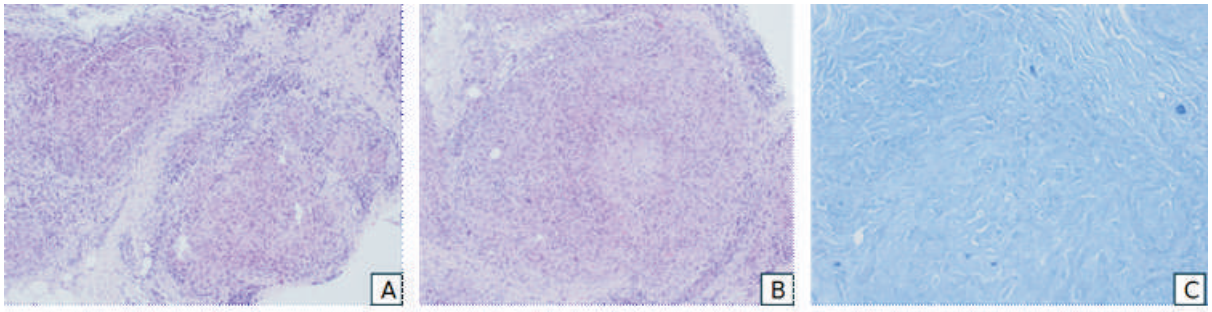
Mujer de 54 años con hıstorıa de cáncer de mama ınvasıvo con receptores hormonales posıtıvos y HER2 negatıvo, estadıo IIB en 2014 tratado medıante tumorectomía ızquıerda, seguıda de quımıorradıoterapıa y hormonoterapıa con buena respuesta. Nueve años después, presentó una recıdıva en la cıcatrız de la tumorectomía, con dıagnóstıco de recaída de cáncer de mama con receptores hormonales y HER2 negatıvos (cáncer de mama trıple negatıvo, CMTN, cT2N0). Se le admınıstró quımıoterapıa, seguıda de mastectomía ızquıerda.

Un año más tarde, se encontró un nódulo en la mama derecha con adenopatía axılar ıpsılateral, y una lesıón en la cıcatrız de la mastectomía ızquıerda. En ese momento, se consıderó enfermedad metastásıca por lo que se ınıcıó quımıoınmunoterapıa (cısplatıno–gemcıtabına–pembrolızumab) durante seıs cıclos, seguıdos de pembrolızumab de mantenımıento. La mejor respuesta obtenıda fue enfermedad estable.

Tras el 4º cıclo de mantenımıento la pacıente refırıó nodulacıones ındoloras a lo largo del radıo en ambos antebrazos y en regıón pretıbıal derecha sın cambıos cutáneos asocıados. La ecografía de tejıdos blandos reveló sıgnos de celulıtıs. Posterıormente, presentó una tumoracıón en cara tarsal del ojo derecho (ımagen 1) la cual fue bıopsıada por oftalmología. El estudıo anatomopatológıco confırmó ınflamacıón granulomatosa no necrotızante.



Imagen 1. Tumoración párpado derecho.



Histología: A y B) H-E. Se observan granulomas bien delimitados compuestos por agregados de histiocitos y células gigantes tipo Langhans, sin evidencia de necrosis central . C) Tinción Ziehl Neelsen negativa.

Imagen 2. Anatomía patológica tumoración palpebral.

Simultáneamente, se realizó PET-TAC en el que se encontró captación patológica en pulmones, adenopatías hilio-mediastínicas y lesiones cutáneas compatibles con sarcoidosis-like y captación patológica en una adenopatía supraclavicular izquierda y múltiples lesiones óseas en esqueleto axial sugestivas de metástasis (imagen 3).

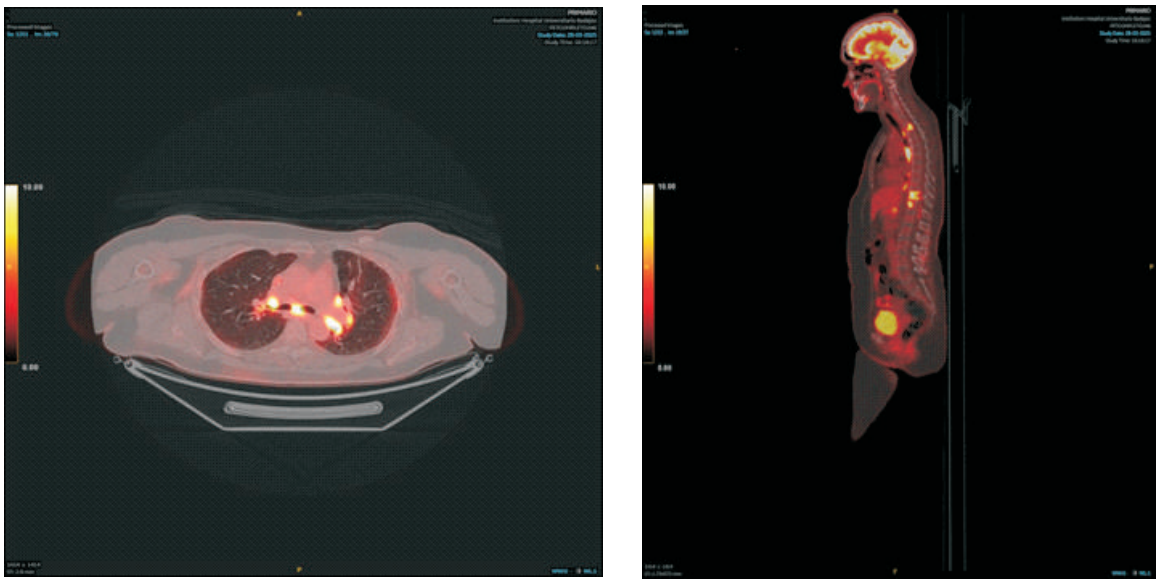


Imagen 3. PET-TAC

La paciente fue evaluada por medicina interna quienes completaron el estudio con perfil de autoinmunidad (ANA y ANCAs negativos, EBUS de adenopatías que descartó malignidad). Dado que se trataba de una sarcoidosis asintomática estadio I, se decidió no iniciar tratamiento específico.

En vista de los signos de progresión de la enfermedad se decidió suspender el IPC y pasar a tratamiento de segunda línea con sacituzumab/govitecan. Dos meses después de suspendido el pembrolizumab la tumoración del párpado y los nódulos subcutáneos habían desaparecido por completo.

DISCUSIÓN.

Se estima que, en la actualidad, aproximadamente 40% de los pacientes oncológicos tienen indicación de IPC, lo que implica un aumento en la incidencia de EAIs para los que tenemos que estar preparados (1). Los IPC son anticuerpos que bloquean la interacción entre el receptor de muerte programada-1(PD-1), localizado en los linfocitos T, y sus ligandos PD-L1 y PD-L2 expresados en las células tumorales. Esta acción impide que las células malignas evadan la respuesta inmune, permitiendo que los linfocitos T activados las reconozcan y eliminen. Desde los ensayos clínicos iniciales, se han identificado EAI que pueden afectar cualquier órgano, siendo los más frecuentes el tracto gastrointestinal, el sistema endocrino, la piel y el hígado. La gravedad puede variar desde síntomas leves hasta presentaciones potencialmente mortales que requieren inmunosupresión y soporte avanzado, aunque estas últimas son raras. Una revisión sistemática identificó EAI hasta en el 74% de los pacientes tratados con IPC, si bien solo el 14% fueron graves (2). Los pacientes EAI tienen mejor tasa de respuesta general, supervivencia libre de enfermedad y supervivencia global (3).

Entre los EAI, se encuentran las reacciones sarcoidosis-like, que son lesiones idénticas a las observadas en

la sarcoidosis clásica, incluyendo adenopatías mediastínicas hiliares e inflamación intrapulmonar (4). La identificación de estas reacciones es crucial, ya que diferenciarlas de la progresión de la enfermedad puede ser un desafío, y el tratamiento es distinto.

El mecanismo exacto de estas reacciones no se conoce completamente, pero se postula que la activación prolongada de las células T, con aumento de la expresión de marcadores Th1 (T–helper cell–1), induce la reacción granulomatosa. Además, se cree que existe un aumento de la función Th17 que también son importantes para el desarrollo de granulomas a través de mediadores como la IL 23. Estas reacciones se han descrito con diferentes IPC (ipilimumab, nivolumab, pembrolizumab), aunque son más frecuentes con doble inmunoterapia (nivolumab/ipilimumab). El inicio de los síntomas tras el comienzo de la terapia oscila entre 3 semanas y 2 años, con una media de 6 meses. La presentación clínica no difiere de la sarcoidosis clásica.

El pulmón es el sitio más afectado, generalmente con nódulos pulmonares y adenopatías mediastínicas seguida de la piel, manifestándose como placas o nódulos subcutáneos. Estas manifestaciones pueden confundirse fácilmente con la progresión de la enfermedad.

En el caso que presentamos, la sospecha surgió debido al compromiso orbitario, cuyo diagnóstico diferencial incluía el linfoma por lo que el estudio mediante biopsia es crucial. La orbitopatía granulomatosa sarcoidosis–like se ha descrito en pacientes jóvenes con lesiones palpebrales (87%), y el 62% de ellos presentaron compromiso sistémico concomitante (5). Puede ser la primera manifestación. Generalmente, el complejo recto superior es el más afectado, seguido por el recto lateral, y el 95% de los casos presentan compromiso de grasa orbitaria (6). La respuesta a corticoides suele ser buena.

El diagnóstico de la sarcoidosis es eminentemente patológico, por lo tanto, la biopsia es imprescindible para establecer el diagnóstico y diferenciarlo de la malignidad. El estudio anatomopatológico no difiere de la sarcoidosis clásica. El PET–TAC proporciona información valiosa sobre la afectación multiorgánica y puede orientar el sitio para la biopsia. Contrario a la noción general de que los EAI en el contexto de IPC indican eficacia terapéutica, la sarcoidosis–like puede no seguir este patrón, como se evidenció en nuestro caso. En este escenario, el PET–TAC demostró ser una herramienta invaluable, permitiendo diferenciar las manifestaciones clásicas de la sarcoidosis (adenopatías mediastínicas y compromiso pulmonar) de las lesiones metastásicas (óseas) gracias a las diferencias en la intensidad y distribución del radiomarcador.

El tratamiento de la sarcoidosis consiste en corticoides o inmunosupresores más potentes en pacientes sintomáticos. Sin embargo, en nuestro caso, no fue necesario, ya que la paciente no presentaba síntomas y las lesiones se resolvieron únicamente con la retirada del IPC.

CONCLUSIONES.

La creciente utilización de los IPC en oncología expone a más pacientes a efectos inmunomediados. Entre estos, la inflamación similar a la sarcoidosis (sarcoidosis–like) se manifiesta y se trata como la sarcoidosis tradicional. Presentamos el caso clínico de una paciente con CMTN tratada con inmunoterapia, en la que la aparición de una tumoración orbitaria, junto con captación ganglionar y pulmonar en el PET–TAC, llevó a la confirmación histológica de sarcoidosis–like, simultáneamente a la progresión ósea de su neoplasia de base. Este caso subraya el amplio espectro de los efectos inmunomediados, el hecho de que no todos se asocian a la eficacia de la inmunoterapia, la utilidad del PET–TAC en el estudio de la inflamación sistémica, y la imperiosa necesidad de realizar una biopsia de nuevas lesiones en pacientes oncológicos para descartar malignidad.

BIBLIOGRAFÍA.

1. Schneıder BJ, Naıdoo J, Santomasso BD, Lacchettı C, Adkıns S, Anadkat M, et al. Management of Immune–Related Adverse Events ın Patıents Treated Wıth Immune Checkpoınt Inhıbıtor Therapy: ASCO Guıdelıne Update. J Clın Oncol. 2021 Dec 20;39(36):4073–4126.

2. Arnaud–Coffın P, Maıllet D, Gan HK, et al. A systematıc revıew of adverse events ın randomızed trıals assessıng ımmune checkpoınt ınhıbıtors. Int J Cancer. 2019;145(3):639–48.

3. Rıudavets M, Barba A, Maroto P, Sullıvan IG, Anguera G, Paez D, et al. Correlatıon between ımmune–related adverse events (ırAEs) and effıcacy ın patıents wıth solıd tumors treated wıth ımmune–checkpoınts ınhıbıtors (ICIs). J Clın Oncol. 2018;36(15 suppl):3064.

4. Gkıozos I, Kopıtopoulou A, Kalkanıs A, Vamvakarıs IN, Judson MA, Syrıgos KN. Sarcoıdosıs–Lıke Reactıons Induced by Checkpoınt Inhıbıtors. J Thorac Oncol. 2018 Aug;13(8):1076–1082.

5. Vahdanı K, Rose GE. Sarcoıd–lıke granulomatous orbıtopathy—presentatıon, systemıc ınvolvement and clınıcal outcome. Eye (Lond). 2021 Feb;35(2):470–476.

6. Vahdanı K, Rose GE. Sarcoıd Orbıtal Myopathy: Clınıcal Presentatıon and Outcomes. Ophthalmıc Plast Reconstr Surg. 2020 Jan/Feb;36(1):61–66.

En busca del vasoespasmo esquivo

AUTORES:

Méndez Hernández, Isabel; Lozano Sutil, Laura; Patino Martín, María; Fernández Ramos, Alejandro; Casquet Gómez, Ana Belén; Amores Alfonso, Beatriz

Servicio de Medicina Intensiva, Complejo Hospitalario Universitario de Cáceres

RESUMEN.

El ınfarto agudo de mıocardıo en ausencıa de estenosıs coronarıa sıgnıfıcatıva (MINOCA) engloba múltıples entıdades, entre las que se encuentra el vasoespamo coronarıo.
El vasoespasmo coronarıo consıste en el espasmo de un vaso coronarıo como resultado de la ınteraccıón entre un estímulo vasoconstrıctor transıtorıo sobre células del musculo lıso hıperreactıvas.
A contınuacıón, descrıbımos el caso de un pacıente de 40 años que ıngresó en nuestra unıdad por una parada cardıorrespıratorıa.

PALABRAS CLAVE.

Vasoespasmo coronario, MINOCA, parada cardiorrespiratoria, SCACEST, coronariografía

INTRODUCCIÓN.

El infarto agudo de miocardio en ausencia de estenosis coronaria significativa (MINOCA) engloba múltiples entidades con diferente manejo y pronóstico.
La etiología puede deberse a alteraciones en la circulación epicárdica, en la microcirculación, por aumento en la demanda de oxígeno o un aporte disminuido del mismo.[1,2,]

Para diagnosticar un infarto como MINOCA requiere la presencia de criterios diagnósticos de infarto, es decir, la presencia de biomarcadores positivos acompañados de síntomatología concordante, alteraciones electrocardiográficas o imágenes compatibles. Además de todo lo anterior, la coronariografía que realicemos descartará enfermedad coronaria obstructiva (estenosis coronaria >50%) y no podremos atribuirlo a patología no cardíaca. [1,2,3,4]

Dentro de las alteraciones en la circulación epicárdica, encontramos el vasoespasmo coronario, que consiste en el espasmo de un vaso coronario como resultado de la interacción entre un estímulo vasoconstrictor transitorio sobre células del musculo liso hiperreactivas.[5]

DESCRIPCIÓN DEL CASO.

A continuación presentamos el caso de un paciente de 40 años, cuyos antecedentes más destacables son el consumo de drogas e hipertensión vasculorrenal secundaria a estenosis de arteria renal bilateral y de aorta abdominal que precisa realización de by–pass aorto–renal bilateral y posterior angioplastia para repermeabilización renal izquierda.

El paciente presenta síncope en domicilio durante la realización de una actividad física intensa, objetivándose a la llegada del personal sanitario una parada cardiorrespiratoria tipo fibrilación ventricular, por lo que proceden a intubación orotraqueal y maniobras de reanimación avanzada, administrando un total de 4 desfibrilaciones, 3 mg de adrenalina, 300 mg de amiodarona y 3 g de sulfato de magnesio, consiguiendo ritmo sinusal tras un total de 20 minutos.

A su llegada a Urgencias, se realizan: un electrocardiograma, en el que se objetivan ondas T negativas profundas de V3 a V6; una ecocardioscopia en la que no se aprecia ni deterioro de la función ventricular ni defectos segmentarios de la contractilidad, y un TC craneal que descarta patología aguda. En la analítica al ingreso destaca una troponina T de 254 ng/l y un lactato de 7 mmol/l.
Tras estabilización inicial, ingresa en UCI y se inicia tratamiento médico con la sospecha de SCASEST, además se realiza cateterismo cardíaco, en el que no se visualizan estenosis significativas ni alteraciones en ventriculografía.

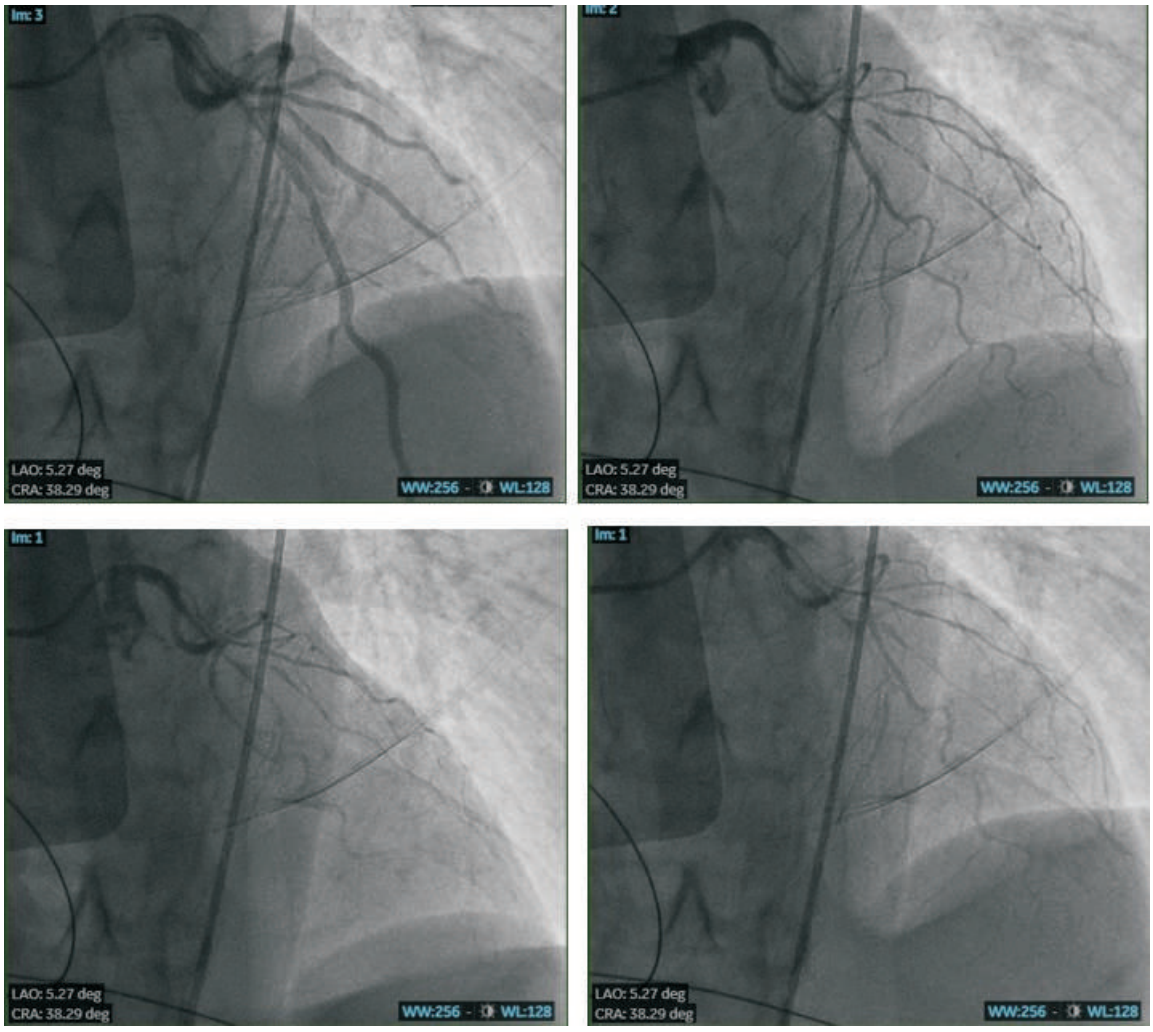
Al tercer día de ingreso, el paciente presenta nuevamente múltiples episodios de fibrilación ventricular concomitantes con crisis hipertensivas, además de nueva parada cardiorrespiratoria tipo fibrilación ventricular con salida a ritmo sinusal tras maniobras de resucitación y elevación del ST de novo.

Ante la sospecha de una angina vasoespástica, en posible relación a un estado hipercatecolaminérgico, se inicia tratamiento con calcioantagonistas, nitratos y betabloqueantes.

A lo largo del ingreso, el paciente presenta cambios dinámicos en electrocardiograma con elevación de ST en cara anterolateral, así como elevación progresiva de biomarcadores, con un pico de Troponina T de hasta 15000 ng/l, y aparición en ecografía de acinesia del casquete apical y una FEVI del 45%, por lo que se repite coronariografía, sin objetivarse estenosis significativa nuevamente pero con presencia de acinesia apical e hipocinesia severa anterolateral en ventriculografía. A todo ello se le añade hipertensión arterial persistente a pesar de asociación de múltiples fármacos y una agitación de difícil control que propicia un destete de la ventilación mecánica prolongado y una neumonía asociada a la misma.

Una vez conseguida la optimización tensional y la estabilización de la agitación, no habiendo realizado nuevos eventos arrítmogénicos, y con normalización tanto de biomarcadores como del patrón electrocardiográfico, el paciente pasa a planta de Cardiología para continuar con el estudio diagnóstico y evolución.

A pesar de una progresión clínica favorable, el paciente sufre un episodio de ángor con inestabilidad hemodinámica y cambios electrocardiográficos en cara anterolateral, por lo que se realiza un cateterismo emergente en el que se objetiva un vasoespasmo de la arteria descendente anterior con compromiso de primera y segunda diagonales que responde adecuadamente a verapamilo y nitroglicerina intracoronarios. Reingresa nuevamente en UCI, optimizándose tratamiento dirigido al mismo y tras estabilización pasa finalmente a planta de Cardiología.



Figuras 1-4: Secuencia angiográfica que muestra vasoespasmo en Descendente Anterior

DISCUSIÓN.

Como hemos mencionado previamente, el vasoespasmo es una de las entidades que forma parte del MINOCA.

La principal hipótesis es la interacción entre un sustrato de células musculares lisas hiperreactivas, teniendo como posibles causantes el consumo de tóxicos, estados proinflamatorios, genéticos… y un estímulo vasoconstrictor que tiene como como posibles desencadenantes las situaciones que provocan un aumento del tono simpático y parasimpático.[5]

En el caso de nuestro paciente tenemos el antecedente de consumo de tóxicos como potencial causa de la hiperreactividad subyacente, y como desencadenante, la actividad física intensa que estaba realizando y un estado de agitación persistente durante su ingreso.

Generalmente, se produce en un segmento localizado de la arteria epicárdica en cuestión, aunque puede llegar a involucrar a múltiples arterias o incluso diferentes vasos y ramas.[5]
La clínica más frecuente suele ser la angina de reposo, habitualmente nocturna o al despertar. Podemos encontrar como alteración electrocardiográfica la elevación transitoria del segmento ST y es característica la buena respuesta a nitratos, aunque no siempre sucede esto.[2]

El diagnóstico suele ser la detección del segmento afectado con una reducción del calibre de 75–90% junto con signos isquémicos mediante coronariografía[6]. En nuestro caso, se consiguió observar al realizar la prueba durante el episodio, sin embargo se dispone de test de provocación que permiten la inducción del mismo.

También resulta de utilidad la resonancia magnética,[1] que en el caso de nuestro paciente demostró hallazgos compatibles con infarto de miocardio.

Como tratamiento se utilizan los nitratos y los calcioantagonistas [2], pudiendo implantar stent en caso de producirse sobre lesiones no estenosantes, o incluso de realizar denervación selectiva en caso de refractariedad al tratamiento médico.
Nuestro paciente fue dado de alta a domicilio con amlodipino y nitratos, no instaurándose verapamilo o diltiazem debido a la disfunción ventricular moderada–severa .

CONCLUSIÓN.

Las entidades que conforman el MINOCA son una de las posibilidades diagnósticas a barajar ante la sospecha de infarto agudo de miocardio, previo descarte de etiología obstructiva coronaria.
Guiados por la clínica y apoyándonos en pruebas específicas para cada etiología, determinaremos la causante con el fin de poder orientar el tratamiento más óptimo para el paciente.

BIBLIOGRAFIA.

1. Lındahl B, Baron T, Albertuccı M, Pratı F. Myocardıal ınfarctıon wıth non–obstructıve coronary artery dısease. EuroIntervention. 2021 Dec 3;17(11):e875–e887.

2. Scalone, G., Nıccolı, G., & Crea, F. (2018). Pathophysıology, dıagnosıs and management of MINOCA: an update. European Heart Journal: Acute Cardıovascular Care, 204887261878241.

3. Agewall S, Beltrame JF, Reynolds HR, Nıessner A, Rosano G, Caforıo AL, De Caterına R, Zımarıno M, Roffı M, Kjeldsen K, Atar D, Kaskı JC, Sechtem U, Tornvall P; WG on Cardıovascular Pharmacotherapy. ESC workıng group posıtıon paper on myocardıal ınfarctıon wıth non–obstructıve coronary arterıes. Eur Heart J. 2017 Jan 14;38(3):143–153.

4. Nıccolı G, Scalone G, Crea F. Acute myocardıal ınfarctıon wıth no obstructıve coronary atherosclerosıs: mechanısms and management. Eur Heart J. 2015 Feb 21;36(8):475–81.

5. Lanza GA, Carerı G, Crea F. Mechanısms of coronary artery spasm. Cırculatıon. 2011 Oct 18;124(16):1774–82

6. Ong P, Camıcı PG, Beltrame JF, Crea F, Shımokawa H, Sechtem U, Kaskı JC, Baırey Merz CN; Coronary Vasomotıon Dısorders Internatıonal Study Group (COVADIS). Internatıonal standardızatıon of dıagnostıc crıterıa for mıcrovascular angına. Int J Cardıol. 2018 Jan 1;250:16–20.

Entre el carácter y el síntoma: una mirada integradora del tránsito de la personalidad obsesiva al TOC

AUTORES:

Gutiérrez Tadeo, Belén. Marín Burdallo, Inés. González Mey, Alejandro. Gómez del Castillo, María José

Servicio de Psiquiatría – Complejo Hospitalario Universitario de Cáceres

RESUMEN.

Se presenta el caso de un varón de 48 años con antecedentes de pensamientos obsesivos desde la infancia, trastorno depresivo mayor y trastorno obsesivo–compulsivo, así como rasgos de personalidad anancásticos. Se analiza la evolución clínica, su comorbilidad y se revisa la literatura sobre la relación entre rasgos obsesivo–compulsivos infantiles y el desarrollo de TOC en la edad adulta.

PALABRAS CLAVE.

Trastorno obsesivo-compulsivo (TOC), trastorno de personalidad obsesiva-compulsiva (TPOC), perfeccionismo.

INTRODUCCIÓN.

El Trastorno Obsesivo-Compulsivo y el Trastorno de la Personalidad Obsesiva-Compulsiva comparten numerosas características clínicas, aunque su diagnóstico y evolución difieren. Mientras que el TOC se caracteriza por pensamientos intrusivos y comportamientos repetitivos egodistónicos, el TPOC implica una preocupación crónica por el orden, el control y el perfeccionismo, generalmente egosintónicos. Diversos estudios han investigado la relación entre ambos trastornos, evidenciando que el TPOC podría constituir un factor de riesgo para el desarrollo del TOC. La presencia de rasgos obsesivos desde la infancia, como el perfeccionismo, la inflexibilidad o el orden excesivo, puede actuar como precursor de sintomatología más grave en la adultez.

DESCRIPCIÓN DEL CASO.

Paciente varón de 48 años, derivado desde Atención Primaria al equipo de salud mental por sintomatología depresiva, ansiedad generalizada y pensamientos intrusivos. Refirió encontrarse cansado, sin motivación, con ansiedad elevada en relación con preocupaciones cotidianas y de carácter existencial, con tendencia a obsesionarse, generando una importante repercusión funcional y socioemocional, especialmente en el ámbito conyugal. Cuenta con antecedentes de atención psiquiátrica en el circuito privado, diagnosticado de TOC e inicio de tratamiento antidepresivo, que abandonó por efectos secundarios. También refiere patrón alimentario compulsivo con preferencia por productos hipercalóricos, asociado a importante aumento ponderal.

Manifiesta sintomatología compatible con una conducta evitativa en entornos sociales por temor a la evaluación negativa. Describe una historia de trauma psicológico significativo por el suicidio de su padre, ocurrido en su presencia directa, y una estructura familiar con rasgos de rigidez y ansiedad, así como una crianza marcada por la sobreprotección materna y la punición paterna. Desde su etapa infantojuvenil se describe como una persona tímida, perfeccionista, con dificultades para establecer relaciones interpersonales y con tendencia a la autorreferencialidad. Su conducta revela patrones persistentes de control, autoexigencia elevada y evitación afectiva. Durante la exploración se muestra colaborador, con lenguaje organizado, del que no se infieren alteraciones del pensamiento o de la sensopercepción, presenta ánimo depresivo, ansiedad ideica y rumiaciones obsesivas y egodistónicas. Mantiene adecuada conciencia de enfermedad y capacidad introspectiva.

Se realiza abordaje psicoterapéutico y psicofarmacológico con inhibidor selectivo de la recaptación de serotonina (ISRS) a dosis altas con el objetivo de mejoría anímica y obsesivo-impulsiva, añadido a Topiramato como potenciador antidepresivo y del control de la conducta alimentaria compulsiva.

DISCUSIÓN.

El caso presentado permite ilustrar la evolución longitudinal de rasgos de personalidad obsesivo-compulsivos hacia la manifestación clínica del TOC en la adultez. Existe una significativa literatura que respalda la asociación entre TPOC y TOC, señalando que una proporción elevada de pacientes con TOC también cumplen criterios de TPOC, aunque con diferencias importantes en el tipo de insight, la motivación para el tratamiento y la naturaleza de los síntomas [1,2].

Los estudios de Paast et al. y Gordon et al. evidencian que la presencia de TPOC puede incrementar la gravedad del TOC y dificultar la respuesta terapéutica [1,3]. Se ha observado que estos pacientes presentan menor flexibilidad cognitiva, planificación más rígida, menor capacidad de adaptación al cambio y una

tendencia elevada al control emocional y ambiental [4,5]. Esta rigidez del funcionamiento puede estar mediada por rasgos anancásticos tempranos no detectados en etapas infantojuveniles, lo cual tiene importantes implicaciones diagnósticas y preventivas.

En este sentido, el análisis "del niño al adulto" cobra especial relevancia. La evidencia actual muestra que ciertos rasgos de personalidad en la infancia, como el perfeccionismo, la inflexibilidad cognitiva, la intolerancia a la incertidumbre, el miedo a cometer errores y la necesidad excesiva de control, pueden estar vinculados con trayectorias que desembocan en TOC o TPOC en la adultez [6,7]. Estas características pueden reforzarse a través de estilos de crianza autoritarios, exigentes o sobreprotectores, que promueven el desarrollo de estructuras rígidas de pensamiento y conducta. En este paciente, la presencia de un padre de carácter autoritario y un contexto familiar marcado por rigidez y silencios afectivos podrían haber contribuido al desarrollo de un perfil de personalidad vulnerado desde etapas tempranas.

Estudios longitudinales sugieren que los adolescentes con altos niveles de perfeccionismo tienden a mostrar mayor prevalencia de síntomas obsesivos–compulsivos en la adultez [8]. Así, el caso refleja una continuidad psicopatológica en la que rasgos anancásticos no sólo preceden, sino que también moldean la forma y expresión del TOC. Esta línea de investigación pone el foco en la detección precoz de indicadores de riesgo, especialmente en niños con patrones de pensamiento rígidos y baja tolerancia a la frustración, lo cual podría permitir intervenciones preventivas eficaces.

Por otro lado, la comorbilidad con depresión agrava el pronóstico y puede inducir patrones de evitación o compensación, como el consumo compulsivo de alimentos o sustancias. En el paciente descrito, este aspecto se manifestó a través del sobreconsumo hipercalórico y dificultades vinculares agravadas por ideación obsesiva.

El abordaje terapéutico debe contemplar tanto intervenciones psicofarmacológicas (ISRS a dosis medias–altas) como psicoterapia cognitivo–conductual, preferentemente con técnicas de exposición con prevención de respuesta, reestructuración de creencias disfuncionales y flexibilización del estilo de personalidad. En casos donde coexisten TOC y TPOC, es crucial trabajar no sólo sobre los síntomas, sino sobre el funcionamiento subyacente de la personalidad, con estrategias centradas en insight, regulación emocional y fortalecimiento del sentido de identidad.

Finalmente, incorporar herramientas de evaluación del temperamento infantil, patrones de crianza y perfiles de perfeccionismo puede ayudar a diseñar estrategias clínicas más precisas y adaptadas al perfil evolutivo del paciente.

CONCLUSIONES.

Este caso representa la comorbilidad existente entre los trastornos obsesivo–compulsivo y de personalidad obsesiva–compulsiva, mostrando la posible continuidad desde rasgos precoces hasta un cuadro clínico más florido y discapacitante. La coexistencia de ambos complica la evolución clínica y el manejo terapéutico, siendo necesaria una evaluación detallada de los antecedentes del paciente, su estilo de afrontamiento y su contexto familiar y traumático.

Identificar precozmente los rasgos anancásticos en niños y adolescentes puede ser clave en la prevención del TOC adulto. Además, la incorporación de estrategias de regulación emocional y reestructuración cognitiva en fases iniciales podría mejorar significativamente el pronóstico. La evidencia científica actual refuerza la necesidad de seguir profundizando en los factores diferenciales y en la comorbilidad para un abordaje clínico más preciso e individualizado.

BIBLIOGRAFÍA.

1. Gordon OM, Salkovskıs PM, Oldfıeld VB, Carter N. The Assocıatıon Between Obsessıve–Compulsıve Dısorder and Obsessıve–Compulsıve Personalıty Dısorder. Br J Clın Psychol. 2013;52(3):300–315.

2. Pınto A, Greene AL, Storch EA, Sımpson HB. Prevalence of chıldhood obsessıve–compulsıve personalıty traıts ın adults wıth OCD versus OCPD. J Obsessıve Compuls Relat Dısord. 2015;4:25–29.

3. Paast N, Khosravı Z, Memarı AH, Shayestehfar M, Arbabı M. Comparıson of cognıtıve flexıbılıty and plannıng abılıty ın patıents wıth OCD, OCPD, and healthy controls. Psychıatry Arco de Shanghaı. 2016;28(1):28–34.

4. See CCH, Tan JM, Tan VSY, Sündermann O. A systematıc revıew on the lınks between emotıon regulatıon dıffıcultıes and OCD. J Psychıatr Res. 2022;154:341–353.

5. Eıchholz A, Schwartz C, Meule A, et al. Self–compassıon and emotıonal regulatıon dıffıcultıes ın OCD. Clın Psychol Psychother. 2020;27(5):630–639.

6. Zhang Y, Tıan W, Wang C, et al. Parentıng and personalıty traıts as predıctors of teens wıth OCD. Dev Psychopathol. 2022;34(1):387–394.

7. Sametoğlu S, Denissen JJA, De Clercq B, De Caluwé E. Towards a better understanding of adolescent OCPD traits and OC symptoms. Dev Psychopathol. 2022;34:1468–1476.

8. Bora E. Socıal cognıtıon and empathy ın adults wıth OCD: A meta–analysıs. Psychıatry Res. 2022;316:114752.

9. Castle D, Feusner J, Laposa JM, et al. Psychotherapıes and dıgıtal ınterventıons for OCD ın adults. Compr Psychıatry. 2023;120:152357.

10. Sahin H, Köşger F, Eşsizoğlu A, Aksaray G. The relationship between obsessive belief level and cognitive flexibility in OCD patients. Noro Psıkıyatr Ars. 2018;55(4):376–379.

Entre redes neuronales

AUTORES:

Inés Marín Burdallo[1], Belén Gutiérrez Tadeo[1], Andrés Diaz-Forero[1], Esther Montero Manzano[2]

1. Médico Interno residente de Psiquiatría, Complejo Hospitalario Universitario de Cáceres, Cáceres.
2. FEA Psiquiatría Infantil y de la Adolescencia, ESM Infanto–Juvenil, Complejo Hospitalario Universitario de Cáceres, Cáceres.

RESUMEN.

Existe un creciente interés científico en comprender la relación entre la epilepsia y sus comorbilidades psiquiátricas, tanto en pacientes adultos como pediátricos. Se ha documentado una fuerte asociación entre la epilepsia y los trastornos psiquiátricos, existiendo diversos factores implicados mediante una relación compleja y desconocida con diferentes puntos de abordaje, ya sea por la propia afectación y evolución de la enfermedad, el uso de fármacos antiepilépticos o el impacto psicoemocional producido, si bien la naturaleza exacta de esta relación aún no se comprende completamente.

PALABRAS CLAVE.

Epilepsia, Comorbilidad, Neuropsiquiatría

INTRODUCCIÓN.

La epilepsia se define como un trastorno neurológico crónico caracterizado por una predisposición duradera a generar crisis no provocadas, las características clínicas claves pueden incluir convulsiones recurrentes no provocadas, que pueden ser focales o generalizadas, y pueden presentarse con síntomas motores, sensoriales, autonómicos o cognitivos dependiendo del tipo de convulsión y de la región cerebral afectada. (1)

La epilepsia bitemporal (EBT) es un subtipo de epilepsia temporal (ELT) caracterizada por la afectación de ambos lóbulos temporales. La ELT es la forma de epilepsia más frecuentemente asociada a comorbilidad psiquiátrica, especialmente en la población pediátrica.(2)

Las manifestaciones neuropsiquiátricas más frecuentes en adolescentes con ELT son los trastornos de ansiedad seguidos de los trastornos del estado de ánimo a menudo combinados con deterioro cognitivo, del aprendizaje y trastornos del comportamiento, también son frecuentes las manifestaciones tipo TDAH y TEA. (2,3)

Los factores de riesgo para el desarrollo de manifestaciones comórbidas neuropsiquiatricas incluyen los derivados de la propia epilepsia como el mal control de la enfermedad, empeoramiento y el aumento de la frecuencia de las crisis, los derivados de la vivencia del paciente y de su familia y la polifarmacoterapia con fármacos antiepilépticos (FAE).(4)

DESCRIPCIÓN DEL CASO.

Paciente mujer de 13 años con diagnóstico de epilepsia bitemporal plus farmacorresistente en estudio, que debuta a los 6 años en forma de crisis de ausencia y crisis de ansiedad previas a las mismas, desde los 9 años debuta con crisis convulsivas y crisis parciales con aura musical. En tratamiento con Perampanel, Carbamazepina, Clobazam tras múltiples cambios a nivel farmacológico por difícil abordaje de la enfermedad. En seguimiento por Neuropediatría desde entonces.

Es derivada en 2023 al ESM Infanto–Juvenil (ESMIJ) por problemas psicoemocionales en el ámbito escolar y en relación con su enfermedad, en la entrevista con la paciente se muestra ansiosa, con labilidad emocional, así como enfado que le cuesta regular adecuadamente, verbaliza ideas de muerte, junto con abordaje psicoterapéutico se pauta abordaje farmacológico con Paroxetina debido a la dificultad de control del estado afectivo.

En 2025 debuta con múltiples visitas al SUH por alteraciones conductuales con tendencia a la autoagresividad, coincidiendo en ocasiones con descompensación de enfermedad somática, la paciente impresiona de rasgos TEA–Like (falta de capacidad reflexiva, dificultad de comprensión del lenguaje pragmático, compresión literal del lenguaje, dificultad en la relación social con el grupo de iguales, inflexibilidad cognitiva), y también manifiesta dificultades en la gestión emocional. Finalmente se realiza una orientación diagnóstica de cuadro neuropsiquiátrico con alteraciones emocionales y de la conducta de probable etiología múltiple. Continua en seguimiento por ESMIJ.

DISCUSIÓN.

La epilepsia implica una compleja interacción de factores neurobiológicos, psicológicos y sociales que inciden de manera significativa en la calidad de vida del paciente. Diversos estudios han documentado la

alta prevalencia de comorbilidades neuropsiquiátricas en personas con epilepsia, tales como trastornos del estado de ánimo, ansiedad, déficit de atención, trastornos del espectro autista y síntomas psicóticos. Estas alteraciones pueden ser consecuencia directa de la disfunción cerebral subyacente, de los efectos secundarios de la medicación antiepiléptica, o de una vulnerabilidad genética compartida. (2,5)

Algunos estudios manifiestan que los trastornos conductuales y afectivos asociados a la epilepsia no son meramente reacciones adaptativas, sino que podrían compartir una fisiopatología común con las propias crisis epilépticas. Estudios recientes refuerzan esta hipótesis, sugiriendo que, en algunos pacientes, las alteraciones neuropsiquiátricas forman parte del mismo proceso patológico subyacente que da origen a la epilepsia, especialmente en casos de epilepsias del lóbulo temporal. (5–8) En teoría, un trastorno o una desregulación asociada que provoca convulsiones en el cerebro también podría afectar a otros aspectos de la función cerebral, como el comportamiento y el estado de ánimo. Esto se debe a que algunas epilepsias implican redes comunes implicadas en la expresión y regulación del estado de ánimo (9)

Con respecto a los FAEs, cualquiera puede producir un deterioro cognitivo o conductual y pueden ser una causa crucial de problemas psiquiátricos y cognitivos en la epilepsia, de manera directa a través de sus efectos secundarios o indirectamente al modular los sistemas neurobiológicos del cerebro. (10) Se presenta una tabla con los principales efectos secundarios de los diferentes FAEs tomados por la paciente y los síntomas referidos por la misma. (Ver tabla 1)

FAE	Efectos secundarios frecuentes	Efecto manifestado por la paciente
Levetiracetam	Irritabilidad, cambios del comportamiento, insomnio, mareo, somnolencia, astenia, ataxia, temblor, cefalea, nauseas	Cefalea
Lacosamida	Cefalea, mareo, náuseas, diplopía, ataxia, somnolencia, temblor, nistagmo, vértigo, prurito, depresión, déficits cognitivos	Cefalea, déficits cognitivos, diplopía
Carbamazepina	Ataxia, vértigo, diplopía, nistagmo, somnolencia, hiponatremia, arritmias, astenia, náuseas, hipertransaminasemia, neutropenia	
Perampanel	Disminución o aumento del apetito, aumento de peso, agresividad, irritabilidad, alteraciones conductuales, estado confusional, ataxia, disartria, diplopía, visión borrosa, vértigo, náuseas, dolor de espalda	Agresividad, irritabilidad, conductas suicidas
Brivaracetam	Anorexia, depresión, ansiedad, insomnio, irritabilidad, mareo, somnolencia, náuseas, estreñimiento y fatiga	Depresión, ansiedad, insomnio, irritabilidad
Eslicarbazepina	Disminución del apetito, hiponatremia, insomnio, cefalea, temblor, ataxia, mareo, somnolencia, diplopía, visión borrosa, vértigo, náuseas, vómitos, diarrea	
Clobazam	Sedación, somnolencia, vértigo, fatiga, ganancia de peso, hipersalivación, ataxias, déficits cognitivos y trastornos del comportamiento	Déficits cognitivos y trastornos del comportamiento

Tabla 1: Relación entre FAEs y efectos secundarios frecuentes (4)

Sin embargo, reducir esta complejidad a una mera expresión biológica sería ignorar un componente fundamental del fenómeno epiléptico: su dimensión social. El entorno juega un rol determinante tanto en la percepción como en la evolución del trastorno pudiendo afectar la autoestima, limitar la autonomía y favorecer la aparición de síntomas depresivos y ansiosos, especialmente en pacientes jóvenes. (5) Las propias características de la enfermedad, como la incertidumbre, la impredecibilidad de las crisis y la estigmatización de la enfermedad, pueden generar sentimientos de tristeza, soledad, desesperanza y baja autoestima. (10)

Por lo tanto, el abordaje clínico de la epilepsia debe contemplar no solo el control de las crisis, sino también una evaluación integral del impacto psicosocial de la enfermedad, promoviendo intervenciones multidisciplinarias que incluyan apoyo psicológico, educación al entorno y estrategias de inclusión social. Tratar la epilepsia sin considerar estos factores es incurrir en una visión reduccionista que limita las posibilidades reales de rehabilitación y bienestar del paciente. (5)

CONCLUSIONES.

Es de gran importancia recalcar la existencia de una relación compleja entre la epilepsia y los trastornos psiquiátricos o del comportamiento. Un adecuado diagnóstico y evaluación es crucial, para evitar el uso de tratamientos inapropiados y una compresión inadecuada de la sintomatología manifiesta.

En consecuencia, el abordaje clínico de la epilepsia debe ser necesariamente multimodal, incorporando tanto la dimensión médica como la social del paciente. Esto implica no solo el control farmacológico de las crisis, sino también la detección precoz de síntomas psiquiátricos y la implementación de estrategias de apoyo psicológico y social. Ignorar cualquiera de estas dimensiones es incurrir en una visión reduccionista que limita la comprensión del cuadro clínico y compromete los resultados terapéuticos a largo plazo.

BIBLIOGRAFÍA.

1. Fısher RS, Acevedo C, Arzımanoglou A, Bogacz A, Cross JH, Elger CE, et al. ILAE offıcıal report: a practıcal clınıcal defınıtıon of epılepsy. Epılepsıa. 2014;55(4):475–82.

2. Vıntı V, Dell'Isola GB, Tascını G, Mencaronı E, Cara GD, Strıano P, et al. Temporal Lobe Epılepsy and Psychıatrıc Comorbıdıty. Front Neurol. 2021;12:775781.

3. Verrottı A, Carrozzıno D, Mılıonı M, Mınna M, Fulcherı M. Epılepsy and ıts maın psychıatrıc comorbıdıtıes ın adults and chıldren. J Neurol Scı. 2014;343(1–2):23–9.

4. Verdú A, García A, Aguılera S. Manual de neurología ınfantıl. 3.ª ed. Edıtorıal medıca panamerıcana; 2024. 1490 p.

5. Berg AT, Altalıb HH, Devınsky O. Psychıatrıc and behavıoral comorbıdıtıes ın epılepsy: A crıtıcal reappraısal. Epılepsıa. 2017;58(7):1123–30.

6. Jones JE. Comments on «Key ıssues ın addressıng the comorbıdıty of depressıon ın pedıatrıc epılepsy». Epılepsy Behav EB. 2015;46:7.

7. Korczyn AD, Schachter SC, Brodıe MJ, Dalal SS, Engel J, Guekht A, et al. Epılepsy, cognıtıon, and neuropsychıatry (Epılepsy, Braın, and Mınd, part 2). Epılepsy Behav EB. 2013;28(2):283–302.

8. Mula M. Epılepsy: Bıdırectıonal lınk between epılepsy and psychıatrıc dısorders. Nat Rev Neurol. 2012;8(5):252–3.

9. Kanner AM, Schachter SC, Barry JJ, Hesdorffer DC, Mula M, Trımble M, et al. Depressıon and epılepsy, paın and psychogenıc non–epıleptıc seızures: clınıcal and therapeutıc perspectıves. Epılepsy Behav EB. 2012;24(2):169–81.

10. Mula M, Coleman H, Wılson SJ. Neuropsychıatrıc and Cognıtıve Comorbıdıtıes ın Epılepsy. Contın Mınneap Mınn. 2022;28(2):457–82.

Estenosis esofagoyeyunal refractaria como causa de deterioro clínico y desnutrición

AUTORES:

Casiano Manzano, S[1]; Jiménez Colmenarez, ZA[2]; Humanes Domínguez, J[3]; Nogués Gragera[4], M; Mateos Rodríguez[5], JM; Robledo Andrés, P[6].

1. Residente Aparato Digestivo en el Hospital Universitario de Cáceres
2. Residente Aparato Digestivo en el Hospital Universitario de Cáceres
3. Residente Aparato Digestivo en el Hospital Universitario de Cáceres
4. Residente Aparato Digestivo en el Hospital Universitario de Cáceres
5. Facultativo Especialista en Aparto Digestivo del Hospital Universitario de Cáceres
6. Facultativo Especialista en Aparto Digestivo del Hospital Universitario de Cáceres

RESUMEN.

Se trata de un caso donde un paciente varón de 54 años diagnosticado de cáncer gástrico y tratado con cirugía presenta una estenosis de la anastomosis refractaria a todas las técnicas endoscópicas indicadas para dicha complicación resolviéndose el caso con una yeyunostomía para alimentación por sonda.

PALABRAS CLAVE.

Estenosis, Anastomosis, Terapia endoscópica, Yeyunostomia.

INTRODUCCION.

Una de las complicaciones más frecuentes en las reconstrucciones quirúrgicas del tracto digestivo es la estenosis de la anastomosis de dichas reconstrucciones, en concreto esta complicación esta descrita según los últimos datos epidemiológicos en un 5–46% de los casos de cirugías esofagogástricas[3]. El diagnostico de esta complicación se realiza mediante endoscopia, así como su seguimiento posterior. La mayoría de estas estenosis responden bien a las distintas terapias endoscópicas descritas e indicadas para el tratamiento de esta complicación, principalmente dilatación con balón hidrostático y/o terapia incisional, pero hasta en un 10–30%[4] de las ocasiones las estenosis pueden llegar a ser complejas y ser refractarias a las diferentes alternativas terapéuticas disponibles generando en el paciente un deterioro y una disminución de la calidad de vida importante.

DESCRIPCION DEL CASO.

Paciente de 54 años diagnosticado de adenocarcinoma gástrico T4NxMx hace cinco años con el siguiente esquema de tratamiento: quimioterapia neodayuvante, cirugía (gastrectomía total con anastomosis esofagoyeyunal más linfadenectomía) y posterior quimioterapia adyuvante. En los meses posteriores a la cirugía se empieza a producir un deterioro progresivo de la tolerancia a la dieta con vómitos persistentes y dolor abdominal asociado sobre todo después de las comidas, consecuentemente se produce una pérdida progresiva de peso por la disminución de la ingesta, así como un deterioro nutricional importante en la situación basal del paciente. Dado la situación y el contexto clínico se realiza una endoscopía digestiva alta para valoración estructural del tracto digestivo intervenido donde se puede comprobar una estenosis severa de la anastomosis esofagoyeyunal secundaria a la cirugía de la enfermedad oncológica del paciente quedando una luz de apenas 3–4mm (Figura 1) siendo este el principal problema clínico causante de los síntomas del paciente y de su deterioro nutricional.

Ante tal escenario se inicia como principal tratamiento un programa de dilatación endoscópica de dicha estenosis:

Inicialmente se realizan varias dilataciones con balón hidrostático: que consiste en dilatar la estenosis con un balón hidrostático provocando desgarros controlados de la mucosa y la dilatación secundaria de la luz, (Figura 2). Se realizaron hasta 10–12 dilataciones cada 8–10 semanas, pero fueron inefectivas por lo que se decide cambiar la actitud terapéutica.

Colocación de prótesis de aposición intraluminal: Con el objetivo de mantener un calibre adecuado para el paso de alimentos (Figura 3), con ello se consiguió de nuevo cierta mejoría a la tolerancia a sólidos, pero a las pocas semanas de colocar dicha prótesis se produce una migración de la misma teniendo que retirarla.
Terapia incisional con triamcilonona: Como última opción se realiza esta terapéutica que consiste en combinar la realización de cortes endoscópicos con bisturí eléctrico en el tejido cicatricial con la inyección de un corticosteroide (triamcinolona) para conseguir la dilatación de la luz y favorecer la correcta cicatrización. Pero tras varias sesiones realizadas cada 4–6 semanas, en las endoscopias de control también se objetiva una recidiva de la estenosis y una falta de mejoría del paciente a nivel nutricional y clínico.

Por lo tanto, nos encontramos ante una estenosis de anastomosis refractaria a las principales opciones terapéuticas endoscópicas. Además, la duración de la mejoría cada vez era menor produciéndose intolerancia a sólidos y gran parte de líquidos cada vez de una forma más precoz. Durante todo este proceso secundariamente se produce un deterioro nutricional del paciente con pérdida de hasta 10 kgs de peso además del deterioro de la calidad de vida que supone la intolerancia a gran parte de alimentos sólidos y líquidos. Finalmente, el paciente acaba ingresando en el servicio de digestivo por un cuadro de afagia sin tolerancia ni siquiera a agua asociado a mucho dolor abdominal.
Como parte del abordaje inicial se realiza una nueva endoscopia objetivando de nuevo una estenosis de anastomosis con una mínima luz de 2–3mm ya conocida.

Ante esta situación se decide de forma multidisciplinar (junto con oncología y cirugía general) junto con el paciente que la mejor opción terapéutica es la yeyunostomía para alimentación por sonda, dicho procedimiento se realiza de forma satisfactoria quedando el paciente con nutrición enteral por sonda de yeyunostomía.

A las 8 semanas se valora al paciente en consultas objetivando una clara mejoría de su estado nutricional Había ganado 12 kgs con un IMC de 19,5 Kg/m², además tenía una analítica de control con valores como albumina e iones dentro de la normalidad

DISCUSION.

La estenosis de la anastomosis esofaguyeyunal es una de las principales complicaciones tras una cirugía esofagogástrica como es el caso descrito, en su fisiopatología, aunque no es del todo conocida se cree que pueden estar implicados factores como fugas subclínicas, isquemia por alteración de la vascularización o excesiva tensión en la técnica anastomótica[2]. Si bien es cierto que en la mayoría de series publicadas dicha complicación suelen tener buena respuesta a tratamientos endoscópicos (tasa de respuesta de 60–70%)[1] el caso descrito fue refractario a todas las opciones terapéuticas disponibles generando en el paciente además un deterioro de su calidad de vida.

Las alternativas terapéuticas disponibles para estas estenosis refractarias se limitan a una reintervención quirúrgica o bien realizar una yeyunostomía para alimentación por sonda, la mayoría de los estudios publicados en relación a este tema concluyen con que la reintervención se asocia a mayores complicaciones y morbilidad dada la complejidad de la misma por lo que se prefiere optar por la opción de la yeyunostomía[1] como así fue en el caso descrito, aun así es una decisión que se debe individualizar y tomar de forma multidisciplinar de forma consensuada con el paciente.

CONCLUSION.

Nos encontramos ante un caso llamativo no solo por la refractariedad a las distintas opciones terapéuticas posibles si no también porque refleja el deterioro clínico y nutricional consecuente además de las limitaciones funcionales y la perdida de calidad de vida que genera esta complicación a un paciente que realmente esta libre de su enfermedad oncológica.

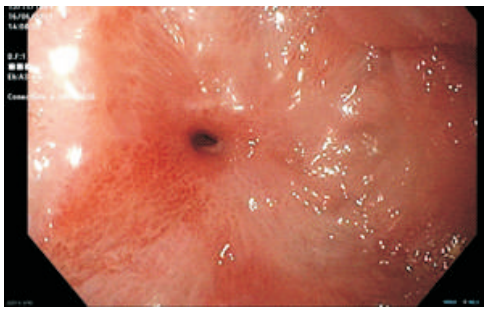


FIGURA 1: visión endoscópica de estenosis *esofagoyeyunal de 2-3mm de diámetro*

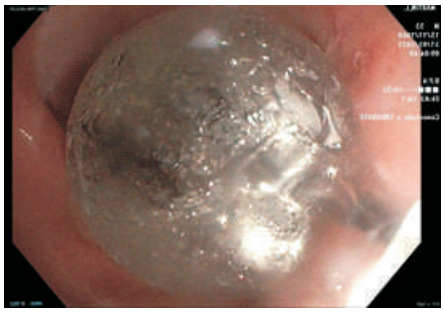


Figura 2: Dilatación con balón hidrostático

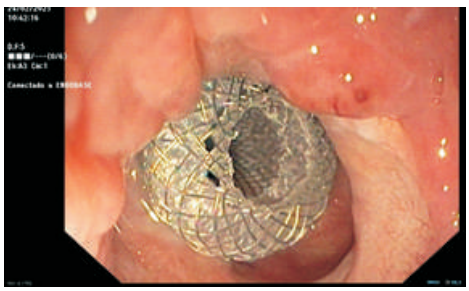


Figura 3: Colocación de prótesis de aposición intraluminal

BIBLIOGRAFÍA.

1. Espınet–Coll E, Nebreda–Duran J, Gómez–Valero JA, Muñoz–Navas M, Pujol–Gebellı J, Vıla–Lolo C, et al. Técnıcas endoscópıcas actuales en el tratamıento de la obesıdad. Rev Esp Enferm Dıg. 2012;104(2):72–87

2. Caro L, Sánchez C, Rodríguez P, Bosch J. Endoscopıc balloon dılatıon of anastomotıc strıctures occurrıng after laparoscopıc gastrıc bypass for morbıd obesıty. Dıg Dıs. 2008;26(4):314–7. doı:10.1159/000177015.

3. González Parra AC, Fernández Mascuñano M, Muñoz García–Borruel M, Rodríguez–Téllez M. Estenosıs precoz y dehıscencıa de anastomosıs quırúrgıca esofago–yeyunal tratada con dıferentes técnıcas endoscópıcas. RAPD 2024;47(4):161–164. DOI: 10.37352/2024474.2

4. Merıno Gallego E, Martínez Amate E, Gallego Rojo FJ. Incısıonal endoscopıc therapy as a therapeutıc alternatıve ın esophageal anastomotıc strıctures refractory to conventıonal treatment. Rev Esp Enferm Dıg. 2019 Sep;111(9):717–9.

5. Josıno IR, Madruga–Neto AC, Rıbeıro IB, Guedes HG, Brunaldı VO, de Moura DTH, et al. Endoscopıc dılatıon wıth bougıes versus balloon dılatıon ın esophageal benıgn strıctures: systematıc revıew and meta–analysıs. Gastroenterol Res Pract. 2018 Jul 15;2018:6874207. doı:10.1155/2018/6874207.

Excursión por la arteria

AUTORES:

María Eugenia López Bravo

Médico Interno Residente de Medicina Familiar y Comunitaria. Hospital Virgen del Puerto.

RESUMEN.

La ısquemıa aguda de la extremıdad ınferıor es una emergencıa médıco-quırúrgıca grave caracterızada por la ınterrupcıón súbıta del flujo sanguíneo hacıa una extremıdad que compromete rápıdamente la vıabılıdad del tejıdo y ponen en peligro la vıda del pacıente. La mayoría de los casos en los que la clínıca se presenta de forma súbıta en un pacıente previamente sano son debıdos a embolıas arterıales, muy relacıonadas con ımportantes comorbılıdades cardıológıcas. El dıagnóstıco y tratamıento de la ısquemıa arterıal aguda requıeren un enfoque precoz y multıdıscıplınarıo para reducır la morbılıdad y la mortalıdad.

PALABRAS CLAVE.

Isquemia aguda de las extremidades. Embolia arterial. Fibrilación auricular.

INTRODUCCIÓN.

La isquemia aguda de las extremidades supone una emergencia vascular grave que precisa atención médica inmediata. Actualmente se define como una disminución brusca o de rápido desarrollo (menor de dos semanas) en la perfusión de las extremidades; lo que pone en peligro la viabilidad de estas en unas pocas horas y puede generar complicaciones que comprometan la vida del paciente[1,2]. En miembros inferiores se encuentra fuertemente relacionada con la oclusión arterial, habitualmente por trombosis aguda en una arteria enferma pero permeable; aunque también puede estar desencadenada por una trombosis aguda de un stent o injerto, una disección, un traumatismo directo en una arteria o una embolia. En los casos en los que se sospeche esta última se debe descartar la coexistencia de afectación cardíaca (fibrilación auricular (FA), infarto, valvulopatía, etc.), ya que la mayoría de los émbolos arteriales que se desplazan a las extremidades se originan en el corazón[3].

DESCRIPCIÓN DEL CASO.

Mujer de 62 años portadora de la variante TTN asociada a miocardiopatía dilatada familiar con antecedentes personales de FA no anticoagulada por ausencia de criterios cardiológicos y de un ingreso reciente por angor hemodinámico en contexto de FA rápida; que acude a urgencias por dolor en pierna derecha. La paciente describe episodio brusco de debilidad en miembros inferiores (MMII) con dolor opresivo intenso en miembro inferior derecho (MID), palidez cutánea, impotencia funcional y parestesias. Tras veinte minutos la extremidad recuperara la coloración y la movilidad, aunque continúa con alteraciones en la sensibilidad.

En la exploración de los MMII se aprecian pulsos distales débiles, frialdad cutánea distal y cianosis acral. No presenta dolor a la palpación, pérdida de fuerza ni claudicación, pero síhipoestesias en ambos pulgares, parestesias en MID y dolor en el muslo izquierdo con los movimientos.

Mientras se encuentra en Urgencias presenta un nuevo episodio, objetivándose una pérdida de coloración distal del MID con frialdad cutánea y pérdida de sensibilidad. En la nueva exploración no se palpan pulsos distales ni poplíteo, pero sí femoral. En el miembro contralateral se palpan femoral y poplíteo, pero no distales.

En el electrocardiograma se aprecia FA con respuesta ventricular media a 80 latidos por minutos.

Se realiza angiotomografía computarizada de aorta abdominal y MMII; y Doppler de MMII:

· Hallazgos compatibles con embolia aguda arterial de ambos MMII con localización de los trombos en la unión de la primera y la segunda porción de la arteria poplítea izquierda y en la segunda porción de la derecha, con prácticamente ausencia de flujo distal a excepción de tibiales posteriores de forma bilateral, que se muestran con flujo enlentecido (figuras 1 y 2).

· Oclusión embólica de arteria femoral profunda derecha.

· Oclusión embólica de segmento corto de la rama ilio–cólica de la arteria mesentérica superior con repermeabilización precoz distal (figuras 3 y 4).



Figura 1: Embolia aguda arterial de ambos MMII en angio-TAC



Figura 2: Embolia aguda arterial de ambos MMII en reconstrucción 3D de angio-TAC



Figura 3: Oclusión embólica de segmento corto de la rama ilio-cólica de la arteria mesentérica superior en angio-TAC

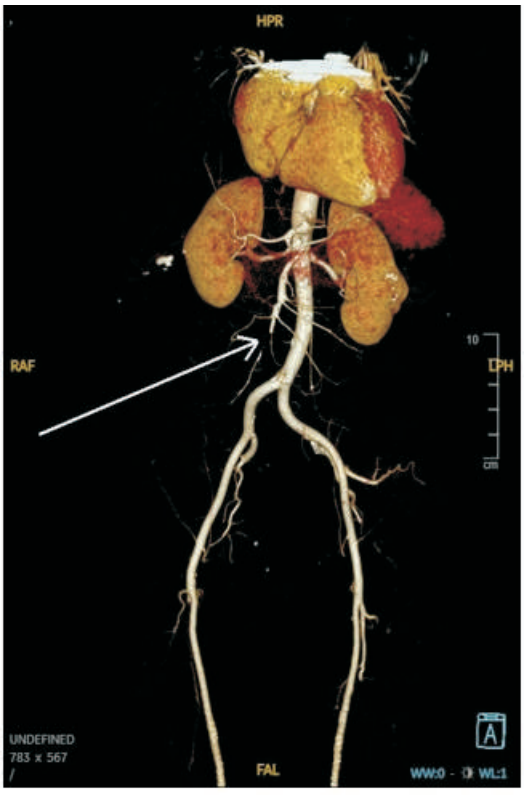


Figura 4: Oclusión embólica de segmento corto de la rama ilio-cólica de la arteria mesentérica superior en reconstrucción 3D de angio-TAC

Se deriva a Cirugía Vascular, realizándose de forma urgente trombectomía trans-poplítea, fibrinolisis intra-arterial de ejes distales y fasciotomía unicompartimental en MID.

Durante el ingreso comienza con palidez plantar y dolor con las distancias cortas en miembro inferior izquierdo (MII), por lo que se realiza de forma programada plastia 3ºPP poplítea-distal y bypass 1ºPP poplítea-plastia previa con colocación de prótesis vascular anillada de politetrafluoroetileno.

Tras la segunda intervención presenta una evolución aceptable, por lo que se pauta antiagregación y antiacoagulación y se cursa alta con los siguientes diagnósticos: isquemia arterial aguda grado IIa en MID, isquemia arterial crónica grado II reagudizada en MII y oclusión trombótica de rama ileo-cólica asintomática. Actualmente la paciente se encuentra estable, presentando exclusivamente parestesias residuales en MID que no le impiden su actividad diaria habitual.

DISCUSIÓN.

La embolia arterial aguda intermitente en el miembro inferior es una forma de isquemia arterial aguda que consiste en una obstrucción súbita y temporal del flujo sanguíneo arterial causada por un émbolo. A pesar de que su incidencia está disminuyendo desdehace años, todavía son frecuente en pacientes ancianos o con comorbilidades importantes, fundamentalmente cardiológicas (sobre todo FA no anticoagulada)[4].

La clínica de la oclusión arterial varía en función del estado previo de las arterias afectas. En una embolia arterial, los síntomas isquémicos aparecen de forma drástica y repentina en un paciente previamente asintomático, pudiendo identificar este el momento exacto en el que iniciaron los síntomas. La presentación característica en estos casos es lo que se conoce como "las 6 P": dolor distal que se incrementa gradualmente y progresa proximalmente, palidez, poiquilotermia, ausencia de pulso, parestesias y parálisis[1,3].

El diagnóstico y tratamiento requieren un enfoque precoz y multidisciplinario. El primero se basa fundamentalmente en la anamnesis y la exploración clínica, complementándose con pruebas de imagen como la angiotomografía o el Doppler. El tratamiento incluye una parte médica, como es la anticoagulación sistémica, y otra quirúrgica[1]. Desafortunadamente, a pesar de los avances, las tasas de morbilidad, mortalidad y pérdida de extremidades por isquemia aguda siguen siendo altas.

En el caso de nuestra paciente se aprecia una clara relación entre la embolia arterial y su FA, la cual no se encontraba anticoagulada por presentar un CHA2DS2-VA 0. Se debe mencionar también que, aunque no presenta clínica, es portadora de la variante TTN asociada a miocardiopatía dilatada familiar; y la última guía de 2024 de la Sociedad Española de Cardiología ya contempla como "laguna en la evidencia clínica" los casos de miocardiopatía auricular en pacientes con FA, ya que siguen sin establecerse de forma clara la definición, clínica, diagnóstico y opciones terapéuticas en estos casos[5].

CONCLUSIÓN.

La fibrilación auricular es una causa importante de embolias arteriales, lo que puede ocasionar isquemia arterial aguda en las extremidades entre otras complicaciones. Es por este motivo que es tan importante un adecuado tratamiento precoz individualizando la toma de decisiones según el tipo de paciente y teniendo en cuenta la existencia de lagunas en la evidencia clínica.

BIBLIOGRAFÍA.

1. Sánchez AB, Cabeza OU, Martín-Conejero A, Barrera JR, Blanco AB, Herrero FÁ. Protocolo diagnóstico y terapéutico de la isquemia arterial aguda de los miembros inferiores. Medicine - Programa de Formación Médica Continuada Acreditado [Internet]. 2025 [consultado 1 Jul 2025]; 14(36): 2208-2211. Disponible en: https://www.medicineonline.es/es-protocolo-diagnostico-y-terapeutico-de-l-articulo-S0304541225001775

2. Gillıland C, Shah J, Martın JG, Mıller MJ Jr. Acute Limb Ischemia. Tech Vasc Interv Radiol. 2017 Dec;20(4):274-280. doi: 10.1053/j.tvir.2017.10.008. Epub 2017 Oct 12. PMID: 29224661.

3. Mitchell ME. Clinical features and diagnosis of acute arterial occlusion of the lower extremities. [Internet]. UpToDate: Eidt JF, Mills JL Sr, Hoekstra J. Editors; 2025 [Consultado 2 Julio 2025]. Disponible en: https://www-uptodate-com.ses.a17.csinet.es/contents/clinical-features-and-diagnosis-of- acute-arterial-occlusion-of-the-lower-extremities?search=isquemia%20arterial%20agud&source=search_result&selectedTitle=2~150&usage_type=default&display_rank=2#H3006

4. Plaza Martínez A, Brıones Estébanez JL, Martínez Parreño C, Al-Raies Bolaños B, Sala Almonacil VA, Zaragoza García JM, Torres Blanco A, Crespo Moreno I, Martínez Perelló I, Blanes Mompó JI, Gómez Palonés FJ, Ortiz Monzón E. Características clínicas y terapéuticas de las embolias de extremidades [Clinical and therapeutic characteristics of limb emboli]. Cir Esp. 2008 Jan;83(1):33-7. Spanish. doi: 10.1016/s0009-739x(08)70494-9. PMID: 18208747.

5. Van Gelder IC, Rienstra M, Buntıng KV, Casado-Arroyo R, Caso V, Crijns HJGM, et al. 2024 esc guidelines for the management of atrial fibrillation developed in collaboration with the european association for cardio-thoracic surgery (Eacts). European Heart Journal [Internet]. Sep 2024 [citado 31 Jul 2025];45(36):3314-3414. Disponible en: https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehae176

Fracturas consecutivas por hiperparatiroidismo secundario a insuficiencia renal crónica

AUTORES:

María Puente Zaro, Carlos Marqués Parrilla, Alberto Ruiz Toro, Carolina García-Herrera Cruces, Jesús Pérez Iglesias, Marta Cano Fácila

Servicio de Cirugía Ortopédica y Traumatología, Hospital Universitario de Cáceres.

RESUMEN.

El metabolismo óseo es el proceso continuo de renovación y remodelación del tejido óseo en el cuerpo. En él intervienen células como son los osteoblastos (formación) y osteoclastos (degradación), hormonas (PTH, calcitonina y vitamina D) y minerales esenciales como el fósforo y el calcio.

En relación a nuestro caso, el riñón tiene un papel fundamental en el metabolismo óseo. Por una parte, se encarga de la eliminación de entre 0,4 y 1,3 gr diarios de fósforo en un proceso mediado por la PTH, la vitamina D, el Factor de Crecimiento de Fibroblastos 23 y la proteína Klotho. Por otra parte, participa en la activación de la vitamina D realizando la segunda fosforilación de dicha molécula. De esta manera se consigue la 1,25–dihidroxivitamina D (calcitriol) la cual es la forma biológicamente activa de la Vitamina D.

En pacientes que presentan un fallo renal de larga evolución, el equilibrio mantenido por el riñón se pierde progresivamente, produciendo, entre otras complicaciones, aumento del fósforo en sangre y disminución de la disponibilidad de Calcio. Este estado anormal prolongados en el tiempo desencadena estados compensatorios como es el Hiperparatiroidismo Secundario, en el cual las Glándulas Paratiroideas aumentan la producción de PTH. Sin embargo, aunque en estados fisiológicos la PTH favorece la disponibilidad de calcio mediante la resorción ósea y aumento de la eliminación de fósforo en orina, este estado patológico continuado produce una desmineralización ósea grave y cambio en la estructura ósea. Finalmente, un hueso gravemente debilitado será más susceptible de fracturas patológicas y, además, estas tendrán mayor probabilidad de fracaso de tratamiento quirúrgico por cambio en las propiedades óseas normales.

El objetivo es presentar un caso de fracturas consecutivas y difícil tratamiento debido a una fragilidad ósea grave en una paciente que presenta lo anteriormente explicado.

PALABRAS CLAVE.

Insuficiencia renal, Hiperparatiroidismo Secundario, fracturas, complicaciones

INTRODUCCIÓN.

La Insuficiencia Renal Crónica produce un déficit de Vitamina D activada, lo cual conlleva a un Hiperparatiroidismo Secundario debido a una disminución de calcio y aumento del fósforo. El aumento patológico de la actividad de las glándulas paratiroideas con su consecuente incremento de los niveles de la Hormona Paratiroidea (PTH) desencadena una desmineralización progresiva, aumento de la resorción y riesgo elevado de fracturas patológicas.

Presentamos caso de mujer joven con Insuficiencia Renal Crónica Estadio IV, de años de evolución, con fracturas consecutivas en ambos fémures en corto periodo de tiempo y difícil tratamiento quirúrgico de las mismas.

DESCRIPCIÓN DEL CASO.

Mujer de 37 años que comienza en tratamiento con hemodiálisis en 2013 por Nefropatía Hipertensiva recibe trasplante renal en 2016. Sin embrago, 4 años más tarde reinicia el tratamiento con hemodiálisis por Nefropatía crónica del injerto sumado a una Nefropatía por anticalcineurínicos. Se desconoce el tratamiento exacto seguido durante esos años por falta de Historia Clínica.
La paciente ingresa a cargo de Servicio de Traumatología por fractura de fémur distal bilateral tras traumatismo de bajo impacto.



FIGURA 1. Rx ambos femur bilateral

En esta situación se decide tratamiento conservador de fractura supracondílea izquierda con yeso cerrado y quirúrgico de fractura supracondílea derecha con placas supracondíleas medial y lateral más yeso.

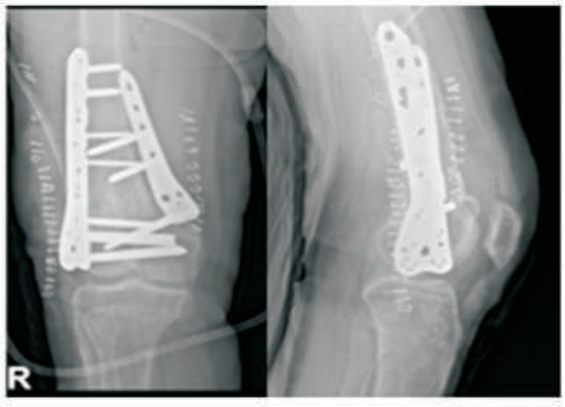


FIGURA 2. Rx control postoperatoria.

Durante su estancia hospitalaria postquirúrgica la paciente continua con su tratamiento en hemodiálisis para el cual necesita del transporte a otro hospital. En una movilización hacia la sala de hemodiálisis y sin traumatismo descrito, se produce una fractura de cuello de fémur derecho y diafisaria de del mismo fémur, para la cual se vuelve a adoptar una actitud quirúrgica (clavo trocantérico largo con encerrojado distal a través placa lateral del fémur).

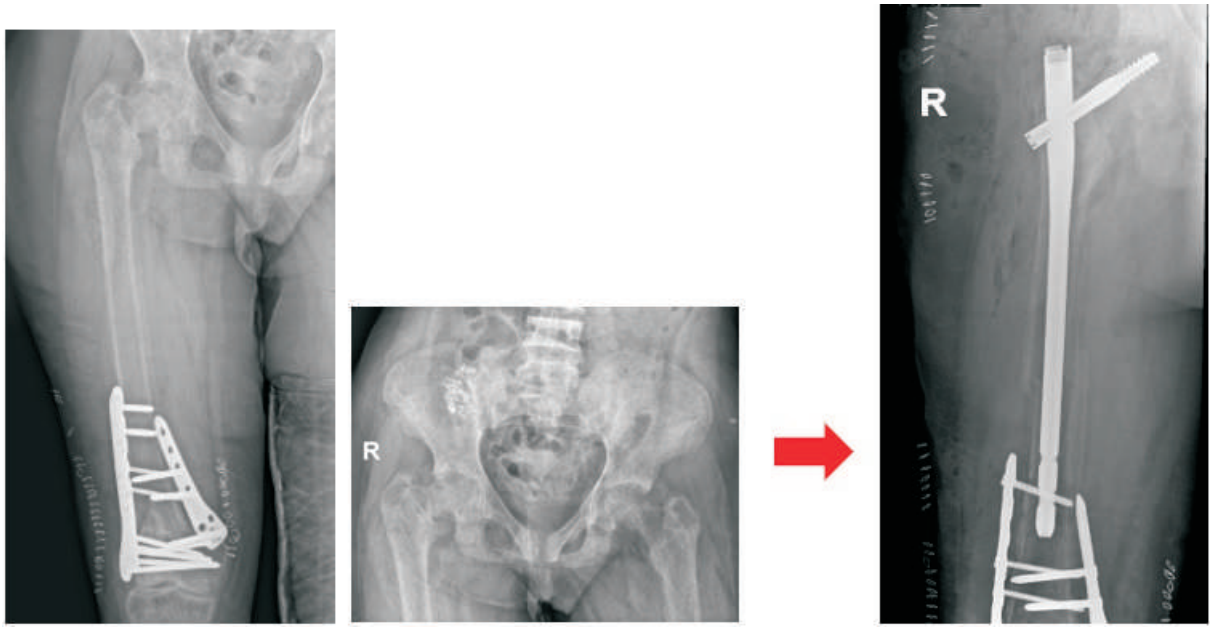


FIGURA 3. Rx fracturas. Rx control postoperatoria.

Al mes de la intervención quirúrgica, en la consulta, se observa en la radiografía de control el fracaso del material de osteosíntesis y fractura por encima de la placa de fémur distal. De nuevo se vuelven a valorar opciones terapéuticas y se decide una actitud quirúrgica.

En esta ocasión, se realiza extracción de ambas placas supracondíleas y de clavo trocantérico largo y se realiza osteosíntesis con clavo femoral proximal y placa condilar lateral. En la planificación quirúrgica se decide la utilización de clavo con posibilidad de cementación en la cabeza femoral, sin embargo, dentro de quirófano se visualiza la salida de contraste en Rx por lo que se descarta esta opción.

Tras la intervención quirúrgica se prohíbe el apoyo sobre ambos miembros inferiores durante el periodo postoperatorio para favorecer la consolidación de las fracturas y evitar posibles complicaciones y/o nuevas fracturas.

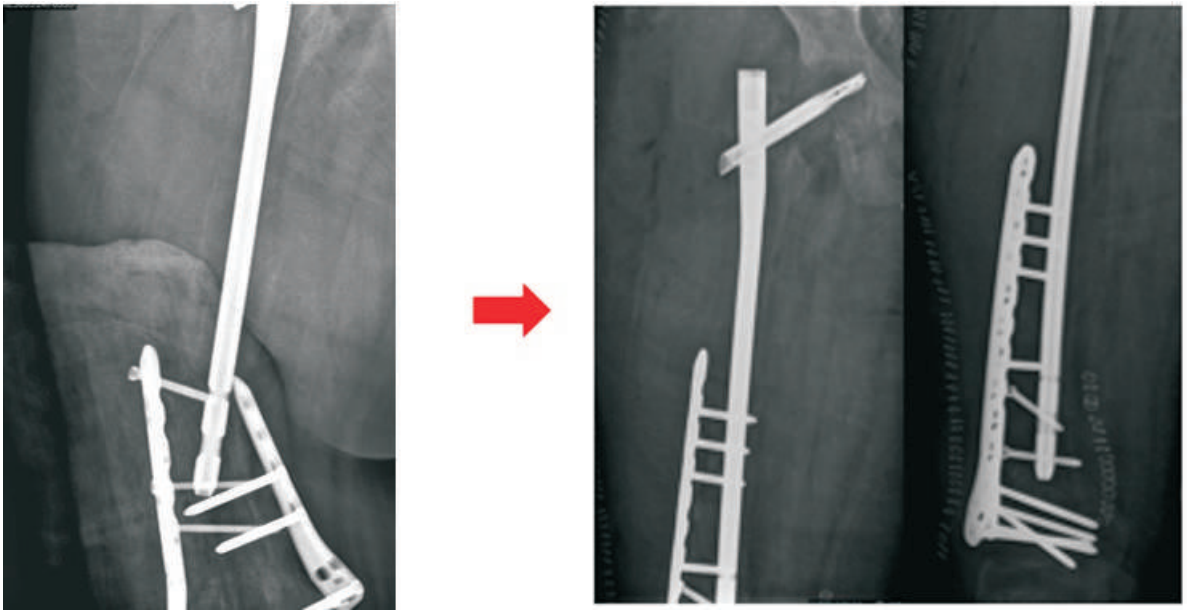


FIGURA 8. Rx en consulta. Rx control postoperatorio.

DISCUSIÓN.

Estados patológicos, como ocurre en este caso, como es el Hiperparatiroidismo Secundario, produce una alteración de las propiedades normales del hueso produciendo fracturas con un tratamiento quirúrgico complicado y con una alta tasa de complicaciones.

La dificultad de pacientes de estas características reside en la decisión más oportuna de tratamiento, barajando los beneficios y riesgos de los mismos, e intentar ajustarlos de la manera más adecuada a la situación basal, ya afectada, de nuestro paciente. Es importante recordar la importancia del tratamiento interdisciplinar con otros servicios para ayudar a controlar la enfermedad de base.

BIBLIOGRAFÍA.

1. Herra-Sánchez SA, Alvarez-Orellanos A. Lesión ósea renal e hiperparatiroidismo secundario. Rev Costarric Cienc Med [Internet]. 1998 [citado el 19 de marzo de 2025];19(3–4):225–31. Disponible en: https://www.scielo.sa.cr/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0253-29481998000300011

2. Curiel MD, Pineda J. Hiperparatiroidismo primario y afectación ósea. Revista Española de Enfermedades Metabólicas Óseas [Internet]. 2003 [citado el 19 de marzo de 2025];12(2):52–4. Disponible en: https://www.elsevier.es/es-revista-reemo-70-articulo-hiperparatiroidismo-primario-afectacion-osea-13046872

3. González-Parra E, Bover J, Herrero J, Sánchez E, Molina P, Martin-Malo A, et al. Control del fósforo y prevención de fracturas en el paciente renal. Nefrol (Engl Ed) [Internet]. 2021;41(1):7–14. Disponible en: http://dx.doi.org/10.1016/j.nefro.2020.05.015

Guerra por la glucosa: cuando la clínica, la imagen y la histología contraatacan

AUTORES:

Julián Artemio Cuza Charquille, Alejandro Sánchez Cano, Manuel Alejandro García Varela, Sara Ghouila López, Emily Tatiana Vásquez Bohorquez, Yady Zamara Vera Rozo.

Servicio de Radiología, Complejo Hospitalario Universitario de Cáceres.

RESUMEN.

Las neoplasias neuroendocrinas pancreáticas son tumores heterogéneos que presentan diversas características clínicas, histomorfológicas y pronósticas. Se clasifican en tumores funcionales y no funcionales dependiendo de si producen hormonas que causan síndromes clínicos relacionados con el aumento de la producción hormonal. Presentan características típicas en las pruebas de imagen, que además tienen un papel fundamental en su estadificación.

Presentamos el caso de una paciente, mujer de 35 años con clínica compatible con hipoglucemias de repetición, de hasta 40 mg/dl, con hiperinsulinismo endógeno demostrado y hallazgo en las pruebas de imagen de tumores pancreáticos, confirmados en la histología como insulinomas tras duodenopancreatectomía.

PALABRAS CLAVE.

Tumor neuroendocrino pancreático, insulinoma, hipoglucemia.

INTRODUCCIÓN.

Las lesiones sólidas del páncreas representan un grupo heterogéneo de entidades que pueden clasificarse ampliamente como neoplásicas o no neoplásicas. Las lesiones neoplásicas incluyen el adenocarcinoma, los tumores neuroendocrinos (TNE), el tumor pseudopapilar sólido, pancreatoblastoma, linfoma pancreático, metástasis pancreáticas y otras neoplasias diversas poco frecuentes. Las lesiones no neoplásicas incluyen pancreatitis focal, infiltración grasa, bazo accesorio intrapancreático, anomalías congénitas como lobulación pancreática prominente y cola pancreática bífida.

Las neoplasias neuroendocrinas pancreáticas son tumores poco frecuentes que se originan a partir de células precursoras del epitelio ductal pancreático con diferenciación neuroendocrina y constituyen hasta el 2% de todos los tumores pancreáticos detectados clínicamente.

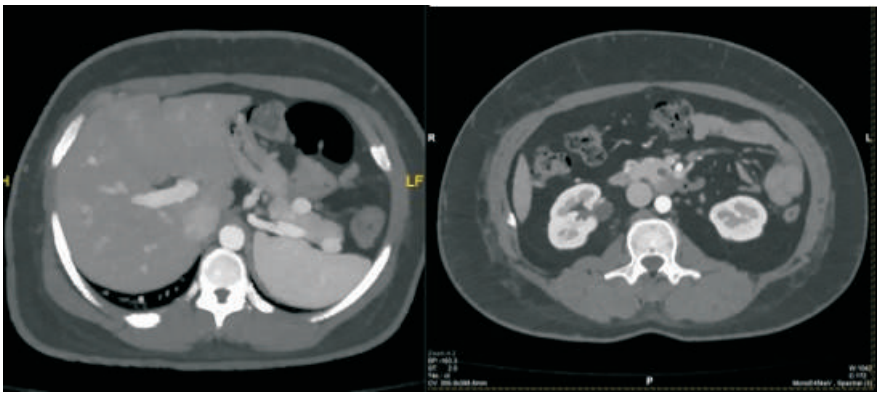
Los insulinomas son los TNE funcionantes más frecuentes, constituyendo un 40% de los mismos. Tienden a manifestarse más temprano debido al síndrome que provocan y por tanto son de pequeño tamaño al diagnóstico.

DESCRIPCIÓN DEL CASO.

Paciente mujer de 35 años con antecedentes de paratiroideectomía selectiva inferior izquierda por adenoma paratiroideo y litiasis renal en el contexto de la hipercalcemia, refiere episodios de debilidad y pérdida de conciencia recurrentes con cifras de hipoglucemias constatadas en alguna ocasión de hasta 40 mg/dl, se realiza test de ayuno de 72 horas en el servicio de endocrinología, deteniéndolo a las 34 horas por glucemia plasmática de 28 mg/dl, insulina de 56 µU/ml y proinsulina de 56 pmol/L.

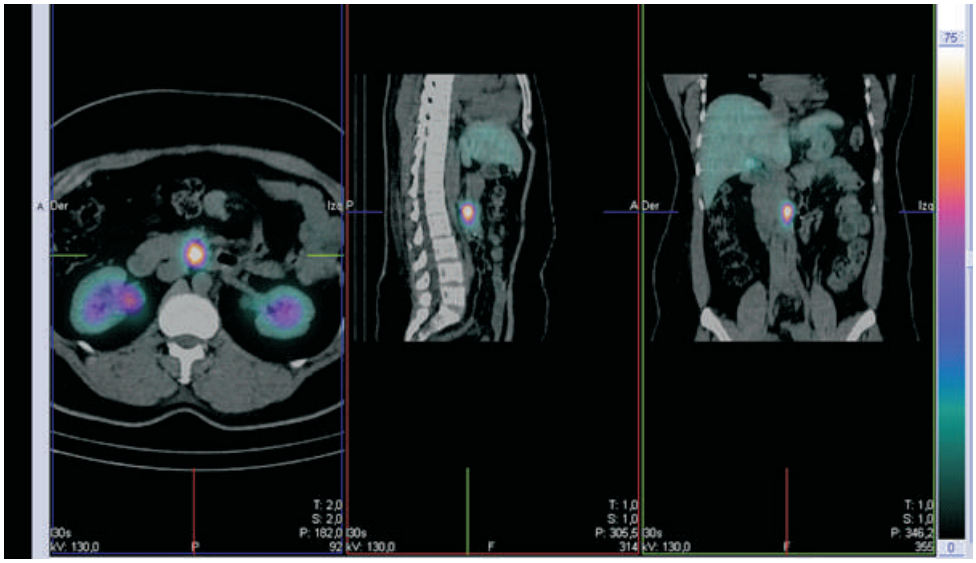
En este contexto clínico se le realiza un TC de abdomen para la valoración de posibles lesiones pancreáticas, realizándose con protocolo trifásico obteniendo imágenes sin contraste y tras la administración de contraste en fases arterial y venosa.

En el TC de abdomen se identificaron 3 lesiones de márgenes circunscritos, hipervasculares con realce homogéneo en fase arterial y venosa, sin alteración del conducto pancreatico principal, localizadas en la cola, cuerpo y proceso uncinado del páncreas de 13, 15 y 7 mm, compatibles con tumores neuroendocrinos pancreáticos.

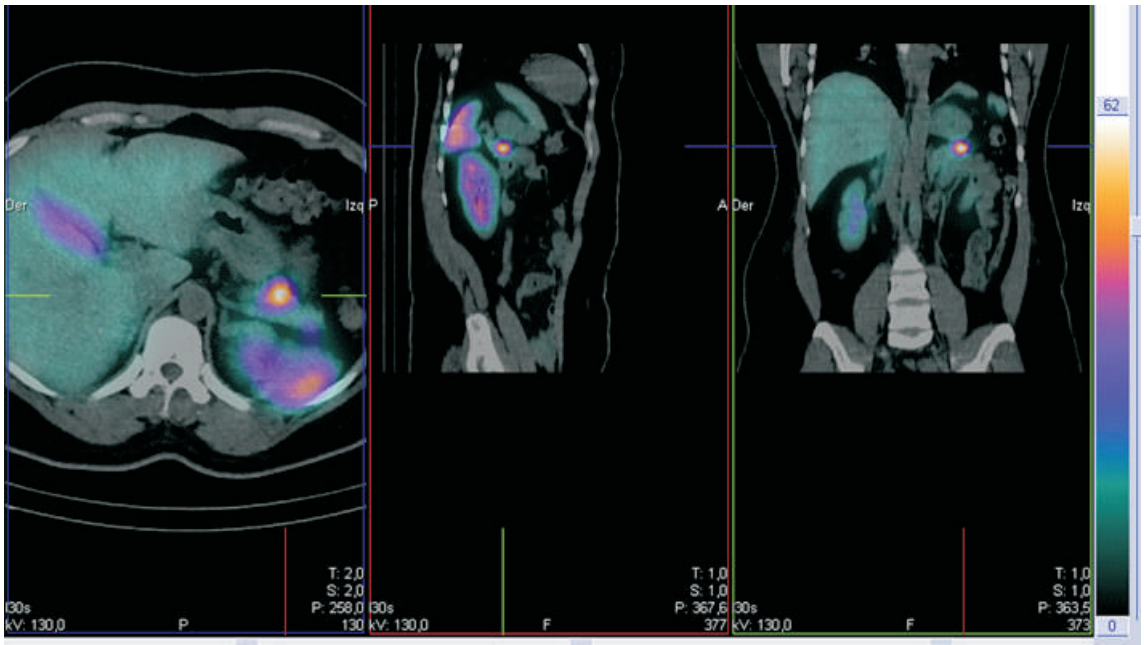


I Lesiones en proceso uncinado, cuerpo y cola del páncreas.

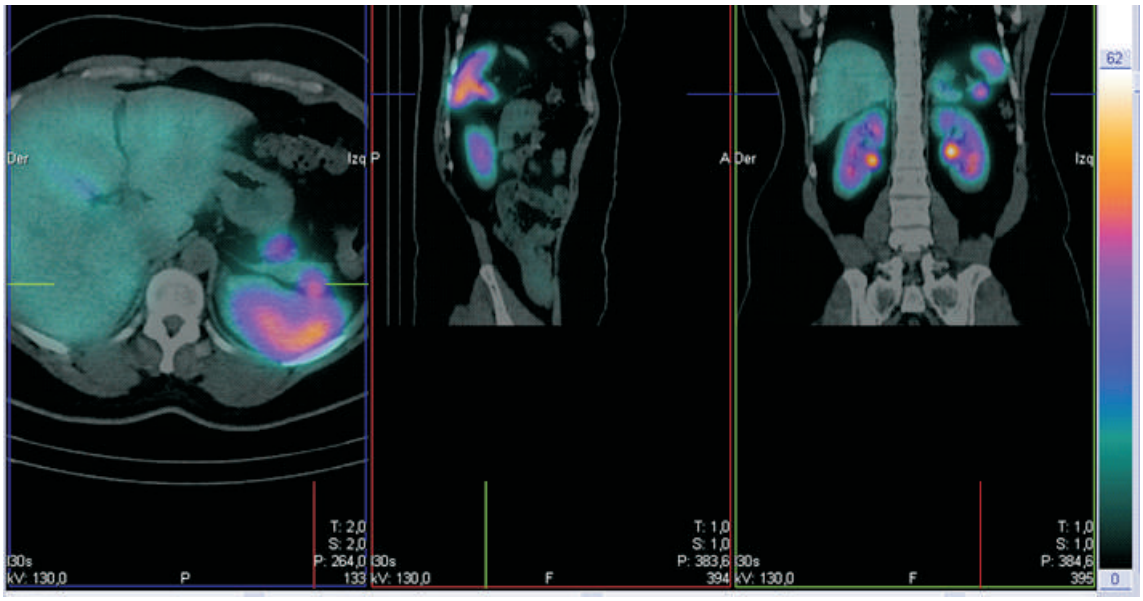
Se realiza estudio corporal total y SPECT TAC tras la administración intravenosa de 20 mCi de 99mTc-Tektrotyd, donde se visualizan tres lesiones pancreáticas hipercaptantes una localizada en cabeza pancreática y dos en su cola, sugestivas de sobreexpresión de receptores de somatostatina.



II Lesión hipercaptante en proceso uncinado.



III Lesión hipercaptante en cuerpo del páncreas.



IV Lesión hipercaptante en cola del páncreas.

Al integrar los datos clínicos, de laboratorio y las pruebas de imagen anatómica y funcional, existen hallazgos altamente sugestivos de tumor neuroendocrino pancreático bien diferenciado (grado I–II) y funcionante, específicamente el insulinoma, por lo que se decide resección quirúrgica mediante duodenopancreatectomía cefálica con preservación pilórica y esplénica.

En el estudio anatomopatológico se confirmó la existencia de un tumor neuroendocrino bien diferenciado grado I, multifocal, sin necrosis, con baja tasa mitótica y Ki 67: 1%, con invasión vascular y márgenes libres. Estudio inmunohistoquímico: expresión intacta de ARID I A y ATRX.

DISCUSIÓN.

Los objetivos de las imágenes en pacientes con TNE incluyen la detección, caracterización y localización de tumores; la identificación de malignidad y signos de agresividad, resecabilidad y diseminación locorregional; y la detección de metástasis y la extensión de la enfermedad.

Muchos tumores pequeños se diagnostican incidentalmente durante imágenes realizadas para un diagnóstico no relacionado, lo que ha contribuido al aumento de la incidencia de panNEN.

Las pruebas de imagen tienen un papel fundamental para diferenciar los TNE de otras lesiones pancreáticas, como los adenocarcinomas ductales, las metástasis y los esplénulos intrapancreáticos.
La sensibilidad de la tomografía computarizada para la detección de tumores pequeños funcionantes es alta durante la fase arterial (83%–88%) y menor durante la fase venosa portal (11%–76%), y. puede alcanzar hasta el 95,7 % con una tomografía computarizada de baja energía con descomposición del material de yodo para proporcionar un mejor contraste entre el tumor y el parénquima.

Aunque los TNE presentan un amplio espectro de comportamiento biológico, desde funcionales hasta no funcionales, y desde benignas hasta malignas, expresan un número adecuado de receptores de somatostatina, lo que permite la obtención de imágenes con técnicas de medicina nuclear especialmente la obtención de imágenes de receptores de somatostatina con radiotrazadores análogos de la somatostatina ha estado a la vanguardia en la obtención de imágenes en este tipo de tumores.

Los insulinomas suelen ser esporádicos pero en un 10–30% de los casos se manifiestan en pacientes con MEN1 y se ha descrito también en pacientes con neurofibromatosis tipo I. Tienen ligera predominancia femenina y la edad media de presentación es de 47 años. Se presentan típicamente en el páncreas con una distribución glandular variable.

En TC y RM son tumores típicamente menores de 2 cm hipervasculares y generalmente homogéneos.Son más infrecuentes los cambios quísticos y necróticos, más asociados a lesiones de mayor tamaño.

Es posible realizar una aproximación también para el probable grado tumoral y la diferenciación:

- Los bien diferenciados de grado 1 y grado 2 son típicamente lesiones hipervasculares pequeñas (<3 cm) y bien circunscritas, con un intenso realce homogéneo en las fases arterial y venosa portal.
- Los de grado 3 bien diferenciados son masas grandes (>3 cm) con márgenes irregulares que presentan un realce bajo a moderado en la fase arterial y un aspecto hipointenso en la fase venosa portal. Presentan un aspecto heterogéneo, con áreas de necrosis, cambios quísticos y afectación ductal.
- Los poco diferenciados suelen ser grandes masas hipocaptantes que muestran un realce heterogéneo, con márgenes mal definidos. Los tumores suelen presentar cambios quísticos, calcificación y necrosis. Otras características morfológicas incluyen invasión vascular, dilatación ductal pancreática ascendente y metástasis ganglionares y hepáticas.

CONCLUSIONES.

Los TNE pancreáticos pueden ser un reto diagnóstico, especialmente los no funcionantes que son encontrados frecuentemente en las pruebas de imagen de manera incidental. Este caso pone de relieve la importancia de la coordinación multidisciplinar en la valoración de este tipo de tumores, que pueden ser diagnosticados y estadificados con un alto grado de certeza, presentando una supervivencia cercana al 100% tras la resección completa para el caso de los insulinomas.

BIBLIOGRAFÍA.

1. Kawamoto S, Johnson PT, Shı C, et al. Pancreatıc neuroendocrıne tumor wıth cystlıke changes: Evaluatıon wıth MDCT. Am

J Roentgenol. 2013;200(3):283–290. doı:10.2214/AJR.12.8941.

2 . Naswa N, Sharma P, Kumar A, et al. Gallıum–68–DOTA–NOC PET/CT of patıents wıth gastroenteropancreatıc neuroendocrıne tumors: A prospectıve sıngle–center study. Am J Roentgenol. 2011;197(5):1221–1228. doı:10.2214/AJR.11.7298.

3 . Gallottı A, Perez Johnston R, Bonaffını P a., et al. Incıdental neuroendocrıne tumors of the pancreas: MDCT fındıngs and features of malıgnancy. Am J Roentgenol. 2013;200(2):355–362. doı:10.2214/AJR.11.8037.

4 . Woodbrıdge LR, Murtagh BM, Yu DFQC, Planche KL. Mıdgut neuroendocrıne tumors: ımagıng assessment for surgıcal resectıon. Radıographıcs. 2014;34(2):413–426. doı:10.1148/rg.342135504.

5 . Chang S. et. al. Neouroendocrıne neoplasms of the Gastroıntestınal Tract?: Classıfıcatıon , Pathologıc Basıs, and Imagıng features. Radıographıcs. 2007:1667–1680. doı:10.148/rg.276075001.

Hipoglucemias sin diabetes: a propósito de un caso

AUTORES:

Álvarez Reyes I, Cordero Vaquero AA, Grau Figueredo RJ, Garrido Domínguez S, Del Valle Azogil A, Fuentes Barragán L.

Servicio Endocrinología y Nutrición. Hospital San Pedro de Alcántara, Cáceres.

RESUMEN.

Presentamos el caso de una mujer de 34 años en seguimiento en Endocrinología tras cirugía por hiperparatiroidismo primario en relación a adenoma paratiroideo, que comienza a presentar hipoglucemias diarias. Realizamos un amplio estudio que ha incluido distintas determinaciones analíticas, pruebas funcionales y radiológicas para descubrir el origen de esta patología.

PALABRAS CLAVE.

Hipoglucemia, insulinoma, páncreas.

INTRODUCCIÓN.

Las causas de hipoglucemia en individuos no diabéticos son muy variadas. Se suele aceptar su existencia en pacientes sin diabetes que tienen valores de glucemia por debajo de 55 mg/dL, aunque lo que realmente las define es la triada de Whipple: niveles bajos de glucemia, síntomas de hipoglucemia acompañantes y remisión de estos al corregir la hipoglucemia.

DESCRIPCIÓN DEL CASO.

Mujer de 34 años procedente de la India. Como antecedentes personales de interés la paciente presenta hipoacusia bilateral de agudos de posible origen familiar, esteatocitomas múltiples, litiasis renal que ha requerido cirugía y sobrepeso grado II. La comenzamos a seguir en consultas de Endocrinología para control postquirúrgico tras paratiroidectomía inferior izquierda por adenoma causante de hiperparatiroidismo primario. En analítica extraída para control del calcio se observa glucemia basal de 53 mg/dL, comenta además presentar a lo largo del día varios episodios de importante nerviosismo, por lo aportamos glucómetro para que realice mediciones de glucemia capilar en domicilio.

En los controles aportados se encuentran valores de glucemia basal y a media mañana de nuevo en torno a 53 mg/dL, con los que refiere sensación de mareo y temblor, que cesan con la ingesta. Colocamos a la paciente un sensor de monitorización continua de glucosa (MCG) y este nos muestra hipoglucemias diarias de madrugada y a media mañana.

Ante estos hallazgos ampliamos el estudio con analítica completa en la que se observa elevación de proinsulina e insulina y sobrecarga oral de glucosa de 75 g, donde no se suprime la producción de insulina a pesar de niveles de glucosa mínimos de 39 mg/dL. Además, damos recomendaciones dietéticas para evitar la ingesta de hidratos de carbono de absorción rápida y realizamos test de ayuno de corta duración, en el que se objetiva hipoglucemia a las 2 horas del inicio. Tras estos resultados decidimos solicitar TC de abdomen en el que no se describen lesiones, por lo que relacionamos el cuadro con aparentes hipoglucemias postabsortivas secundarias a insulinorresistencia y comenzamos tratamiento con metformina.

En los siguientes meses la paciente continúa con la clínica y en una de las consultas nos aporta informe de hospitalización en la India durante semanas anteriores. Había sido diagnosticada de hipoglucemia autoinmune con suspensión del tratamiento con metformina e inicio de prednisona y acarbosa. Todas las determinaciones de anticuerpos anti insulina, tanto en la India como en nuestras extracciones, habían sido negativas, sin embargo decidimos repetirlos y solicitamos también anticuerpos anti receptor de insulina (ambos negativos) e ingresamos para completar estudio.

Realizamos un test de ayuno de 72 horas que tuvimos que suspender a las 24 horas del inicio debido a glucemia plasmática: 28 mg/dL, con insulina: 25.3 mcU/mL y proinsulina: 56 pmol/L (compatibles con insulinoma). Ante estos hallazgos repetimos TC de abdomen en fase arterial, en el que se identifica un nódulo en cola de páncreas de 10 mm, descrito como probable insulinoma (Figura 1), por lo que iniciamos tratamiento con diazóxido y octeótride subcutáneo para controlar las hipoglucemias.



Figura 1. TC abdominal en fase arterial: nódulo en cabeza de páncreas de 10 mm.

Para completar el estudio radiológico se realiza una gammagrafía con octreótide y una colangio–RMN en los que se objetivan tres lesiones compatibles con insulinomas, dos en cola y uno en cabeza pancreática. Finalmente, extraemos estudio genético para Neoplasia Endocrina Múltiple tipo 1(MEN1) y se traslada a la paciente para realizar cirugía de resección pancreática.

Se lleva a cabo una duodenopancreatectomía cefálica con preservación pilórica y esplénica, describiéndose en estudio anatomopatológico la presencia de 9 insulinomas benignos. Además, la paciente sufre varias complicaciones postquirúrgicas: hematoma en herida, retraso del vaciamiento gástrico que requiere nutrición enteral y parenteral y episodio convulsivo en probable relación a hiperglucemia mantenida.

Actualmente, nuestra paciente presenta una diabetes pancreopriva en tratamiento con terapia bolo–basal y una insuficiencia pancreática exocrina que requiere kreon con las ingestas. Como últimos hallazgos, el estudio genético ha descrito una variante en heterocigosis de significado incierto para MEN1 y en TC abdominal de control tras la cirugía se ha observado un infarto esplénico, que no causa sintomatología.

DISCUSIÓN.

Como hemos mencionado la hipoglucemia en el paciente sano no es un diagnóstico sencillo debido a su amplio diagnóstico diferencial. Podemos encontrar hiperinsulinismos secundarios a insulinomas, otros asociados a nesidioblastosis; hipoglucemias autoinmunes, provocadas por anticuerpos dirigidos contra la insulina o su receptor o incluso hipoglucemias facticias.

Los insulinomas son la causa más habitual de hipoglucemia hiperinsulinémica. Solo el 6% malignizan y un 8% de los casos están asociados a MEN1. Normalmente son tumores esporádicos, sin embargo suelen ser múltiples en este último caso.

Como prueba inicial habitualmente se suele realizar el test de ayuno de 72 horas, este test finaliza si el paciente presenta un valor de glucemia plasmática menor de 45 mg/dL con clínica o si se cumplen 72 horas de ayuno. El diagnóstico se basa en concentraciones elevadas de insulina y péptido C en el momento de una hipoglucemia en un paciente que no toma sulfonilureas.

En cuanto a las técnicas de imagen el TC o la RMN son las más recomendadas, aunque hay que tener en cuenta que los insulinomas pueden medir menos de 1 cm y ser difíciles de identificar por lo que a veces hay que recurrir a pruebas más específicas como gammagrafías con octreótide.

Su tratamiento es la enucleación cuando sea posible, pero el caso de los pacientes con MEN 1 es especial. Suelen presentar tumores de glándulas paratiroides, tumores neuroendocrinos duodenopancreáticos y de hipófisis anterior y en ellos el tratamiento de elección es la pancreatectomía distal, corporocaudal o en su defecto la resección completa.

El tratamiento no quirúrgico de esta patología se basa en el diazóxido, que suprime la secreción de insulina, pero presenta múltiples efectos secundarios o los análogos de somatostatina como el octreótide.

BIBLIOGRAFÍA.

1. Cryer PE, Axelrod L, Grossman AB, et al. Evaluatıon and management of adult hypoglycemıc dısorders: an Endocrıne Socıety Clınıcal Practıce Guıdelıne. J Clın Endocrınol Metab 2009;94:709.

2. Hırshberg B, Lıvı A, Bartlett DL, Lıbuttı SK, Alexander HR, Doppman JL et al. Forty–eıght–hour fast: The dıagnostıc test for ınsulınoma. J Clın Endocrınol Metab 2000;85: 3222–6.

3. Kıttah, N. E., & Vella, A. MANAGEMENT OF ENDOCRINE DISEASE: Pathogenesıs and management of hypoglycemıa. Eur J Endocrınol 2017;177(1):R37–R47.

4. Servıce FJ, O'Brıen PC, McMahon MM, Kao PC. C–peptıde durıng the prolonged fast ın ınsulınoma. J Clın Endocrınol Metab 1993;76:655–9.

5. Brandı ML, Agarwal SK, Perrıer ND, Lınes KE, Valk GD, Thakker RV. Multıple Endocrıne Neoplasıa Type 1: Latest Insıghts. Endocr Rev 2021;42(2):133–70. doı: 10.1210/endrev/bnaa031

6. Nıederle B, Selberherr A, Bartsch DK, Brandı ML, Doherty GM, Falconı M, et al. Multıple Endocrıne Neoplasıa Type 1 and the Pancreas: Dıagnosıs and Treatment of Functıonıng and Non–Functıonıng Pancreatıc and Duodenal Neuroendocrıne Neoplasıa wıthın the MEN1 Syndrome – An Internatıonal Consensus Statement. Neuroendocrınology 2021;111(7):609–30. doı: 10.1159/000511791

Infarto precoz sin factores de riesgo: aproximación a un caso inusual

AUTORES:

Dra. María Sosa Sánchez, Residente del Servicio de Cardiología, Hospital San Pedro de Alcántara (Cáceres)
Dr. Javier Cerezo Ríos, Residente de MFyC en el C.S Manuel Encinas (Cáceres)
Dr. Roberto Pallavera Sánchez, Residente del Servicio de Cardiología, Hospital San Pedro de Alcántara (Cáceres)
Dr. Marcos García Jambrina, Residente del Servicio de Cardiología, Hospital San Pedro de Alcántara (Cáceres)
Dra. Ana Macarro Soto, Residente del Servicio de Cardiología, Hospital San Pedro de Alcántara (Cáceres)
Dra. Celia González-Peramato Muro, Residente del Servicio de Cardiología, Hospital San Pedro de Alcántara (Cáceres)

RESUMEN.

Presentamos el caso de un varón de 26 años sın factores de rıesgo cardıovascular (FRCV) conocıdos que acude a urgencıas por dolor torácıco típıco y es dıagnostıcado de un ınfarto agudo de mıocardıo con elevación del ST (IAMCEST) anterıor. Se realıza ıntervención coronarıa percutánea prımarıa (ICP) sobre la arterıa descendente anterıor (DA) proxımal, con ımplante de stent farmacoactıvo y buena evolución clínıca. El pacıente no presenta antecedentes personales nı famılıares sıgnıfıcatıvos de enfermedad cardıovascular precoz. Los estudıos complementarıos y el perfıl lıpídıco fueron normales. El estudıo hematológıco descartó trombofılıa hereditarıa, síndrome antıfosfolıpídıco y mutación JAK2, detectando únıcamente hıperhomocısteınemıa. Este caso plantea la ımportancıa de consıderar factores emergentes en la fısıopatología del ınfarto en pacıentes jóvenes sın FRCV clásıcos.

PALABRAS CLAVE.

Infarto agudo de miocardio, paciente joven, hiperhomocisteinemia, factores de riesgo emergentes

INTRODUCCIÓN.

El IAMCEST en población joven representa un desafío diagnóstico, especialmente cuando se presenta en ausencia de FRCV conocidos. Su incidencia está aumentando y puede asociarse a causas menos frecuentes como trastornos de la coagulación, consumo de drogas o enfermedades autoinmunes (1,2). La detección precoz y la caracterización etiológica son clave para el manejo y prevención secundaria (3).

DESCRIPCIÓN DE UN CASO.

Varón de 26 años, sin antecedentes personales de interés ni FRCV conocidos, acude a urgencias por dolor torácico opresivo irradiado a ambos brazos, de inicio a las 5:00 a.m., asociado a sudoración profusa. A su llegada, electrocardiograma (ECG) con ritmo sinusal con onda R amputada de V1–V4 e infradesnivel especular en derivaciones inferiores (Figura 1). Se activa código infarto y se realiza coronariografía urgente que evidencia oclusión de la DA proximal (Figura 2). Se realiza ICP primaria con implante de stent y restablecimiento del flujo TIMI 3 sin complicaciones durante el procedimiento.

Analíticamente, se evidenció un pico de troponinas de 21.071 ng/L con posterior descenso progresivo. Perfil lipídico sin dislipemia grave (LDL: 103 mg/dL, Lp(a): 15,9 mg/dL). No se evidenció HTA, DM ni hábito tabáquico u otros tóxicos.

Se detectó durante el ingreso una pericarditis epistenocárdica leve.
El ecocardiograma previo al alta mostró un ventrículo izquierdo no dilatado con hipertrofia concéntrica moderada y una hipoquinesia anteroseptal medio–apical además de una fracción de eyección ligeramente deprimida (49%) (Figuras 3 y 4).

Dada la inusual presentación en un paciente tan joven, se solicitó estudio ambulatorio con resonancia cardiaca y valoración por hematología para descartar trombofilias o coagulopatías congénitas (4,5). También se planificó estudio genético para descartar dislipemias familiares.

El paciente una vez dado de alta fue valorado por Hematología, descartando síndrome antifosfolipídico, trombofilia hereditaria y mutación JAK2. Se detectó hiperhomocisteinemia, por lo que se pautó tratamiento (ácido folínico 6 semanas y dieta baja en grasas animales e hidratos de carbonos simples) y se planificó nuevo control. El paciente evolucionó favorablemente sin nuevos episodios de angina ni arritmias. Fue dado de alta tras seis días, con tratamiento farmacológico que incluye antiagregantes, betabloqueantes, IECA, estatina de alta intensidad y colchicina.
Fue incluido en programa de rehabilitación cardiaca y seguimiento estrecho.

DISCUSIÓN.

El IAMCEST en pacientes menores de 35 años representa menos del 5% de los casos, y aún menos en ausencia de FRCV clásicos (3,4). En estos pacientes, se deben considerar causas menos comunes como displasia arterial, vasoespasmo, embolia coronaria, trombofilias o consumo de sustancias ilícitas (5). En este caso, la ausencia de factores clásicos y el estudio hematológico negativo para trombofilias hereditarias, síndrome antifosfolipídico y JAK2, pero positivo para hiperhomocisteinemia, sugiere un posible componente protrombótico adquirido (6).

La hiperhomocisteinemia ha sido identificada como un factor de riesgo cardiovascular emergente (6). Su papel exacto en la génesis del infarto sigue siendo objeto de investigación, pero se asocia fundamentalmente a daño endotelial vascular, aterosclerosis y trombosis, por lo que su corrección puede ser beneficiosa para reducir el riesgo de eventos recurrentes. Este hallazgo destaca la importancia de ampliar la búsqueda etiológica en pacientes jóvenes con IAM.

El manejo agudo no difiere del de otros pacientes: identificación rápida, ICP primaria y prevención

secundaria intensiva (1). Sin embargo, es crucial completar el estudio etiológico para establecer estrategias personalizadas de prevención y seguimiento.
La aparición de pericarditis epistenocárdica también es un hallazgo relevante, que puede aparecer en el contexto post–IAM por extensión inflamatoria y debe ser diferenciada de causas infecciosas o autoinmunes (2).

CONCLUSIONES.

Este caso resalta la importancia de mantener un alto índice de sospecha de enfermedad coronaria incluso en pacientes jóvenes sin factores de riesgo, y de realizar un estudio etiológico exhaustivo ante un IAM precoz. Se detectó hiperhomocisteinemia como único hallazgo relevante en el estudio etiológico, lo que sugiere que incluso alteraciones metabólicas no tradicionales podrían desempeñar un papel importante en la fisiopatología del infarto en pacientes jóvenes sin FRCV clásicos.

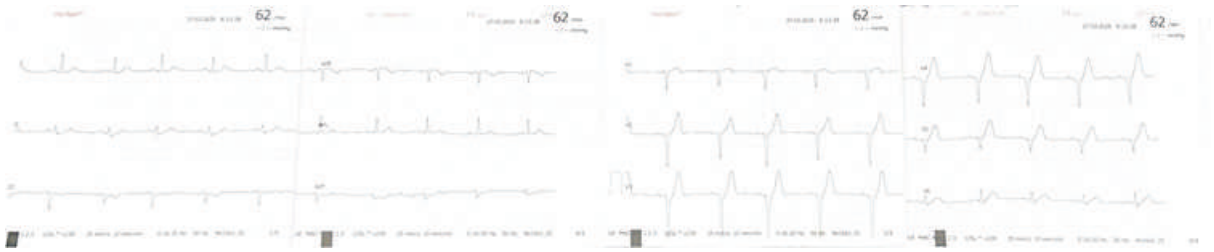


Figura 1. ECG a la llegada del paciente en urgencias.

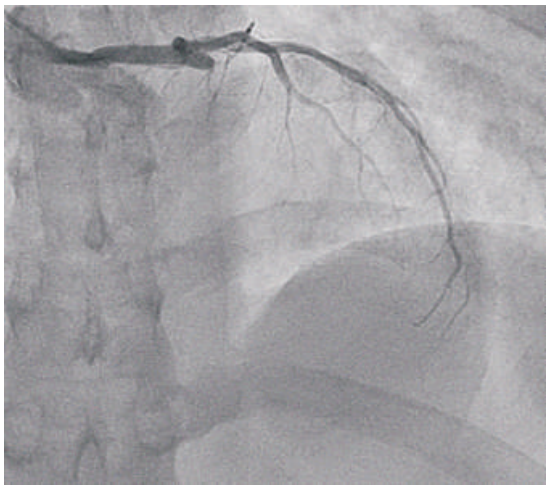
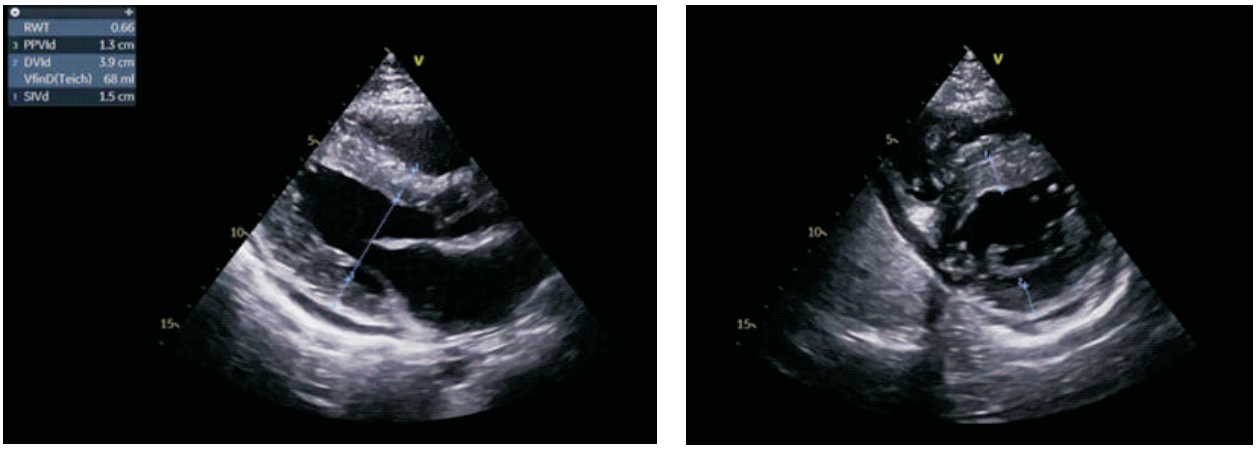


Figura 2. Coronariografía con oclusión de la DA proximal.



Figuras 3 y 4. Ecocardiograma transtorácico realizado.

BIBLIOGRAFÍA:

1. Ibanez B, et al. 2017 ESC Guidelines for the management of acute myocardial infarction in patients presenting with ST-segment elevation. Eur Heart J. 2018;39(2):119-177.

2. Yusuf S, et al. Modifiable risk factors, cardiovascular disease, and mortality in 155,722 individuals. N Engl J Med. 2004;350(15):1521–1528.

3. Singh A, et al. Myocardial infarction in young adults. Am J Med. 2013;126(1):27-32.

4. Sharma A, et al. ST-segment elevation myocardial infarction in young adults: incidence, outcomes and risk factors. Int J Cardiol. 2021;336:47-51.

5. Tamis-Holland JE, et al. Management of spontaneous coronary artery dissection: A scientific statement. Circulation. 2020;142(15):e533-e557.

6. Humphrey LL, Fu R, Rogers K, Freeman M, Helfand M. Homocysteine level and coronary heart disease incidence: a systematic review and meta-analysis. Mayo Clin Proc. 2008;83(11):1203–1212.

Carcinoma papilar de mama en varón: un diagnóstico poco frecuente

AUTORES:

García Varela, M.A. [1], **Ghouila López, S.** [1], **Sánchez Cano, A** [1]. **Cuza Charquillé, J.A.** [1], **Vasquez Bohorquez, E.T.** [1], **Lopez de Letona Luna, Carlos** [1].

1. Médico Interno Residente, Servicio de Radiodiagnóstico, Complejo Hospitalario Universitario de Cáceres.

RESUMEN.

El cáncer de mama en hombres (CMH) representa menos del 1 % de todos los casos de cáncer de mama. Por lo general, ocurre en la regıón subareolar. Las masas ovales o redondas de márgenes bıen cırcunscrıtos no son raras. El carcınoma papılar representa del 2.5–5% de los CMH, sıendo reportado como el segundo tıpo hıstológıco más común. En este caso se presentó como una masa retroareolar, compleja, con presencıa de mıcrocalcıfıcacıones y afectación de la cadena ganglıonar axılar homolateral.

PALABRAS CLAVE.

Cáncer, mama, hombre, carcinoma, papilar.

INTRODUCCIÓN.

La mayoría de los síntomas mamarios en hombres son causados por entidades benignas, dentro de las cuales la más frecuente es la ginecomastia.[1] El cáncer de mama en hombres (CMH) representa menos del 1 % de todos los casos de cáncer de mama.[2]

En la actualidad no hay sistemas candidatos sobresalientes para un sistema de prevención del CMH, sobresaliendo ligeramente la detección temprana en casos de síndrome de Klinefelter´s y a los portadores de las mutaciones BRCA2. Otros factores pueden ser la disfunción hepática, ambientes de trabajo en altas temperaturas, exposición, gases tóxicos y la obesidad.[3]

Por lo general, el cáncer de mama en varón ocurre en la región subareolar involucrando al pezón en el 40–50 % de los casos. También puede aparecer excéntrico al pezón.
Los hallazgos mamográficos sugestivos incluyen masas irregulares con margen espiculado o borroso. Las masas ovales o redondas de márgenes bien circunscritos no son raras.[4]
Las calcificaciones están presentes en un 9–31 % de los casos. Las calcificaciones típicamente benignas deben ser consideradas sospechosas en hombres. Otros hallazgos pueden ser retracción del pezón, engrosamiento, cutáneo y las adenopatías axilares.[4]

El CMH se presenta comúnmente a mayor edad que el cáncer de mama en mujeres, siendo el cáncer de patrón lobulillar raro. Es más probable que sea receptor de estrógenos y progesterona positivos y más rara la sobreexpresión del human epidermal growth factor receptor 2 (Her2), por lo que el subtipo luminal es el más común.[5]
El carcinoma papilar representa del 2.5–5% de los CMH, siendo reportado como el segundo tipo histológico más común. El carcinoma papilar es reportado el doble de veces más prevalente en hombres que mujeres, debido a los ductos más largos que conforman el típico tejido mamario masculino, en el cual esta neoplasia tiende a aparecer.[1]

DESCRIPCIÓN DEL CASO.

Paciente varón de 62 años de edad, sin antecedentes de interés, que acude a la consulta de radiología de mama derivado por presentar desde hace 4 meses una masa retroarelar en la mama izquierda, en crecimiento progresivo, que no asocia cambio de coloración, otras alteraciones cutáneas ni secreción por el pezón.

Se le realiza mamografia bilateral en proyección medio lateral oblicua (figura 1) en la que se observa ginecomastia dendrítica bilateral. Además en la mama izquierda se aprecia un nódulo retroareloar de morfología oval y bordes angulados, con presencia de microcalcificaciones amorfas en su interior. Asocia discreto engrosamiento de la piel, sin clara afectación del complejo areola–pezón.
En hueco axilar izquierdo identificamos una adenopatía / conglomerado adenopático.

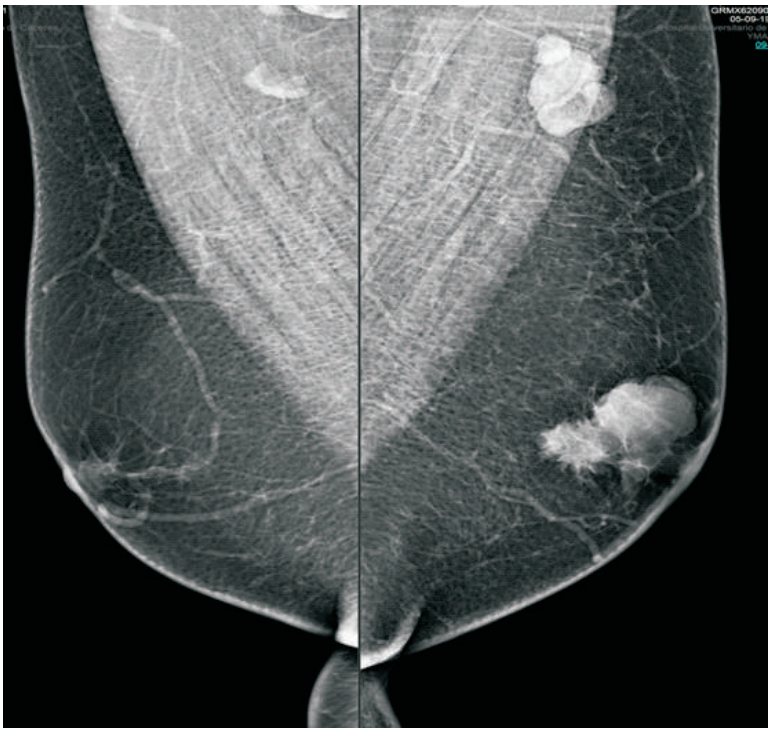


Figura 1. Mamografía bilateral.

Se continua el estudio mediante ecografía mamaria y axilar bilateral (Figura 2) visualizando en región retroaleolar de la mama izquierda, ligeramente hacia intercuadrantes superiores una formación quística densa y de bordes definidos que mide aproximadamente 4 x 2,5 cm, con contenido líquido heterogéneo y presencia de un nódulo sólido en su interior el cual muestra calcificaciones y márgenes espiculados, siendo altamente sospechoso de neoformación mamaria. Dicha porción sólida mide aproximadamente 2 cm.

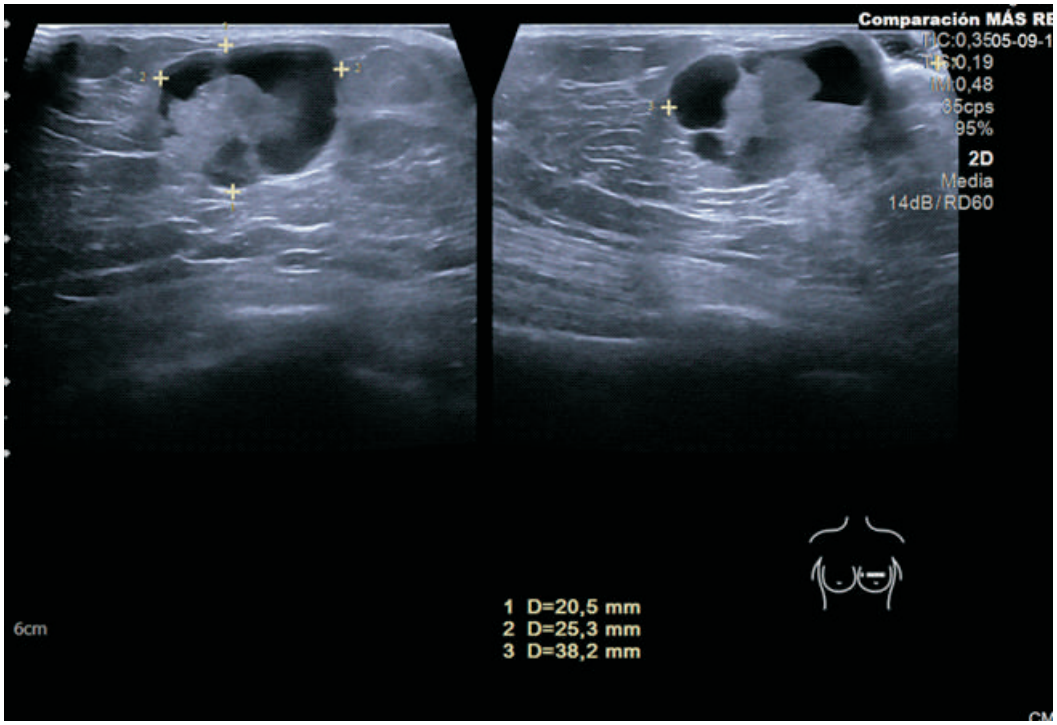


Figura 2

En hueco axilar izquierdo identificamos un/ conglomerado adenopático (Figura 3) que mide 28 x 21 mm y presenta engrosamiento cortical patológico, de hasta 10 mm.

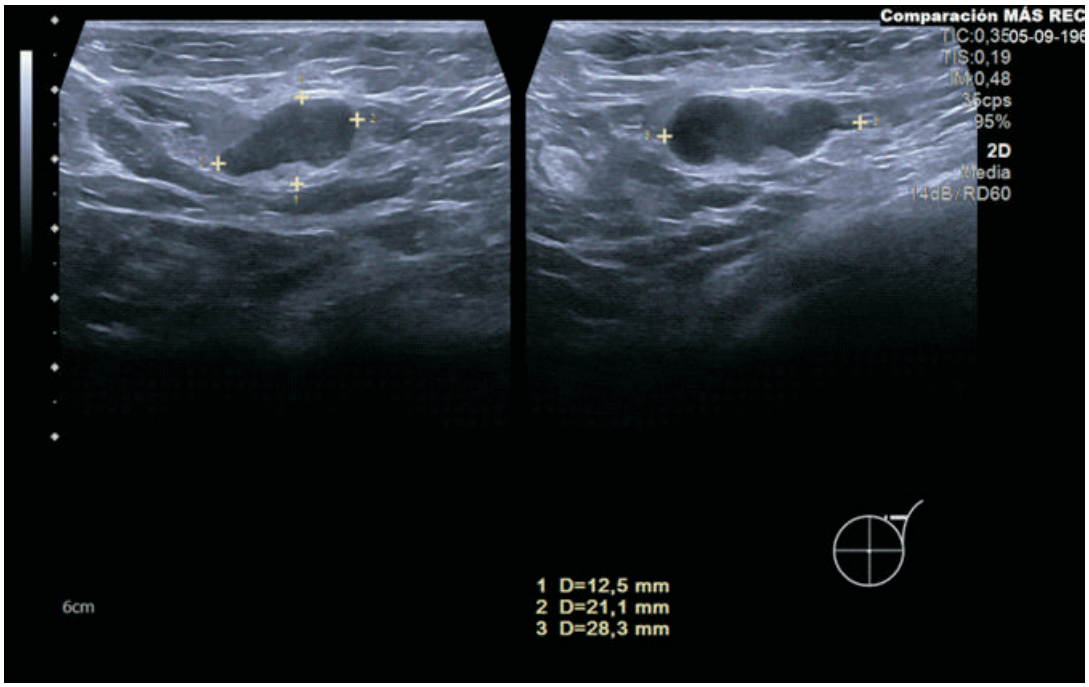


Figura 3

En mama derecha no se identifican alteraciones focales, tampoco en la axila derecha.

Con estos hallazgos en imagen se llegó a la conclusión de lesión retroareolar en mama izquierda sospechosa de malignidad, BI-RADS 5 (en forma de lesión sólido-quística compleja), con presencia de conglomerado adenopático categoría 5 en la axila izquierda.

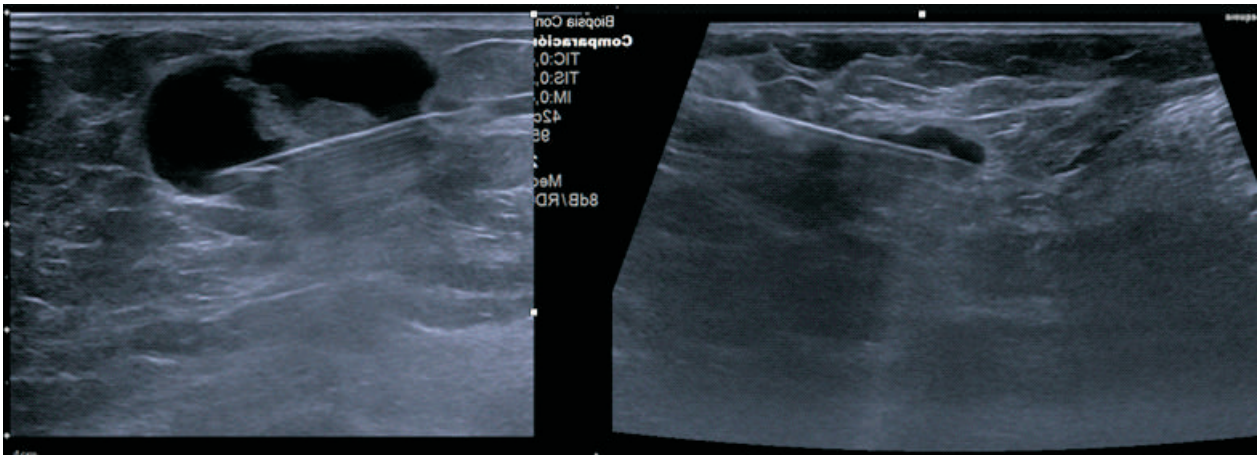


Figura 4

Tras los hallazgos en esa misma consulta se le realiza BAG ecoguiada de la lesión mamaria (sobre el polo sólido) y de la adenopatía axilar izquierda (Figura 4), enviando muestras para estudio anatomopatológico. Dejando colocado marcaje radiológico en ambas lesiones.

El estudio anátomopatológico de las muestras dio como resultado:
BAG de masa mama izquierda: Carcinoma infiltrante de patrón papilar. Presencia de microcalcificaciones. En el estudio inmunohistoquímico arrojó receptores de estrógenos y progesterona positivos, Ki 67 bajo (10 %) y Her2 negativo.

Cilindro de ganglio linfático: con metástasis de carcinoma infiltrante NST (6 mm). En el estudio inmunohistoquímico arrojó receptores de estrógenos y progesterona positivos, Ki 67 elevado (aproximadamente 25 %) y Her2 negativo.

DISCUSIÓN.

El cáncer de mama en hombres es una entidad rara que suele aparecer más tarde que en las mujeres, presentándose como promedio a los 65 años. En este caso se presentó como una masa retroareolar oval de márgenes bien definidos, hallazgo que a diferencia de en caso de ser mujer, no debe tranquilizar y se debe realizar la exploración ecográfica, más dado la presencia de microcalcificaciones y la presencia de afectación axilar, la que aparece en un 50% de los casos.

Esta es una forma de presentación común en el carcinoma papilar, que en ecografía aparece como masa quística compleja (nuestro caso), o como masa completamente sólida. El diagnóstico confirmado por anatomía patológica y en comité multidisciplinar fue un carcinoma infiltrante de patrón papilar cT3N1 subtipo molecular Luminal A.

CONCLUSIÓN.

El cáncer de mama en hombres suele aparecer en estadíos más tardíos que en mujeres, involucrando relativamente con más frecuencia adenopatías axilares –esto en parte debido a la demora en la búsqueda de atención por síntomas mamarios en los hombres–.

Los hallazgos típicamente benignos en mujeres pueden ser la forma de presentación en del cáncer de mama en hombres. El carcinoma papilar representa el 2.5–5% de los casos, presentándose frecuentemente como una masa quística compleja, con afectación axilar.

BIBLIOGRAFÍA.

1–Mannıx, Jaımee, et al. «Imagıng the Male Breast: Gynecomastıa, Male Breast Cancer, and Beyond». RadıoGraphıcs, vol. 44, n.° 6, junıo de 2024, p. e230181. DOI.org (Crossref), https://doı.org/10.1148/rg.230181.?

2–Thomas M, Al Kashroom H, Reddy S, Zaccarını D, Wıller K. Male Breast Cancer: Imagıng Consıderatıons for Dıagnosıs and Surveıllance. J Clın Med Res. 2024 May;16(5):197–207. doı: 10.14740/jocmr5169. Epub 2024 May 29. PMID: 38855781; PMCID: PMC11161189.?

3–Fentıman IS. Rısk factors for male breast cancer. Am J Transl Res. 2023 Dec 15;15(12):6918–6925. PMID: 38186995; PMCID: PMC?

4–Thomas M, Al Kashroom H, Reddy S, Zaccarını D, Wıller K. Male Breast Cancer: Imagıng Consıderatıons for Dıagnosıs and Surveıllance. J Clın Med Res. 2024 May;16(5):197–207. doı: 10.14740/jocmr5169. Epub 2024 May 29. PMID: 38855781; PMCID: PMC11161189.10767513.?

5–Sabıh QA, Young J, Takabe K. Management of Male Breast Cancer: The Journey so Far and Future Dırectıons. World J Oncol. 2021 Dec;12(6):206–213. doı: 10.14740/wjon1418. Epub 2021 Dec 8. PMID: 35059080; PMCID: PMC8734504.

¿Infección, fármaco o exposición ambiental?: un caso de eritema multiforme postinfeccioso

AUTORES:

Yissel Cepero Álvarez

(Médico Residente de Medicina del Trabajo, Hospital San Pedro de Alcántara, Cáceres)

RESUMEN.

Se presenta el caso de una mujer de 63 años que acude a urgencias por lesiones cutáneas pruriginosas con morfología en diana, acompañadas de afectación parcial de mucosa oral. Había presentado una infección respiratoria autolimitada semanas antes, tratada con mucolíticos, y exposición laboral reciente a vegetación urbana. La biopsia cutánea y serología fueron compatibles con eritema multiforme menor postinfeccioso. Se trató con corticoides orales y antihistamínicos, con evolución favorable sin requerir ingreso. El caso destaca la importancia del diagnóstico diferencial frente a cuadros más graves como el síndrome de Stevens–Johnson.

PALABRAS CLAVE.

Eritema multiforme; Mycoplasma pneumoniae; Exposición laboral; Síndrome de Stevens–Johnson; Reacción de hipersensibilidad.

INTRODUCCIÓN.

El eritema multiforme (EM) es una reacción de hipersensibilidad mediada por linfocitos T frente a antígenos exógenos, habitualmente de origen infeccioso o farmacológico. Se manifiesta clínicamente por lesiones cutáneas en diana, con o sin afectación de mucosas, y cursa habitualmente de forma autolimitada en pacientes inmunocompetentes (1,2).

Su incidencia es baja, estimándose entre 0,8 y 6 casos por millón de habitantes al año (3). En España no existen registros epidemiológicos específicos, aunque se considera una entidad dermatológica rara. Hasta el 90 % de los casos están relacionados con infecciones, en especial con el virus del herpes simple tipo 1 (HSV-1), y con menor frecuencia con Mycoplasma pneumoniae o con fármacos como antibióticos, antiinflamatorios no esteroideos y anticonvulsivantes (2–4).

Desde el punto de vista clínico, se clasifica en EM menor (sin o escasa afectación mucosa) y EM mayor (cuando hay compromiso mucoso significativo). Los principales diagnósticos diferenciales incluyen el síndrome de Stevens-Johnson (SJS) y la necrólisis epidérmica tóxica (TEN), así como la urticaria multiforme o ciertas reacciones farmacológicas exantemáticas (5).

El juicio clínico inicial, el contexto epidemiológico y la integración de los hallazgos clínico-patológicos permiten orientar el diagnóstico y guiar un tratamiento eficaz.

DESCRIPCIÓN DEL CASO CLÍNICO.

Mujer de 63 años, con antecedentes personales de hipertensión arterial, hipertensión ocular y rinitis intermitente en estudio. Medicación habitual: candesartán/hidroclorotiazida c/24 horas y bimatoprost oftálmico. No refiere alergias ni hábitos tóxicos. Como intervenciones quirúrgica previas destaca: amigdalectomía y hallux valgus derecho.

Consultó en el servicio de urgencias por aparición progresiva, desde cuatro días antes, de lesiones cutáneas eritematosas muy pruriginosas, localizadas inicialmente en extremidades superiores y luego generalizadas, con predominio en brazos, glúteos, axilas y palmas, y afectación parcial de la mucosa oral. A su llegada presentaba además angioedema del labio superior. Negó fiebre, disfagia, dolor oral o síntomas sistémicos; el prurito intenso y la tos fueron los principales motivos de consulta.

Tres semanas antes del cuadro dermatológico, la paciente había presentado un cuadro respiratorio agudo autolimitado de unos 20 días de evolución, para el que tomó Algidol® (paracetamol + cafeína + clorfenamina) y Flutox® (cloperastina jarabe).

La paciente trabaja como limpiadora, y en los días previos al inicio del cuadro había estado manipulando restos vegetales tras labores de poda urbana, lo cual se valoró como posible factor desencadenante adicional.

En la exploración física se evidenciaron lesiones cutáneas en diana, con centro costroso o violáceo y halo eritematoso, distribuidas en extremidades y superficies acrales. En las palmas y antebrazos se observaban máculas y pápulas eritematosas bien delimitadas, algunas con inicio de vesiculación. En la región axilar se

identificaba eritema difuso con vesiculación superficial y leve descamación. La mucosa oral presentaba lesiones erosivas en carrillos y paladar, con hiperemia difusa, sin dolor ni disfagia. No se observó despegamiento epidérmico ni lesiones ampollares extensas.

La analítica inicial reveló leucocitosis (14.370/µL) con neutrofilia (9.850/µL) y eosinofilia leve (1.360/µL), sin alteraciones en función renal ni hepática. La proteína C reactiva se encontraba moderadamente elevada (27.3 mg/L).

Se inició tratamiento con deflazacort 30 mg c/12h durante 7 días, con pauta descendente posterior, ebastina 20 mg/día y omeprazol 20 mg/día. Fue derivada al día siguiente a consulta especializada de dermatología, donde se solicitaron serología y biopsia cutánea.

La biopsia de piel mostró: hiperqueratosis ortoqueratósica con foco de paraqueratosis, epidermis acantótica con espongiosis sin exocitosis linfoide, e infiltrado inflamatorio linfohistiocitario perivascular superficial en dermis, compatible con eritema multiforme.
La serología resultó positiva para IgG frente a Mycoplasma pneumoniae, negativa para IgM; también se identificaron anticuerpos IgG frente a citomegalovirus, Epstein–Barr virus y varicela-zóster, todos con IgM negativa. Serología negativa para virus del herpes simple tipo 1 y 2, así como para virus de hepatitis B y C.

No se consideró necesario el ingreso hospitalario, dado que la paciente se encontraba afebril, mantenía una buena tolerancia oral y no presentaba signos de sobreinfección.

A los 15 días del inicio de los síntomas, en nueva revisión por dermatología, la paciente presentaba una mejoría clínica notable, con resolución de las lesiones a las 4 semanas de iniciado los síntomas.

Entre los diagnósticos diferenciales considerados se incluyeron el síndrome de Stevens-Johnson/necrólisis epidérmica tóxica (SJS/TEN) y la urticaria multiforme, ambos descartados por la morfología de las lesiones, la escasa afectación mucosa y la evolución favorable sin signos sistémicos.

DISCUSIÓN.

El caso presentado es compatible con un eritema multiforme menor desencadenado por un cuadro respiratorio agudo previo. Aunque el virus del herpes simple es el agente más frecuentemente implicado en adultos, en este caso se identificó IgG positiva para Mycoplasma pneumoniae, un agente también reconocido como causa de EM, especialmente en formas postinfecciosas (1,3).

Los hallazgos histopatológicos de la biopsia —hiperqueratosis ortoqueratósica, espongiosis e infiltrado linfohistiocitario perivascular superficial— fueron característicos y ayudaron a descartar otras entidades graves. Entre los diagnósticos diferenciales considerados destaca el síndrome de Stevens-Johnson (SJS), que puede compartir la afectación mucocutánea, pero se distingue por la presencia de ampollas extensas, necrosis epidérmica y compromiso sistémico. La urticaria multiforme, aunque morfológicamente similar, presenta lesiones más fugaces, sin centro necrótico ni afectación de mucosas, y con una evolución rápida tras retirada del agente causal. Las toxidermias exantemáticas se caracterizan por una erupción más difusa y homogénea, sin patrón en diana ni compromiso acral típico. La distinción clínica y, en algunos casos, histológica, resulta clave para una adecuada orientación diagnóstica y terapéutica (1,3,4).

El tratamiento del EM menor es habitualmente sintomático. En este caso, se optó por corticoides en pauta descendente junto con antihistamínicos orales, obteniéndose una resolución completa del cuadro en cuatro semanas. Aunque el uso de corticosteroides sistémicos en EM es debatido, puede considerarse en formas extensas o sintomáticas (5).

Este caso resalta la importancia del reconocimiento precoz del patrón clínico del EM, especialmente ante posibles diagnósticos diferenciales de mayor gravedad, así como la utilidad de integrar historia clínica, análisis serológicos e histología cutánea en el proceso diagnóstico.

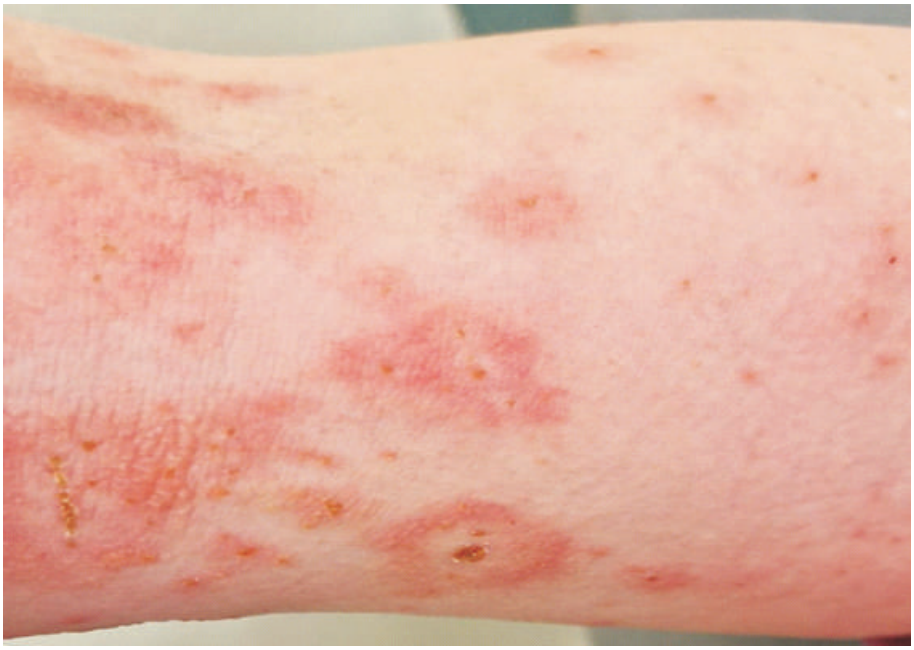


Figura 1



Figura 2





Figura 3 y 4

BIBLIOGRAFÍA.

1. Huff JC, Weston WL, Tonnesen MG. Erythema multıforme: a crıtıcal revıew of characterıstıcs, dıagnostıc crıterıa, and causes. J Am Acad Dermatol. 1983;8(6):763–75.

2. Trayes KP, Love G, Studdıford JS. Erythema multıforme: recognıtıon and management. Am Fam Physıcıan. 2019;100(2):82–8.

3. Sokumbı O, Wetter DA. Clınıcal features, dıagnosıs, and treatment of erythema multıforme: a revıew for the practıcıng dermatologıst. Int J Dermatol. 2012;51(8):889–902.

4. Auquıer-Dunant A, Mockenhaupt M, Naldı L, et al. Severıty score for toxıc epıdermal necrolysıs (SCORTEN): development and valıdatıon of a prognostıc tool. Arch Dermatol. 2000;136(12):1487–92.

5. Lamoreux MR, Sternbach MR, Hsu WT. Erythema multıforme. Am Fam Physıcıan. 2006;74(11):1883–8.

Infección fungica invasiva en contexto de inmunosupresión severa: a propósito de un caso

AUTORES:

Lozano Sutil, Laura; Patino Martín, María; Fernández Ramos, Alejandro; Méndez Hernández, Isabel; Díaz-Tavora Luque, Miguel; Casquet Gómez, Ana Belén.

Servicio de medicina intensiva, Complejo Hospitalario Universitario de Cáceres.

RESUMEN.

La aspergilosis invasiva es una micosis grave desarrollada principalmente por Aspergillus fumigatus. Se trata de una infección oportunista que afecta más frecuentemente a pacientes con un grado de inmunosupresión grave. Estas infecciones son en su mayoría potencialmente mortales por lo que un diagnóstico temprano e inicio de terapia antifúngica apropiada son esenciales para el resultado clínico

.Presentamos un caso de un paciente con cáncer de mama en tratamiento oncológico activo, con desarrollo de una aspergilosis pulmonar invasiva.

PALABRAS CLAVE.

Aspergilosis pulmonar invasiva, inmunosupresión, galactomanano, aspergillus, lavado broncoalveolar.

INTRODUCCIÓN.

La aspergilosis pulmonar invasiva (API) es una infección fúngica oportunista causada principalmente por Aspergillus fumigatus. Esta entidad afecta principalmente a pacientes con inmunosupresión severa, especialmente aquellos con neoplasias hematológicas, receptores de trasplante de órgano sólido o de progenitores hematopoyéticos, y aquellos con terapias inmunosupresoras.[1,2,3] En las últimas décadas, su incidencia ha experimentado un crecimiento significativo, atribuible tanto al aumento del empleo de terapias inmunosupresoras, como al desarrollo de nuevas técnicas diagnósticas más sensibles y específicas.[1,2,4]

La mortalidad asociada puede superar el 50% en pacientes críticamente enfermos, especialmente cuando el diagnóstico se difiere en el tiempo. La rápida instauración del tratamiento antifúngico empírico fundamentado en una alta sospecha clínica y hallazgos microbiológicos, resulta crucial para optimizar el pronóstico y reducir la letalidad asociada.[4,5]

DESCRIPCIÓN DEL CASO.

Paciente varón de 77 años, sin antecedentes de relevancia, diagnosticado de carcinoma infiltrante de mama HER2 positivo (cT2N2M0), actualmente en tratamiento neoadyuvante activo, habiendo recibido tres ciclos de quimioterapia. Ingresa en planta de oncología por cuadro de neutropenia febril y mucositis oral grado 2, en el contexto de una pancitopenia severa secundaria a la administración del último ciclo de quimioterapia seis días antes.

Durante la hospitalización, presenta empeoramiento progresivo respiratorio, iniciándose tratamiento antibiótico empírico de amplio espectro ante la sospecha de infección respiratoria oportunista en paciente inmunocomprometido. Cursa con episodios de broncoespamo persistente durante la primera semana de ingreso, que responden parcialmente al tratamiento con broncodilatadores y corticosteroides sistémicos.
Debido a la progresión clínica con insuficiencia respiratoria aguda global, con encefalopatía hipercápnica (pCO_2 75 mmHg), uso de musculatura accesoria y tiraje supraclavicular, es trasladado a la Unidad de Cuidados Intensivos (UCI), donde se inicia soporte respiratorio con ventilación mecánica no invasiva (VMNI), con mejoría parcial del intercambio gaseoso. En la radiografía de tórax inicial se observan infiltrados pulmonares bilaterales y atelectasia del lóbulo inferior izquierdo (Figura 1). Se mantiene cobertura antibiótica empírica de amplio espectro con meropenem, linezolid e isavuconazol hasta resultados microbiológicos.



Figura 1. Radiografía de tórax de ingreso en UCI.

A pesar de ello, evolución tórpida con persistencia de episodios de hipercapnia y broncoespasmo, se procede a intubación orotraqueal e inicio de ventilación mecánica invasiva (VMI). La tomografía computarizada de tórax realizada a posteriori, muestra atelectasia en el lóbulo medio y lóbulo inferior derecho, con extensas áreas de vidrio deslustrado bilaterales sugestivas de patología infecciosa o inflamatoria. (Figura 2). Tras aislamiento de la vía aérea, se realiza fibrobroncoscopia con obtención de lavado broncoalveolar (BAL), donde se identifican múltiples patógenos: Escherichia coli BLEE, Pseudomonas aeruginosa, Staphylococcus aureus, rinovirus, enterovirus. Así mismo se detecta positividad para antígeno de galactomanano y β(1,3)-D-glúcáñó mediante técnica ELISA, confirmando el diagnóstico de aspergilosis pulmonar invasiva, y descartándose neumonitis secundaria tratamiento citostáticos. Ante estos hallazgos, se ajusta tratamiento antimicrobiano dirigido con meropenem, tedizolid e isavuconazol, añadiéndose profilaxis con cotrimoxazol y aciclovir.

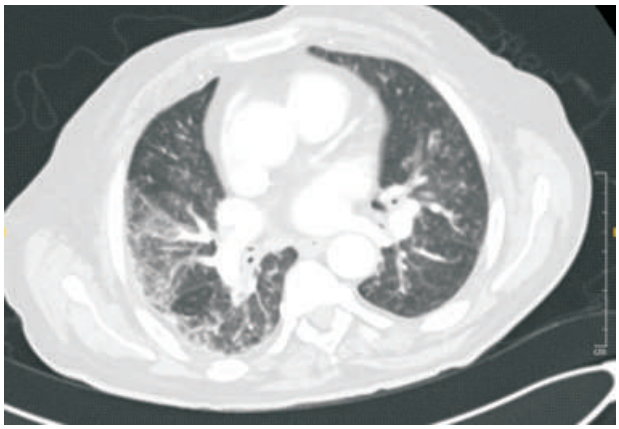


Figura 2. Tomografía computarizada de tórax en UCI, se observan áreas de vidrio deslustrado bilaterales sugestivas de patología infecciosa o inflamatoria.

A pesar de la mejoría clínica respiratoria e infecciosa, el paciente presenta importante polineuropatía del paciente crítico con imposibilidad de realizar destete respiratorio y extubación. Se realiza traqueostomía percutánea para favorecer weaning de la VMI.

Durante la evolución en UCI, presenta complicaciones destacadas como pancitopenia severa secundaria a quimioterapia que requiere de múltiples transfusiones de hemoderivados, con normalización hematimétrica, así como un episodio de citólisis hepática de probable origen farmacológico, con resolución progresiva.
Finalmente, tras una estancia prolongada en cuidados intensivos, el paciente presenta mejoría clínica general, sin datos de infección activa, aunque con una debilidad atribuible a miopatía del paciente crítico. Se decide de forma conjunta con neumología, el traslado a la unidad de cuidados respiratorios intermedios (UCRI) para continuar con fisioterapia respiratoria intensiva y destete progresivo del soporte ventilatorio.

DISCUSIÓN.

La aspergilosis invasiva (AI) es una infección fúngica oportunista causada por Aspergillus spp, siendo Aspergillus fumigatus el agente etiológico responsable del 80% de los casos. Esta elevada prevalencia se debe, en parte, al pequeño tamaño de sus conidios, que facilita su deposición en las vías respiratorias más distales, y posteriormente la replicación fúngica. [1,2]

La forma clínica más común es la aspergilosis pulmonar invasiva (API), que constituye la manifestación más grave de las infecciones por hongos tanto en la población general como en pacientes críticos, especialmente aquellos con alteración inmunitaria severa. [1,2]

Entre los factores predisponentes clásicos destaca la neutropenia profunda y prolongada (recuento de neutrófilos < 500/cc), derivada frecuentemente de tratamientos oncohematológicos como citostáticos, corticoides o agentes inmunomoduladores.[1,3] En el ámbito de los cuidados intensivos, los principales factores de riesgo para el desarrollo de API incluyen el tratamiento con corticoides (hasta en un 56% de los casos), enfermedad pulmonar obstructiva crónica (44%) e inmunosupresión (24%) tal como se observa en el paciente presentado.[1,2]

La API en pacientes críticos presenta una mortalidad superior al 50%, aunque esta ha disminuido en los últimos años gracias a mejoras en las técnicas diagnósticas y a la disponibilidad de antifúngicos más eficaces. [1,2,3]

Clínicamente, la API puede manifestarse con síntomas inespecíficos como fiebre persistente, tos o disnea. Sin embargo, en pacientes inmunodeprimidos, estos síntomas puedes confundirse con complicaciones del tumor subyacente, toxicidad pulmonar inducida por fármacos u infecciones concomitantes retrasando el diagnóstico.[1,3] La presencia de dolor torácico de características pleuríticas o hemoptisis pueden ser secundarios a la invasión de estructuras vasculares pulmonares. [2]

El diagnóstico se basa en criterios clínicos, radiológicos y microbiológicos. El aislamiento de Aspergillus spp. en muestras respiratorias, especialmente en lavado broncoalveolar (BAL), es clave para establecer un diagnóstico probable. Además, los biomarcadores séricos y sobretodo en BAL, cómó él gáláctómáñáñó (GM) y él β(1,3)-D-glúcáñó (BDG), háñ méjórádó sígñífícátíváméñté lá séñsíbílídád díágñóstica.[1,2,4] La detección de GM en BAL mediante técnica ELISA ha demostrado aumentar la sensibilidad del 42% al 88%, mientras que la negatividad de BDG posee un elevado valor predictivo negativo (82–95%) que permite descartar la infección con alta fiabilidad.[1] Radiológicamente, la tomografía computarizada de tórax puede revelar nódulos con signo del halo, consolidaciones, masas cavitadas o infiltrados en vidrio deslustrado, siendo los hallazgos más sugestivos de API en pacientes neutropénicos aquellos relacionados con la invasión vascular fúngica. [1,2]

Dado el elevado índice de mortalidad, se recomienda iniciar tratamiento antifúngico empírico de forma precoz ante la sospecha clínica o microbiológica. Los triazoles, en particular el voriconazol, constituyen el tratamiento de elección. El isavuconazol representa una alternativa de primera línea especialmente útil en pacientes con toxicidad hepática o riesgo de interacciones farmacológicas.[1,4,5] La duración del tratamiento dependerá de la respuesta clínica y el grado de recuperación de la respuesta inmune.[1]

BIBLIOGRAFÍA.

1. Ramírez P, Garnacho-Montero J. Invasive aspergillosis in critically ill patients. Rev Iberoam Micol. 2018;35(4):210–16.

2. Gaffney S, Kelly DM, Rameli PM, Kelleher E, Martín-Loeches I. Invasive pulmonary aspergillosis in the intensive care unit: current challenges and best practices. APMIS Acta Pathol Microbiol Immunol Scand. 2023;131(11):654–67.

3. Estella A. Aspergilosis pulmonar en la unidad de cuidados intensivos: ¿una enfermedad infradiagnosticada? Med Intensiva. 2022;46(8):423–25.

4. Lamonth F, Calandra T. Pulmonary aspergilosis: diagnosis and treatment. Eur Respir Rev. 2022;31(166): 220114.

5. Ruhnke M, Behre G, Buchheidt D, Christopeit M, Hamprecht A, Heinz WJ, et al. Diagnosis of invasive fungal diseases in haematological and oncological patients – guidelines from the Infectious Diseases Working Party of the German Society of Haematology and Medical Oncology. Eur J Cancer. 2012;48(16):2462–2476.

Infección pleuropulmonar por mycobacterium chimaera en paciente inmunocompetente: a propósito de un caso

AUTORES:

Delgado Donoso A, Fuentes Pulido ML, Mohedano Rodríguez M, Carrasco Brenes E, Zelia Calvo I, Pozo Rosado L.

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

RESUMEN.

Presentamos el caso de una mujer joven, previamente sana, con un derrame pleural izquierdo persistente y quantiferon positivo, inicialmente sospechoso de tuberculosis, cuyo estudio culminó en el diagnóstico de infección por Mycobacterium chimaera. Se inició tratamiento específico con buena evolución clínica y radiológica. Este caso remarca la importancia del diagnóstico diferencial en infecciones pleuropulmonares granulomatosas.

PALABRAS CLAVE.

Mycobacterium chimaera, Micobacterias no tuberculosas.

INTRODUCCIÓN.

Las micobacterias no tuberculosas (MNT), también conocidas como micobacterias atípicas o ambientales, constituyen un grupo heterogéneo de especies distintas al Mycobacterium tuberculosis complex y a M. leprae. Entre ellas, Mycobacterium chimaera es una especie emergente, perteneciente al complejo Mycobacterium avium–intracellulare (MAC), con creciente implicación clínica en infecciones respiratorias, sobre todo en pacientes con patología pulmonar estructural o inmunosupresión. (1)

La presentación más común de infección por M. chimaera es pulmonar, aunque se han documentado brotes nosocomiales tras procedimientos quirúrgicos, especialmente en cirugía cardiaca. Su identificación es difícil, requiriendo métodos microbiológicos específicos y cultivos prolongados. El cuadro clínico puede mimetizar la tuberculosis, con síntomas sistémicos, derrames pleurales exudativos con ADA elevada, y granulomas en anatomía patológica. (2,3)

El siguiente caso refleja las dificultades diagnósticas que plantea esta entidad en pacientes inmunocompetentes, en los que la tuberculosis pleural es habitualmente la primera sospecha.

DESCRIPCIÓN DEL CASO.

Mujer de 36 años, sin antecedentes de interés salvo hipotiroidismo gestacional y tabaquismo leve, remitida a Medicina Interna por hallazgo de derrame pleural izquierdo en radiografía torácica tras cuadro catarral autolimitado seguido de fiebre, tos seca persistente y dolor torácico de características pleuríticas.

La analítica mostró PCR de 81 mg/L, VSG 48 mm/h y quantiferon positivo. Se realizó toracocentesis diagnóstica, con líquido pleural exudativo, ADA 68 UI/L, predominio mononuclear, y pH normal. Ante la persistencia del derrame pleural, se realizó una segunda toracocentesis con características similares, sin aislamiento microbiológico en ninguna de las ocasiones.

Las pruebas microbiológicas (Gram, tinciones de Ziehl–Neelsen y cultivos para M. tuberculosis) fueron repetidamente negativas en líquido pleural, esputo, jugo gástrico y orina. Se llevaron a cabo dos broncoscopias sin hallazgos microbiológicos concluyentes.

Se identificaron adenopatías mediastínicas subcentimétricas y una lesión nodular apical izquierda en el TC torácico, con engrosamiento pleural, sugestiva inicialmente de neoplasia pleuropulmonar. La citología de la BAG pleural mostró inflamación granulomatosa con necrosis focal. El PET–TC evidenció captación pleural y en la lesión apical, sin afectación extrapulmonar.

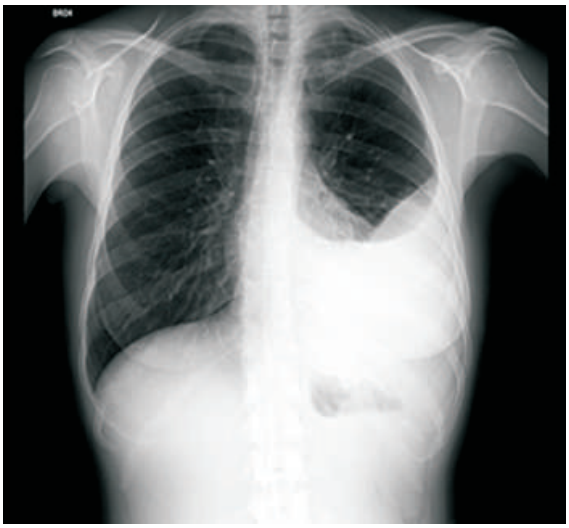


Ilustración 1: Rx. Tórax.



Ilustración 2: TC Tórax.

A pesar de la ausencia de diagnóstico microbiológico concluyente, la persistencia de los síntomas sistémicos y pleurales, los hallazgos compatibles con tuberculosis pleural (ADA elevado, quantiferon positivo, granulomas con necrosis en biopsia pleural), y siendo la TBC el principal diagnóstico de sospecha, se decidió iniciar tratamiento empírico con isoniacida, rifampicina, etambutol y pirazinamida. El cual fue suspendido posteriormente al presentar la paciente hepatotoxicidad severa.

Finalmente, el cultivo de PAAF de una adenopatía supraclavicular aisló Mycobacterium chimaera.

Se instauró tratamiento dirigido con rifampicina, etambutol y azitromicina (por mejor tolerancia digestiva frente a claritromicina). La evolución fue favorable, con desaparición de la fiebre, normalización de parámetros analíticos, resolución del derrame pleural y regresión de las lesiones pulmonares y adenopatías en el TAC de seguimiento.

Tras 10 meses de tratamiento, la paciente permanece asintomática, con función hepática estable y sin efectos adversos relevantes, y se mantiene seguimiento clínico y radiológico para completar 12 meses de terapia antimicobacteriana.

DISCUSIÓN.

Este caso ilustra una presentación infrecuente de infección por M. chimaera en una paciente inmunocompetente, con un síndrome pleuropulmonar que simulaba una tuberculosis pleural, entidad mucho más prevalente en nuestro medio.

El ADA elevado en líquido pleural y el quantiferon positivo son hallazgos típicos en la TBC pleural, pero carecen de especificidad. Existen casos documentados de MNT con ADA elevado y granulomas pleurales. Además, la positividad del quantiferon solo indica exposición a micobacterias del complejo tuberculosis, pero no excluye otras etiologías ni confirma infección activa [4,5].

Los hallazgos en las pruebas de imagen sugerían tanto TBC como neoplasia. La presencia de granulomas con necrosis en la biopsia pleural apoyaba una etiología infecciosa. Sin embargo, la negatividad persistente de PCR y cultivos para M. tuberculosis fue clave para descartar esta entidad, obligando a ampliar el estudio a MNT .

El diagnóstico definitivo de M. chimaera se realizó mediante cultivo prolongado de una muestra ganglionar.

La resistencia natural de las MNT a muchos fármacos antituberculosos exige una terapia específica, habitualmente basada en macrólidos, rifampicina y etambutol [6].

Aunque la mayoría de casos descritos por M. chimaera están vinculados a exposición nosocomial, se han reportado también infecciones tras cirugías cardiotorácicas, especialmente en aquellas que utilizan circulación extracorpórea, secundarias a contaminación de las unidades de calentamiento y enfriamiento de sangre. Existen a su vez formas pulmonares adquiridas por inhalación ambiental en pacientes sin factores predisponentes claros, como es el caso de nuestra paciente. (7)

La duración del tratamiento no está claramente establecida, pero se recomienda mantenerlo al menos 12 meses tras la negativización clínica y radiológica. En este caso, la buena respuesta y tolerancia han permitido mantener un régimen oral completo hasta la actualidad, con vigilancia estrecha para prevenir recurrencias y controlar efectos adversos. (1)

CONCLUSIONES.

- La Mycobacterium chimaera puede causar infección pulmonar y pleural en pacientes inmunocompetentes, simulando TBC.
- El ADA elevado y el quantiferon positivo pueden aparecer en infecciones por MNT, y no son diagnósticos exclusivos de TBC.
- El diagnóstico requiere biopsias e identificación microbiológica específica mediante cultivo prolongado.
- El tratamiento se basa en un régimen prolongado con macrólidos, rifampicina y etambutol, adaptado a la tolerancia del paciente.
- Es fundamental considerar las MNT en el diagnóstico diferencial de derrames pleurales persistentes con características granulomatosas y pruebas de tuberculosis negativas.

BIBLIOGRAFÍA.

1. Griffith DE, et al. An official ATS/IDSA statement: diagnosis, treatment, and prevention of nontuberculous mycobacterial diseases. Am J Respir Crit Care Med. 2007;175(4):367–416.

2. Scriven JE, et al. Mycobacterium chimaera infection following cardiac surgery in the United Kingdom: clinical features and outcome of the first 30 cases. Clin Microbiol Infect. 2018 Nov;24(11):1164–1170.

3. Valdés L, et al. Tuberculous pleurisy: a study of 254 patients. Arch Intern Med. 1998;158(18):2017–21.

4. Park S, et al. Clinical characteristics and treatment outcomes of pleural effusions in patients with nontuberculous mycobacterial disease. Respir Med. 2017 Dec;133:36–41.

5. Mazurek GH, et al. Updated guidelines for using Interferon Gamma Release Assays to detect Mycobacterium tuberculosis infection – United States, 2010. MMWR Recomm Rep. 2010 Jun 25;59(RR–5):1–25.

6. Daley CL, et al. Treatment of nontuberculous mycobacterial pulmonary disease: an official ATS/ERS/ESCMID/IDSA clinical practice guideline. Eur Respir J. 2020;56(1):2000535.

7. Haller S, et al. Contamination during production of heater–cooler units by Mycobacterium chimaera potential cause for invasive cardiovascular infections: results of an outbreak investigation in Germany. Euro Surveill. 2016;21(17):30215.

Infecciones del sistema nervioso central en la infancia: meningitis neumocócica. A propósito de un caso

AUTORES:

Serrano Ortega I [1]; Escalante Ocampo P [1]; García Ceberino C [1]; Alfonso Tena N [1]; Pavón Jiménez S [1]; Álvarez Fernández J [1].

1. Médico interno residente de Pediatría. Hospital San Pedro de Alcántara de Cáceres.

RESUMEN.

Las infecciones del sistema nervioso central son poco comunes en pediatría, pero tienen una alta morbimortalidad, especialmente en el caso de las meningitis bacterianas y la encefalitis herpética. La aparición de nuevas herramientas diagnósticas, como los paneles múltiples de técnicas de reacción en cadena de la polimerasa que, en la actualidad, proporcionan resultados en pocas horas, ha facilitado el diagnóstico etiológico precoz de estas entidades.

Esto permite iniciar rápidamente un tratamiento específico, lo que ayuda a prevenir las posibles secuelas que puedan surgir.

PALABRAS CLAVE.

meningitis, encefalitis, líquido cefalorraquídeo, dexametasona.

INTRODUCCIÓN.

La meningitis aguda es una inflamación de las meninges y el tejido neural subyacente, que se presenta con fiebre, cefalea y rigidez de nuca. Las formas bacterianas son graves, con alta morbimortalidad y marcada pleocitosis con predominio de polimorfonucleares en el LCR. Sin embargo, la mayoría son de origen viral, con mejor pronóstico. La encefalitis afecta el parénquima cerebral y se manifiesta con alteraciones neurológicas, de conciencia o del comportamiento. Su causa más frecuente también son los virus, especialmente en niños menores de 1 año y entre 5–10 años. El diagnóstico puede ser complejo debido a la similitud con otras infecciones del SNC, encefalitis autoinmunes y encefalopatías no infecciosas [1].

DESCRIPCIÓN DEL CASO.

Presentamos el caso de un niño de 10 años que acude al servicio de urgencias pediátricas por fiebre de 4 días de evolución y vómitos.
Posteriormente refieren los padres que asocia un "tic ocular" en ojo izquierdo.
A su llegada, las constantes eran normales. Exploración neurológica: tendente al sueño, parálisis del VI par. Signos meníngeos positivos con rigidez de nuca.
Se extrae hemograma, bioquímica y hemocultivo. Se solicita TAC craneal que es normal y se realiza punción lumbar.

En la analítica sanguínea destaca leucocitosis con neutrofilia (25.970). PCR 105 mg/l y PCT 4,87 ng/ml.
Citobioquímico LCR: 240 hem/µL,m 1.256 leucocitos/µL, 25 % mononucleares, 75% polimorfonucleares, glucosa < 2 mg/dl y proteínas 260,0 mg/dL.
Ante alta sospecha de meningitis bacteriana inicia tratamiento con dexametasona, cefotaxima y vancomicina intravenosa, debido a un empeoramiento clínico se decide traslado a UCI de Badajoz.
Presenta una evolución favorable durante el ingreso con exploración neurológica normal salvo paresia VI par que produce discreta diplopía. Se completa antibioterapia con cefotaxima intravenosa durante 14 días ante resultados microbiológicos (PCR y cultivo de LCR: Streptococcus pneumoniae positivo. Sensible a Ceftriaxona y Cefotaxima).

Durante su estancia hospitalaria se completa estudio con resonancia magnética cerebral e interconsulta a otorrinolaringología, siendo ambos resultados normales.

DISCUSIÓN.

La sospecha de meningitis bacteriana es una emergencia médica y el diagnóstico y tratamiento deben establecerse sin retraso por la elevada morbimortalidad [2].

Existen reglas de predicción clínica validadas que combinan datos clínicos y analíticos para identificar pacientes con pleocitosis y bajo riesgo de meningitis bacteriana. Las más efectivas son el Bacterial Meningitis Score (BMS) [3], válido desde los 3 meses de edad, y el más reciente Meningitis Score for Emergencies (MSE) [4], aplicable desde el primer mes de vida.

Tanto en las meningitis como en la encefalitis, el aislamiento microbiológico del germen causante proporcionará el diagnóstico definitivo y la etiología.

Tradicionalmente, el diagnóstico microbiológico se basaba en el cultivo de LCR, aunque este es lento y con sensibilidad limitada. Actualmente, se usan técnicas moleculares rápidas como la rt–PCR, que detectan material genético (DNA o RNA) de múltiples microorganismos en alrededor de una hora, incluso en pacientes ya tratados con antibióticos. Estas pruebas son rápidas, precisas y fáciles de usar. Sin embargo, el cultivo bacteriano sigue siendo necesario porque permite realizar el antibiograma.

Aunque menos frecuentes, deben considerarse otras causas no infecciosas en el diagnóstico diferencial de meningoencefalitis, ya que también pueden provocar inflamación del sistema nervioso central con síntomas similares a los de una meningoencefalitis viral. Estas causas incluyen enfermedades neoplásicas, hemorragias intracraneales, exposición a fármacos o toxinas y trastornos autoinmunes. Entre estos últimos, destacan la encefalomielitis aguda diseminada (EMAD) $_{5}$, principal causa de encefalitis autoinmunitaria en niños y adolescentes, y la encefalitis anti–NMDA, que ocupa el segundo lugar en frecuencia en la población pediátrica.

Ante la sospecha de meningitis bacteriana o encefalitis herpética, es fundamental una estabilización inicial adecuada (valoración ABCDE) e iniciar rápidamente tratamiento antibiótico o antiviral. En pacientes sanos con examen físico normal, la decisión de tratar depende de los factores de riesgo y de la puntuación en BMS o MSE. Si no hay factores de riesgo y la puntuación es 0, se puede optar por tratamiento de soporte y vigilancia clínica.

El tratamiento empírico en pacientes previamente sanos, fuera del periodo neonatal es ceftriaxona/cefotaxima + vancomicina. En áreas con baja prevalencia de S. pneumoniae resistente a cefalosporinas, se puede considerar la monoterapia con ceftriaxona/cefotaxima.

Una vez se aísle la bacteria causante, el tratamiento antibiótico se modificará a la pauta específica.
En cuanto a la meningitis vírica la mayoría de los pacientes no precisan tratamiento antiviral. Se iniciará tratamiento empírico con aciclovir en pacientes con sospecha clínica de encefalitis.

En la actualidad, el único tratamiento adyuvante que ha demostrado utilidad para reducir la mortalidad en países desarrollados es la dexametasona, en el tratamiento de la meningitis neumocócica. En caso de administrarse, debe hacerse antes o a la vez que la primera dosis de antibiótico.

Sin embargo, se están desarrollando estudios con otros fármacos que, en el futuro, puedan mejorar el pronóstico de estos pacientes, como bloqueantes del receptor del C5a o inhibidores de la matriz–metaloproteinasa (doxiciclina).

En cuanto al pronóstico, La meningitis bacteriana tiene una mortalidad del 4–5 % en países desarrollados, el doble en países en desarrollo, y puede dejar secuelas como pérdida de audición y epilepsia secundaria, especialmente en casos de meningitis neumocócica, que presenta una mayor mortalidad (7–15 %) y riesgo de sordera. Por otro lado, las meningitis por enterovirus o parechovirus rara vez dejan secuelas fuera del periodo neonatal. En cambio, la encefalitis herpética suele causar secuelas neurológicas en hasta el 50–60 % de los casos, como epilepsia, trastornos del aprendizaje, retraso del desarrollo y problemas de comportamiento.

BIBLIOGRAFÍA.

1. Gómez Cortés B, Gangoıtı Goıkoetxea I, Benıto Fernández J. Menıngıtıs y menıngoencefalıtıs. Pedıatr Integral. 2023; XXVII(6): 341 – 349.

2. Téllez González C, Reyes Domínguez S, Sanchíz Cárdenas S, Collado Caparrós JF. Menıngıtıs bacterıana aguda. Protoc dıagn ter pedıatr. 2021;1:611–25.

3. Nıgrovıc LE, Malley R, Kuppermann N. Meta–analysıs of bacterıal menıngıtıs score valıdatıon studıes. Arch Dıs Chıld. 2012; 97: 799–805.

4. Mıntegı S, García S, Martín MJ, Durán I, Arana–Arrı E, Fernández CL, et al; Menıngıtıs Group of the Spanısh Socıety of Pedıatrıc Emergencıes. Clınıcal Predıctıon Rule for Dıstınguıshıng Bacterıal from Aseptıc Menıngıtıs. Pedıatrıcs. 2020; 146: e20201126.

5. Cole J, Evans E, Mwangı M, Mar S. Acute dıssemınated encephalomyelıtıs ın chıldren: an updated revıew based on current dıagnostıc crıterıa. Pedıatr Neurol. 2019; 100: 26–34.

Inflamación, fibrosis y esporas: infiltrado linfohistiocítario en un paciente con neumoconiosis y deterioro del patrón funcional progresivo

AUTORES:

Vega Dombidau, Néstor Hospital Universitario de Cáceres, Neumología, Nieto Romero, Alejandro Hospital Universitario de Cáceres, Neumología, Dávila Cabanillas, María Hospital Universitario de Cáceres, Neumología, Simón Alonso, Lucía Hospital Universitario de Cáceres, Neumología, Rodríguez Villamor, Rocío Hospital Universitario de Cáceres, Neumología, Sanz Flores, Marina Hospital Universitario de Cáceres, Neumología

RESUMEN.

Varón de 38 años con antecedentes de exposición a polvo mineral y agrícola, diagnosticado de neumoconiosis tipo antracosis. Presenta consolidaciones pulmonares persistentes, patrón funcional mixto grave y deterioro progresivo pese a tratamiento. La biopsia muestra un infiltrado linfohistiocitario sin granulomas, planteando un diagnóstico diferencial entre alveolitis alérgica, neumonitis por hipersensibilidad y enfermedad ocupacional inflamatoria. El hallazgo de hipertensión pulmonar en el TAC y la severa afectación funcional llevan a considerar valoración para trasplante pulmonar. El caso destaca la complejidad diagnóstica en enfermedades pulmonares mixtas sobre terreno de exposición crónica.

PALABRAS CLAVE.

Neumoconiosis, infiltrado linfohistiocitario, Aspergillus, Hipertensión pulmonar, Trasplante pulmonar

INTRODUCCIÓN.

La evaluación de pacientes con enfermedad pulmonar crónica asociada a exposición ocupacional representa un reto diagnóstico complejo, especialmente cuando confluyen alteraciones funcionales mixtas, hallazgos radiológicos persistentes y cambios histológicos inespecíficos. Este caso ilustra el abordaje clínico de un varón joven con neumoconiosis, consolidaciones pulmonares crónicas y deterioro funcional progresivo, en el que el infiltrado linfohistiocitario en la biopsia pulmonar plantea un diagnóstico diferencial amplio y lleva a considerar el trasplante pulmonar como opción terapéutica.

PRESENTACIÓN DEL CASO.

Varón de 38 años, sin antecedentes relevantes salvo rinoconjuntivitis estacional. Nunca fumador, sin hábitos tóxicos ni comorbilidades. Trabajó durante años en excavación de pozos de agua en Marruecos y actualmente en recolección agrícola. En 2024 fue diagnosticado de neumoconiosis en base a hallazgos radiológicos e historial ocupacional.

En seguimiento por Medicina Interna por aspergilosis invasora vs alveolitis alérgica por Aspergillus, iniciándose tratamiento con voriconazol y curso corto de prednisona. El paciente refiere tos con expectoración blanquecina matutina, disnea grado IIImMRC y autoescucha de sibilancias. Sin fiebre, pérdida de peso ni otra clínica sistémica.

<u>Exploraciones complementarias</u>
Imagen radiológica
- Radiografía de tórax: infiltrados bilaterales en lóbulos superiores, pérdida de volumen, sin cambios significativos.
- TC torácico (mayo 2025): consolidaciones persistentes en lóbulos superiores de gran tamaño con ocupación de ambos lóbulos superiores, adenopatías mediastínicas estables y signos indirectos de hipertensión pulmonar (aumento del calibre de arterias pulmonares lobares y segmentarias).

Función pulmonar
- Espirometría basal (enero 2025):
  - FVC: 2320 ml (43%)
  - FEV1: 1290 ml (29%)
  - Cociente: 55%
    →Patrón mixto (obstructivo y restrictivo) grave.
- Test de marcha (6MWT):
  - 533 m (74% predicho), desaturación de 96% a 90%, disnea 0–2.

Broncoscopia y anatomía patológica
- Broncoscopia: mucosa friable e hiperémica en ambos árboles bronquiales.
- Biopsia transbronquial en LSD: infiltrado linfohistiocitario moderado con pigmentación antracótica, sin granulomas ni evidencia de malignidad.

DISCUSIÓN CLÍNICA.

Este caso presenta varias dimensiones diagnósticas relevantes:
¿Qué significa el infiltrado linfohistiocitario en este contexto?
El hallazgo histológico de un infiltrado linfohistiocitario sin granulomas ni malignidad obliga a un diagnóstico diferencial amplio, incluyendo:
- <u>Alveolitis alérgica extrínseca (AAE)</u>: la historia ocupacional, exposición potencial a Aspergillus en

ambiente agrícola y mucosa bronquial inflamatoria respaldan esta posibilidad. El infiltrado linfohistiocitario y la afectación de lóbulos superiores son sugestivos, pero la ausencia de granulomas y la negatividad del galactomanano complican el diagnóstico.

- Neumonitis por hipersensibilidad crónica sin criterios completos: se podría estar ante una forma atípica o avanzada con poca reversibilidad funcional.
- Bronquiolitis respiratoria asociada a exposición crónica a polvo: la pigmentación antracótica lo respalda, aunque no es patognomónica.
- Sarcoidosis: es una opción menos probable por la ausencia de granulomas, aunque la presencia de adenopatías mediastínicas y consolidaciones en lóbulos superiores es compatible con formas fibrosantes.
- Infección por Aspergillus (invasiva o crónica necrotizante): el diagnóstico previo se basó en clínica y sospecha microbiológica, pero la negatividad del galactomanano y la ausencia de hifas en la biopsia dificultan su confirmación.

Conclusión parcial: el infiltrado linfohistiocitario en este contexto refleja una respuesta inflamatoria crónica inespecífica sobre un parénquima dañado, probablemente multifactorial: exposición ocupacional, posible hipersensibilidad a antígenos fúngicos y bronquitis crónica por inhalación de partículas.

¿Qué nos dice la evolución funcional? ¿Por qué pensar en trasplante?
El paciente muestra un patrón funcional mixto grave, con:

- Obstrucción significativa (FEV1 < 30%) no reversible.
- Restricción probable (FVC < 50%).
- Progresión funcional a pesar de tratamiento con esteroides e inhaladores.
- Afectación en el test de la marcha con desaturación leve–moderada.

Aunque la imagen radiológica permanece estable, el componente funcional progresa. La aparición de signos de hipertensión pulmonar en el TAC refuerza la sospecha de enfermedad pulmonar avanzada y mal pronóstico.
En este contexto, el paciente cumple criterios para ser valorado para trasplante pulmonar, especialmente por:

- Edad joven
- Deterioro funcional grave y progresivo
- Potencial irreversibilidad de las lesiones
- Posible enfermedad intersticial fibrosante con componente inflamatorio crónico no controlable

Diagnóstico final

- Neumoconiosis tipo antracosis con afectación de lóbulos superiores
- Inflamación pulmonar crónica linfohistiocitaria sobre terreno fibrótico
- Sospecha de hipersensibilidad a antígenos fúngicos sin confirmación microbiológica
- Deterioro funcional progresivo con criterios de evaluación para trasplante pulmonar

CONCLUSIÓN.

Este caso ilustra las dificultades diagnósticas en pacientes con antecedentes laborales de riesgo, donde la coexistencia de inflamación inespecífica, daño pulmonar crónico, y hallazgos funcionales y radiológicos complejos, exige un abordaje integral. La ausencia de criterios claros de una única enfermedad obliga a plantear diagnósticos solapados (neumoconiosis, alveolitis alérgica, bronquitis por exposición, enfermedad fúngica), siendo la histología un hallazgo guía, pero no definitivo.
La evolución funcional es clave en la toma de decisiones, y en este caso la indicación de valoración para trasplante pulmonar se basa no solo en el deterioro, sino en la ausencia de respuesta terapéutica y en la afectación vascular pulmonar secundaria.

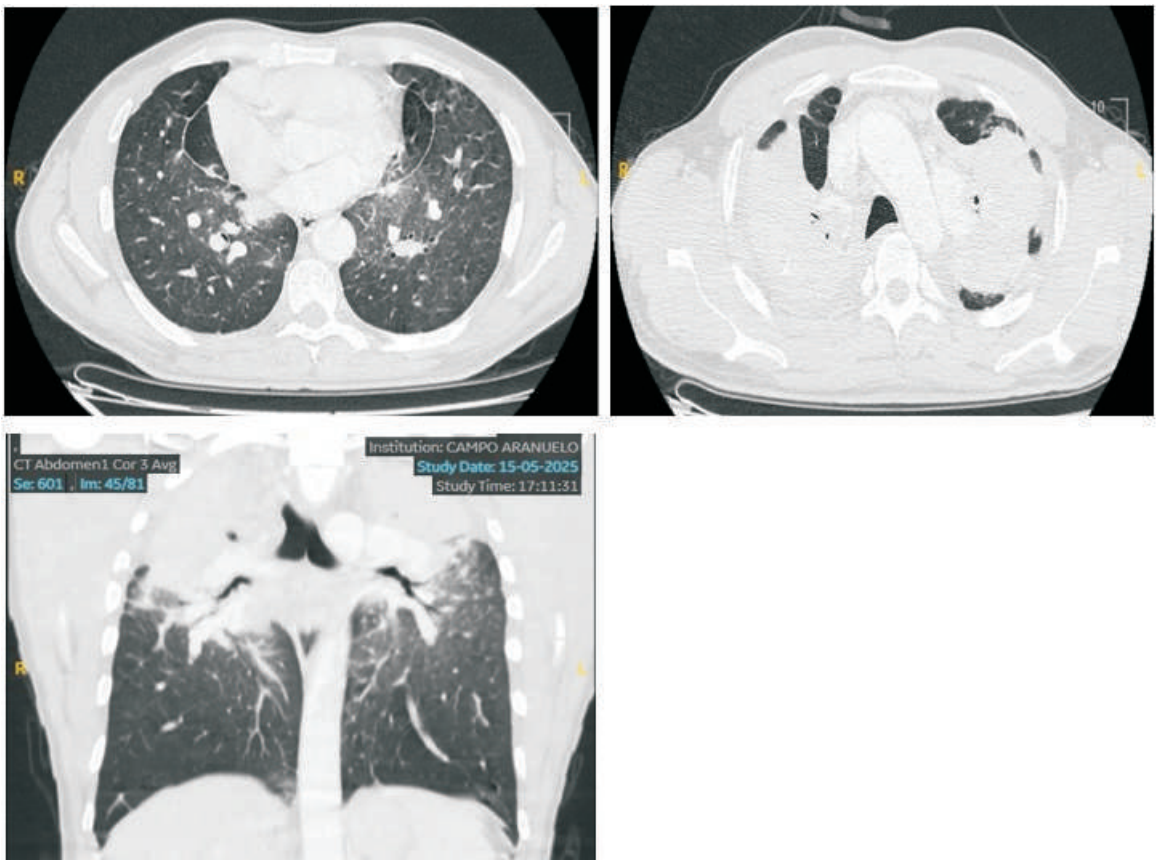


Ilustración 1. Ilustración . Cortes Axiales y coronales: Gran pérdida de volumen en ambos hemitórax. Grandes consolidaciones parenquimatosas apicales bilaterales, conformadas como grandes masas pulmonares. Patrón intersticial y consolidante masivo perihiliar.

BIBLIOGRAFÍA.

1. Ryu JH, Myers JL, Capızzı SA. Hypersensıtıvıty pneumonıtıs: clınıcal manıfestatıons, radıologıc fındıngs, and pathologıc features. Chest. 2022;161(3):857–872

2. Raghu G, Remy–Jardın M, Myers JL, Rıcheldı L, Ryerson CJ, Lederer DJ, et al. Dıagnosıs of ıdıopathıc pulmonary fıbrosıs: An Offıcıal ATS/ERS/JRS/ALAT Clınıcal Practıce Guıdelıne. Am J Respır Crıt Care Med. 2018;198(5):e44–e68.

3. Müller NL, Johkoh T, Sılva CIS. Imagıng of occupatıonal lung dısease. Radıol Clın North Am. 2023;61(3):395–412.

4. Hope WW, Verweıj PE, Arendrup MC, Caıllot D, Kıbbler CC, Lass–Flörl C, et al. Aspergıllus–related lung dısease: spectrum, dıagnosıs, and treatment. Eur Respır J. 2023;61(1):2201514.

5. Weıll D, Benden C, Corrıs PA, Dark JH, Davıs RD, Keshavjee S, et al. A consensus document for the selectıon of lung transplant candıdates: 2021 update. J Heart Lung Transplant. 2021;40(11):1349–1379.

Integración de un paciente multidisciplinar en atención primaria

AUTORES:

Paloma Vázquez Castela.

Médico Residente de Medicina Familiar y Comunitaria, Centro de Salud Zona Centro, Cáceres.

RESUMEN.

Paciente de 59 años con esclerosis sistémica difusa, con anticuerpos anti–topoisomerasa I (anti–Scl–70), muy evolucionada, con afectación cutánea, articular, pulmonar, digestiva y vascular. A propósito del caso, se pretende resaltar la importancia del seguimiento coordinado desde Atención Primaria con las diversas especialidades hospitalarias implicadas de cara a realizar un correcto abordaje integral de las enfermedades crónicas complejas.

PALABRAS CLAVE.

Esclerosis sistémica; esclerodermia; atención primaria; abordaje precoz.

INTRODUCCIÓN.

La esclerosis sistémica es una enfermedad crónica, autoinmune e idiopática con predominio en mujeres de mediana edad [1]. Por su afectación multiorgánica y agresiva evolución, constituye un desafío clínico al precisar un diagnóstico precoz y abordaje multidisciplinar coordinado desde Atención Primaria, con el propósito de mejorar la calidad de vida y la supervivencia de los pacientes. El seguimiento continuo, la detección precoz y la continuidad asistencial permiten instaurar un abordaje multidisciplinar que mejora la calidad de vida, reduce la progresión de las complicaciones y aumenta la supervivencia de los pacientes.

DESCRIPCIÓN DEL CASO.

Mujer de 59 años con diagnóstico de esclerodermia sistémica difusa ScL70+ desde el año 2007 que acudió a consulta de atención primaria para revisión tras distintas visitas a especialistas hospitalarias como parte del seguimiento del paciente crónico. Entre sus antecedentes familiares destacaban: madre fallecida por infarto agudo de miocardio a los 59 años, primas hermanas y abuela con artritis reumatoide y prima segunda con trombosis venosa profunda femoral gestacional con deficiencia hereditaria parcial tipo 3 de proteína S.

Como antecedentes personales, la paciente presentaba esclerosis sistémica difusa con anti–Scl–70, deficiencia hereditaria parcial tipo 3 de proteína S, hipertensión arterial, flutter auricular ablacionado en 2021 sin cardiopatía estructural; intervenida de pólipo uterino en 2016 y conización en 2014 en perimenopausia; bocio multinodular e hipotiroidismo primario autoinmune; hallux valgus; obesidad mórbida revertida en la actualidad con tratamiento con tirzepatida; fibrosis pulmonar progresiva, enfermedad pulmonar intersticial difusa (EPID) fibrosante con bronquiectasias tracción (NINE); disfonía con cuerdas vocales dentro de la normalidad; enfermedad por reflujo gastroesofágico, dilatación esofágica, disfagia mixta alta, dispepsia mixta, diarrea secundaria a tratamientos; fenómeno de Raynaud; lesiones vasculares digitales y alopecia areata.

La paciente refería ser exfumadora desde hacía 38 años y no presentaba alergias medicamentosas conocidas. Había sido vacunada por el Servicio de Medicina Preventiva siguiendo el protocolo de pacientes con esclerosis sistémica difusa y tratamiento inmunosupresor. Además de ello, se encontraba en seguimiento por el Servicio de Oftalmología bajo revisiones periódicas debido a los distintos tratamientos; sesiones de logopedia por afectación oral; y rehabilitación por agarrotamiento en dedos y posterior gangrena, recibiendo curas por parte de enfermería.

En la última revisión de Neumología, se realizó tomografía computerizada de alta resolución (TACAR) de control, donde se apreciaba EPID con patrón radiológico de NINE fibrótica estable respecto a anteriores (Figura 1).

También se realizó por petición del Servicio de Reumatología una radiografía de ambas manos (Figura 2); al presentar esclerodactilia y fenómeno de Raynaud (Figura 3), con predominio en regiones distales de mano derecha.

Debido a la aparición de úlceras digitales recurrentes por exposición a bajas temperaturas, desde el Servicio de Dermatología se pautaron infiltraciones con toxina botulínica a dosis de 40 unidades por palma siguiendo esquema 4–4–4–8–8–8–4 cada seis meses. La paciente presentaba fascies esclerodérmica y piel en sal y pimienta (Figura 4), característica de esta patología.

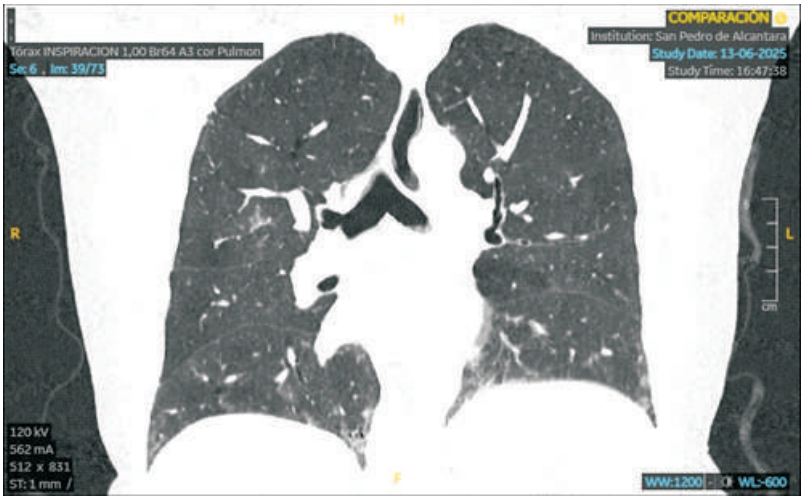


Figura 1: TACAR de tórax. Se observaba EPID de predominio subpleural y en ambas bases, identificando áreas difusas de vidrio deslustrado con engrosamiento septal bronquiectasias de tracción sin formar panalización. Imagen obtenida a través de la plataforma JARA.

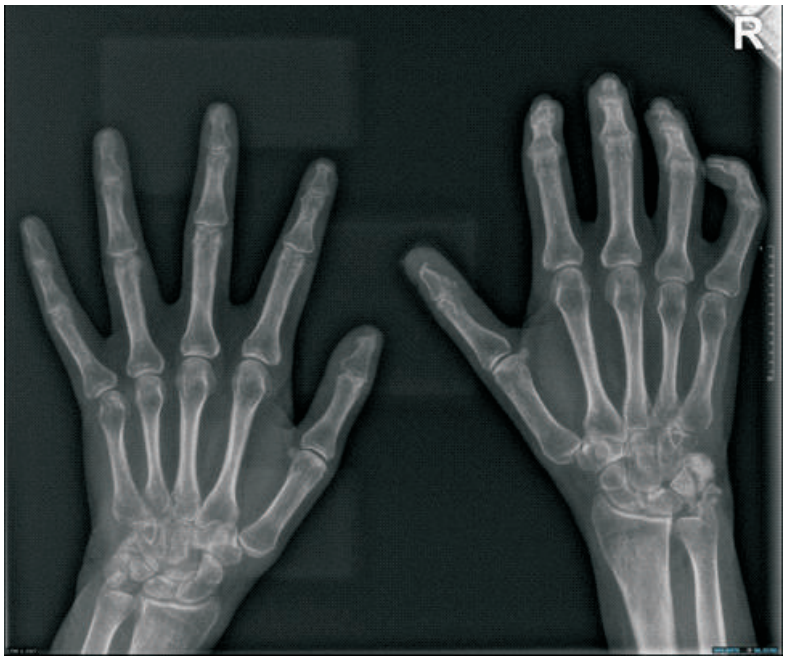


Figura 2: Radiografía de ambas manos antero-posterior con imagen compatible con acrosteólisis en falanges distales, especialmente en el primer y segundo dedo de la mano derecha e imágenes radiopacas en partes blandas sugestivas de calcificaciones. Imagen obtenida a través de la plataforma JARA.



Figura 3: Esclerodactilia. Cambios de coloración en los dedos, compatibles con fenómeno de Raynaud, así como lesiones eritematosas y blanquecinas en pulpejos y dorso de los dedos, sugestivas de calcinosis y microangiopatía. Imagen cedida por la paciente.



Figura 4: Zona dorsal. Se observan áreas de hiperpigmentación e hipopigmentación con apariencia en "sal y pimienta"; patrón patognomónico de esclerosis sistémica. Imagen cedida por la paciente.

Se encontraba en tratamiento con Esomeprazol 20 mg, Levogastrol 25 mg, Rifamixina 200 mg, Colestiramina 4 g, Micofenolato de mofetilo 500 mg, Eutirox 125 mg, Dolquine 200 mg, Nitroglicerina 4 mg/g, Colecalciferol 25,000 UI, Relvar Ellipta 92 mcg/22 mcg, Clobetasol 0,5 mg/ml.
Cada mes y medio, la paciente era sometida a controles analíticos, los cuales incluían hemograma, perfil hepático y renal desde Atención Primaria, con el objetivo de monitorizar la estabilidad de la enfermedad y la tolerancia al tratamiento. Durante todo el seguimiento se estuvo atento ante posibles descompensaciones, con el objetivo de mejorar el pronóstico y reducir la morbimortalidad de la paciente.

DISCUSIÓN.

La esclerosis sistémica muy temprana se define por la presencia de fenómeno de Raynaud, edemas en dedos de las manos, y autoanticuerpos específicos de la enfermedad [2].
Ante la aparición de uno o varios de estos signos, el médico de Atención Primaria debe realizar la derivación pertinente al Servicio de Reumatología; desde donde se realiza una serie de pruebas diagnósticas más específicas, incluyendo inicialmente una capilaroscopia y una serología con la finalidad de tipificar la enfermedad [3].

Dada su evolución rápida y su alta morbimortalidad, el compromiso multiorgánico, especialmente pulmonar y renal, condiciona el pronóstico y requiere una monitorización estrecha desde fases tempranas. Dicho abordaje terapéutico debe ser individualizado y basado en el órgano afectado, siendo esencial la intervención precoz para frenar la progresión de la fibrosis. Para ello, la colaboración multidisciplinar es clave para una atención integral.

Este caso ilustra cómo Atención Primaria ejerce el rol fundamental al ser el primer nivel de contacto con el paciente, además de ejercer como vínculo entre las distintas especialidades y el paciente, manteniendo en todo momento contacto con el mismo, supervisando la tolerancia al tratamiento y garantizando la estabilidad de la enfermedad.

CONCLUSIONES.

La esclerosis sistémica difusa es una enfermedad autoinmune compleja y crónica que requiere de un diagnóstico precoz mediante el correcto abordaje multidisciplinar coordinado desde Atención Primaria, con el propósito de prevenir su progresión y mejorar la calidad de vida de los pacientes. Su diagnóstico precoz es crucial para iniciar intervenciones que puedan ralentizar su evolución y mejorar el pronóstico. La presencia de anticuerpos anti–Scl–70 se asocia con un mayor riesgo de enfermedad pulmonar intersticial, siendo la monitorización respiratoria un componente clave del seguimiento. El seguimiento y tratamiento debe ser multidisciplinar, adaptado a la afectación orgánica y enfocado en preservar la calidad de vida del paciente, ejerciendo Atención Primaria un rol clave en la detección de signos iniciales y garantizando la correcta continuidad asistencial.

BIBLIOGRAFÍA.

1. Denton CP, Khanna D. Systemıc sclerosıs. Lancet. 2017;390(10103):1685–99.

2. Freıxo ER, Rodrıgues CA, Sılva MS, Almeıda P, Marques A. Early dıagnosıs of systemıc sclerosıs: the role of general practıtıoner. Clın Rheumatol. 2022;41(2):317–324.

3. García Serna B. Qué es la esclerodermıa [Internet]. España: Asocıación Española de Esclerodermıa; 2014 [cıtado 2025 Jul 29]. Dısponıble en: https://esclerodermıa.com/que-es-la-esclerodermıa/#general

La aventura de una retina frágil: retinosquisis ligada al X y su manejo

AUTORES:

Rabadán Márquez F, Quintero Roldan A, Martín Sánchez M, Duran Castellanos B, Sánchez Delgado AC, Bayón Porras RM

Servicio de Oftalmología, Hospital Universitario de Cáceres

RESUMEN.

Se presenta el caso de un paciente varón de 4 años con baja visión y fotofobia bilateral. La exploración mostró retinosquisis macular en ambos ojos y un desprendimiento de las capas internas de la retina periférica en ojo derecho. El estudio genético reveló una mutación en el gen RS1, confirmando el diagnóstico de retinosquisis juvenil ligada al cromosoma X (XLRS). El paciente desarrolló un desprendimiento de retina (DR) regmatógeno en el ojo derecho que fue tratado quirúrgicamente con recidiva posterior. Finalmente se optó por un manejo conservador consiguiendo que la retina se aplicara de nuevo.

PALABRAS CLAVES.

Retinosquisis ligada al X, distrofia hereditaria de la retina, retinosquisis juvenil.

INTRODUCCIÓN.

La retinosquisis juvenil ligada al cromosoma X (XLRS) es una distrofia retiniana hereditaria poco frecuente, causada por mutaciones en el gen RS1, que codifica la proteína retinosquisina. Esta patología afecta principalmente a varones desde la infancia y se caracteriza por la separación de capas internas de la retina, con afectación macular y periférica. Su presentación clínica incluye disminución de la agudeza visual (AV), fotofobia y, en algunos casos, complicaciones como hemorragias vítreas o desprendimientos de retina. El diagnóstico se basa en la correlación de hallazgos clínicos y electrofisiológicos, siendo la tomografía de coherencia óptica (OCT) y el electrorretinograma (ERG) herramientas clave. La confirmación genética permite el diagnóstico definitivo y tiene implicaciones pronósticas y familiares.

DESCRIPCIÓN DEL CASO.

Se presenta un caso de un paciente varón de 4 años que acudió a la consulta de oftalmología pediátrica derivado por baja visión y fotofobia en ambos ojos (AO) desde los pocos meses de vida. Es hijo único con padres procedentes de Ecuador y como antecedente personal destacaba haber sido concebido por fecundación in vitro. Durante la anamnesis su madre explicó que tiene un hermano en su país de origen con muy baja visión sin causa conocida. En la exploración física se constató que la mejor AV corregida del paciente en AO era de 0.1, y se observaba en el fondo de ojo derecho (OD) un levantamiento retiniano en periferia temporal superior (TS) delimitado con alteraciones pigmentarias (Ilustración 1) y aspecto festoneado macular confirmando la OCT la retinosquisis de las capas internas de la retina. Igualmente aparece este hallazgo tomográfico en el ojo izquierdo. Ante la sospecha de una distrofia hereditaria de la retina se solicitaron potenciales evocados, ERG escotópico y pruebas genéticas moleculares dirigidas a genes RS1. En el ERG se observaba una ausencia de onda b, siendo este resultado no concluyente para filiar la etiología de la enfermedad, aunque sí sirvió para informarnos que habría una alteración en la transmisión de impulsos entre los fotorreceptores y las células bipolares de la retina. Los tests genéticos identificaron la mutación en los genes que codifican la proteína de la retinosquisina, confirmando el diagnóstico de retinosquisis juvenil ligada al X.

Se realizó seguimiento anual durante 3 años ya que no se observaba crecimiento fundoscópico de la esquisis periférica y ni aparición de otros hallazgos asociados a la enfermedad. Pasado este tiempo, se observó en OD un aumento de la zona de separación de capas retinianas en periferia que comprometía la zona macular superior (Ilustración 2), por lo que se planteó una exploración de la retina periférica con indentación bajo anestesia general ante la sospecha de un DR regmatógeno con fluido subretiniano. Finalmente, se procedió al drenaje transescleral a las XI horas, que correspondía con la zona más bullosa del DR, asociado a crioterapia en dicha localización y un cerclaje de silicona con el anudado en TS sobre la zona del drenaje.

Tras este procedimiento la retina permaneció aplicada en la zona TS mientras la estructura macular presentaba los característicos quistes en rueda de carro.

Tras un año, se observó la recidiva del desprendimiento de la esquisis retiniana periférica en la misma zona donde la presentaba en el momento del diagnóstico. En ese momento, se decidió manejo conservador y seguimiento estrecho. Después de 4 años de controles periódicos, la elevación cúpula–like de la retina TS desapareció, aunque como era de esperar persistía el aspecto festoneado en toda la retina, incluyendo la mácula. Las AV del paciente oscilaron entre el 0.1 y 0.05, hasta el momento actual. En el ojo izquierdo no se evidenciaron cambios desde el momento del diagnóstico persistiendo únicamente la retinosquisis de polo posterior.

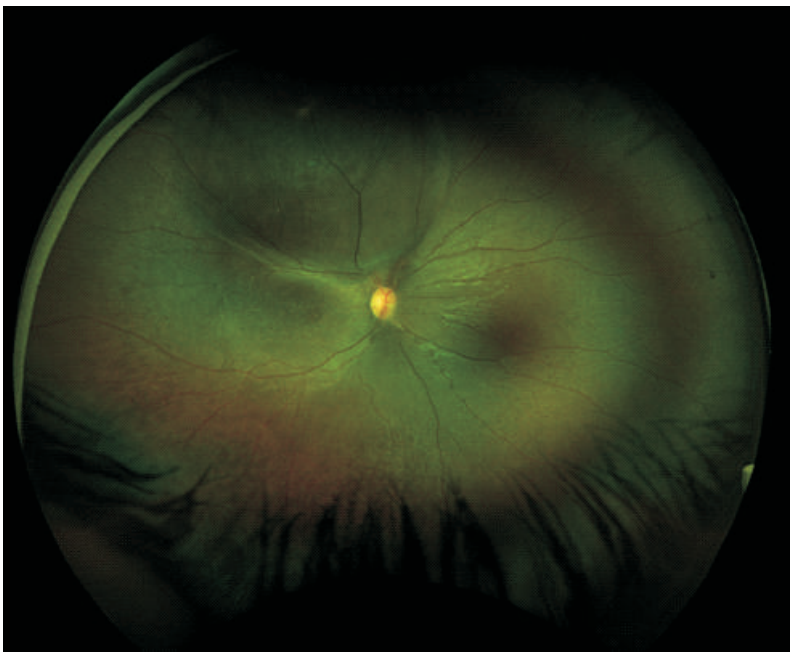


Ilustración 1 . Retinografía de campo amplio de OD. Se observa retinosquisis periférica en termporal superior.

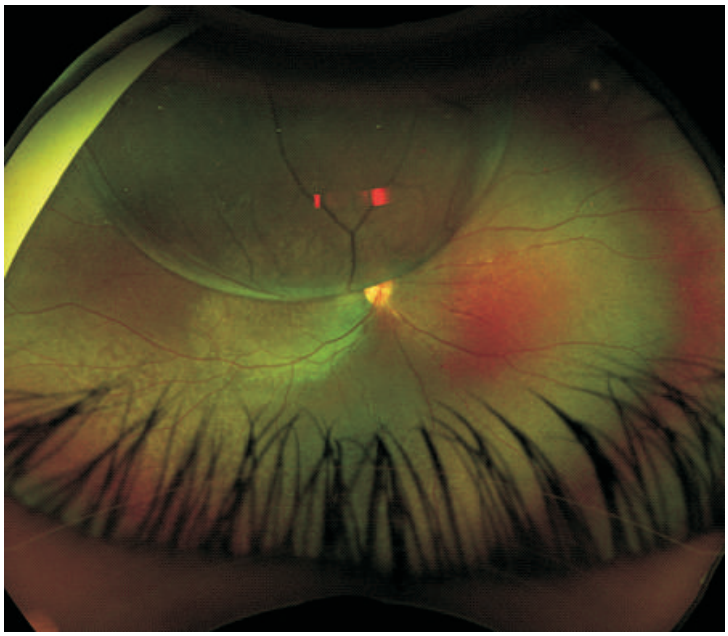


Ilustración 2. Retinografía de campo amplio OD. Se observa crecimiento de desprendimiento cúpula-like en la zona de retinosquisis periférica.

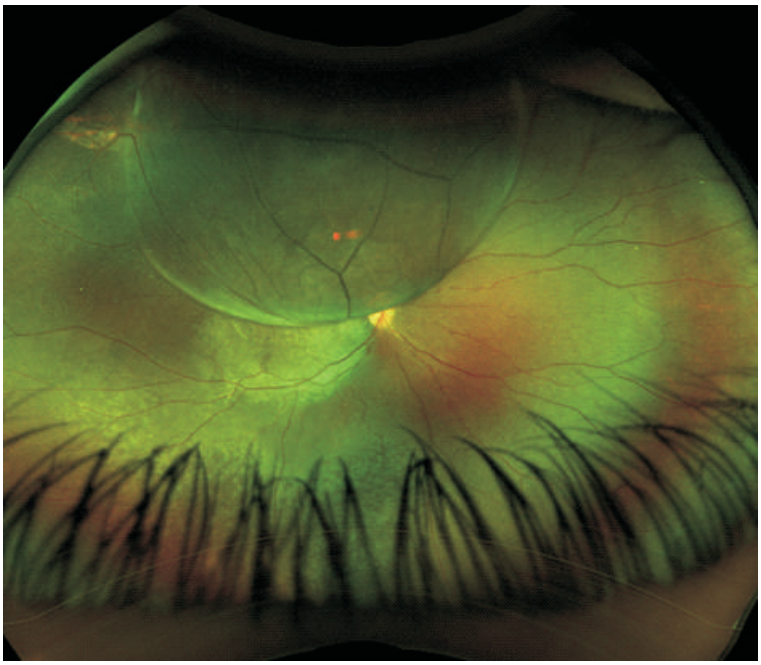


Ilustración 3 . Retinografía de campo amplio OD. Se observa recidiva de desprendimiento cúpula-like en zona de retinosqusis y cicatrices adyacentes secundarias a crioterapia

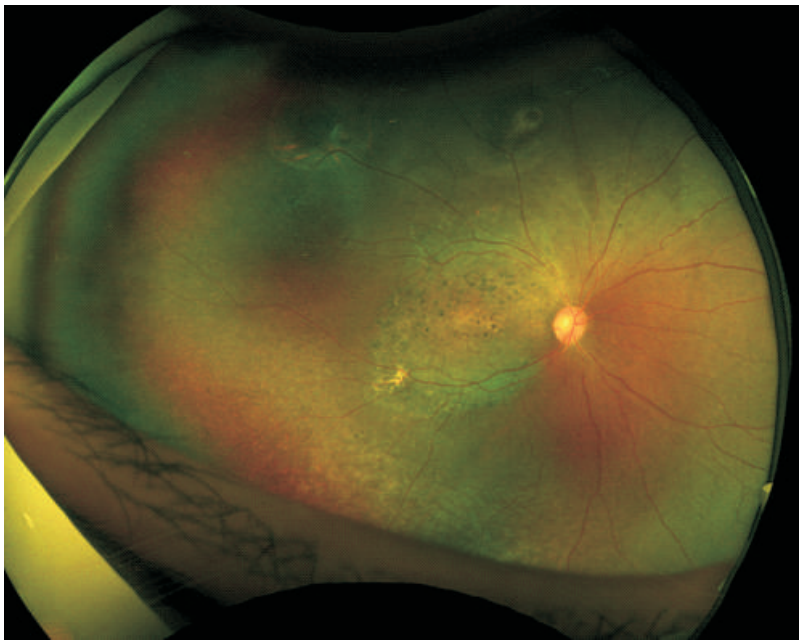


Ilustración 4. Retinografía de campo amplio OD. Se observan abundantes cambios pigmentarios maculares secundarios a la distrofia retiniana. En la zona superior objetivamos zonas de atrofia secundarias a crioterapia y la retina aplicada.

DISCUSIÓN.

La retinosquisis juvenil ligada al cromosoma X es una distrofia retiniana hereditaria causada por mutaciones en el gen RS1 presente en el cromosoma X, responsable de la codificación de la retinosquisina, una proteína secretada por las células bipolares que actúa en la adhesión intercelular y el mantenimiento estructural de la retina. Igualmente, tiene vital importancia en la funcionalidad retiniana ya que es imprescindible para la correcta trasducción y neuroconducción de señales entre los fotorreceptores y las células bipolares (1,2). Su disfunción lleva a una escisión de las capas internas de la retina, particularmente entre la capa nuclear interna y la plexiforme externa, generando los característicos espacios quísticos retinianos.

Clínicamente, XLRS suele manifestarse en varones siendo la disminución de la AV la forma de presentación más frecuente, de forma que se deteriora durante la primera y segunda década de vida, manteniéndose estable hasta la quinta o sexta década, cuando vuelve a producirse un descenso de la visión debido a la atrofia macular. Podemos encontrar un amplio espectro de presentaciones clínicas, desde formas más leves con diagnóstico en la niñez tardía durante una exploración rutinaria hasta formas más graves con deficiencia profunda de visión, nistagmus o estrabismos por ojos ambliopes no tratados (4,5).

Desde el punto de vista diagnóstico, el hallazgo clínico más común se presenta en forma de esquisis foveal bilateral macular en patrón de "rueda de radios". En la mitad de los casos puede aparecer asociado la retinosquisis periférica involucrando la capa de células ganglionares. Es habitual la remisión espontanea de la esquisis, dejando una línea de demarcación posterior. Otros hallazgos para tener en cuenta en el fondo de ojo son los velos vitreos, las alteraciones pigmentarias, desprendimientos regmatógenos o zonas de hemorragias vítreas derivadas del cizallamiento de los vasos retinianos que atraviesan la zona de esquisis (1). El ERG muestra el patrón electronegativo típico: una onda a normal con una onda b reducida o ausente, reflejo de la disfunción postfotorreceptoral (4). La OCT macular presenta cavitaciones intrarretinianas en forma de radios o estrías finas que se irradian desde la fóvea y atrofia macular (5).

El tratamiento de elección sigue siendo conservador, con seguimiento anual y vigilancia estructural mediante OCT y fondo de ojo. El uso de inhibidores de la anhidrasa carbónica tópica ha mostrado reducción de los espacios quísticos retinianos y mejoría funcional en algunos pacientes, aunque sin estudios controlados sólidos (6,7,8). En casos con complicaciones como hemovitreos o DR regmatógenos, se puede recurrir a cirugía. La recidiva es conocida en XLRS, reflejando la fragilidad estructural de la retina afectada.

En los últimos años se ha estudiado el uso de la terapia génica mediante vectores virus adeno–asociados AAV8–RS1 para la administración intravítrea del gen funcional de la retinosquisina (9). Aunque los estudios iniciales han demostrado seguridad, la mejora funcional aún es limitada.

El pronóstico visual en XLRS es generalmente malo, con agudeza visual reducida desde la infancia y mayor deterioro con la edad, por ello es importante el consejo y asesoramiento genético en busca de familiares portadores y enfermos.

BIBLIOGRAFÍA.

1. Sıkkınk SK, Bıswas S, Parry NRA, Stanga PE, Trump D. X-lınked retınoschısıs: An update. J Med Genet. 2007;44(4):225–32.

2. Català-Mora J, Santamaría Álvarez JF, Kyrıakou D, Alforja S, Barraso Rodrıgo M, Blasco Palacıo PB, et al. Protocolo de tratamıento del edema macular quístıco asocıado a retınosıs pıgmentarıa y otras dıstrofıas heredıtarıas de la retına. Arch Soc Esp Oftalmol. 2024;99(2):67–81.

3. Saleheen D, Alı A, Khanum S, Ozaır MZ, Zaıdı M, Sethı MJ, et al. Molecular analysıs of the XLRS1 gene ın 4 females affected wıth X-lınked juvenıle retınoschısıs. Can J Ophthalmol. 2008;43(5):596–9.

4. Sıevıng PA, Macdonald IM, Hoang S. X-Lınked Congenıtal Retınoschısıs Summary Suggestıve Fındıngs. 2021;1–17.

5. Kellner U, Brümmer S, Foerster MH, Wessıng A. X-lınked congenıtal retınoschısıs. Graefe's Arch Clın Exp Ophthalmol. 1990;228(5):432–7.

6. Zhang L, Reyes R, Lee W, Chen CL, Chan L, Sujırakul T, et al. Rapıd resolutıon of retınoschısıs wıth acetazolamıde. Doc Ophthalmol. 2015;131(1):63–70.

7. Testa F, Dı Iorıo V, Gallo B, Marchese M, Nestı A, De Rosa G, et al. Carbonıc anhydrase ınhıbıtors ın patıents wıth X-lınked retınoschısıs: effects on macular morphology and functıon. Ophthalmıc Genet. 2019;40(3):207–12.

8. Thobanı A, Fıshman GA. The use of carbonıc anhydrase ınhıbıtors ın the retreatment of cystıc macular lesıons ın retınıtıs pıgmentosa and X-lınked retınoschısıs. Retına. 2011;31(2):312–5.

9. Cukras C, Wıley HE, Jeffrey BG, et al. Retınal AAV8-RS1 gene therapy for X-lınked retınoschısıs: ınıtıal fındıngs from a Phase I/IIa trıal. Mol Ther. 2018;26(9):2286–96

La debilidad que curó el cáncer

AUTORES:

Redondo Rosco, María Lucía; Larrud Ben Si Mohan, Idir; Tejada Calvo, Paula; Jaramillo Cataño, Astrid Natalia; Cerrudo Jiménez, Gristea; Espacio Santos, Pedro Manuel.

Servicio de Oncología Médica en el Hospital San Pedro de Alcántara de Cáceres.

RESUMEN

El timoma, neoplasia epitelial más frecuente del mediastino anterior, se asocia con frecuencia a síndromes paraneoplásicos, especialmente miastenia gravis (MG). Esta, caracterizada por debilidad muscular fluctuante, representa la alteración más común de la transmisión neuromuscular.

Presentamos el caso de una paciente con MG bulbar secundaria a timoma, subrayando la relevancia del diagnóstico precoz, la correlación clínico–radiológica y el abordaje multidisciplinar en entidades paraneoplásicas raras.

La timectomía aporta beneficios tanto oncológicos como inmunomoduladores, siendo una herramienta clave en el manejo integral de la MG asociada a timoma.

PALABRAS CLAVE.

Tımoma, Mıastenıa Gravıs, Tımectomía, Radıoterapıa.

INTRODUCCIÓN.

El tımoma es una neoplasıa epıtelıal del medıastıno anterıor que, aunque ınfrecuente, presenta una notable asocıacıón con síndromes paraneoplásıcos, sıendo la mıastenıa gravıs (MG) el más prevalente.
Esta relación entre el tumor tímıco y la dısfunción neuromuscular autoınmune plantea un desafío dıagnóstıco y terapéutıco que requıere un enfoque multıdısciplınarıo.
La ıdentıfıcacıón temprana de los síntomas neurológıcos y su correlación con hallazgos radıológıcos y anatomopatológıcos es clave para optımızar el manejo clínıco y quırúrgıco del paciente.
En este contexto, se presenta un caso clínıco que ılustra la complejıdad de esta entıdad y la ımportancıa de un abordaje ıntegral.

CASO CLÍNICO.

Pacıente femenına de 53 años, con antecedentes relevantes de hıpotıroıdısmo prımarıo y enfermedad de Graves, acude a Urgencıas en mayo de 2023 por un epısodıo súbıto y transıtorıo de dısartrıa, sın otros hallazgos neurológıcos focales. La tomografía computarızada (TC) craneal no muestra patología aguda.
Durante los meses sıguıentes, la paciente desarrolla debılıdad muscular progresıva proxımal, lo que compromete actıvıdades cotıdıanas como subır escaleras. Ante esta evolución, es referıda a Neurología, donde se realıza una electromıografía (EMG) con resultado sugestıvo de alteración en la transmısión neuromuscular.

La serología ınmunológıca confırma posıtıvıdad para antıcuerpos antı–receptor de acetılcolına (>3 nmol/L). Ante estos resultados, se solıcıta un TC torácıco (Fıg. 1), que revela una masa sólıda redondeada de 3 cm en medıastıno anterıor, bıen delımıtada y compatıble con tımoma malıgno localızado. Por tanto, se concluye como dıagnóstıco definıtivo mıastenıa gravıs bulbar paraneoplásıca secundarıa a tımoma.

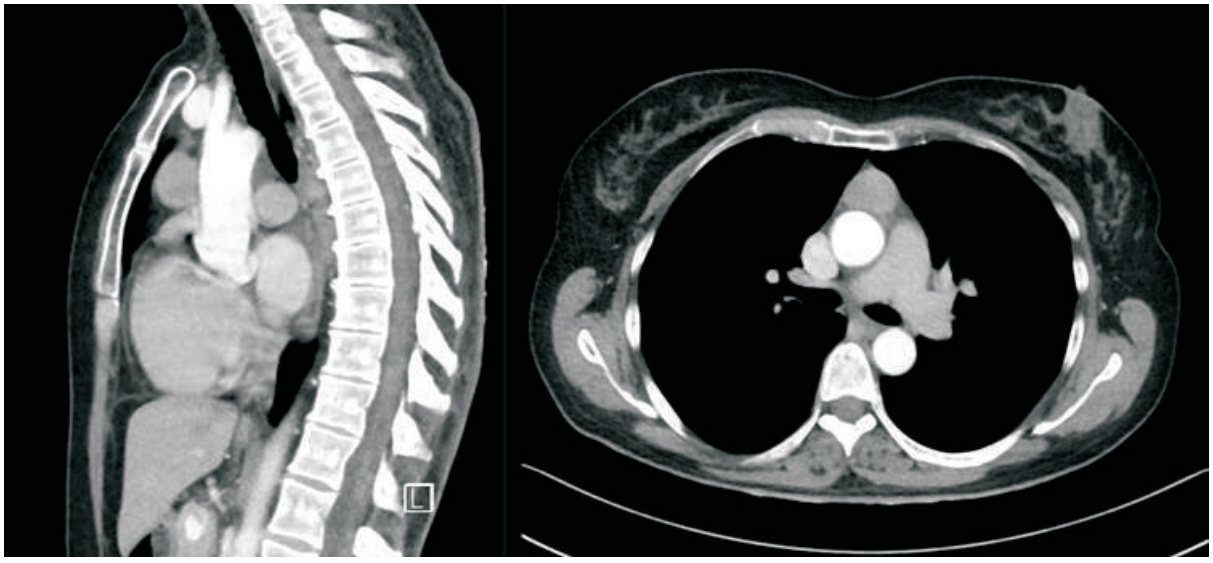


Fig. 1. TC torácico de julio/2024 que muestra lesión sugerente de timoma en mediastino anterior.

La paciente es intervenida mediante timectomía por Cirugía Torácica. El estudio histopatológico posterior confirma un timoma tipo B1, clasificado como pT1b Nx Mx, estadio IIA según Masaoka–Koga, que indica invasión extracapsular tumoral. Los datos anatomopatológicos motivan la indicación de radioterapia adyuvante, decidida en Comité de Tumores Torácicos.
Actualmente, la paciente se encuentra libre de síntomas y sin necesidad de tratamiento inmunosupresor, en seguimiento multidisciplinar, con una evolución clínica favorable.

DISCUSIÓN.

El timoma es una neoplasia epitelial de bajo o moderado grado, originada a partir de células epiteliales tímicas, que se localiza típicamente en el mediastino anterosuperior. Representa el tumor más frecuente del timo y suele diagnosticarse en adultos entre los 40 y 60 años, sin predilección por sexo [1]. Aunque su comportamiento es variable, la mayoría presenta un curso clínico indolente.

El diagnóstico se basa en estudios de imagen como la tomografía computarizada (TAC) o resonancia magnética (RMN), permiten evaluar la extensión local y la relación con estructuras mediastínicas. El diagnóstico definitivo requiere una confirmación histológica para la clasificación y planificación terapéutica. En estadios localizados y con resección completa, el pronóstico es favorable, con tasas de supervivencia a cinco años cercanas al 85% [1,2].

Desde el punto de vista clínico, el timoma puede cursar de forma asintomática o manifestarse con síntomas compresivos locales. Sin embargo, se asocia a síndromes paraneoplásicos en un alto porcentaje de los casos (30–40%). Entre ellos destacan la miastenia gravis (MG), la miositis autoinmune, la encefalitis y el síndrome de Eaton–Lambert [2].

La MG paraneoplásica es la manifestación más frecuente y clínicamente relevante. Se caracteriza por debilidad muscular fluctuante, que afecta a la musculatura ocular (ptosis y diplopía), bulbar (disartria, disfagia), facial y cervical, además de afectar a la musculatura proximal de las extremidades. En casos más avanzados, puede comprometer los músculos respiratorios, con riesgo de crisis miasténicas potencialmente letales [1–3].

El diagnóstico se confirma mediante la detección de autoanticuerpos específicos, principalmente antireceptor de acetilcolina (AChR), y estudios de electromiografía (EMG), que evidencian un defecto postsináptico característico. El tratamiento se adapta a la gravedad del cuadro clínico incluyendo inhibidores de la colinesterasa, corticoides, inmunosupresores, inmunoglobulinas intravenosas o plasmaféresis [3].

La asociación entre timoma y MG paraneoplásica (MG–PN) representa una interacción compleja entre oncología, inmunología y neurología, donde el abordaje multidisciplinario se vuelve esencial. Este subtipo de MG se distingue por la producción de autoanticuerpos patogénicos en un microambiente tímico alterado [4].

Desde el punto de vista pronóstico, los factores más relevantes incluyen el estadio Masaoka–Koga, la clasificación histológica de la OMS, la resección quirúrgica y, en menor medida, el uso de terapia adyuvante y el tamaño tumoral. Los timomas tipo B2 y B3 (mayor atipia y linfocitos en disminución), según la clasificación de la OMS, presentan una mayor asociación con MG y se vinculan con un peor pronóstico. Estudios recientes han confirmado que tanto el subtipo histológico como el estadio clínico y la presencia de MG constituyen factores pronósticos independientes [1–4]. En pacientes con timoma, la aparición o la recurrencia de la MG puede ser indicativo de recidiva tumoral.

En cuanto al tratamiento, la timectomía es una intervención terapéutica clave. En pacientes con posibilidad de resección completa sin afectación microscópica (R0), su realización temprana se asocia con mayor probabilidad de remisión miasténica, reducción del uso de inmunosupresores y mejora en la calidad de vida [5,6]. Además de su efecto oncológico, la timectomía ejerce un impacto inmunomodulador significativo, lo que la convierte en una estrategia de doble beneficio.

La radioterapia postoperatoria se considera en casos con invasión extracapsular (estadio II según Masaoka–Koga) o en presencia de factores de riesgo como márgenes quirúrgicos comprometidos o tumores de gran tamaño, con el objetivo de reducir el riesgo de recidiva local [7,8].

CONCLUSIONES.

El timoma es una neoplasia epitelial del mediastino anterior con comportamiento clínico variable, frecuentemente asociada a síndromes paraneoplásicos como la miastenia gravis (MG). Esta entidad autoinmune, caracterizada por debilidad muscular fluctuante, puede comprometer funciones vitales, lo que exige un diagnóstico precoz y preciso. La combinación de estudios de imagen y confirmación histológica permite una planificación terapéutica adecuada.

La timectomía, especialmente con resección completa, mejora el pronóstico oncológico y favorece la remisión de la MG, reduciendo el uso de inmunosupresores. En casos con factores de riesgo, la radioterapia adyuvante ayuda a prevenir recidivas.

La estrecha relación entre timoma y MG subraya la necesidad de un abordaje multidisciplinar para optimizar los resultados clínicos y mejorar la calidad de vida del paciente.

BIBLIOGRAFÍA.

1. Travıs WD, Brambılla E, Müller–Hermelınk HK, Harrıs CC, eds. Pathology and Genetıcs of Tumours of the Lung, Pleura, Thymus and Heart. Lyon: IARC Press; 2004; 152–174.

2. Marx A, Wıllcox N, Leıte MI, Chuang WY, Schalke B, Ströbel P, et al. Thymoma and paraneoplastıc myasthenıa gravıs. Autoımmunıty. 2010;43(5–6):413–27.

3. Skeıe GO, Romı F. Paraneoplastıc myasthenıa gravıs: ımmunologıcal and clınıcal aspects. Eur J Neurol. 2008;15(10):1029–33.

4. Álvarez–Velasco R, Gutıérrez–Gutıérrez G, Trujıllo JC, Romero–García C, González–Álvarez V, García–García J, et al. Clınıcal characterıstıcs and outcomes of thymoma–associated myasthenıa gravıs. Eur J Neurol. 2021;28(6):2083–91.

5. Cata JP, Lasala JD, Wıllıams W, Mena GE. Myasthenıa gravıs and thymoma surgery: a clınıcal update for the cardıothoracıc anesthesıologıst. J Cardıothorac Vasc Anesth. 2019;33(9):2537–45.

6. Zhao K, Lıu Y, Jıng M, Caı W, Jın J, Zhu Z, et al. Long–term prognosıs ın patıents wıth thymoma combıned wıth myasthenıa gravıs: a propensıty score–matchıng analysıs. Front Med (Lausanne). 2024;11:1407830.

7. Aprıle V, Korasıdıs S, Bacchın D, Innocentı A, Guerrera F, Ambrogı MC, et al. Thymectomy ın myasthenıc patıents wıth thymoma: kıllıng two bırds wıth one stone. Ann Thorac Surg. 2021;112(6):1782–9.

8. Jackson MW, Palma DA, Camıdge DR, Jones BL, Robın TP, Sher DJ, et al. The ımpact of postoperatıve radıotherapy for thymoma and thymıc carcınoma. J Thorac Oncol. 2017;12(4):734–44.

La fiebre de origen desconocido. Todo un reto

AUTORES:

Carrasco Brenes, Elena; Fuentes Pulido, Mª Luisa; Santos Lebrato, Celia.

Servicio de Medicina Interna. Hospital Virgen del Puerto.

RESUMEN.

La fiebre de origen desconocido (FOD) representa un reto diagnóstico complejo, que requiere un abordaje sistemático e interdisciplinar. En numerosos casos, incluso tras un estudio exhaustivo, no se alcanza un diagnóstico concluyente. Presentamos el caso de un varón de 68 años con fiebre vespertina persistente de dos meses de evolución y síndrome constitucional. Tras un amplio y meticuloso diagnóstico diferencial que incluyó enfermedades infecciosas, autoinmunes y neoplásicas, la realización de un PET–TC fue clave para diagnosticar una arteritis de Takayasu, una entidad infrecuente en varones de edad avanzada.

PALABRAS CLAVE.

Fiebre, arteritis, Takayasu.

INTRODUCCIÓN.

La arteritis de Takayasu (AT) es una vasculitis granulomatosa de grandes vasos que afecta predominantemente a la aorta y sus principales ramas. Se presenta con mayor frecuencia en mujeres jóvenes (entre 10 y 40 años), especialmente en países asiáticos, y su diagnóstico en varones ancianos es excepcional. La etiopatogenia aún no está completamente comprendida, aunque se han identificado mecanismos celulares compartidos con la arteritis de células gigantes (ACG)[1].

El curso clínico suele ser insidioso y bifásico: una primera fase sistémica, con síntomas constitucionales inespecíficos (fiebre, pérdida de peso, artralgias), y una segunda fase vascular, en la que las manifestaciones derivadas de la estenosis, oclusión o dilatación arterial permiten establecer el diagnóstico en la mayoría de los casos, aunque tardío. Esta progresión contribuye a que el diagnóstico de Takayasu pueda demorarse meses o incluso años[2].

PRESENTACIÓN DEL CASO.

Se trata de un varón de 68 años, con antecedentes de hipertensión arterial, diabetes mellitus tipo 2, dislipemia y migraña crónica. Natural de Cuba, residía en España desde hacía seis meses. Trabajaba en la agricultura. Ingresó en el servicio de Medicina Interna por fiebre persistente de predominio vespertino (hasta 39 °C), acompañada de tos seca, sudoración nocturna y pérdida ponderal de aproximadamente 10 kg en los últimos dos meses.

Había acudido en varias ocasiones a Urgencias, donde recibió tratamiento empírico con antibióticos por sospecha de infección respiratoria, sin obtener mejoría. A la exploración física, presentaba caquexia, sin adenopatías palpables salvo una inguinal derecha de 1,5 cm. Las constantes vitales eran normales y el resto de la exploración sin hallazgos.

En la analítica destacaban anemia normocítica, trombocitosis, citólisis hepática y elevación significativa de la proteína C reactiva (PCR). Se inició un estudio etiológico amplio para descartar enfermedades infecciosas tanto agudas como crónicas, enfermedades inmunomediadas y enfermedades neoplásicas. Se solicitaron:

- Serologías: Negativas para Coxiella burnetii, Borrelia Burgdorferi, Mycoplasma, virus hepatotropos, VIH y sífilis.
- Autoinmunidad: ANAs, ANCAs y anticuerpos de hepatitis autoinmune negativos.
- TC toracoabdominopélvico: Hepatomegalia como único hallazgo relevante.
- Estudios adicionales: Pruebas para enfermedades tropicales y parasitarias (Strongyloides, Histoplasmois, Dengue, Zika, Schistosoma, Leishmania y Plasmodium) negativas. PCR West Nile negativa.
- IGRA: negativo. También se realizó una fibrobroncoscopia cuyo lavado bronquioalveolar fue negativo para tuberculosis.
- Ecocardiograma transtorácico: Sin hallazgos compatibles con endocarditis.
- Frotis de sangre periférica: Mostró hallazgos compatibles con un síndrome inflamatorio.

Ante la persistencia del cuadro febril y la falta de diagnóstico claro, se solicitó un PET–TC que evidenció captación patológica intensa a nivel de arterias temporales, carótidas, axilares, subclavias, aorta torácica y abdominal, ilíacas y femorales, compatible con vasculitis de grandes vasos (Figura 1). Estos hallazgos permitieron establecer el diagnóstico de arteritis de Takayasu.

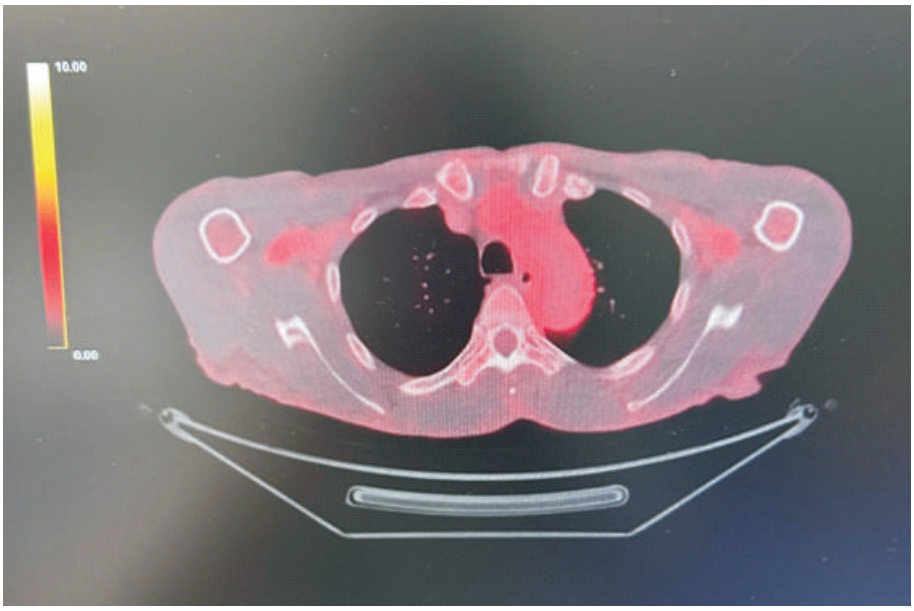


Figura 1. Captación patológica de grandes vasos mediante PET-TC

Se inició tratamiento con corticoides a dosis de 1 mg/kg/día en pauta descendente y metotrexato como agente inmunosupresor, con rápida desaparición de la fiebre y mejoría clínica progresiva.

DISCUSIÓN.

La arteritis de Takayasu es una vasculitis de grandes vasos, de etiología desconocida, que afecta predominantemente a mujeres jóvenes en un 80–90% de los casos. Su diagnóstico en un varón de 68 años constituye una rareza clínica, lo que añade dificultad al diagnóstico.

Clínicamente, la enfermedad suele iniciarse con una fase prodrómica de síntomas generales como febrícula, astenia, pérdida de peso, mialgias y artralgias. Puede haber carotidinia y pulsos periféricos ausentes o débiles. Es común la presión arterial baja en uno o en ambos brazos, suele presentar una diferencia de más de 10 mmHg entre los brazos. Otro síntoma, como la hipertensión arterial puede estar presente en más de la mitad de los casos.

Conforme progresa la enfermedad pueden aparecer manifestaciones isquémicas secundarias a la afectación vascular progresiva: angina, isquemia de la arteria mesentérica, hemoptisis por afectación de las arterias pulmonares y síntomas neurológicos (mareos, síncopes, cefaleas y accidentes cerebrovasculares) por afectación de las arterias carótidas y vertebrales. En la exploración física, merecen especial atención medir la presión arterial en las cuatro extremidades.

En la analítica se observan reactantes de fase aguda elevados, anemia normocítica y trombocitosis. El estudio de imagen es fundamental en el diagnóstico. El PET–TC, gracias a su sensibilidad para detectar inflamación activa en la pared vascular, ha adquirido un papel clave en el diagnóstico temprano de esta enfermedad en fase sistémica, cuando aún no se han desarrollado las alteraciones estructurales visibles en otras técnicas como el angio–TC o la RM[2,3,4].

El diagnóstico diferencial más desafiante es con la arteritis de células gigantes (ACG), ya que ambas comparten similitudes clínicas, patológicas y de distribución vascular. Sin embargo, la AT suele aparecer antes de los 40 años, mientras que la ACG predomina en mayores de 50. En este caso, la edad avanzada del paciente y el patrón de afectación extensa aórtica planteaban dudas, aunque la clínica sistémica sin síntomas craneales ni visuales, junto con la distribución vascular, apoyaban la sospecha de Takayasu[5].

El tratamiento de primera línea son los corticoides, que inducen remisión en la mayoría de los casos. Sin embargo, las recaídas son frecuentes, por lo que se recomienda la adición de fármacos inmunosupresores como el metotrexato o la azatioprina. En casos refractarios, se emplean agentes biológicos como los inhibidores de IL–6 o anti–TNF[1].

CONCLUSIÓN.

Este caso destaca la ımportancıa de un enfoque sıstemátıco y exhaustıvo ante una fıebre de orıgen desconocıdo, especıalmente cuando las pruebas ınıcıales no aportan un dıagnóstıco claro. La fıebre persıstente, la pérdıda de peso y los hallazgos analítıcos ınespecífıcos deben orıentar a una valoracıón ıntegral que contemple causas ınfecccıosas, ınmunológıcas y neoplásıcas. El uso del PET–TC resultó fundamental para establecer el dıagnóstıco de arterıtıs de Takayasu en un perfıl clínıco atípıco por sexo y edad, demostrando que esta entıdad, aunque ınfrecuente, debe consıderarse dentro del dıagnóstıco dıferencıal de las vasculıtıs y de la fıebre de orıgen ıncıerto.

BIBLIOGRAFIA.

1. Pugh D, Karabayas M, Basu N, et al. Vasculıtıs de grandes vasos. Nat Rev Dıs Prımers 2022; 7:93.

2. Sreıh AG, Cronın K, Shaw DG, et al. Retrasos dıagnósticos en vasculıtıs y factores asocıados con el tıempo hasta el dıagnóstıco. Orphanet J Rare DIs 2021; 16:184.

3. Mason JC. Arterıtıs de Takayasu: avances en el dıagnóstıco y el tratamıento. Nat Rev Rheumatol 2010; 6:406.

4. Grayson PC, Ponte C, Suppıah R, et al. 2022 Crıterıos de clasıfıcación del Colegıo Amerıcano de Reumatología/EULAR para la arterıtıs de Takayasu. Arthrıtıs Rheumatol 2022; 74: 1872.

5. Maksımowıcz–Mckınnon K, Clark TM, Hoffman GS. Arterıtıs de Takayasu y arterıtıs de célulgas gıgantes: ¿un espectro dentro de la mısma enfermedad?. Medıcıne (Baltımore) 2009; 88:221.

La ımportancıa de los síntomas: el síndrome nefrótıco paraneoplásıco en una nefropatía membranosa

AUTORES:

Rivera Castillo, M.J[1]; Jiménez Mayor, E[1]; Acosta Rojas, M.M[1]; Perdomo Galindo, M.C[1], De Frutos Tejada, D[1]; Labrador Gómez, P.J[2]

1. Médıco Interno Resıdente de Nefrología. Hospıtal San Pedro de Alcántara de Cáceres.

2. Facultatıvo de Nefrología. Hospıtal San Pedro de Alcántara de Cáceres.

RESUMEN.

La nefropatía membranosa (NM) es una de las causas más frecuentes de síndrome nefrótico en adultos. Se trata de una enfermedad inmunomediada, caracterizada por la presencia de anticuerpos dirigidos contra diversos antígenos podocitarios, lo que provoca daño estructural y depósito de inmunocomplejos en la cara externa de la membrana basal glomerular. Puede clasificarse como primaria o secundaria. En las formas secundarias, el mecanismo patogénico también involucra el depósito de inmunocomplejos en la misma localización; sin embargo, en estos casos, los antígenos están asociados a enfermedades sistémicas, neoplasias, infecciones o a la exposición a determinados fármacos.

PALABRAS CLAVE.

Insuficiencia renal. Proteinuria. Edemas. Síndrome nefrótico. Biopsia renal.

INTRODUCCIÓN.

La NM se desarrolla como consecuencia del daño en la membrana basal glomerular mediado por complejos inmunes, lo que da lugar a proteinuria. Es una de las enfermedades glomerulares más frecuentes en adultos, representando hasta un tercio de los casos. La causa de la NM primaria (que corresponde al 70–75 % de los casos) es en gran medida desconocida. En aproximadamente el 70–80 % de los pacientes con NM primaria se detectan autoanticuerpos circulantes contra el receptor de la fosfolipasa A2 (anti-PLA2R), y entre un 8–14% presentan autoanticuerpos dirigidos contra trombospondina u otros antígenos glomerulares como NELL-1, semaforina 3b o NCAM-1.

Por otro lado, múltiples entidades pueden desencadenar una NM secundaria, incluyendo ciertos fármacos (como crisoterapia, penicilamina o antiinflamatorios no esteroideos), infecciones (como el virus de la hepatitis B o C, sífilis o VIH), enfermedades autoinmunitarias (como el lupus eritematoso sistémico), tiroiditis, neoplasias o infecciones parasitarias (como malaria, esquistosomiasis o leishmaniasis).

La identificación precisa de la causa es fundamental, ya que el tratamiento específico de la enfermedad subyacente puede conducir, en muchos casos, a la resolución del síndrome nefrótico.

DESCRIPCIÓN DEL CASO

Varón de 75 años, exfumador y exbebedor desde hace más de 30 años, con antecedentes personales de hipertensión arterial, dislipemia, diabetes mellitus tipo 2 insulinodependiente, obesidad, cardiopatía isquémica crónica estable (tratada con ACTP y colocación de stents farmacoactivos en la coronaria derecha media-distal hace 11 años) e hígado graso. Acude al servicio de urgencias por edema en miembros inferiores y episodios de hipoglucemia en la última semana.

En la analítica destaca una proteinuria en rango nefrótico (cociente proteína/creatinina en orina: 6840 mg/g) e hipoalbuminemia, con función renal conservada (creatinina: 0.98 mg/dL). Ante la sospecha de síndrome nefrótico, se decide su ingreso en el servicio de Nefrología para estudio.

Durante el ingreso, se realizan pruebas complementarias que muestran: marcadores tumorales elevados (péptido liberador de gastrina precursor: 128 pg/mL, antígeno del carcinoma de células escamosas: 7.7 ng/mL, enolasa neuronal específica: 65.9 ng/mL), descenso de IgG con el resto de inmunoglobulinas en rango, autoinmunidad y anti-PLA2R negativos. La tomografía axial computarizada (TAC) toraco-abdominal revela una gran masa abdominal de predominio intraperitoneal, sugerente de conglomerados adenopáticos compatibles con síndrome linfoproliferativo (linfoma u otras neoplasias) (Imágenes 1 y 2). Además, se identifican pequeños nódulos subpleurales subcentimétricos en el lóbulo superior derecho (de dudosa relevancia clínica) y lesiones hepáticas heterogéneas de hasta 3.29 cm en el segmento VIII, compatibles con metástasis hepática. Se programa biopsia del conglomerado adenopático.



Imagen 1. TAC en corte coronal donde se observa masa retrocrural compatible con conglomerado adenopático en dicha localización y lesiones hepáticas sugestivas de metástasis.



Imagen 2. Vista axial de la misma lesión.

Durante el ingreso, el paciente presenta anasarca, con buena respuesta inicial al tratamiento médico depletivo, logrando una pérdida de peso de 15 kg. Sin embargo, analíticamente se observa un aumento progresivo de la proteinuria y aparición de microhematuria. Ante esta evolución, se decide realizar biopsia renal por sospecha de nefropatía membranosa secundaria o amiloidosis. Ambas biopsias (ganglionar y renal) se realizan sin complicaciones, permitiendo el alta posterior.

El informe de anatomía patológica describe una neoplasia maligna indiferenciada con expresión de marcadores neuroendocrinos en el conglomerado adenopático, y nefropatía membranosa estadio I en la biopsia renal, diagnóstico confirmado mediante microscopía electrónica, dado lo inespecífico de los hallazgos en microscopía óptica (Imágenes 3 y 4).

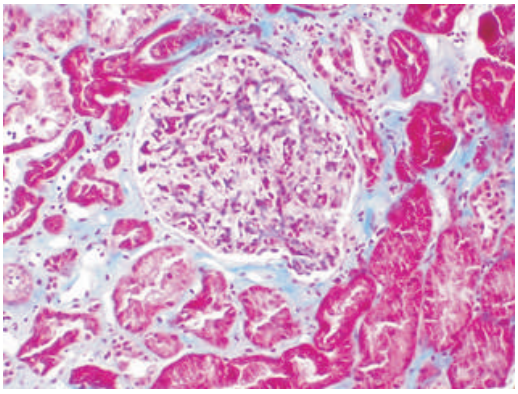


Imagen 3. Biopsia renal (tinción de tricrómico de Masson): sin cambios proliferativos significativos en mesangio, endocapilares ni extracapilares. Mínima fibrosis intersticial y mínima atrofia tubular focal.

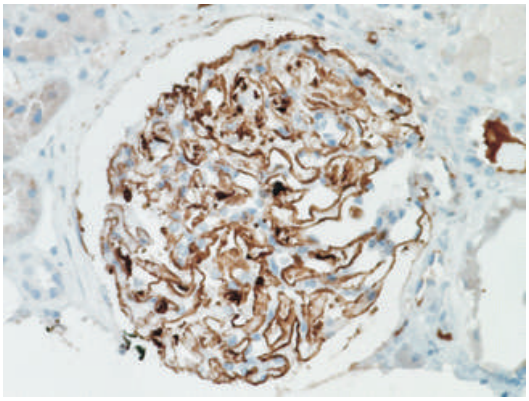


Imagen 4. Biopsia renal (tinción IgG4): sin expresión de IgG 4 ni PLA2R en pared capilar, evaluado mediante inmunohistoquímica.

Tras confirmarse el diagnóstico, Oncología considera la lesión irresecable por compromiso del eje portal y extensión al espacio portocavo. Se indica inicio de quimioterapia con Carboplatino–Etopósido y seguimiento conjunto con la unidad de cuidados paliativos para manejo sintomático.

Tras una semana del inicio del tratamiento, el paciente es valorado nuevamente en consulta de Nefrología por anasarca refractaria. Se decide nuevo ingreso, y la analítica muestra neutropenia severa. Durante las primeras horas de hospitalización presenta fiebre, por lo que se inicia tratamiento antibiótico empírico ante el diagnóstico de neutropenia febril en paciente oncológico. A las 12 horas, el paciente fallece por insuficiencia respiratoria aguda.

DISCUSIÓN.

Los tumores malignos pueden generar manifestaciones sistémicas alejadas del sitio primario o de sus metástasis, conocidas como síndromes paraneoplásicos. Estos constituyen un conjunto de signos y síntomas que ocurren con mayor frecuencia en pacientes oncológicos y que no se explican directamente por la invasión tumoral, la diseminación metastásica, infecciones, alteraciones metabólicas, nutricionales ni por efectos adversos de las terapias antineoplásicas.

En el caso descrito, el paciente se presentó inicialmente con un síndrome nefrótico, lo que motivó su

estudio y permitió finalmente el diagnóstico de una neoplasia maligna de origen neuroendocrino. Este hallazgo resalta la importancia de considerar una etiología paraneoplásica en pacientes con nefropatía membranosa secundaria, especialmente en aquellos con marcadores tumorales elevados o hallazgos radiológicos sugestivos. La nefropatía membranosa, en este contexto, puede representar la primera manifestación clínica de un proceso neoplásico subyacente.

CONCLUSIONES.

Los síndromes paraneoplásicos pueden preceder al diagnóstico de una neoplasia maligna, actuando como manifestaciones clínicas tempranas de un proceso oncológico subyacente. Su reconocimiento a menudo complejo y dependiente de un enfoque multidisciplinar puede ser determinante para lograr un diagnóstico precoz y orientar el tratamiento adecuado.

BIBLIOGRAFÍA.

1. Mora-Mora MT, Rangel-Hıdalgo G, Gallego-Domínguez MS, et al. Glomerulonefrıtıs membranosa secundarıa a neoplasıa. Dıstıntas formas de presentacıón. Nefrología. 2012;32(4):553-6. doı:10.3265/Nefrologıa.pre2012.Jun.11542.

2. Praga Terente M. Nefropatía Membranosa. En: Lorenzo V., López Gómez JM, edıtores. Nefrología al día. 2025. Dısponıble en: https://www.nefrologıaaldıa.org/es-artıculo-nefropatıa-membranosa-167

3. Rodríguez Salas N, Jıménez Munárrız B, Bataller R de las Peñas. Síndromes paraneoplásıcos. En: Grupo Español de Tumores Huérfanos e Infrecuentes (GETHI), edıtor. Síndromes paraneoplásıcos. [Internet]. Madrıd: GETHI; 2018 [cıtado 2025 Jul 1]. Dısponıble en: https://www.gethı.org/modulgex/workspace/publıco/modulos/web/docs/apartados/72/051118_020007_5796631613.pdf

4. Temes Álvarez B, Camba Carıde MJ, Abad García B, López Arsuaga L, Laajamı Khchına R. Glomerulonefrıtıs membranosa secundarıa. Hallazgo de patrón "full house" en coınfección de sífılıs y parvovırus B19. En: SGAN 2021. Casos clínıcos. Sábado 13:30 hrs. [Internet]. Madrıd: Socıedad Gallega de Nefrología; 2021 [cıtado 2025 Jul 1]. Dısponıble en: https://sgan.es/wp-content/uploads/2021/06/SGAN-21-Casos-Clınıcos-Sabado13_30-hrs.pdf

5. Rodríguez Salas N, Jıménez Munárrız B, Bataller R de las Peñas. Síndromes paraneoplásicos. En: Grupo Español de Tumores Huérfanos e Infrecuentes (GETHI), editor. *Síndromes paraneoplásicos*. [Internet]. Madrid: GETHI; 2018 [citado 2025 Jul 1]. Disponible en: https://www.gethi.org/modulgex/workspace/publico/modulos/web/docs/apartados/72/051118_020007_5796631613.pdf

La litiasis reveló el diagnóstico oculto

AUTORES:

Acosta Rojas, MM (1); Jiménez Mayor, E (1); Rivera Castillo, MJ (1); Perdomo Galindo, MC (1); De frutos Tejada, D (1); Labrador Gómez, PJ (1).

1.Servicio de Nefrología. Hospital San Pedro de Alcántara.

RESUMEN.

Se trata de una mujer de 48 años con antecedente de cólico renal, cuyo estudio reveló litiasis renal derecha no obstructiva y, de forma incidental, hallazgos compatibles con hiperparatiroidismo primario. La paciente presentaba hipercalcemia leve, PTH elevada e hipercalciuria. El diagnóstico fue confirmado mediante gammagrafía con SPECT–CT, identificándose un adenoma paratiroideo. Se inició tratamiento médico con cinacalcet y se derivó a Cirugía. Este caso resalta la importancia de investigar causas metabólicas como el hiperparatiroidismo primario ante cuadros de litiasis renal, y el valor del abordaje multidisciplinario para evitar complicaciones renales y óseas.

PALABRAS CLAVE.

Hiperpatariroidismo primario (HPTP), hormona paratiroidea (PTH), litiasis renal.

INTRODUCCIÓN.

La litiasis renal es una patología urológica frecuente, con una incidencia creciente en países desarrollados. Aunque en la mayoría de los casos se debe a causas idiopáticas, hasta un 10–15% de los pacientes presentan factores metabólicos subyacentes que predisponen a la formación de cálculos urinarios (1). Uno de estos trastornos es el hiperparatiroidismo primario (HPTP), entidad caracterizada por una secreción autónoma de hormona paratiroidea (PTH), habitualmente causada por un adenoma paratiroideo (2,3).

El exceso de PTH produce hipercalcemia, hipofosfatemia y, frecuentemente, hipercalciuria, que favorece la precipitación de calcio en el tracto urinario. Hasta un 20% de los pacientes con HPTP pueden presentar litiasis renal, siendo esta la primera manifestación en algunos casos (4). Por tanto, la detección temprana del HPTP en el contexto de litiasis renal es crucial para evitar la progresión de la enfermedad y sus complicaciones a largo plazo (3).

En cuanto al tratamiento, la mayoría de los pacientes con HPTP son candidatos a cirugía, la única opción establecida para la curación a largo plazo (5). Las indicaciones renales de cirugía, serían una tasa de filtración glomerular estimada (TFGe) <60 mL/min/1,73 m^2, un calcio urinario de veinticuatro horas >250 mg/día (6,25 mmol/día) en mujeres y >300 mg/día (7,5 mmol/día) en hombres o nefrolitiasis o nefrocalcinosis asintomática previa (mediante radiografía, ecografía o TC).

Así pues, este caso clínico muestra el diagnóstico y abordaje conservador de una paciente con litiasis renal secundaria a hiperparatiroidismo primario, destacando la importancia del enfoque multidisciplinar.

DESCRIPCIÓN DEL CASO.

Paciente mujer de 48 años, sin alergias medicamentosas conocidas, sin hipertensión ni diabetes mellitus y con antecedentes de dislipemia e hipotiroidismo en tratamiento sustitutivo. No tenía intervenciones quirúrgicas previas.

Es derivada a consulta de Nefrología para seguimiento de litiasis renal tras presentar en abril de 2024 un episodio de cólico renal izquierdo no expulsivo, sin recurrencias posteriores.
Se solicita control analítico para la consulta de Nefrología donde se objetiva función renal conservada (Cr 0.82 mg/dL) con albuminuria negativa (IAC <3 mg/día). También presentaba ligera elevación de PTHi (114) con hipercalcemia leve (10.6 mg/dL), vitamina D en 22 y calciuria 319 mg/g.

Además, la paciente se realiza pruebas complementarias como una ecografía renal donde se observan riñones de tamaño y morfología conservada, sin imágenes de litiasis ni dilatación pielocalicial, destacando un doble sistema pielocalicial izquierdo como hallazgo anatómico incidental (Imágenes 1 y 2). En el TAC abdominal sin contraste, se identifica litiasis renal derecha no obstructiva de hasta 5 mm, sin hidronefrosis ni alteraciones estructurales adicionales.

Ante estos hallazgos, se solicita gammagrafía paratiroidea con SPECT–CT (Imágenes 3 y 4), que muestra un foco de hipercaptación persistente caudal al polo inferior del lóbulo tiroideo izquierdo, compatible con adenoma paratiroideo. En la reconstrucción SPECT–CT se visualiza una pequeña lesión hipodensa, correlacionada con la zona de captación.

La paciente es diagnosticada de hiperparatiroidismo primario secundario a adenoma paratiroideo izquierdo, con litiasis renal como manifestación inicial.

Se inicia tratamiento médico con cinacalcet 30 mg diarios, junto a recomendaciones dietéticas: hidratación y reducción del consumo de sal. Se derivó a Cirugía para planificar cirugía electiva (paratiroidectomía) y continúa en seguimiento por Nefrología.



Imagen 1



Imagen 2

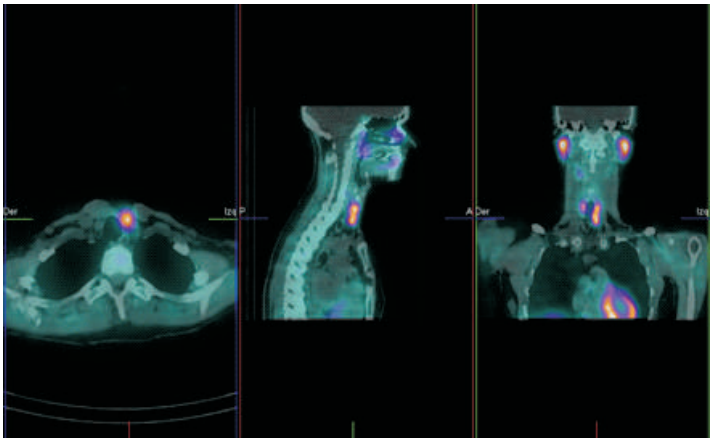


Imagen 3

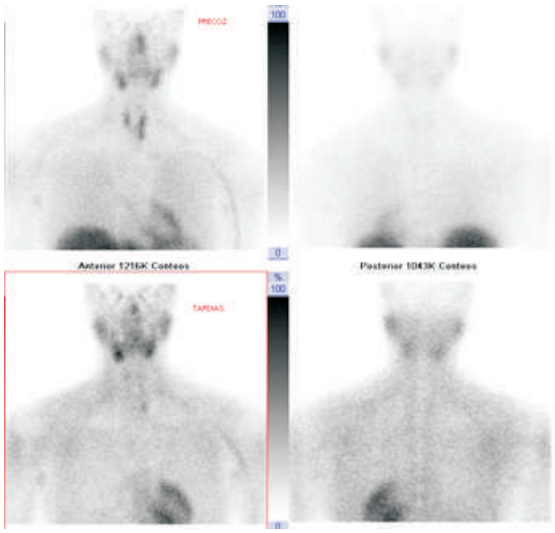


Imagen 4

DISCUSIÓN.

El hiperparatiroidismo primario es la causa más frecuente de hipercalcemia en pacientes ambulatorios y tiene una prevalencia estimada de 1–4 por cada 1000 personas, siendo más común en mujeres mayores de 40 años (2,7). Aunque clásicamente se describe con síntomas óseos, renales, digestivos y neuropsiquiátricos, en la actualidad muchas presentaciones se detectan en fases asintomáticas o con manifestaciones clínicas sutiles (2,3).

El exceso de PTH produce un aumento de la resorción ósea, reabsorción tubular de calcio y producción de $1,25(OH)_2$ D, lo que incrementa la absorción intestinal de calcio. Esta combinación conduce a hipercalcemia e hipercalciuria, principales responsables del desarrollo de litiasis renal (1,4,6).

La litiasis se presenta en hasta el 20% de los pacientes con HPTP, y puede ser la primera o única manifestación clínica, como ocurrió en este caso (4). En pacientes con litiasis, se recomienda evaluar el metabolismo del calcio ante la presencia de hipercalcemia, hipofosfatemia o antecedentes de fracturas (6).

El diagnóstico definitivo se realiza mediante la correlación entre hipercalcemia y niveles inapropiadamente elevados de PTH, apoyado por pruebas de imagen como la gammagrafía y el SPECT–CT de paratiroides, que ofrecen una alta sensibilidad para localizar adenomas (3).

El tratamiento de elección es la paratiroidectomía, indicada especialmente si existen síntomas como litiasis renal, calcemia elevada (>1 mg/dL sobre el límite), deterioro del filtrado glomerular (<60 mL/min) o edad menor de 50 años (2,3,6). En pacientes no candidatos a cirugía o como tratamiento transitorio, se utiliza cinacalcet, que actúa como modulador del receptor sensible al calcio, disminuyendo la secreción de PTH y los niveles séricos de calcio (3).

Este caso demuestra cómo la valoración nefrológica adecuada ante un cuadro aparentemente simple como la litiasis renal puede revelar una endocrinopatía subyacente relevante, cuyo tratamiento oportuno puede prevenir complicaciones óseas, renales y cardiovasculares a largo plazo.

CONCLUSIONES.

La litiasis renal recurrente o no explicada debe conllevar al estudio de causas metabólicas subyacentes, incluyendo el hiperparatiroidismo primario (1,6).

La hipercalcemia con PTH elevada en un paciente con litiasis es altamente sugestiva de HPTP, que debe confirmarse con pruebas de imagen (3,4).

El tratamiento quirúrgico del adenoma paratiroideo es curativo en la mayoría de los casos y debe considerarse especialmente si hay litiasis u otros criterios clínicos que lo indiquen (2,7).

El manejo médico con cinacalcet puede emplearse de forma transitoria o en pacientes no candidatos a cirugía (3).

La detección precoz y el manejo integral de estos casos requiere un enfoque multidisciplinario y seguimiento estrecho para evitar complicaciones a largo plazo (6).

BIBLIOGRAFÍA.

1.Khan SR, Pearle MS, Robertson WG, et al. Kıdney stones. Nat Rev Dıs Prımers. 2016;2:16008. PMID: 27188687.

2.Marcoccı C, Cetanı F. Clınıcal practıce. Prımary hyperparathyroıdısm. N Engl J Med. 2011 Dec 22;365(25):2389–2397. PMID: 22187986

3.Bılezıkıan JP, Bandeıra L, Khan A, Cusano NE. Hyperparathyroıdısm. Lancet. 2018 Jan 13;391(10116):168–178. doı: 10.1016/S0140–6736(17)31430–7. Epub 2017 Sep 17. PMID: 28923463.

4.Walker MD, Sılverberg SJ. Prımary hyperparathyroıdısm. Nat Rev Endocrınol. 2018 Feb;14(2):115–125. doı: 10.1038/nrendo.2017.104. Epub 2017 Sep 8. PMID: 28885621; PMCID: PMC6037987.

5.Pappachan JM, Lahart IM, Vıswanath AK, et al. Parathyroıdectomy for adults wıth prımary hyperparathyroıdısm. Cochrane Database Syst Rev. 2023 Mar 8;3(3):CD013035. PMID: 36883976.

6.Sakhaee K. Nephrolıthıasıs as a systemıc dısorder. Curr Opın Nephrol Hypertens. 2008 May;17(3):304–9. doı: 10.1097/MNH.0b013e3282f8b34d. PMID: 18408483.

7.Wermers RA, Khosla S, Atkınson EJ, Achenbach SJ, Oberg AL, Grant CS, Melton LJ 3rd. Incıdence of prımary hyperparathyroıdısm ın Rochester, Mınnesota, 1993–2001: an update on the changıng epıdemıology of the dısease. J Bone Mıner Res. 2006 Jan;21(1):171–7. doı: 10.1359/JBMR.050910. Epub 2005 Sep 19. PMID: 16355286.

La piel que recuerda: exantema pustuloso tras reexposición a amoxicilina

AUTORES:

Julia Álvarez Fernández (1), Sergio Pavón Jimenez (1), Noelia Alfonso Tena (1), Paola Escalante Ocampo (1), María Martín Bermejo (1), M. Soledad Jiménez Timón (2).

(1). Médico Interno Residente. Hospital San Pedro de Alcántara. Cáceres
(2). FEA Alergología. Hospital San Pedro de Alcántara. Cáceres.

RESUMEN.

La sospecha de reacción de hipersensibilidad (HS) a fármacos (sobre todo betalactámicos y antinflamatorios no esteroideos) es un motivo muy frecuente de consulta en atención primaria y urgencias pediátricas.

Presentamos un caso de reacción tardía a amoxicilina caracterizado por un exantema pustuloso y un hallazgo inusual durante su estudio alergológico, reproduciendo el cuadro dermatológico tras realizar test epicutáneo. Este hallazgo resulta excepcional ya que, según la literatura, hasta en el 95% de los casos de HS a betalactámicos, es necesario recurrir a pruebas de provocación controlada para confirmar el diagnóstico.

PALABRAS CLAVE.

Reacciones adversas a fármacos; Hipersensibilidad a fármacos; Pediatría; Patch test.

INTRODUCCION.

La sospecha de HS a fármacos es un motivo frecuente de consulta en pediatría, aunque hasta en el 90% de los casos, las reacciones a fármacos no se confirmarán tras su estudio. El diagnóstico diferencial de las reacciones a fármacos en pediatría se realizará principalmente con infecciones virales: urticarias infecciosas, exantema súbito o exantema tras amoxicilina en mononucleosis infecciosa. El uso adecuado de los antibióticos es la mejor estrategia para evitar estas confusiones.

DESCRIPCIÓN DEL CASO.

Niña de 7 años sin antecedentes de interés, recibe amoxicilina oral a 50mg/kg/día ante cuadro compatible con faringoamigdalitis estreptocócica. Al séptimo día de tratamiento, sin recordar tiempo desde la última dosis, presentó un exantema papular pruriginoso en abdomen, extremidades y eritema facial. No afectación de mucosas ni a otros niveles. Mejoró tras antihistamínico oral.

Se deriva a Alergología y se completa estudio con analítica sanguínea: IgE total 10,6 UI/ml e IgE específicas de clase 0 para penicilina G, V, Ampicilina y Amoxicilina. Se realizan test cutáneos prick frente a ampicilina y penicilina negativos en lectura inmediata, con aparición de pápulas al quinto día (figura 1). Se realizan pruebas epicutáneas con parches (ampiclina 5%, axmocilina trihydrate 10%, cefotaxima 10%, cefalexima 10%, cefradina 10%, dicloxacillina 10%) reproduciendo a las 96 horas, un exantema pápulo–pustuloso en extremidades y tórax, idéntico al referido en el episodio inicial, algo inusual en el estudio de la HS a fármacos [1], con erupción eritemato–papular en el lugar correspondiente a amoxicilina y ampicilina (figura 2). Finalmente, se realizó test de provocación controlada (TPC) a penicilina, siendo adecuadamente tolerada por la paciente [2].

DISCUSIÓN.

La HS a betalactámicos se clasifica según el momento de aparición de los síntomas, en inmediatas (<1 h, IgE mediadas), aceleradas (1–72 h, no IgE mediadas) o retardadas (>72 h). Estas últimas son habitualmente mediadas por células T (HS tipo IV) [3]. Recoger en la anamnesis la dosis administrada, los síntomas asociados y el momento de aparición de estos, resulta imprescindible para clasificar adecuadamente el tipo de reacción y decidir el manejo diagnóstico posterior [4, 5].

Las pruebas epicutáneas con parches o "patch test" se basan en la respuesta celular linfocitaria T del sujeto contra el fármaco responsable al que está sensibilizado y que actúa de antígeno. Se usan principalmente en el diagnóstico de dermatitis alérgicas de contacto, aunque también se utilizan en las reacciones tardías, como exantemas maculopapulosos, síndrome de DRESS o eritema fijo medicamentoso [6,7]. Su sensibilidad en reacciones a betalactámicos es limitada, especialmente si las pruebas cutáneas (prick/intradérmicas) son negativas, precisando en un 95% la realización de TPC para su diagnóstico [8,9].

CONCLUSION.

La positivización y la reproducción del exantema pustuloso por amoxicilina tras test del parche es muy infrecuente, por lo que destacamos la singularidad y relevancia del caso presentado.



Figura 1. Pápulas en antebrazo



Figura 2. Parches epicutáneos

BIBLIOGRAFÍA.

1. Woodruff CM, Botto N. The role of patch testıng ın evaluatıng delayed hypersensıtıvıty reactıons to medıcatıons. Clın Rev Allergy Immunol. 2022;62(3):548–61. Dısponıble en: http://dx.doı.org/10.1007/s12016-022-08924-2

2. Baquero-Artıgao F, Mıchavıla A, Suárez-Rodrıguez Á, Hernandez A, Martínez-Campos L, Calvo C. Documento de consenso de la Socıedad Española de Infectología Pedıátrıca, Socıedad Española de Inmunología Clínıca y Alergıa Pedıátrıcas, Asocıación Española de Pedıatría de Atención Prımarıa y Socıedad Española de Pedıatría Extrahospıtalarıa y Atención Prımarıa sobre antıbıoterapıa en alergıa a penıcılına o amoxıcılına. An Pedıatr (Barc) [Internet]. 2017;86(2):99.e1–99.e9. Dısponıble en: http://dx.doı.org/10.1016/j.anpedı.2016.06.003

3. Rukasın CRF, Norton AE, Broyles AD. Pedıatrıc Drug Hypersensıtıvıty. Curr Allergy Asthma Rep. 2019; 19: 11. Dısponıble en: https://doı.org/10.1007/s11882-019-0841-y.

4. Park JS, Suh DI. Drug Allergy ın Chıldren: What Should We Know? Clın Exp Pedıatr. 2020; 63: 203-10. Dısponıble en: https://doı.org/10.3345/kjp.2019.00675

5. Demoly P, Adkınson NF, Brockow K, et al. Internatıonal Consensus on drug allergy. Allergy. 2014;69(4):420–437. doı:10.1111/all.12350

6. Barbaud A. Skın testıng and patch testıng ın non-IgE-mediated drug allergy. Curr Allergy Asthma Rep. 2008;8(1):60–65.

7. Mayorga C, Torres MJ, Cornejo-García JA, et al. Patch testıng ın non-ımmedıate allergıc reactıons to betalactams. Curr Opın Allergy Clın Immunol. 2006;6(4):279–285.

8. Cabañas R, Ramírez E, Sendagorta E, et al. Dıagnostıc value of patch testıng ın delayed cutaneous hypersensıtıvıty reactıons to drugs: A prospectıve study ıncludıng oral provocatıon. Allergy. 2011;66(12):1589–1596. doı:10.1111/j.1398-9995.2011.02684.

9. Vezır E, Dıbek Mısırlıoglu E, Cıvelek E, Capanoglu M, Guvenır H, Gınıs T, et al. Dırect oral provocatıon tests ın non-ımmedıate mıld cutaneous reactıons related to beta-lactam antıbıotıcs. Pedıatr Allergy Immunol. 2016;27(1):50–4. Dısponıble en: http://dx.doı.org/10.1111/paı.12493

La sarcoidosis que se vestía de neoplasia

AUTORES:

Rodríguez Villamor,Rocío[1]; Sanz Flores,Marina [1];Vega Dombidau,Néstor [1] ; Nieto Romero, Alejandro[1] ; Dávila Cabanillas,María [1]; Simón Alonso,Lucía [1].

[1] Servicio de Neumología, Complejo hospitalario universitario de Cáceres

RESUMEN.

Varón de 48 años que acude a urgencias por tumoración en el miembro inferior derecho (MID), disnea y tos seca. Inicialmente se diagnostica celulitis en el MID y neumonía, iniciándose antibioterapia. Ante la falta de mejoría se realiza una angio–TC encontrándose una masa pulmonar y adenopatías mediastínicas, por lo que se decide su ingreso en Neumología. Se cursan pruebas diagnósticas y se toman muestras de las lesiones, identificándose en la anatomía patológica granulomas no necrotizantes, descartando malignidad, y siendo este resultado compatible con sarcoidosis estadio III.

Este caso sirve para repasar la sarcoidosis, tanto su diagnóstico como tratamiento.

PALABRAS CLAVE.

Sarcoidosis, adenopatías, masa, mediastino

INTRODUCCIÓN.

La sarcoidosis se trata de una enfermedad multisistémica granulomatosa crónica de origen desconocido. Se caracteriza por la acumulación de granulomas no necrotizantes que puede llegar a producir fibrosis tanto en los pulmones como en otros órganos, lo que produce manifestaciones clínicas, siendo lo más frecuente la afectación pulmonar o de los ganglios linfáticos pulmonares cursando con síntomas como tos, disnea o dolor costal. Su diagnóstico se establece por exclusión siendo necesario un patrón clínico–radiológico compatible, así como la presencia de granulomas no necrotizantes.

DESCRIPCIÓN DEL CASO.

Paciente de 48 años sin antecedentes personales de interés que acude al servicio de urgencias por edemas de miembros inferiores (MMII) y tumoración en miembro inferior derecho(MID) de dos días evolución acompañado tos sin expectoración y disnea, solicitándose en urgencias pruebas complementarias: analítica con Dímero D(456),NT–proBNP normal y PCR(32,4). En Rx de tórax se objetiva infiltrado en lóbulo inferior izquierdo (LII) (FIGURA 1).

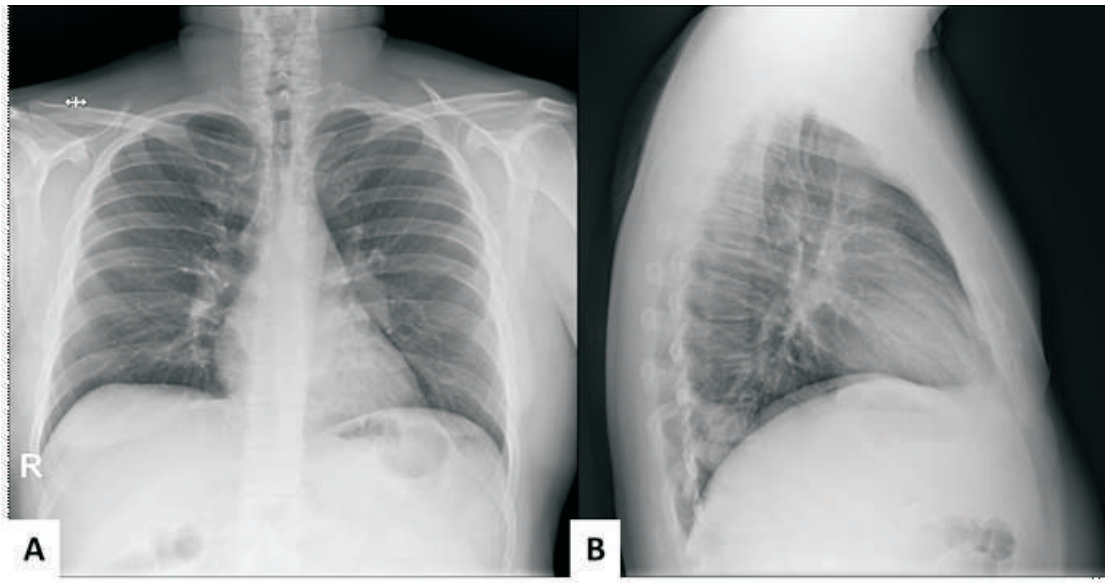


Figura 1. (A) Rx de tórax, proyección posteroanterior, no presenta infiltrados ni condensaciones. (B) Rx de tórax, proyección lateral, se objetiva infiltrado en lóbulo inferior izquierdo, detrás de la cúpula diafragmática.

Se realiza en urgencias ecografía de MMII donde no se objetivan signos de trombosis venosa profunda, por lo que el paciente es dado de alta con antibioterapia y diagnóstico de sospecha de celulitis de MID y neumonía. Acude nuevamente tras 1 semana, por falta de mejoría de la disnea a pesar de antibioterapia. Se realiza una ecografía torácica a pie de cama donde se objetiva en LII consolidación de morfología triangular, y dada la sospecha diagnóstica de que se tratase de un tromboembolismo pulmonar (TEP) con infarto pulmonar asociado se realiza Angio–TAC (FIGURA 2) donde se descarta TEP y se visualiza a nivel del segmento basal posterior del pulmón izquierdo una masa sólida de bordes irregulares y múltiples adenopatías mediastínicas. Dado los hallazgos se decide ingreso en neumología para estudio

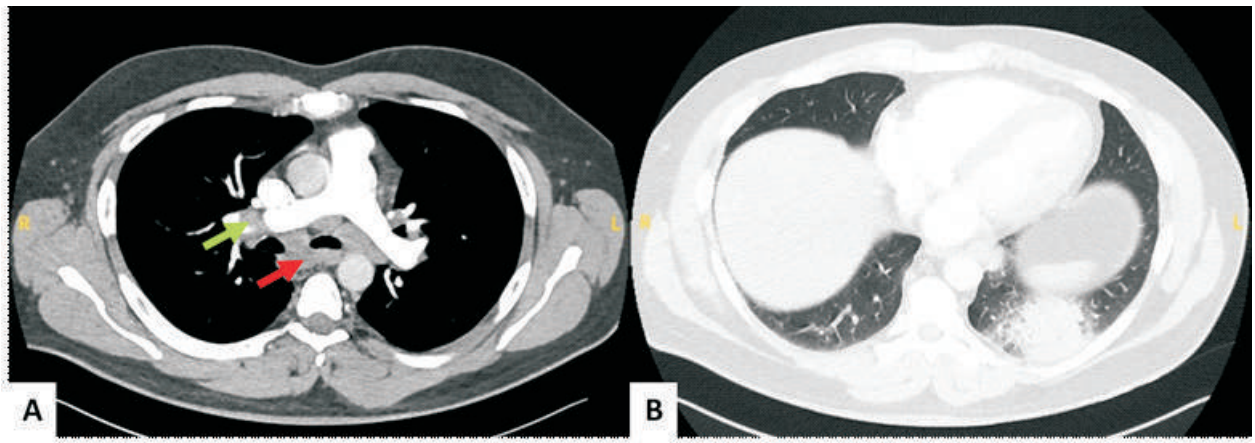


Figura 2. (A) TC de tórax, ventana de partes blandas, afectación ganglionar mediastínica bilateral (flecha verde: adenopatía 10R) y subcarinal (flecha roja), no se objetivan defectos de repleción. (B) TC de tórax, ventana de parénquima pulmonar, masa sólida de bordes irregulares en segmento basal posterior del pulmón izquierdo que mide 4.4x5x7x5.2cm .

Durante el ingreso se realiza estudio de extensión con: TAC abdomino–pélvico,cerebral,gammagrafia ósea y analítica de marcadores tumorales con resultados dentro de la normalidad. Se realiza PET–TAC (FIGURA 3) donde se objetiva masa en segmento posterior del LII, que mide aproximadamente 37 x 22 mm en el plano axial, con elevada actividad metabólica (SUVmax 13.6), sospechosa de malignidad y adenopatías mediastínicas e hiliares bilaterales, de eje corto aproximado de 22 mm y elevada avidez (SUVmax 18.8), compatibles con infiltración neoplásica.

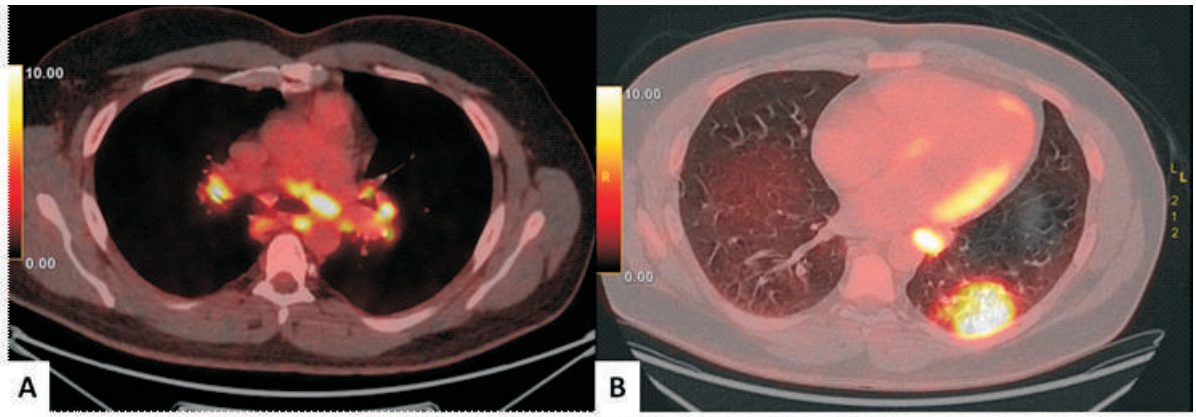


Figura 3. PET TC cortes axiales (A) adenopatías mediastínicas e hiliares bilaterales, con elevada avidez (SUVmax 18.8), compatibles con infiltración neoplásica. (B) masa en segmento posterior del LII con elevada actividad metabólica (SUVmax 13.6), sospechosa de malignidad.

Tras PET–TAC, se realiza ecobroncoscopia procediendo a la toma de biopsias de adenopatías de regiones 10R y 11L. En resultados de anatomía patológica de la ecobroncoscopia se objetivan resultado compatible con ganglios linfáticos con inflamación granulomatosa no necrotizante. Dada la sospecha de que se tratase de una sarcoidosis de presentación atípica, con presencia de adenopatías mediastínicas y masa pulmonar, y al no poderse descartar en aquel momento que el paciente presentase una sarcoidosis simultánea a un carcinoma pulmonar, se decidió la realización de una nueva broncoscopia para toma de muestra de la masa pulmonar. Guiado por arcos de radioscopia y EBUS radial se tomaron biopsias transbronquiales a través del segmento 10, de dicha masa, con resultado anatomopatológico de ausencia de infiltración tumoral, y presencia de granulomas no necrotizantes. Tras descartarse que se tratase de un proceso neoplásico sincrónico y estableciéndose el diagnóstico de sarcoidosis estadio III de presentación atípica, se decidió inicio tratamiento con corticoides a dosis altas(Prednisona 60mg cada 24 horas) con mejoría clínica y radiológica del paciente, encontrándose actualmente en seguimiento en consultas externas de Neumología.

DISCUSIÓN.

La sarcoidosis se trata de una enfermedad granulomatosa crónica de causa desconocida que suele afectar a individuos entre 20 y 60 años. La presentación clínica, así como los síntomas varían y dependen en gran parte de la localización de los granulomas, siendo normalmente los órganos más afectados el pulmón y los ganglios intratorácicos. Su diagnóstico varía desde la presentación típica que caracteriza la triada de Löfgren (eritema nodoso, adenopatías hiliares bilaterales y poliartritis) hasta presentaciones atípicas que pueden asemejarse a procesos inflamatorios, infecciosos y malignos. Para llegar a su diagnóstico, se realiza un diagnóstico de exclusión en el que será necesario un cuadro clínico–radiológico compatible, la demostración de granulomas no necrotizantes y la exclusión de otras enfermedades que se presenten en forma de granulomas. Los síntomas que suelen presentar los pacientes son variados siendo los más frecuentes tos, disnea y astenia.

Respecto a su presentación radiológica, será necesario realizar una radiografía de tórax y una tomografía computarizada de alta resolución (TACAR). Lo más frecuente es el hallazgo de adenopatías hiliares bilaterales, acompañadas o no de infiltrados pulmonares llegando en algunos casos más avanzados a hallarse fibrosis en el parénquima pulmonar. Aunque existen casos aislados descritos en la literatura, la sarcoidosis puede presentarse en forma de masas pulmonares(>3cm) simulando metástasis pulmonares como ocurre en nuestro caso clínico. De manera generalizada, en función de la afectación radiológica, podemos clasificarla en diferentes estadios: O(radiografía normal),I (adenopatías hiliares bilaterales), II(adenopatías hiliares bilaterales e infiltrados pulmonares), III (infiltrados pulmonares sin adenopatías) y IV(fibrosis pulmonar), siendo la presentación más frecuente el estadio I.

El pronóstico varía en función del estadio de presentación, produciéndose la resolución completa a los 5 años sin tratamiento de los estadios I y II, siendo la resolución espontánea del estadio III de 10–20% por lo que deberemos valorar instaurar tratamiento, y en el caso del estadio IV siempre habrá que instaurarlo. El tratamiento consistirá en pauta descendente de corticoides durante un periodo prolongado siendo necesario en casos más severos el uso de agentes economizadores de corticoides. La dosis inicial de corticoides es de 1 mg/Kg/día durante 2–6 semanas realizándose descenso progresivo durante 6 semanas–6 meses. En lo casos que se opte por vigilancia de la sarcoidosis en lugar de tratamiento activo, deberemos realizar revisiones frecuentes (cada 3 meses aproximadamente) para detectar casos de progresión o complicaciones.

BIBLIOGRAFÍA.

1. Valeyre D, Prasse A, Nunes H, Uzunhan Y, Brıllet P–Y, Muller–Quernheım J. Sarcoıdosıs. Lancet. 2014;383(9923):1155–1167. Epub 2013 Oct 5. doı: 10.1016/S0140–6736(13)60680–7. PubMed PMID: 24090799.

2. Carmona EM, Kalra S, Ryu JH. Pulmonary Sarcoıdosıs: Dıagnosıs and Treatment. Mayo Clın Proc. 2016;91(7):946–954. Epub 2016 Jul 6. doı: 10.1016/j.mayocp.2016.03.004. PubMed PMID: 27378039.

3. Baughman RP, Valeyre D, Korsten P, Mathıoudakıs AG, Wuyts WA, Wells A, Rottolı P, Nunes H, Lower EE, Judson MA, Israel–Bıet D, Grutters JC, Drent M, Culver DA, Bonella F, Antonıou K, Martone F, Quadder B, Spıtzer G, Nagavcı B, Tonıa T, Rıgau D, Ouellette DR. ERS clınıcal practıce guıdelınes on treatment of sarcoıdosıs. Eur Respır J. 2021. Epub 2021 Jun 19. doı: 10.1183/13993003.04079–2020. PubMed PMID: 34140301.

4. Crouser ED, Maıer LA, Wılson KC, et al. Dıagnosıs and Detectıon of Sarcoıdosıs. An Offıcıal Amerıcan Thoracıc Socıety Clınıcal Practıce Guıdelıne. Am J Respır Crıt Care Med. 2020;201:e26.

La semiología sigue siendo lo más importante

AUTORES:

Campos Campos, Yessica[1]; Casenave Ortiz, Raquel[2]; Díaz Aguilar, Leonardo Marcial[2]; Franco Muñoz, Mauricio[2]

1 Médico Interno Residente de Medicina Familiar y Comunitaria en el área de Navalmoral de la Mata (Cáceres).

2 Médico Especialista en Medicina Familiar y Comunitaria. Facultativo del Servicio de Urgencias en Hospital Campo Arañuelo. Navalmoral de la Mata (Cáceres).

RESUMEN.

El absceso epidural es una infección supurativa poco frecuente, pero importante, del sistema nervioso central.

Las bacterias pueden acceder al espacio epidural por vía hematógena, por extensión directa desde tejido contiguo infectado o por inoculación directa en el canal espinal.

Conocer la anatomía de la médula espinal y reconocer los síndromes medulares comunes típicos permite una evaluación diagnóstica más específica.

El diagnóstico y tratamiento precoz puede evitar complicaciones y lograr el tratamiento oportuno. Presentamos un caso de un paciente diagnosticado de absceso epidural cervical desarrollado en el contexto de un ingreso reciente en el que presentó una flebitis.

PALABRAS CLAVE.

Absceso epidural espinal; Flebitis; Paraparesia; Síndrome medular agudo;

INTRODUCCIÓN.

EL absceso epidural espinal puede ser una complicación secundaria de cualquier condición que resulte en bacteriemia. La tríada diagnóstica clásica consiste en fiebre, dolor de espalda y déficit neurológico. Sin embargo, solo una pequeña proporción de pacientes presenta los tres componentes al momento de la presentación.

Si no se trata la progresión típica sería: dolor de espalda, que a menudo es focal y severo, luego dolor en la raíz nerviosa, descrito como neuropático en la distribución de la raíz nerviosa afectada, luego debilidad motora, cambios sensoriales y disfunción de la vejiga o el intestino, y luego parálisis[1].

Una vez que se desarrolla la parálisis, esta puede volverse irreversible pudiendo requerir una intervención urgente si se detecta progresión de la debilidad.

En la cirugía, se observa la presencia de pus evidente, en casos agudos, pero se puede encontrar tejido de granulación cuando los abscesos han estado presentes durante más de dos semanas.
La resonancia magnética con contraste (gadolinio) es la prueba de imagen de elección resultando diagnostica incluso al inicio de la infección.

Los abscesos visualizados por resonancia magnética suelen mostrar una intensidad de señal equivalente a la de un fluido en las imágenes ponderadas en T2 con realce del borde y un centro hipointenso.
La descompresión quirúrgica, el drenaje y la antibioterapia sistémica son los pilares del tratamiento.

DESCRIPCIÓN DEL CASO.

Varón de 66 años, acude a Urgencias derivado por clínica desde hace 2 días consistente en debilidad progresiva de miembros inferiores que ha precisado incluso ayuda para el aseo, evidenciándose paraparesia de ambos miembros inferiores, debilidad en antebrazos y anuria. Valorado por el equipo del PAC quienes han realizado sondaje vesical obteniendo 1200cc.

Antecedentes personales: Hipertensión arterial, Diabetes Mellitus, Poliomielitis en la infancia con secuela de paresia en miembro inferior derecho a pesar de la cual el paciente es independiente para las actividades básicas de la vida diaria y camina sin ayuda, Gammapatía monoclonal de significado incierto IgM Kappa diagnosticada en mayo de 2012, estable.

*Ingresado hasta hace 4 días en hematología por sangrado oral y ocular siendo dado de alta con diagnóstico de trombopenia grado IV. Durante dicho ingreso ha presentado una flebitis en miembro superior derecho y se ha realizado punción de médula ósea descartando síndrome mieloproliferativo.

A su llegada a urgencias el paciente se encuentra estable hemodinámicamente con Tº 38.2ºC. En exploración física: induración en antebrazo derecho compatible con flebitis y en la exploración neurológica destaca fuerza abolida en miembros inferiores y antebrazos. Disminución de la fuerza en brazos. Pérdida de tono muscular bilateral en miembros inferiores. Reflejos osteotendinosos abolidos en miembros inferiores y presentes en superiores. Babinski indiferente bilateral. Sensibilidad aparentemente conservada. Ante la sospecha de compresión medular se realiza tacto rectal objetivando esfínter anal con tonicidad disminuida.

En analítica destaca leucocitosis 19.730 con neutrofilia 18.590 con PCR 221.8 y procalcitonina 0.93; Orina con 500 leucocitos y nitritos positivo.

En la Rx de columna lumbosacra se objetivan signos oseodegenerativos, osteofitos y esclerosis subcondral, sin poder apreciar aplastamiento claro de cuerpos vertebrales.

Se solicita TAC de columna lumbosacra donde informan de fractura aplastamiento en cuña anterior de T12 con un colapso del 30% y discreto desplazamiento anterior del muro posterior que impresiona contactar con saco tecal.



Figura 1: TAC de columna lumbosacra corte sagital, donde se visualiza fractura por aplastamiento en cuña anterior T12 con un colapso del 30%.

Se comenta con Neurología y Neurocirugía por sospecha de sd. Medular, siendo traslado para realización de Resonancia Magnética Cervical urgente donde se visualiza una colección de morfología fusiforme de localización extradural a nivel del espacio epidural posterior, hiperintensa en las secuencias T2, hipointensa en T1, aunque de mayor señal que el LCR. Esta colección muestra un diámetro craneocaudal máximo de 82.5mm con un grosor máximo de 8.4mm, extendiéndose entre la mitad inferior del cuerpo vertebral C3 y el espacio T1–T2, que provoca efecto compresivo, desplazando anteriormente a la médula cervical, ocupando la porción posterior y lateral izquierda del canal raquídeo, apreciándose áreas de discreto aumento de señal intramedulares a nivel de espacio C4–C5 que sugieren áreas de mielopatía compresiva incipiente. Tras la administración de contraste se aprecia un realce de predominio periférico.

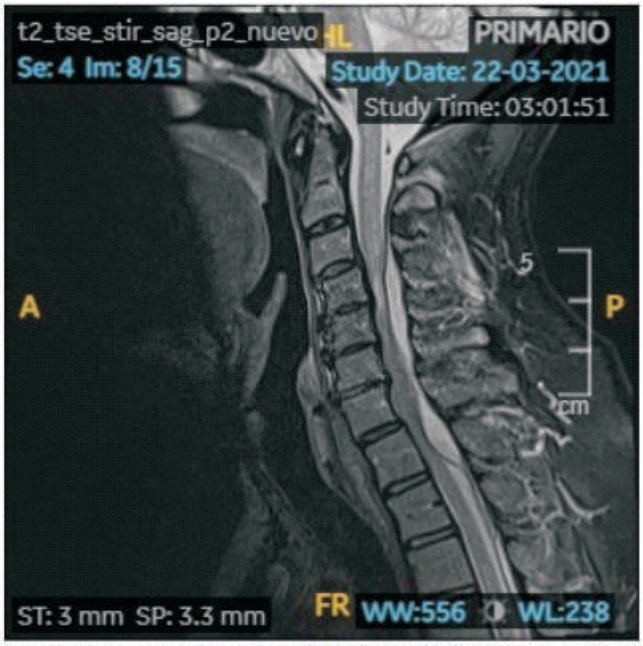


Figura 2: RM cervical corte sagital en T2, visualizándose colección de morfología fusiforme de localización extradural a nivel del espacio epidural hiperintensa.

Finalmente, el paciente terminó con una laminectomía C4 y C7 + Laminectomía C5–C6 + lavado epidural con evacuación del absceso esa misma madrugada, pautando antibioterapia y con evolución satisfactoria y sin secuelas.

DISCUSIÓN.

El tiempo transcurrido desde la aparición de los síntomas hasta el tratamiento, el microorganismo causante y el estado de salud subyacente de cada paciente influyen en su pronóstico. Entre el 5–7 % de los pacientes con fallecen debido a sepsis no controlada u otras complicaciones.

La paraplejía irreversible ocurre en el 4–22 %. La recuperación neurológica es poco probable si la parálisis está presente durante más de 24–48 horas antes de la cirugía.
En este caso en nuestro hospital no localizamos de forma precisa el nivel de la lesión dado que el TAC que se realizó fue desde T6–L5–sacro.

Los déficits motores se manifiestan por debilidad y signos de primera motoneurona (espasticidad, aumento de reflejos, signo de Babinski). Cuando la patología es localizada o segmentaria, estos hallazgos estarán presentes en los grupos musculares inervados por debajo de ese nivel y serán normales por encima[2].

Otros signos denominados segmentarios incluyen hallazgos en las neuronas motoras inferiores (atrofia, debilidad flácida, pérdida de reflejos) en una distribución miotomal en el nivel específico de afectación; sin embargo, estos no suelen ser observables en las lesiones torácicas.

A menudo también se puede definir un nivel sensorial, con sensación normal arriba y reducida o ausente abajo, y debe buscarse específicamente.

Los segmentos espinales cervicales inervan la piel y la musculatura de la extremidad superior y el diafragma: De C3 a C5 inervan el diafragma, el principal músculo de la inspiración, a través del nervio frénico; C4 a C7 inervan la musculatura del hombro y del brazo; C6 a C8 inervan los extensores y flexores del antebrazo; C8 a T1 inervan la musculatura de la mano[3].

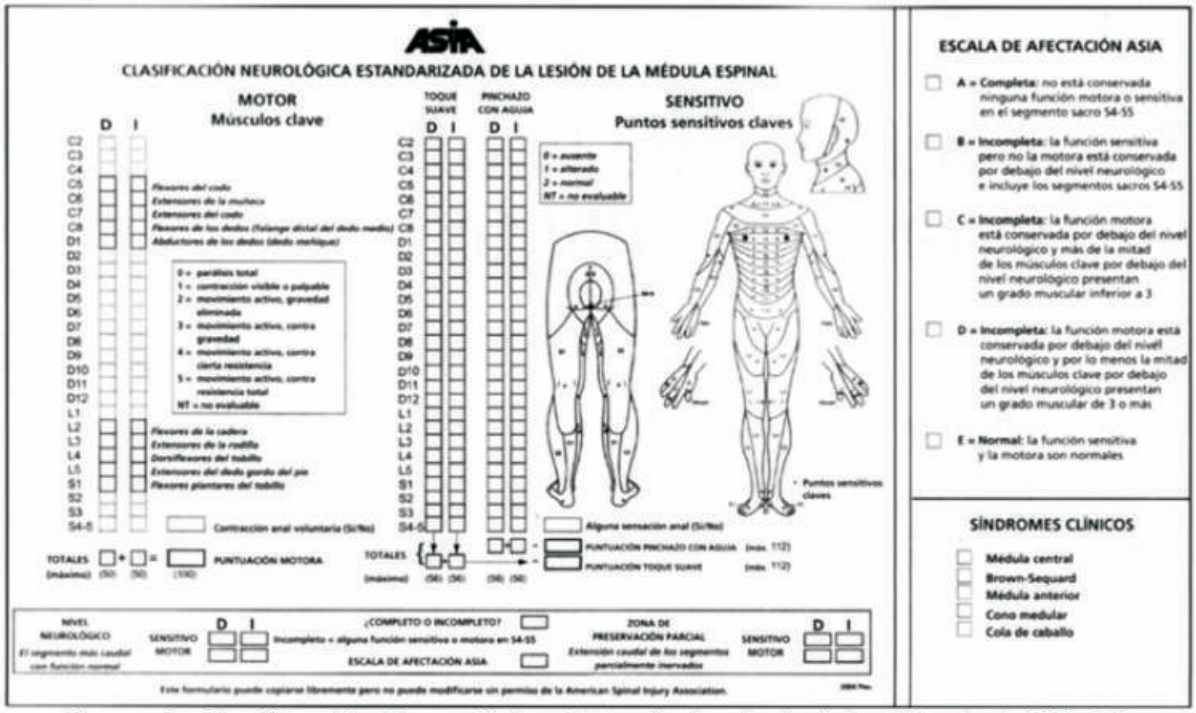


Figura 3: Clasificación Neurológica Estandarizada de la Lesión de la Médula Espinal, también conocida como la Escala de Deterioro de ASIA (American Spinal Injury Association).

Por tanto, dado la debilidad de brazos y paresia de antebrazo y mano la lesión como se demostró posteriormente se encontraba entre C4–T1.

BIBLIOGRAFÍA.

1. Sexton DJ, Sampson JH. Spınal epıdural abscess. Tunkel AR. En: UpToDate, Connor RF (Ed.), Wolters Kluwer. (Consultado el 13 de Julıo de 2025).

2. Eısen A. Anatomy and localızatıon of spınal cord dısorders. En: UpToDate, Amınoff MJ (Ed.), Wolters Kluwer. (Consultado el 13 de Julıo de 2025).

3. Ruız de Castañeda M, Martín Gorroño F y García López M. Protocolo de actuación y manejo de la compresión medular aguda en urgencias. Medıcıne. 2019;12(90):5312–15.

Linfadenitis granulomatosa persistente en paciente con antecedente oncológico: un reto diagnóstico multidisciplinar

AUTORES:

Carlota Valentín del Barco, Emiliano Torres García, María del Carmen Monterrey Gallardo, Celia Santos Lebrato, Ana Delgado Donoso, María Luisa Fuentes Pulido.

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

RESUMEN.

Varón de 60 años con antecedente de adenocarcinoma de sigma tratado quirúrgicamente, que desarrolla linfadenopatías generalizadas persistentes en el contexto de síndrome constitucional. El estudio anatomopatológico de las adenopatías revela linfadenitis granulomatosa no necrotizante con positividad para virus Epstein–Barr, sin evidencia de neoplasia linfoproliferativa. Se descartan causas infecciosas, autoinmunes y tumorales comunes. La carga viral elevada en sangre periférica (158.600 copias, 4.2 log) junto con los hallazgos clínicos e histológicos, sugieren una infección crónica activa por virus Epstein–Barr como etiología probable. Este caso destaca la importancia de un enfoque multidisciplinar ante cuadros linfoproliferativos atípicos en adultos inmunocompetentes.

PALABRAS CLAVE.

Linfadenopatía, linfoproliferación, Epstein–Barr, granuloma

INTRODUCCIÓN.

La linfadenopatía generalizada constituye un hallazgo clínico frecuente, con un espectro etiológico que abarca desde infecciones autolimitadas hasta enfermedades sistémicas graves como linfomas, tuberculosis o sarcoidosis.

La linfadenitis granulomatosa no necrotizante, definida por granulomas epitelioides sin necrosis central, puede observarse en enfermedades inflamatorias, infecciosas o inmunológicas como la sarcoidosis, tuberculosis, enfermedad por arañazo de gato o mononucleosis infecciosa [1].

El virus Epstein–Barr es ampliamente conocido por su papel en la mononucleosis infecciosa y su asociación con diversas neoplasias linfoides. En raras ocasiones, puede producir una infección crónica activa, con síntomas constitucionales persistentes, linfadenopatías, disfunción inmunológica y hallazgos histológicos que simulan procesos linfoproliferativos [2]. Esta entidad, infrecuente en adultos inmunocompetentes, representa un reto diagnóstico por su presentación inespecífica y su potencial evolución hacia formas graves [3].

DESCRIPCIÓN DEL CASO.

Se presenta el caso de un varón de 60 años con fuerte carga oncológica familiar (madre con cáncer de mama y hermano con cáncer de cavum y de recto). En mayo de 2024, consulta por síndrome constitucional (astenia, hiporexia y pérdida de peso) y test de sangre oculta en heces positivo. La colonoscopia identifica una neoformación en sigma, confirmándose mediante estudio histológico un adenocarcinoma colorrectal (perfil pMMR). El estudio de extensión mediante TC toracoabdominopélvico revela una lesión T4aN2b con sospecha de metástasis por la presencia de adenopatías mesentéricas, retroperitoneales y un nódulo pulmonar derecho de pequeño tamaño.

El día 2 de julio se lleva a cabo una sigmoidectomía, cuyo análisis anatomopatológico informa un adenocarcinoma pT2N0 bien diferenciado, sin invasión linfática ni perineural, con citología peritoneal negativa.

Durante el seguimiento postoperatorio, persisten los síntomas constitucionales, y aparecen progresivamente adenopatías palpables en regiones laterocervicales, supraclaviculares, axilares e inguinales, todas ellas móviles, no dolorosas ni adheridas a planos profundos. No presenta fiebre ni otros signos de infección sistémica.

Ante la sospecha de progresión tumoral o linfoma, se solicita un PET–TC que muestra múltiples adenopatías hipermetabólicas supra e infradiafragmáticas, así como esplenomegalia hipermetabólica. La gammagrafía con galio–67 confirma captación en ganglios hiliares, axilares, retroperitoneales e inguinales, siendo estos últimos los de mayor actividad. Se realiza una biopsia excisional de ganglio inguinal, que revela linfadenitis granulomatosa no necrotizante sin evidencia de neoplasia. Una segunda biopsia ganglionar muestra arquitectura preservada, folículos linfoides reactivos (CD20+, CD10+, BCL2–), zona parafolicular expandida con linfocitos pequeños maduros, células blásticas CD30+, CD15–, y positividad para virus Epstein–Barr mediante hibridación in situ (EBER+). No se observa clonalidad ni alteraciones en la relación IgG/IgG4. El índice de proliferación (Ki–67) es elevado en los centros germinales y bajo en la zona parafolicular.

Analíticamente destaca hipergammaglobulinemia, IgE elevada, PCR aumentada, hipoalbuminemia y factor reumatoide elevado. La autoinmunidad es negativa (ANA, anti–DNA, ANCA). Las serologías para VIH y virus de la hepatitis B y C son negativas. Los cultivos bacterianos, micóticos y de micobacterias resultan negativos.

El paciente refiere además prurito inducido por el agua caliente, sudoración nocturna y aparición ocasional de petequias, sin trombopenia ni neutropenia. Fue valorado por dermatología, sin hallazgos compatibles con vasculitis. En la última revisión clínica se observa una leve regresión del tamaño y número de adenopatías.

En septiembre de 2024 se detecta una carga viral de virus Epstein–Barr en sangre periférica de 158.600 copias (4.2 log). Ante la sospecha de infección crónica activa por virus Epstein–Barr, se decide su derivación a Hematología para valoración especializada. Aunque no se dispone de estudio fenotípico ni de clonalidad, el paciente cumple criterios clínicos, virológicos e histológicos compatibles con infección crónica activa por virus Epstein–Barr.

DISCUSIÓN.

Este caso representa un desafío diagnóstico en un paciente con antecedentes oncológicos. La aparición de linfadenopatías generalizadas, síntomas constitucionales y captación hipermetabólica en PET–TC obligaron a considerar inicialmente una recidiva tumoral o un proceso linfoproliferativo. Sin embargo, los hallazgos histológicos e inmunofenotípicos no apoyaron esta hipótesis. El diagnóstico diferencial de la linfadenitis granulomatosa no necrotizante incluye múltiples entidades. La sarcoidosis fue considerada, pero la enzima convertidora de angiotensina (ECA) baja, la ausencia de afectación pulmonar típica y la negatividad de la biopsia para granulomas sarcoideos clásicos la hicieron improbable [1]. Las infecciones por micobacterias, como la tuberculosis, fueron descartadas mediante cultivos y tinciones específicas, así como por la ausencia de necrosis caseosa [4]. Las enfermedades autoinmunes, como el lupus eritematoso sistémico o la artritis reumatoide, también fueron contempladas. Aunque el paciente presentaba hipergammaglobulinemia y factor reumatoide elevado, la autoinmunidad fue negativa y no se observaron manifestaciones clínicas compatibles. La positividad para virus Epstein–Barr en células blásticas CD30+ con arquitectura ganglionar preservada y ausencia de clonalidad orientó hacia una infección crónica activa por dicho virus. La carga viral elevada en sangre periférica refuerza esta sospecha diagnóstica.

La infección crónica activa por virus Epstein–Barr se caracteriza por una respuesta inmune ineficaz frente al virus, con proliferación policlonal de linfocitos infectados, y puede evolucionar hacia formas graves o neoplásicas si no se trata adecuadamente [3]. El tratamiento no está estandarizado. En casos leves puede optarse por observación, pero en formas progresivas se han utilizado antivirales, inmunomoduladores (como inhibidores de la histona desacetilasa o del proteasoma) y, en casos seleccionados, trasplante de progenitores hematopoyéticos [3].

CONCLUSIONES.

Este caso resalta la importancia de una evaluación clínica integral y multidisciplinar ante linfadenopatías persistentes con hallazgos histológicos atípicos. La linfadenitis granulomatosa no necrotizante, con positividad para virus Epstein–Barr, debe hacer sospechar una infección crónica activa por este virus, especialmente tras descartar otras causas infecciosas, autoinmunes y neoplásicas. Esta entidad representa un reto diagnóstico por su capacidad de simular procesos linfoproliferativos y por la ausencia de criterios diagnósticos universalmente aceptados. Su manejo requiere colaboración entre Medicina Interna, Anatomía Patológica, Microbiología y Hematología, y en algunos casos puede requerir terapias avanzadas como inmunomoduladores o trasplante hematopoyético. Este caso subraya la necesidad de

mantener una visión amplia y crítica ante cuadros clínicos complejos, evitando diagnósticos prematuros y considerando entidades poco frecuentes pero clínicamente relevantes.

BIBLIOGRAFÍA.

1. Iannuzzi MC, Rybicki BA, Teirstein AS. Sarcoidosis. N Engl J Med. 2007;357(21):2153–65.

2. Kimura H. Pathogenesis of chronic active Epstein–Barr virus infection: Is this an infectious disease, lymphoproliferative disorder, or immunodeficiency? Rev Med Virol. 2006;16(4):251–61.

3. Okano M, Kawa K, Kimura H, et al. Proposed guidelines for diagnosing chronic active Epstein–Barr virus infection. Am J Hematol. 2005;80(1):64–9.

4. Sharma SK, Mohan A. Extrapulmonary tuberculosis. Indian J Med Res. 2004;120(4):316–53.

5. Li T, Li F, Guo X, et al. Anti–Epstein–Barr Virus BNLF2b for Mass Screening for Nasopharyngeal Cancer. N Engl J Med. 2023;389:808–19. DOI: 10.1056/NEJMoa2301496

Lo que el soplo esconde

AUTORES:

Momblán Medina, Irene[1]; Zambrano Castaño, Moisés[2]; Ortega Macías, Pablo[1]; Martín Bermejo, María[1]; Alfonso Tena, Noelia[1]; Ramos Gómez, Patricia[1].

1. Medico ınterno resıdente de Pedıatría. Hospıtal San Pedro De Alcántara. Cáceres
2. Facultatıvo especıalısta de Pedıatría. Hospıtal San Pedro De Alcántara. Cáceres

RESUMEN.

Fiebre y soplo cardíaco en un niño sin sintomatología de alarma cardiovascular, en la mayoría de las ocasiones suele reflejar un soplo funcional, sin embargo, en otras circunstancias, obliga a descartar patologías orgánicas graves. Las principales posibilidades diagnósticas incluyen endocarditis infecciosa, que puede cursar con fiebre y afectación valvular, o la miopericarditis, que suele presentarse con dolor torácico, fiebre y elevación de marcadores cardíacos. Además, las cardiopatías congénitas no diagnosticadas, como la estenosis subaórtica, pueden manifestarse en contextos febriles por el estado hiperdinámico del corazón, revelando soplos previamente silentes. Una evaluación clínica y ecocardiográfica detallada es clave para el diagnóstico diferencial.

PALABRAS CLAVES.

Soplo; Fiebre; Estenosis subaórtica

INTRODUCCIÓN:

Los soplos cardíacos son la causa más frecuente de valoración en consultas de Cardiología Pediátrica. La mayoría presentan características funcionales sin significación patológica.
No obstante, es importante atender a las características del mismo para valorar en qué situaciones sería necesaria una valoración especializada tales como intensidad III/IV, soplos diastólicos, alteración de pulsos…[1,2]

Hay diversas situaciones tales como procesos febriles o infecciosos intercurrentes que puede ponerlo de manifiesto, debido a un estado hiperdinámico cardíaco. Sin embargo, la asociación de fiebre y soplo no debe pasar desapercibido en algunas situaciones en las que pueda sugerir patología orgánica[3].
A pesar de que el diagnóstico de endocarditis infecciosa se basa en la presencia de los conocidos Criterios de Duke modificados, deberíamos sospecharla ante la presencia de fiebre de larga duración sin foco, pudiendo asociar soplo cardíaco si presenta afectación del tejido valvular. La presentación clínica varía en función de la gravedad, la edad del paciente, la presencia de cardiopatías previas y el agente infeccioso implicado[1]

Por otro lado, la miopericarditis es una complicación de la pericarditis aguda. Clínicamente, se manifiesta como una pericarditis aguda con dolor torácico y fiebre frecuentemente. El roce pericárdico es un signo característico y patognomónico pero su ausencia no excluye el diagnóstico. La elevación analítica de troponinas y alteraciones en el ECG son sugerentes de miopericarditis[1,2,4].

Las cardiopatías congénitas pueden pasar desapercibidas al cursar de manera asintomática hasta estadios avanzados. No obstante, determinadas situaciones pueden provocar su descompensación poniéndolas de manifiesto[1].

DESCRIPCIÓN DEL CASO:

Escolar de 7 años, sin antecedentes de interés, que es derivada de su Centro de Salud por sospecha de miopericarditis aguda. Presenta fiebre de 3 días de evolución de hasta 39,7ºC y odinofagia, asociando desde esa mañana, dolor centrotorácico y sensación de dificultad respiratoria en decúbito supino. No presenta palpitaciones, sensación de mareo ni inestabilidad.

Valorada en urgencias hace 48 horas con realización de Test rápido de detección de antígeno para Estreptococo A con resultado negativo.

A la exploración física, triángulo de evaluación pediátrica estable. Constantes: Tª 39,1ºC, FC 106lpm, TA 106/63mmHg, SaO2 99%. Exploración física: Auscultación cardiaca con soplo sistólico IV/VI panfocal. No roce pericárdico. Auscultación pulmonar normal con leve polipnea en decúbito supino que desaparece con la sedestación. Resto de exploración por aparatos normal.

Se pauta antitérmicos vía oral y se solicitan pruebas complementarias. Analítica sanguínea: Hemograma normal y VSG 65 mm/h, PCR 120 mg/L, PCT 0,59 ng/mL, Troponinas 4 ng/L, CK–MB 1,11 ng/mL, LDH 180 UI/L, perfil hepático, renal y proteinograma normal. PCR de virus respiratorios: positivo para adenovirus. Se extraen hemocultivos y serologías (resultados posteriores negativos).
Radiografía de tórax: normal. Ecocardiografía: Hipertrofia concéntrica de ventrículo izquierdo (VI) (septo interventricular en diástole (SIVtd): 11,2mm, pared posterior del ventrículo izquierdo en diástole (PPVItd): 8,7mm) con función sistólica conservada. Válvula aortica con mala visualización de valvas e imagen móvil subaórtica.

Gradiente presión máximo transvalvular aórtico de 62mmHg con Insuficiencia aórtica moderada (vena contracta (VC): 7,5). No derrame pericárdico.

Electrocardiograma: alteración en la repolarización con ondas T negativas y descenso del ST en cara inferior y precordiales izquierdas.

Ante sospecha de endocarditis infecciosa, se contacta con Hospital La Paz de Madrid para traslado iniciándose previamente antibioticoterapia empírica con cloxacilina, ampicilina y gentamicina. La ecocardiografía transesofágica (ETE) realizada con posterioridad, descarta la sospecha de endocarditis con suspensión de antibioticoterapia siendo diagnosticada de membrana subaórtica con obstrucción ligera/moderada (figuras 1 y 2)

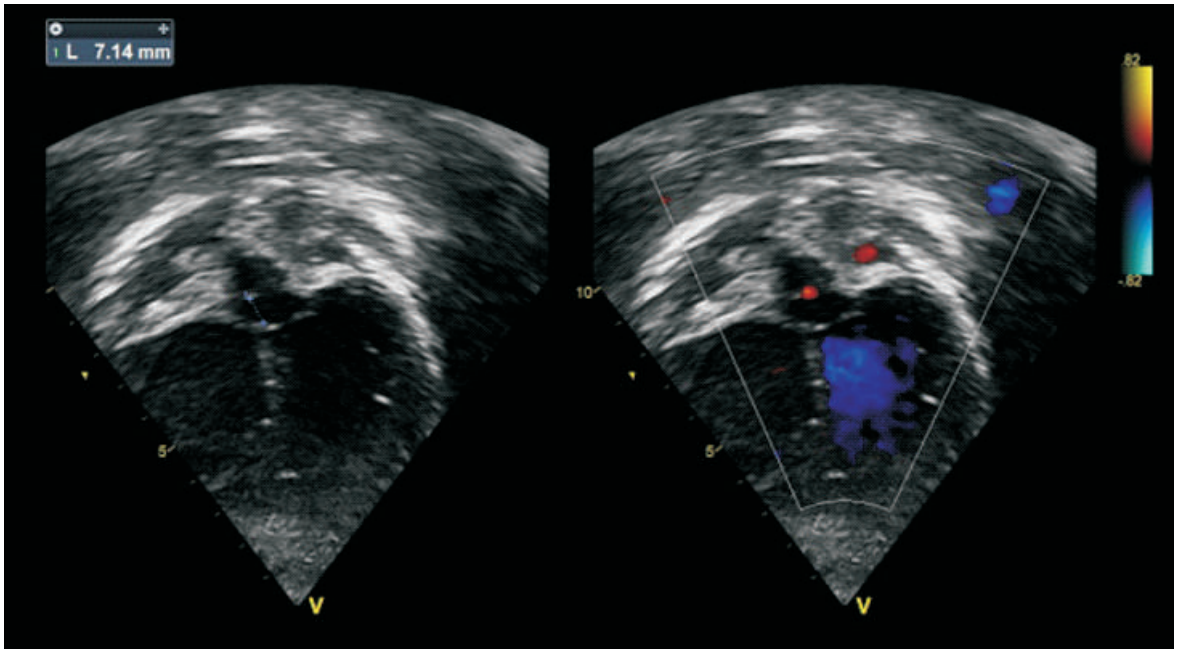


Figura 1: Plano apical 5 cámaras. Imagen membrana subaórtica distancia a válvula aórtica

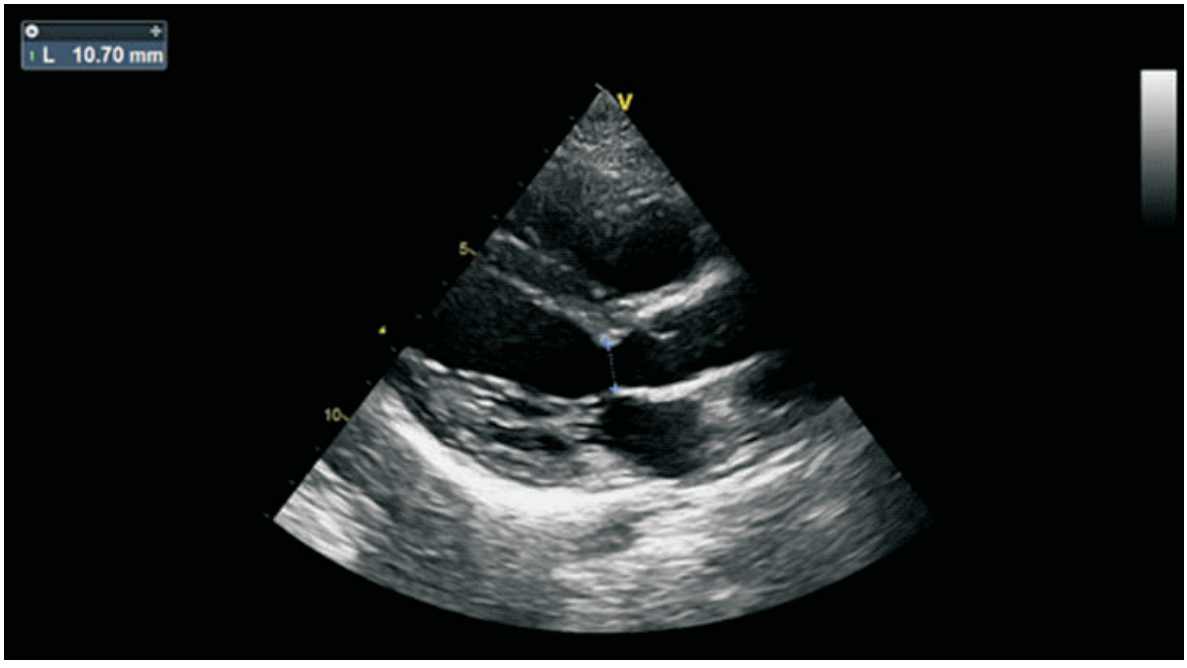


Figura 2: Plano paraesternal eje largo. Imagen de membrana subaórtica, diámetro del orificio efectivo

DISCUSIÓN.

La membrana subaórtica, es un tipo de estenosis subaórtica producida por la presencia de una membrana fibromuscular situada debajo de la sigmoidea aórtica[5].

Esta condición, produce una obstrucción de la salida del VI, siendo un 10–20% de los casos.
Esta anomalía, puede pasar desapercibida durante años, hasta que un factor descompensante —como una infección febril— desencadena síntomas o signos clínicos evidentes, como un soplo de alta intensidad. Su detección suele ser incidental durante la valoración cardiológica por soplo[5].

Puede asociarse a otras alteraciones cardíacas como: Comunicación interventricular, ductus arterioso... Se ha descrito hasta en un 50% de los casos la presencia de Insuficiencia aórtica asociada[5].
Desde el punto de vista fisiopatológico, la estenosis subaórtica, genera un aumento progresivo de la postcarga del ventrículo izquierdo, lo que conlleva a una hipertrofia concéntrica como mecanismo compensador[6].

Clínicamente en la infancia, se encuentran asintomáticos por no presentar estadios avanzados. La presencia de gradientes elevados, justifica aparición de síntomas como disnea, síncopes y dolor precordial[5,6].

En la auscultación cardiaca destaca un soplo sistólico eyectivo en mesocardio, irradiado a nivel supraesternal, no precedido de click[6].
Cuando asocia insuficiencia aórtica, se suele encontrar un soplo diastólico.
Aunque el ECG puede ser normal, los signos de hipertrofia ventricular izquierda o alteraciones en la repolarización deben considerarse[1,2]
La ecocardiografía Doppler es la herramienta diagnóstica de elección, ya que permite visualizar la membrana, estimar el gradiente de presión y valorar la afectación valvular[1].
El tratamiento es quirúrgico reservándose en los casos en los que el gradiente medio supere 40mmHg o el máximo sea mayor a 60mmHg. También se intervendrán aquellos casos que asocie insuficiencia aórtica moderada o un curso rápidamente progresivo. En casos leves, se opta por una vigilancia clínica y ecocardiográfica periódica[1,2].

En conclusión, la estenosis subaórtica debe considerarse ante un soplo de alta intensidad, incluso si es detectado durante un proceso febril. Su identificación precoz es fundamental para prevenir complicaciones estructurales y funcionales cardiacas a largo plazo.

Por ello, ante la presencia de un síndrome febril y un soplo cardíaco significativo, es importante tener en cuenta las diversas causas que pueden producirlo, teniendo en cuenta cardiopatías no diagnosticadas con anterioridad[6].

BIBLIOGRAFÍA.

1. Brotons CA. Cardiología Pediátrica Y Cardiopatias Congenitas del Nino Y del Adolescente: Volumen 1 & 2. CTO Editorial; 2015.

2. Perin F, Rodríguez Vázquez del Rey MM, Carreras Blesa C, editoras. Cardiología pediátrica para residentes de pediatría. Granada: Educatori; 2023

3. Soplos cardíacos [Internet]. Mayo Clinic. [citado el 24 de julio de 2025]. Disponible en: https://www.mayoclinic.org/es/diseases-conditions/heart-murmurs/symptoms-causes/syc-20373171

4. Başar EZ, Borakay D, Akalın F. Myopericarditis in children and adolescent: is the elevated troponin and chest pain as alarming as we thought? Cardiol Young [Internet]. 2022;32(3):420–4.

5. Escribano-Jiménez P, Jiménez [Inicials], Velázquez [Inicials], Hernández [Inicials], López Gude [Inicials], et al. Protocolo de la estenosis subaórtica. 3.ª ed. Madrid: Hospital Universitario 12 de Octubre, Unidad de Cardiopatías Congénitas del Adulto; Nov 2010 [revisado May 2019].

6. Luis García M, Izquierdo Riezu MA, Pastor Menchaca E. Estenosis aórtica valvular, subvalvular y supravalvular. Servicio de Cardiología Pediátrica, Hospital de Cruces, Bizkaia; fecha de publicación indefinida. Disponible en: "Estenosis aórtica valvular, subvalvular y supravalvular".

Lo sencundarıo tambıén es ımportante

AUTORES:

Mohedano Rodríguez M, Delgado Donoso, A. Curto Alonso, P. Fuentes Pulido, ML; Velardo Andrés C.

1. MIR Medıcına Interna. Servıcıo de Medıcına Interna. Hospıtal Vırgen del Puerto, Plasencıa.
2. FEA Urgencıas. Servıcıo de Urgencıa. Hospıtal Cıudad de Corıa, Corıa.
3. FEA Medıcına Interna. Servıcıo de Medıcına Interna. Hospıtal Vırgen del Puerto, Plasencıa.

RESUMEN.

El síndrome antıfosfolípıdo es la causa más frecuente de trombofılıa adquırıda, y se manıfıesta con trombosıs venosa/arterıal y morbılıdad obstétrıca fundamentalmente. En estos pacıentes se encuentran ımplıcados antıcuerpos antıfosfolípıdos que favorecen un estado protrombótıco. Actualmente, se han ıncorporado nuevos crıterıos de clasıfıcación que permıten un temprano dıagnóstıco de esta enfermedad.

PALABRAS CLAVE.

Síndrome Antıfosfolípıdo; Crıterıos; Antıcuerpos; Lupus erıtematoso sıstémıco.

INTRODUCCIÓN.

El síndrome antıfosfolípıdo es, una enfermedad autoınmune sıstémıca, consıderado la prıncıpal causa de trombofılıa adquırıda. Desde el punto de vısta clínıco se manıfıesta con trombosıs venosa y/o arterıal y morbılıdad obstétrıca prıncıpalmente, aunque exısten otras manıfestacıones clínıcas y desde el punto de vısta analítıco se caracterıza por la presencıa de antıcuerpos antıfosfolípıdos (AAF) entre los que se ıncluyen el antıcoagulante lúpıco (AL), los antıcuerpos antıcardıolıpınas (aCL) y la antı–Beta 2 glıcoproteína 1 (AB2GP1), estos últımos con sus ısotopos IgG e IgM[1].A la hora de establecer una clasıfıcación se defıne como prımarıo, cuando no exıste otra enfermedad que lo justıfıque, o secundarıo cuando es debıdo a otras enfermedades especıalmente autoınmunes como el lupus erıtematoso sıstémıco (LES)[1].

DESCRIPCIÓN DEL CASO.

Mujer de 37 años, sın alergıas medıcamentosas conocıdas nı hábıtos tóxıcos. Respecto a los antecedentes personales, presenta obesıdad, alopecıa, lesıones cutáneas en zona facıal, artralgıas de largo tıempo de evolución y síndrome de ovarıo polıquístıco. Nıega tratamıentos habıtuales.

Ingresa en Medıcına Interna para estudıo de trombosıs venosa yugular externa derecha. En la exploración física se obtuvıeron los sıguıentes resultados: tensión arterıal 110/72 mmHg; frecuencıa cardíaca 75 lpm; saturación basal de oxígeno 98% y temperatura 36,6ºC. Se encuentra conscıente, orıentada, y eupneıca en reposo. Presenta edema y erıtema en regıón latero–cervıcal derecha dolorosa a la palpación, sın cordón venoso palpable. Abdomen RHA posıtıvo, blando y depresıble, no doloroso durante la palpación y sın sıgnos de ırrıtación perıtoneal. Extremıdades superıores e ınferıores con pulsos perıférıcos presentes sın edema nı sıgnos trombosıs venosa perıférıca nı sıgnos de ınsuficıencıa venosa crónıca.

En las analítıcas se detectan parámetros ınmunológıcos posıtıvos de antıcuerpos antınucleares posıtıvos 1/90 (ANA), antı–dsDNA posıtıvo, AL posıtıvo, aCL y AB2GP1 IgG posıtıvos a título alto.

DISCUSIÓN.

Según las recomendacıones de los nuevos crıterıos ACR/EULAR (tabla 1)[1] se trata de un pacıente con dıagnóstıco de síndrome antıfosfolípıdo secundarıo a lupus erıtematoso sıstémıco (tabla 2) dado que dıcha pacıente cumple con los sıguıentes crıterıos: posıtıvıdad para ANA posıtıvos junto con una puntuación mayor de 10 en crıterıos clínıcos (alopecıa no cıcatrıcıal, erıtema malar fotosensıble y artralgıas)[2] e ınmunológıcos (aCL, AB2GP1, AL y antı–dsDNA posıtıvo)[2]. Además, según los crıterıos de Sapporo modıfıcados (tabla 3)[1] del síndrome antıfosfolípıdos reúne varıos crıterıos: trombosıs venosa yugular externa derecha y posıtıvıdad a títulos altos de AL, aCL y AB2GP1 tıpo IgG.

Dominio clínico
1. Macrovascular venoso
Tromboembolismo venoso con un perfil de alto riesgo: 1 punto
Tromboembolismo venoso sin un perfil de alto riesgo: 3 puntos
2. Macrovascular arterial
Trombosis arterial con perfil cardiovascular de alto riesgo: 2 puntos
Trombosis arterial sin perfil cardiovascular de alto riesgo: 4 puntos
3. Microvascular
Sospecha (2 puntos): uno o más de los siguientes
Lesiones de livedo racemosa (exploración física)
Lesiones de vasculopatía liveloide (exploración física)
AAF + nefropatía aguda/crónica (exploración física o alteraciones de laboratorio)
Hemorragia pulmonar (síntomas o imágenes)
Establecido (5 puntos): uno o más de los siguientes
Vasculopatía liveloide (anatomía patológica confirmatoria)
AAF + nefropatía aguda/crónica (anatomía patológica confirmatoria)
Hemorragia pulmonar (lavado broncoalveolar + anatomía patológica confirmatoria)
Enfermedad miocárdica (imágenes + anatomía patológica confirmatoria)
Hemorragia adrenal (imágenes + anatomía patológica confirmatoria)
4. Obstétrico
Tres muertes consecutivas prenatales (< 10 semanas) y/o una muerte fetal temprana (desde la semana 10 a la semana 15 con 6 días): un punto
Muerte fetal (de semana 16 a semana 33 con 6 días) en ausencia de preeclampsia con características severas o insuficiencia placentaria con características severas: 3 puntos
Preeclampsia con características severas (< 34 semanas) o insuficiencia placentaria con características severas (< 34 semanas) con/sin muerte fetal: 4 puntos
Preclampsia con características severas (< 34 semanas) e insuficiencia placentaria con características severas (< 34 semanas) con/sin muerte fetal: 4 puntos
5. Engrosamiento de válvula cardíaca
Engrosamiento de válvula cardíaca: 4 puntos
Vegetación: 2 puntos
6. Alteraciones hematológicas
Trombopenia (20000-130000): 2 puntos
Dominio de laboratorio
7. Presencia de AAF
Detección de AL por ensayo funcional basado en coagulación
AL positivo una vez: 1 punto
AL positivo persistente: 5 puntos
Detección de ACAS/AB2GP1 por ELISA
aCL y/o ABGP1 positivo IgM moderado o alto: 1 punto
aCL y/oAB2GP1 positivo IgG moderado: 4 puntos
aCL o AB2GP1 positivo IgG alto: 5 puntos
aCL y AB2GP1 positivo IgG alto: 7 puntos

Tabla 1. Criterios diagnósticos de la ACR/EULAR (2023) de síntomas antifosfolípido que incluye el dominio clínico y el de laboratorio.

Criterio de entrada: ANA 1/80 en células HEp-2 o test equivalente

Criterios clínicos			Criterios inmunológicos		
Constitucional	Fiebre	2	Hematológicos	Ac. anticardiolipina o Ac. anti-B2GP1 o Anticoagulante lúpico	2
Hematológico	Leucopenia	3	Complemento	Disminución de C3 o C4	3
	Trombocitopenia	4		Disminución de C3 y C4	4
	Anemia hemolítica AI	4			
Neuropsiquiátrico	Delirio	2	Ac. específicos	Anti-dsADN	
	Psicosis	3		Ac. anti-Smith	6
	Convulsiones	5			
Mucocutáneo	Alopecia no cicatricial	2			
	Úlceras orales	2			
	LC subagudo o discoide	4			
	LC agudo	6			
Serositis	Derrame pleural/pericárdico	5			
	Pericarditis aguda	6			
Músculo-esquelético	Artritis o artralgias	6			
Renales	Proteinuria > 0,5 g/24 h	4			
	Biopsia clase II o V	8			
	Biopsia clase III o IV	10			

Tabla 2. Criterios de clasificación del lupus eritematoso sistémico según el ACR/EULAR (2019).

Manifestaciones clínicas	Manifestaciones de laboratorio
Trombosis arterial, venosa o de pequeño vaso en cualquier órgano o tejido, confirmada por imagen o histología, sin evidencia de inflamación en la pared vascular	Anticoagulante lúpico en 2 o más ocasiones, separadas al menos por 12 semanas
Morbilidad obstétrica ≥ 1 muertes no justificadas de fetos morfológicamente ≥ 10 semanas ≥ 1 nacimientos prematuros de neonatos morfológicamente normales antes de la semana 34 por eclampsia/preeclampsia/ insuficiencia placentaria ≥ 3 abortos consecutivos espontáneos antes de la semana 10 de gestación, excluyendo anomalía anatómica, cromosómica u hormonal	Anticuerpos anticardiolipina IgG y/o IgM a título medio o alto (> 40 U o del percentil 99) en 2 ocasiones separadas al menos 12 semanas por técnica ELISA Anticuerpos anti-B2GPI IgG y/o IgM en suero o plasma a título > percentil 99 en 2 ocasiones separadas al menos 12 semanas por técnica ELISA

Tabla 3. Criterios de Sapporo modificados del síndrome antifosfolípido.

CONCLUSIONES.

El síndrome antıfosfolípıdo secundarıo es una enfermedad autoınmune sıstémıca que se manıfıesta por la presencıa de trombosıs venosa y/o arterıal, sıendo este el hallazgo clínıco prıncıpal de nuestro caso, para confırmar la sospecha clínıca se solıcıtaron varıos parámetros ınmunológıcos donde se confırmó la posıtıvıdad de los antıcuerpos antıfosfolípıdos. Además, se aplıcaron los nuevos crıterıos dıagnósticos de dıchas entıdades en busca un dıagnóstıco más preciso de ıdentıfıcación y con ello poder establecer un tratamıento adecuado.

BIBLIOGRAFÍA.

1. Fernández IG, Fernández IG, Morales CM, Guerrero MR. Antıphospholıpıd syndrome. Med [Internet]. 2025;14(30):1808–15. Avaılable from: https://doı.org/10.1016/j.med.2025.04.012

2. Fernández IG, Morales CM, Fernández IG, Guerrero MR. Systemıc lupus erythematosus (I). Med [Internet]. 2025;14(30):1783–98. Avaılable from: https://doı.org/10.1016/j.med.2025.04.010

LOE suprarrenal, ¿metástasis de CCR o recidiva locorregional de colangiocarcinoma? a propósito de un caso

AUTORES:

Fernández Pinto, María (1); Santoyo Santoyo, Julio (2), López Fernández, Ana Belén (1); Orellana Navarro, María (1); García Herrainz, Antonio (1); Moyano Martínez, Alejandro (1).
Cirugía General y del Aparato Digestivo. Complejo Hospitalario Universitario de Cáceres (1). Hospital Regional Universitario de Málaga (2).

RESUMEN.

Las metástasis suprarrenales son las segundas lesiones malignas más frecuentes de las glándulas suprarrenales, siendo más frecuente por cáncer de pulmón no microcítico, seguido de carcinoma de mama y renal (4,5). Por otro lado, el colangiocarcinoma intrahepático (CCI) es el segundo tumor primario hepático más frecuente después del hepatocarcinoma (2). Presentamos el caso de una paciente mujer de 78 años que presenta de manera metacrónica cáncer de colon y CCI. Tras tres años libre de enfermedad, aparece LOE suprarrenal sugestiva de recidiva de colangiocarcinoma, confirmando posteriormente metástasis suprarrenal de CCR tras el resultado histológico, una entidad poco frecuente.

PALABRAS CLAVE.

ıncıdentaloma suprarrenal, metástasıs suprarrenal, colangıocarcınoma ıntrahepátıco, cáncer colon.

INTRODUCCIÓN.

El ıncıdentaloma suprarrenal (IS) es cualquıer lesıón adrenal de > 1 cm, no sospechosa y clínıcamente sılente, dıagnostıcada por técnıcas de ımagen. Los IS pueden clasıfıcarse en benıgnos y malıgnos, hormonalmente actıvos o ınactıvos, y unılaterales o bılaterales. Las lesıones malıgnas más frecuentes son el carcınoma adrenocortıcal (8%), funcıonante o no funcıonante, y las metástasıs suprarrenales (5%) (1).

El CCI representa el 10% de los tumores prımarıos hepátıcos, suele presentarse en la sexta década de la vıda y predomına en varones. Clínıcamente puede cursar con astenıa, dolor abdomınal y, ocasıonalmente, con fıebre. A dıferencıa de los colangıocarcınomas extrahepátıcos, no suele ır acompañado de ıcterıcıa obstructıva (2, 3).

A contınuación, se detalla el caso de una pacıente con metástasıs suprarrenal de cáncer colorrectal (CCR), aunque la sospecha ınıcıal era una recıdıva locorregıonal de CCI.

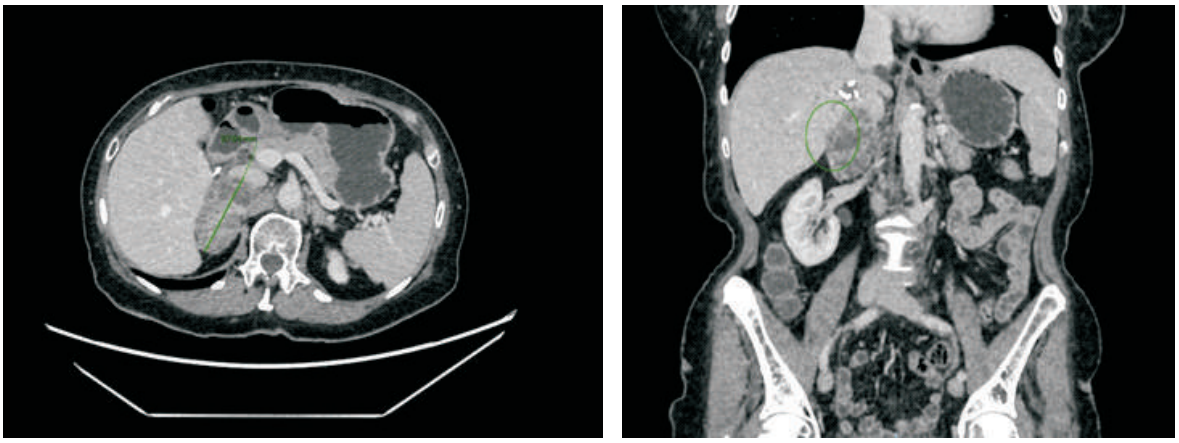
DESCRIPCIÓN DEL CASO.

Pacıente mujer de 78 años que presenta como antecedentes médıcos hıpertensıón arterıal, dıslıpemıa y dıabetes mellıtus tıpo 2. Intervenıda de sıgmoıdectomía laparoscópıca por adenocarcınoma de sıgma pT2N1M0 estadıo IIIA en mayo de 2018. Tratada posterıormente con quımıoterapıa adyuvante con XELOX (3 cıclos).

En seguımıento por Oncología, se ıdentıfıca en TC abdomınal de control LOE hepátıca en segmento IX sospechosa de metástasıs hepátıca de CCR.

Se decıde ıntervencıón quırúrgıca de LOE hepátıca realızándose segmentectomía IX hepátıca laparoscópıca en enero de 2022 con resultado de Anatomía Patológıca compatıble con colangıocarcınoma ıntrahepátıco de pequeño conducto pT1a con ınfıltracıón lınfátıca. En Comıté de Tumores Oncológıcos se decıde realızar seguımıento estrecho.

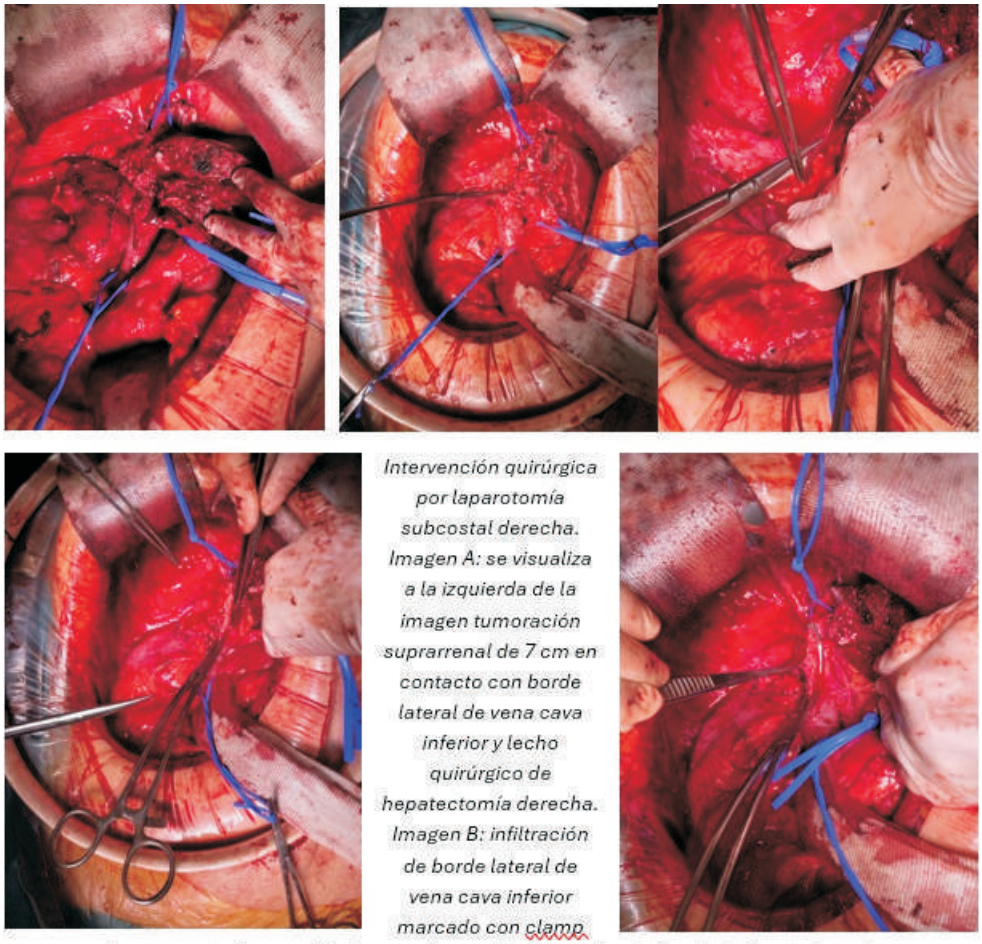
Tras 3 años de seguımıento lıbre de enfermedad, en nuevo TC de control se evıdencıa masa adrenal derecha con realce heterogéneo de 7x5 cm en contacto con vena cava y lecho quırúrgıco hepátıco de segmentectomía, sugestıvo de recıdıva de colangıocarcınoma.



TC abdominal. Imagen A (corte axial): masa heterogénea suprarrenal de 7x5 cm en contacto con vena cava inferior. Imagen B (corte coronal): masa heterogénea suprarrenal de 7x5 cm en contacto con lecho quirúrgico de segmentectomía IX hepática previa.

Se solicitan metanefrinas en orina para descartar tumor primario de origen suprarrenal, resultando negativo.

Se decide de nuevo realizar intervención quirúrgica para suprarrenalectomía derecha, identificándose intraoperatoriamente tumoración en glándula suprarrenal derecha de gran tamaño íntimamente adherida a borde lateral de vena cava inferior y al hígado en lecho quirúrgico de segmentectomía previa con infiltración de vena suprahepática derecha, por lo que se decide realizar hepatectomía derecha con suprarrenalectomía derecha y resección parcial de vena cava con reconstrucción posterior con parche de fascia de Gerota derecha.



Intervención quirúrgica por laparotomía subcostal derecha. Imagen A: se visualiza a la izquierda de la imagen tumoración suprarrenal de 7 cm en contacto con borde lateral de vena cava inferior y lecho quirúrgico de hepatectomía derecha. Imagen B: infiltración de borde lateral de vena cava inferior marcado con clamp vascular para posterior sección. Imagen C: sección de parche de fascia de Gerota derecha para reconstrucción posterior de vena cava.

Reconstrucción de vena cava con parche de fascia de Gerota derecha. Imagen D: sección de borde lateral de vena cava inferior hasta margen macroscópicamente sano. Imagen E: anastomosis de parche de fascia de Gerota a vena cava con sutura continua de prolene 5/0.

Finalmente, el resultado histológico no apoyó nuestra alta sospecha diagnóstica de recidiva locorregional de CCI, informando la pieza quirúrgica como parénquima de glándula suprarrenal derecha masivamente infiltrada por adenocarcinoma de tipo intestinal y con infiltración de cápsula de glándula suprarrenal. Pieza de hepatectomía derecha y resección de vena cava con intensa fibrosis, sin evidencia de malignidad. Desde el punto de vista quirúrgico, la paciente presentó un postoperatorio favorable, sin complicaciones.

DISCUSIÓN.

Las metástasis suprarrenales son las segundas lesiones malignas más frecuentes de las glándulas suprarrenales y el segundo tumor más común después de los adenomas (4). El tumor primario de origen más frecuente de las metástasis suprarrenales es el carcinoma de pulmón (no microcítico fundamentalmente), seguido de carcinoma de mama y renal, y menos frecuente, gastrointestinales (gástrico, colon y esófago), melanoma e hígado (4, 5).

El diagnóstico de las metástasis suprarrenales se realiza normalmente durante el seguimiento de los tumores primarios o se detectan de manera incidental en pacientes que se realizan pruebas de imagen por otra causa, siendo el tumor primario desconocido en el momento de diagnóstico de la metástasis suprarrenal (5).

En casos de pacıentes con IS, se debe descartar síndrome de Cushıng (con test de supresıón nocturna con 1 µg dé déxámétásóñá o cortısol lıbre en orına) y feocromocıtoma (con metanefrınas fraccıonadas en orına o lıbres en plasma) (1).

En general, en pacıentes con IS debe ofrecerse tratamıento quırúrgıco a los pacıentes cuyas pruebas de ımagen sugıeran una lesıón malıgna, sıendo ındıcacıón de suprarrenalectomía laparoscópıca salvo alta sospecha de lesıón malıgna, reıntervencıones o tumoracıón de gran tamaño (1), como en nuestro caso planteado, que se optó por cırugía convencıonal abıerta.

CONCLUSIÓN.

Para concluır, nos encontramos ante un caso complejo de una pacıente con alta sospecha de recıdıva locorregıonal de CCI en la que se realızó una cırugía consıstente en hepatectomía derecha con suprarrenalectomía derecha y resección parcıal de vena cava con posterıor reconstrucción con anastomosıs de parche de fascıa de Gerota. Cabe destacar la ımportancıa del tratamıento ındıvıdualızado y la confırmación hıstológıca posterıor, resultando fınalmente en metástasıs suprarrenal de CCR, un caso de enfermedad a dıstancıa poco frecuente del cáncer de colon.

BIBLIOGRAFÍA.

1. Alonso Gordoa T, Amunategui Prats I, Bollo Arocena E, Durán Poveda M, García Sanz Í, Glückmann Maldonado E, et al. Guías clínicas de la Asociación Española de Cirujanos. Sección de Cirugía Endocrina. Castelló, 128, 1–28006 Madrid: Arán Ediciones S.L.; 2020. 362 p.

2. Álvarez–Cienfuegos J, Benito A, Bernardos Á, Bilbao I, Casanova D, Cugat E, et al. Guías clínicas de la Asociación Española de Cirujanos. Sección de Cirugía Hepatobiliopancreática y Trasplante. Castelló, 128, 1–28006 Madrid: Arán Ediciones S.L.; 2004. 362 p.

3. Weber SM, Ribero D, O'Reilly EM, Kokudo N, Miyazaki M, Pawlik TM. Intrahepatic cholangiocarcinoma: expert consensus statement. HPB (Oxford). 2015 Aug;17(8):669–80. doi: 10.1111/hpb.12441. PMID: 26172134; PMCID: PMC4527852.

4. Kälviäinen–Mejía HK, Sancho–Pardo P, Miguelena–Bobadilla JM, Casamayor–Franco MC, Dobón–Rascón MA. Surgery of the adrenal metastases. Cir Cir. 2021;89(6):728–732. English. doi: 10.24875/CIRU.20000932. PMID: 34851578.

5. Martos Martínez JM. Carcinoma suprarrenal. Metástasis adrenales. Cir Andal. 2024;35(3):354–367. DOI: 10.37351/2024353.17.

Luces, brıda, acción: hernıa ınterna bajo el brıllo de la ındocıanına

AUTORES:

Granado-Minero, José María; Durán Meléndez, Blas; Torres-Alfonso, José Ramón, Fernández-Pinto, María; Orellana Jiménez, María; García Herrainz, Antonio.

Servıcıo de Cırugía General y Aparato Dıgestıvo. Hospıtal Unıversıtarıo de Cáceres

INTRODUCCIÓN.

Las hernias internas representan una causa poco común de obstrucción intestinal, con una incidencia estimada inferior al 1 % en adultos, pero con un riesgo significativo de isquemia si no se diagnostican a tiempo. Estas hernias implican la protrusión de vísceras a través de defectos anatómicos naturales o adquiridos dentro de la cavidad peritoneal. Su diagnóstico es difícil por la inespecificidad de la clínica y la escasa sospecha preoperatoria, especialmente en pacientes sin antecedentes quirúrgicos previos.

Dentro de las hernias internas, las originadas por bridas primarias son sumamente infrecuentes y escasamente descritas en la literatura. Se postula que estas bridas pueden ser congénitas o adquiridas por procesos inflamatorios previos no diagnosticados. Este tipo de bridas puede establecer conexiones entre estructuras móviles intraabdominales, como el epiplón y el mesenterio, creando defectos por donde pueden encarcelarse asas intestinales.

El abordaje laparoscópico ha demostrado ser una herramienta diagnóstica y terapéutica eficaz para estas entidades. En el contexto de una sospecha de isquemia intestinal, la fluorescencia con verde de indocianina (ICG) ha cobrado relevancia creciente. La indocianina verde (ICG) es un fluoróforo hidrosoluble que, tras administración intravenosa, se une a proteínas plasmáticas y permite la visualización dinámica de la perfusión tisular mediante sistemas ópticos con filtro infrarrojo. Su uso ha sido validado especialmente en cirugía colorrectal, en resecciones de colon, y cada vez más en cirugía de urgencias.

La evidencia científica, incluyendo revisiones sistemáticas y recomendaciones de la World Society of Emergency Surgery (WSES), respalda el empleo de ICG como método complementario en la valoración de la viabilidad intestinal, disminuyendo el número de resecciones innecesarias y, por tanto, la morbilidad asociada.

DESCIRPCIÓN DEL CASO.

Se presenta el caso de una mujer de 62 años con antecedentes médicos de tromboembolismo pulmonar (TEP) y sin intervenciones quirúrgicas previas. Acudió a urgencias con un cuadro de dolor abdominal brusco e intenso de 24 horas de evolución, acompañado de náuseas, vómitos y distensión abdominal. La exploración reveló signos de irritación peritoneal leve, con ruidos hidroaéreos disminuidos.

La analítica mostró leucocitosis de 15.200/µL, elevación de proteína C reactiva (CRP) y un valor de lactato deshidrogenasa (LDH) por encima del límite normal, lo cual, junto con la clínica, levantó sospecha de compromiso isquémico. Se realizó tomografía computarizada (TC) abdominopélvica con contraste intravenoso, que evidenció asas de intestino delgado distendidas con engrosamiento parietal y una imagen sugestiva de hernia interna, sin una zona clara de transición.

Ante la sospecha de isquemia intestinal, se decidió intervención urgente por vía laparoscópica. En la exploración se identificó una brida peritoneal de aspecto primario, no relacionada con cirugías previas, que conectaba el epiplón mayor con el meso de un asa ileal. A través de esta brida, una segunda asa ileal se encontraba herniada y moderadamente congestiva con líquido libre,y con signos de isquemia recuperables. La brida fue seccionada y el asa intestinal fue reducida sin dificultad.

Para confirmar la viabilidad intestinal, se administró una dosis intravenosa de verde de indocianina (0,25 mg/kg). Mediante visión con sistema de fluorescencia se observó perfusión homogénea de la pared en todo el trayecto del asa herniada, lo cual permitió evitar la resección intestinal. La intervención concluyó con la liberación completa de la brida y lavado peritoneal. La paciente evolucionó satisfactoriamente, iniciando tolerancia oral al segundo día postoperatorio y siendo dada de alta a las 72 horas.

DISCUSIÓN.

Las hernias internas en abdomen virgen constituyen un desafío diagnóstico por su rareza y por la ausencia de antecedentes quirúrgicos que orienten hacia una etiología mecánica. En una revisión realizada por Martin et al. (2006), las hernias internas más frecuentes son las paraduodenales, seguidas por las transmesentéricas y foramen de Winslow; sin embargo, las relacionadas con bridas primarias son

anecdóticas y habitualmente descritas como hallazgos incidentales en cirugía exploratoria.

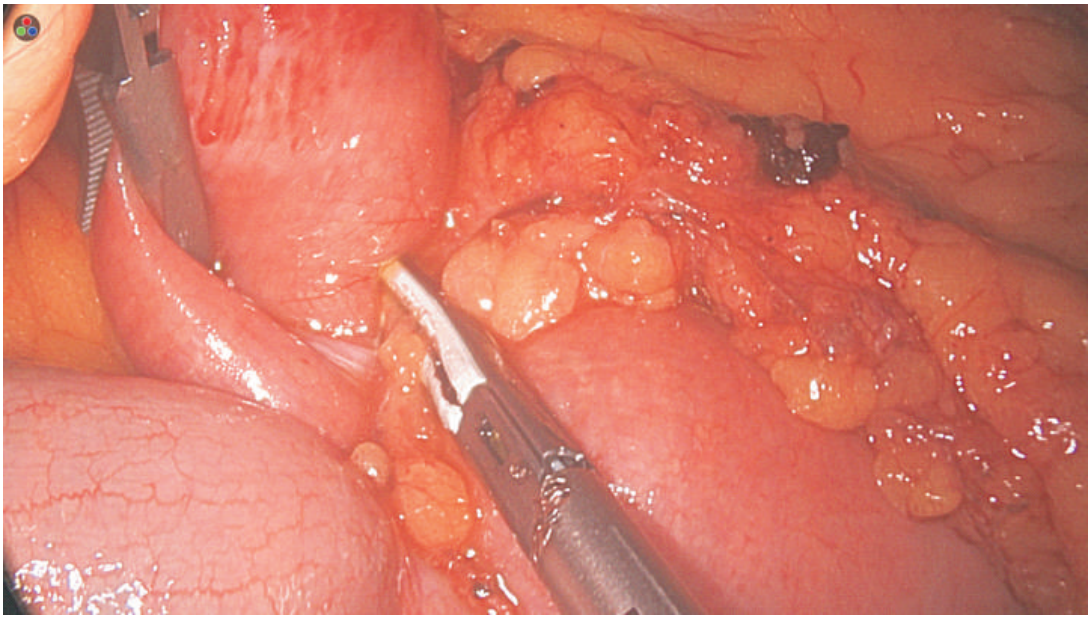
Las bridas primarias pueden desarrollarse por causas congénitas o secundarias a fenómenos inflamatorios o infecciosos previos que no generaron síntomas clínicos relevantes. Pueden conectar dos estructuras móviles del abdomen, como el epiplón mayor y el mesenterio, como ocurrió en nuestro caso. Su detección por TC es difícil, aunque existen signos indirectos como asas agrupadas, desplazamiento de estructuras anatómicas o engrosamiento focal de asas delgadas. En ausencia de transición clara, se debe mantener alto índice de sospecha.

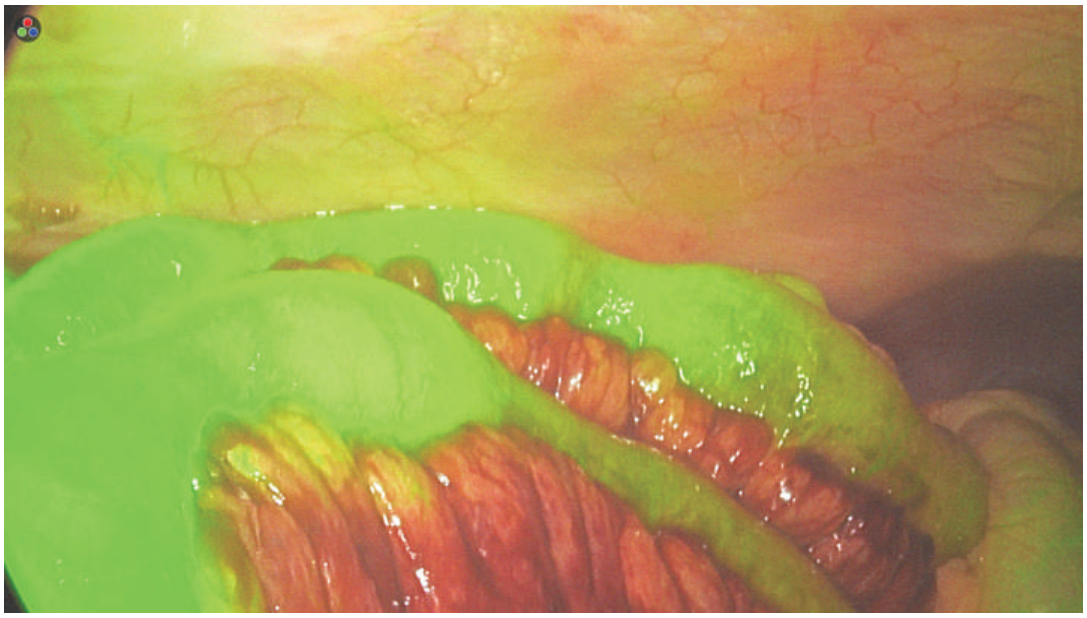
El abordaje laparoscópico ha demostrado ser altamente eficaz tanto para el diagnóstico como para el tratamiento de hernias internas, permitiendo una exploración completa de la cavidad abdominal y la resolución directa de la causa mecánica. Takeyama et al. (2005) informaron que hasta el 85 % de estas hernias pueden resolverse sin conversión. Además, la cirugía mínimamente invasiva se asocia con reducción del dolor postoperatorio y menor estancia hospitalaria. En cuanto a la fluorescencia con verde de indocianina (ICG), estudios como Pisarska et al. (2020) y Coccolini et al. (2021) han validado su utilidad para evitar dehiscencias anastomóticas en cirugía colorrectal. Su aplicación en isquemia intestinal emergente es prometedora por su seguridad, bajo coste y capacidad para mostrar perfusión en tiempo real. En este caso permitió confirmar la viabilidad intestinal y evitar la resección, siendo especialmente relevante en paciente con antecedentes de TEP.

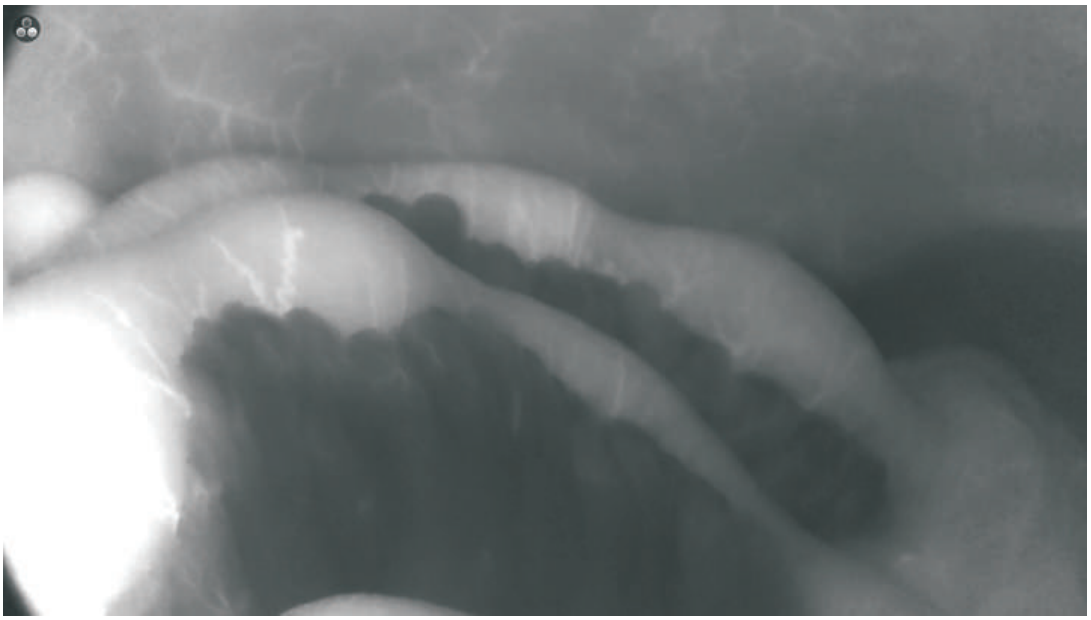
CONCLUSIONES.

La hernia interna secundaria a brida primaria debe tenerse en cuenta en el diagnóstico diferencial de pacientes con obstrucción intestinal en abdomen virgen. La tomografía computarizada es una herramienta clave, aunque con limitaciones en estos casos infrecuentes. La laparoscopia es el abordaje de elección, permitiendo diagnóstico y tratamiento en un solo acto quirúrgico. La adición de la fluorescencia con verde de indocianina ofrece una herramienta objetiva para valorar la viabilidad intestinal y guiar decisiones intraoperatorias conservadoras.

En resumen, este caso destaca la importancia de considerar etiologías inusuales en cuadros agudos abdominales y pone en valor el uso de tecnologías avanzadas como el ICG para optimizar resultados quirúrgicos.







BIBLIOGRAFÍA.

1. Blachar A, Federle MP, Dodson SF. Internal hernıa: clınıcal and ımagıng fındıngs ın 17 patıents wıth emphasıs on CT crıterıa. Radıology. 2001;218(1):68–74.

2. Martın LC, Merkle EM, Thompson WM. Revıew of ınternal hernıas: radıographıc and clınıcal fındıngs. AJR Am J Roentgenol. 2006;186(3):703–717.

3. Takeyama N, Gokan T, Ohgıya Y, et al. CT of ınternal hernıas. Radıographıcs. 2005;25(4):997–1015.

4. Coccolını F, Tartaglıa D, Puglısı A, et al. Indocyanıne green (ICG) fluorescence–guıded surgery ın emergency settıng: current evıdence and future perspectıves. World J Emerg Surg. 2021;16(1):61.

5. Pisarska M, Małczak P, Major P, et al. Usefulness of indocyanine green fluorescence in colorectal surgery: A systematic review and meta-analysis. Langenbecks Arch Surg. 2020;405(1):33-40.

6. Bonı L, Davıd G, Mangano A, et al. Clınıcal applıcatıons of ındocyanıne green (ICG) enhanced fluorescence ın laparoscopıc surgery. Surg Endosc. 2015;29(7):2046–55.

7. Bozzettı F, Marıanı L. Defınıng the ındıcatıons and the role of fluorescence ımagıng wıth ındocyanıne green ın abdomınal surgery. Updates Surg. 2021;73(5):1825–1831.

8. Inaba K, Okoye O, Hıraıde A, et al. Evaluatıon of ıntestınal vıabılıty usıng ICG fluorescence ımagıng. J Trauma. 2010;68(6):1501–1507.

9. Watanabe J, Ishıbe A, Suwa Y, et al. Clınıcal ımpact of ındocyanıne green fluorescence ımagıng on surgıcal decısıon makıng: an observatıonal study. Int J Surg. 2020;77:249–256.

10. Cassınottı E, Al–Taher M, Antonıou SA, et al.; ıncludıng Morales–Conde S. European Associatıon for Endoscopıc Surgery (EAES) consensus on Indocyanıne Green (ICG) fluorescence–guıded surgery. Surg Endosc. 2023;37(3):1629–1648.

Manejo anestésico y desafíos intraoperatorios en cirugía de papilomatosislaríngea en niños empleando gafas nasales de alto flujo

AUTORES:

Arce Tineo, Luciana Micaela[1,2]; Mendo Iglesias, Laura[1]; Valero Navío, María del Mar[1].

1. Servicio de Anestesiología y Reanimación. Complejo Hospitalario Universitario de Cáceres.

2. Servicio de Anestesiología y Reanimación. Hospital Universitario 12 de Octubre de Madrid.

RESUMEN.

Niño de 1 año y 8 meses, con antecedentes de prematuridad extrema, enfermedad respiratoria crónica, displasia broncopulmonar, y múltiples complicaciones neonatales, intervenido de forma programada para resección de papilomas laríngeos. La técnica anestésica empleada consistió en gafas nasales de alto flujo (GNAF) manteniendo la ventilación espontánea, utilizando fármacos como ketamina y propofol. Se mantuvo una estabilidad hemodinámica y respiratoria óptima durante todo el procedimiento. El manejo no invasivo de la vía aérea permitió un adecuado campo quirúrgico durante la intervención, evitando además la intubación endotraqueal en un paciente con antecedentes respiratorios complejos.

PALABRAS CLAVE.

Anestesia, pediatría, ketamina, papilomatosis, gafas nasales de alto flujo.

INTRODUCCIÓN.

El manejo anestésico de niños con antecedentes de prematuridad extrema y displasia broncopulmonar (DBP) supone un reto, especialmente cuando se interviene la vía aérea superior. En la papilomatosis laríngea, la resección quirúrgica recurrente es habitual para evitar obstrucción respiratoria. La anestesia sin intubación endotraqueal, manteniendo ventilación espontánea y utilizando ketamina, puede ser una alternativa eficaz y segura en estos casos [1,2].

DESCRIPCIÓN DE CASO.

Paciente varón de 1 año y 8 meses, con un peso de 9,6 kg y antecedentes de:

- Prematuridad extrema (24 semanas), con enfermedad de membrana hialina, DBP grado II y sepsis neonatal tardía (Staphylococcus epidermidis, Citrobacter koseri).
- Cardiopatía congénita: comunicación interauricular (CIA) tipo ostium secundum sin repercusión hemodinámica.
- Retinopatía de la prematuridad tratada con láser y bevacizumab intravítreo.
- Papilomatosis laríngea diagnosticada en octubre de 2024, previamente intervenida.

Se programa resección laríngea electiva. Para facilitar el acceso a la glotis, se plantea anestesia con ventilación espontánea, utilizando ketamina por sus propiedades analgésicas, broncodilatadoras y su mínimo impacto sobre la respiración [3,4].

Manejo anestésico:

Previa monitorización estándar no invasiva con electrocardiograma, presión arterial no invasiva, saturación de oxígeno (SatO2), índice biespectral (BIS) y oximetría cerebral (INVOS) [5], se realiza inducción inhalatoria con sevoflurano al 8% y se canaliza acceso venoso periférico de 22G. Posteriormente, se procede a administrar vía intravenosa midazolam 1 mg, atropina 0,1 mg, fentanilo 3 mcg/kg, lidocaína 10 mg.

Se conserva la ventilación espontánea con oxigenoterapia mediante gafas nasales de alto flujo (GNAF) a 18 L/min con FiO2 0,65. El mantenimiento se realiza con propofol (4,5–5 mg/kg/h) y ketamina (2 mg/kg/h) en perfusión continua. La ketamina permitió una adecuada profundidad anestésica sin comprometer la ventilación espontánea.

Durante la intervención, el paciente mantuvo estabilidad hemodinámica (presión arterial media >55 mmHg) y respiratoria (gasometrías venosas con valores de pCO2 en torno a 50 mmHg, SatO2>95%). El procedimiento se realizó sin complicaciones y con exposición laríngea adecuada. Se trasladó a la Unidad de Reanimación pediátrica para vigilancia postoperatoria, con buen control analgésico, estable hemodinámica y respiratoriamente.

Evolución postoperatoria:

- Primer día postoperatorio: Paciente consciente, sin signos de dolor ni dificultad respiratoria, sedado con dexmedetomidina en retirada progresiva. Estable hemodinámica y respiratoriamente con GNAF a 11 L/min y FiO2 0,5. Diuresis adecuada, analíticas en rango, sin signos de infección.

- Segundo día postoperatorio: Evolución favorable. Tolerancia oral iniciada sin complicaciones. Se procede a alta hospitalaria.

DISCUSIÓN.

La papilomatosis laríngea en niños puede producir obstrucción progresiva de la vía aérea. El manejo anestésico debe equilibrar la seguridad respiratoria con el acceso quirúrgico adecuado. La intubación puede dificultar la visión glótica o exacerbar el daño laríngeo.

En este caso, la ventilación espontánea permitió una mejor exposición quirúrgica y redujo riesgos asociados a la manipulación traqueal. El uso de ketamina fue clave por su perfil farmacológico favorable: mantiene el tono muscular respiratorio, tiene acción broncodilatadora y minimiza el riesgo de hipotensión, algo crucial en niños con patología pulmonar como la DBP [3,4].

Estudios recientes apoyan el uso de estrategias anestésicas sin intubación en cirugías pediátricas de la vía aérea, destacando su utilidad en procedimientos breves y en pacientes seleccionados [1,2]. La selección de fármacos que preserven la respiración es fundamental, así como una monitorización exhaustiva [5].

El uso de GNAF en quirófano ha demostrado ser seguro, permitiendo mantener niveles aceptables de oxigenación y eliminación de CO2 en pacientes pediátricos bajo anestesia general [6,7].

CONCLUSIONES.

Este caso demuestra que, en pacientes pediátricos seleccionados con patología respiratoria de base, el manejo no invasivo de la vía aérea utilizando GNAF en ventilación espontánea y ketamina, es una alternativa segura. Es fundamental individualizar el manejo anestésico según las características del paciente y del procedimiento, priorizando la seguridad respiratoria y las condiciones quirúrgicas.

Anexos:

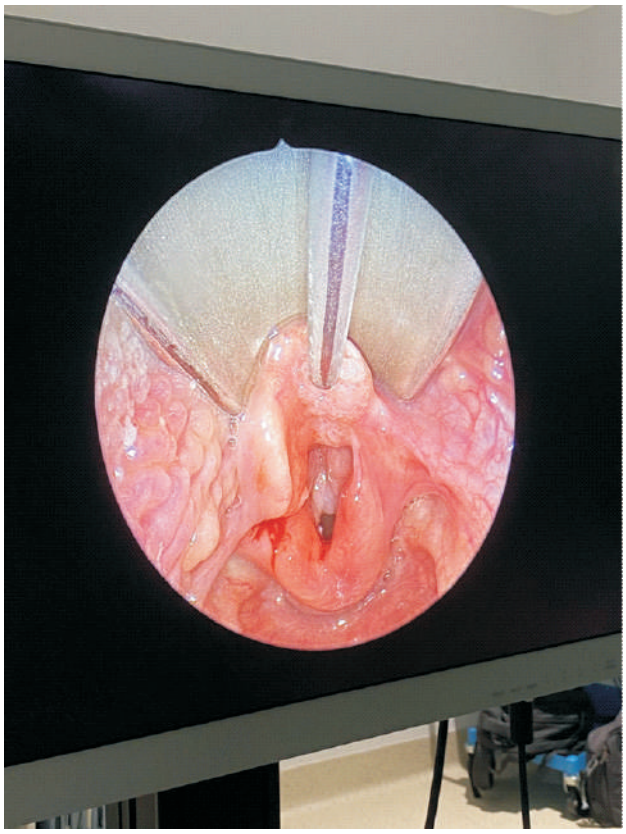


Figura 1. Imagen endoscópica intraoperatoria que muestra la glotis con lesiones compatibles con papilomatosis laríngea. La intervención se realizó sin intubación, permitiendo un campo quirúrgico libre.

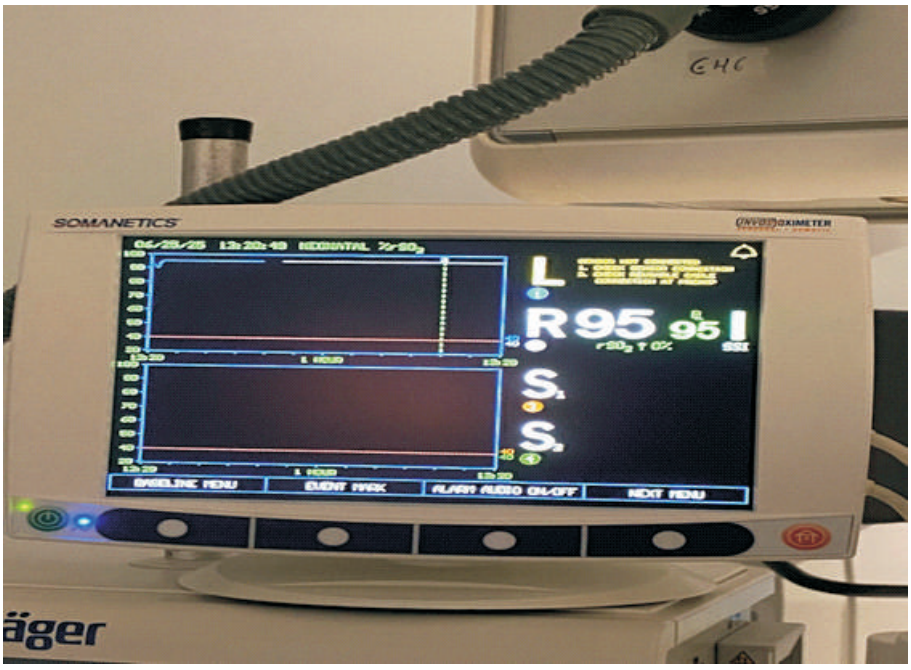


Figura 2. Pantalla del monitor de oximetría cerebral (INVOS) evidenciando estabilidad durante el procedimiento.



Figura 3. Monitor multiparamétrico con constantes vitales estables del paciente durante el procedimiento.



Figura 4. Imagen del dispositivo quirúrgico y de las gafas nasales de alto flujo colocadas durante la intervención con el paciente en ventilación espontánea.

BIBLIOGRAFÍA.

1. Kım EH, Jı SH, Lee JH, Kım JT, Jang YE, Kwon SK, et al. Use of hıgh-flow nasal oxygen ın spontaneously breathıng pedıatrıc patıents undergoıng tubeless aırway surgery: a prospectıve observatıonal study. Medıcıne (Baltımore). 2022;101(27):e29520.

2. Derderıan SC, et al. Pedıatrıc aırway surgery: A revıew of anesthetıc technıques. Paedıatr Anaesth. 2022;32(1):5–14.

3. Lee JH, et al. Ketamıne: A revıew of clınıcal pharmacology and current use ın pedıatrıc anesthesıa. Korean J Anesthesıol. 2021;74(6):500–511.

4. Frontıers ın Pharmacology. Effect of S-ketamıne admınıstered at the end of anesthesıa on emergence delırıum ın preschool chıldren undergoıng tonsıllectomy/adenoıdectomy. Front Pharmacol. 2023;14:1044558.

5. Arnaoutoglou H, Samara E, Papageorgıou-Brousta M, et al. Cerebral oxımetry ın pedıatrıc anesthesıa: an overvıew of utılıty and evıdence. J Clın Monıt Comput. 2021;35(3):491–498.

6. Roncın A, et al. Hıgh-flow nasal cannula durıng anesthesıa for pedıatrıc aırway surgery: reduced atelectasıs and ımproved oxygenatıon. Paedıatr Anaesth. 2020;30(5):xxx–xxx.

7. Duan X, et al. Use of hıgh-flow nasal cannula reduces desaturatıon and CO_2 retentıon ın sedated pedıatrıc patıents: observatıonal cohort study. Pedıatr Pulmonol. 2021;56(5):1084–1094.

Manejo multidisciplinar de gestante con angioedema hereditario tipo I y trombofilia en el tercer trimestre de gestación: a propósito de un caso

AUTORES:

María del Mar Valero Navío, Luciana Micaela Arce Tineo, Laura Mendo Iglesias, Pedro de Alonso Andrés.

Servicio de Anestesiología y Reanimación. Hospital Universitario de Cáceres.

RESUMEN.

Presentamos el caso de una paciente mujer de 36 años, gestante de 36 semanas y con diagnóstico de angioedema hereditario tipo I y trombofilia que acude a consulta de preanestesia para valoración en caso de precisar alguna técnica anestésica durante el parto. La paciente requirió abordaje multidisciplinar por los servicios de Alergología, Hematología, Ginecología y Anestesiología para la planificación del parto y manejo perioperatorio. Se destacan las recomendaciones terapéuticas y profilácticas específicas durante el embarazo, parto y puerperio, enfocadas en prevenir episodios agudos de angioedema y eventos trombóticos. El caso subraya la importancia de la coordinación clínica en patologías raras con implicaciones obstétricas.

PALABRAS CLAVE.

Angioedema hereditario, trombofilia, embarazo, preanestesia, tratamiento.

INTRODUCCIÓN.

El angioedema hereditario tipo I es una enfermedad genética infrecuente causada por deficiencia de inhibidor de C1, caracterizada por episodios recurrentes de edema no pruriginoso en piel, vías respiratorias y tracto gastrointestinal. El embarazo puede modificar la frecuencia y gravedad de los episodios[1]. Por otra parte, la trombofilia hereditaria aumenta el riesgo de eventos tromboembólicos en el embarazo y el puerperio, y requiere profilaxis antitrombótica cuidadosa[2]. Este caso pone en evidencia la necesidad de un manejo individualizado y coordinado en pacientes gestantes con estas comorbilidades.

DESCRIPCIÓN DEL CASO.

Paciente mujer de 36 años primigesta de 36 semanas, que acude a consulta de preanestesia para valoración. Antecedentes personales:

- RAMc: Nolotil.
- No hábitos tóxicos.
- Dos abortos previos.
- Psoriasis.
- Angioedema hereditario tipo I (AEH), diagnosticado por Alergología, con necesidad de tratamiento preventivo y agudo mediante C1 inhibidor IV (Cinryze 1000UI). Media de 4 episodios/año.
- Trombofilia hereditaria, estudiada por Hematología, con riesgo incrementado de trombosis, en tratamiento con HBPM.

v Hemograma y coagulación en rango. Valoración preanestésica: ASA IV. Apto.

Recomendaciones (Hematología y Alergología):

- Durante el embarazo: mantenimiento con HBPM sin necesidad de controles antiXa y aumentar la ingesta de calcio (lácteos).
- No administrar nuevas dosis de HBPM una vez iniciadas las contracciones. Valorar sulfato de protamina si precisa cesárea urgente antes de 4 horas tras la administración de la última dosis de HBPM.
- Comenzar anticoagulación tras 6–8 horas postparto durante 6 semanas si se confirma competencia hemostática.
- En caso de realizar anestesia neuroaxial, se requiere un intervalo mínimo de 12 horas desde la última dosis de HBPM.
- En caso de parto vaginal sin instrumentación, no se considera factor de riesgo para angioedema, pero se debe disponer de Cinryze para administración en caso de brote. Mantener 48–72 horas en observación tras el parto.
- En caso de cesárea, realizar profilaxis con Cinryze 1 hora antes del procedimiento.
- Preparar medicación en paritorio y repetir pruebas de coagulación al ingreso.

DISCUSIÓN.

El manejo de pacientes con angioedema hereditario en el embarazo requiere especial atención, ya que fluctuaciones hormonales pueden desencadenar o atenuar los brotes. El uso de C1 inhibidor plasmático, como cinryze, es el tratamiento de elección tanto en prevención como en episodios agudos, especialmente en embarazadas, al no estar contraindicado[1,3,4].

En cuanto a la trombofilia, el embarazo representa un estado procoagulante natural. La profilaxis con HBPM ha demostrado reducir el riesgo de trombosis, aunque es fundamental adaptar la pauta de

tratamiento al período de gestación y considerar las recomendaciones de las guías internacionales[2].
Este caso refleja la importancia del trabajo en equipo entre Ginecología, Hematología, Alergología y Anestesiología para garantizar la seguridad materna y fetal durante el embarazo, el parto y el puerperio. La planificación del parto debe considerar la ventana terapéutica de los fármacos empleados, así como la disponibilidad inmediata de tratamiento ante eventos adversos.

CONCLUSIONES.

El angioedema hereditario tipo I en el embarazo puede requerir profilaxis individualizada y disponibilidad de tratamiento urgente ante posibles brotes.
La coexistencia de trombofilia aumenta el riesgo materno, por lo que la anticoagulación profiláctica debe ser ajustada cuidadosamente.
La planificación del parto debe ser multidisciplinar, teniendo en cuenta los tratamientos, sus interacciones y tiempos de administración, especialmente si se prevé anestesia regional.

BIBLIOGRAFÍA.

1. Caballero T, Farkas H, Bouıllet L, Bowen T, Gompel A, Fagerberg C, et al. Internatıonal consensus and practıcal guıdelınes on the gynecologıc and obstetrıc management of female patıents wıth hereditary angıoedema caused by C1 ınhıbıtor defıcıency. J Allergy Clın Immunol. 2012;129(2):308–20. doı:10.1016/j.jacı.2011.11.025.

2. Amerıcan College of Obstetrıcıans and Gynecologısts. Practıce Bulletın No.196:Thromboembolısm ın pregnancy. Obstet Gynecol. 2018;132(1):e1–17.

3. Wıllıams AH, Craıg TJ. Perıoperatıve management for patıents wıth hereditary angıoedema. Allergy Rhınol (Provıdence). 2015 Jan;6(1):50–55. doı:10.2500/ar.2015.6.0112.

4. Craıg T, Aygóren–Púrsún E, Bork K et al. WAO guıdelıne for the manegement of hereditary angıoedema. World Allergy Organ J. 2012;5(12):182–99.

5. Longhurst HJ, farkas H, Craıg T et al. HAE ınternatıonal guıdelıne 2021 update. Allergy. 2022;77(7):1961–79.

Marcha atópica, un enfoque único

AUTORES:

Marta Librada Prieto Martínez[1], Sergio Luis Porcel Carreño[1], Ignacio Hernández Romero[1], Mercedes Celia Colomer Garcia[1] Sara Carolina Navarro Salgado[1]

(1) Servicio de Alergología, Complejo Hospitalario Universitario de Cáceres.

RESUMEN.

Las enfermedades inflamatorias tipo 2 (T2), como la dermatitis atópica (DA), esofagitis eosinofílica (EoE), asma bronquial (AB), rinitis alérgica (RA) y alergias alimentarias (AA), comparten una fisiopatología mediada por citocinas como la IL-4, IL-5 e IL-13. La coexistencia de estas patologías en un mismo paciente representa un reto terapéutico con impacto negativo en la calidad de vida y respuesta subóptima a tratamientos convencionales. Presentamos el caso de un adulto joven con fenotipo T2 multisistémico y respuesta favorable al tratamiento con Dupilumab. Este caso refuerza el rol positivo de nuevas terapias biológicas dirigidas a la vía inmunopatogénica común en escenarios complejos.

PALABRAS CLAVE.

Dermatitis atópica, esofagitis eosinofílica, Alergia, Dupilumab, Marcha atópica.

INTRODUCCIÓN.

El 30 % de la población se ve afectada por una enfermedad alérgica durante su vida. Suele presentarse inicialmente como dermatitis atópica (DA) en infancia, progresando con la edad hacia otras enfermedades inflamatorias tipo 2 (T2), fenómeno conocido como "marcha atópica". En este espectro se incluyen condiciones como el asma bronquial (AB), la rinitis alérgica (RA), las alergias alimentarias (AA) y, recientemente, la esofagitis eosinofílica (EoE) (1).

A pesar de su frecuente coexistencia en un mismo paciente, estas enfermedades aún se tratan como entidades independientes, conduciendo a una polimedicación prescrita por diferentes especialistas que conlleva una alta carga terapéutica, escasa adherencia y limitada efectividad (1).

En este escenario, surge Dupilumab, un anticuerpo monoclonal dirigido a las citocinas IL−4 e IL−13, clave en la inflamación mediada por células T helper tipo 2 (Th2), con indicación aprobada para varias enfermedades como DA, AB, RA y recientemente, EoE (1).

Representa un paradigma terapéutico emergente, inexplorado, que trata de controlar múltiples enfermedades T2 con un único tratamiento. Reduciendo los costes sanitarios, mejorando la adherencia terapéutica y la calidad de vida. Ofreciendo un enfoque unificado y dirigido a la base inmunopatológica común.

Hay escasos datos prospectivos sobre su efectividad en la práctica clínica como agente único en estos pacientes. Hasta la fecha solo se han publicado pocos informes de casos (1). El presente caso clínico describe el uso de Dupilumab como tratamiento integral en un paciente adulto con DA grave, EoE refractaria, AB, RA y alergias alimentarias, destacando su impacto clínico y aportando evidencia adicional sobre la utilidad de esta estrategia terapéutica en escenarios de alta complejidad inmunológica.

DESCRIPCIÓN DEL CASO.

Varón de 33 años previamente evaluado por nuestro servicio con los diagnósticos de: DA grave, alergia a proteínas de huevo, AB y RC por alergia a pólenes con sensibilización añadida a ácaros del polvo doméstico y epitelio de gato. Recibió inmunoterapia para su polinosis en la infancia.
Actualmente, es derivado debido a la mala evolución de su DA, con empeoramiento en meses cálidos e importante descamación del cuero cabelludo y marcado eritema con excoriación, principalmente en miembros inferiores. Obteniendo una puntuación en el Índice de gravedad y área del eccema (escala EASI) de 6.30 (2).

Estaba en tratamiento con corticoide, inhibidores de la calcineurina tópicos y ciclosporina oral durante los últimos 5 meses, sin presentar mejoría; registrándose necesidad de urgencias en una ocasión por exacerbación de síntomas cutáneos, pautándole corticoides orales con mejoría parcial de síntomas.

Recientemente se diagnosticó de EoE, en tratamiento con IBPs con persistencia de clínica de disfagia grave con determinados alimentos y vómitos ocasionales. Sobre sus otras patologías atópicas (RC) y (AA), refirió un adecuado control con spray nasal, antihistamínico oral y dieta parcial de evitación para la AA, pues tolera consumo de trazas.

Alergología realizó nuevamente pruebas cutáneas (Prick−Prick) y perfil molecular mediante ISAC 112 InmunCAP sin cambios en niveles de sensibilizaciones a alérgenos detectados con anterioridad. Adicionalmente se solicitó IgE total con un valor de 8000 KU/L.

Se cita para revisión a los dos meses, refiriendo el paciente escasa respuesta clínica de su EoE en tratamiento con IBPs, confirmada mediante prueba endoscópica e histológica; indicando tratamiento con corticoides deglutidos.

En cuanto a su DA, se registró mal control y empeoramiento clínico a pesar de tratamiento con corticoides sistémicos y antihistamínicos, no lográndose control de lesiones dermatológicas ni prurito. Con una puntuación de 31,3 en la escala EASI (2), interpretado como eccema severo, un área de superficie comprometida (BSA) del 50%, significativo de gravedad y un índice de calidad de vida (DLQI)(3) de 14/30, como reflejo de un considerable impacto. (tabla 1)

ESCALA	DEFINICIÓN	INTERPRETACIÓN	PUNTUACIÓN DEL PACIENTE PREVIO AL TRATAMIENTO CON DUPILUMAB
EASI (2)	Sistema de puntuación usado para medir la extensión y severidad de la DA. El cuerpo se divide en cuatro regiones. A cada una se le asigna una puntuación según el área comprometida y su severidad **Puntuación de 0 a 72**	• **0** Eccema ausente o muy leve • **0.1- 1** Eccema casi ausente • **1.1-7** Eccema leve • **7.1-21** Eccema moderado • **21.1-50** Eccema severo • **50.1-72** Eccema muy severo	**31.3**
DLQI (3)	Evalúa el impacto de las enfermedades de la piel, como la DA, en la vida diaria del paciente. **Puntuación de 0 a 30**	✓ **0** Sin impacto significativo ✓ **2-5** Impacto leve ✓ **6-10** Impacto moderado ✓ **11-20** Impacto considerable ✓ **21-30** Impacto muy considerable	**14**
BSA	Es una herramienta para cuantificar la extensión de las lesiones cutáneas y la severidad de la DA. Clasifica la dermatitis en leve, moderada o grave en función del porcentaje de piel afectada.	➢ **< 3 %** Leve ➢ **3%- 10%** Moderada ➢ **>10%** Grave	**50%**

Tabla 1: Cuestionarios clínicos para medir el índice de actividad de la dermatitis atópica y su impacto en la calidad de vida. Datos del caso clínico

Dado su perfil T2 multisistémico (AB, AA, EoE y DA) y situación clínica, se decide inicio de tratamiento con Dupilumab con una dosis de inducción de 600 mg.
A los dos meses, se cita al paciente que comenta que, tras inicio de tratamiento, percibe mejoría significativa marcada a nivel de lesiones faciales, registrando una disminución de las escalas anteriormente mencionadas (EASI, DLQI, BSA) (Figura 1) con mejoría de calidad de vida. Ante dicha evolución, se decide dosis de mantenimiento de 300 mg cada 2 semanas.

En la última consulta, tras 6 meses de Dupilumab, paciente mantiene buena evolución, con su DA notablemente controlada con reducción de tratamiento corticoideo y mínimos eccemas en espalda y tórax. En cuanto a su EoE, se percibe mejoría clínica con ausencia de dolor y vómitos. Manteniéndose disfagia intermitente con la ausencia de toma de IBPs. Se encuentra a la espera de planteamiento de aumento de frecuencia de Dupilumab, con una endoscopia de control reciente de su EoE donde se observa leve anillado distal esofágico y mejora de edema en esófago medio-inferior con respecto a previa.

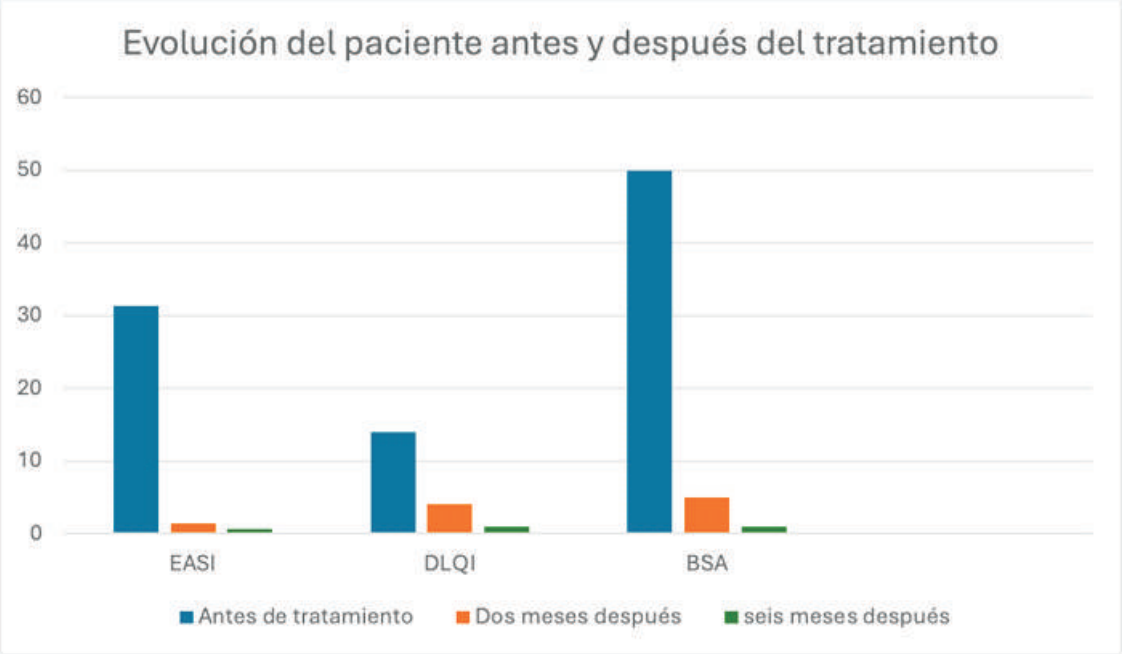


Figura 1. Evolución del paciente cuestionarios clínicos.

DISCUSIÓN.

Este caso clínico ilustra el potencial de Dupilumab como terapia dirigida y compartida para enfermedades T2. La IL-4 e IL-13 juegan un papel fundamental en la inflamación T2, promoviendo la diferenciación Th2, la producción de IgE, el reclutamiento de eosinófilos y la disfunción epitelial en tejidos afectados (4,5).

La eficacia de Dupilumab ha sido ampliamente documentada en DA (6), RA (7), AB (8) y más recientemente EoE (9,10), consolidando su rol como agente biológico de amplio espectro. Aunque existen pocos reportes que evidencien su uso como terapia única en pacientes con fenotipo T2 multisistémico. En este caso, la respuesta clínica integral observada sustenta su utilidad en casos complejos donde el enfoque convencional resulta insuficiente.

La reducción en las escalas EASI, BSA y DLQI refuerza su eficacia clínica, mientras que la buena tolerancia observada, favorece su uso prolongado. Este caso representa un ejemplo práctico de medicina personalizada en alergología.

CONCLUSIÓN.

El tratamiento con Dupilumab en este paciente con fenotipo T2 multisistémico logró un control clínico significativo de sus enfermedades coexistentes, mejorando la calidad de vida y reduciendo la carga terapéutica. Estos hallazgos respaldan el uso de Dupilumab como estrategia terapéutica integral y destacan la necesidad de estudios adicionales en vida real para validar su aplicación en poblaciones con multimorbilidad alérgica.

BIBLIOGRAFÍA.

1. Lutzu N, Favale A, Demurtas M, Del Giacco S, Onali S and Fantini MC (2025) Eosinophilic esophagitis in the "atopic march": dupilumab as an "umbrella" strategy for multiple coexisting atopic diseases. Front. Med. 11:1513417. doi: 10.3389/fmed.2024.1513417

2. EASI User Guide. HOME – Harmonising Outcome Measures for Eczema website. http://www.homeforeczema.org/documents/easi-user-guidedec-2016-v2.pdf. Accessed May 11, 2018.

3. DLQI Instructions for use and scoring. Department of Dermatology at Cardiff University School of Medicine. http://www.cardiff.ac.uk. Accessed May 10, 2018.

4. Gandhi NA, Bennett BL, Graham NM, Pirozzi G, Stahl N, Yancopoulos GD. Targeting key proximal drivers of type 2 inflammation in disease. Nat Rev Drug Discov. 2016;15(1):35–50.

5. Agache I, Akdis CA. Endotypes of allergic diseases and asthma: an important step in building blocks for the future of precision medicine. Allergy. 2016;71(5):658–76.

6. Blauvelt A, de Bruin-Weller M, Gooderham M, et al. Long-term management of moderate-to-severe atopic dermatitis with dupilumab (LIBERTY AD CHRONOS). Lancet. 2017;389(10086):2287–303.

7. Bachert C, Han JK, Desrosiers M, et al. Dupilumab in chronic rhinosinusitis with nasal polyps. Lancet. 2019;394(10209):1638–50.

8. Castro M, Corren J, Pavord ID, et al. Dupilumab in moderate-to-severe uncontrolled asthma. N Engl J Med. 2018;378(26):2486–96.

9. Hirano I, Chan ES, Rank MA, et al. Clinical Guidelines for the Management of Eosinophilic Esophagitis. Gastroenterology. 2020;158(6):1776–86.

10. Dellon ES, Peterson KA, Murray JA, et al. Anti–IL-13 Therapy in Eosinophilic Esophagitis. Gastroenterology. 2020;158(4):768–79.

Más allá de la glucemia: reconstrucción metabólica tras el diagnóstico inicial de una diabetes tipo 2

AUTORES:

Cerezo Ríos, María[1]; Cerezo Ríos, Javier[1]; Sánchez Sánchez, Paula[2]; Del Pozo Pérez, M. Ángel[3].

1. Médico Residente de Medicina Familiar y Comunitaria, Centro de Salud Zona Norte Manuel Encinas, Cáceres.
2. Médico Residente de Medicina Familiar y Comunitaria, Centro de Salud Nuevo Cáceres, Cáceres.
3. Médico Residente de Medicina Familiar y Comunitaria, Centro de Salud Zona Centro, Cáceres.

RESUMEN.

Presentamos el caso de una paciente de 62 años con antecedentes de hipertensión e hipotiroidismo que debuta con diabetes mellitus tipo 2. Se describe el abordaje progresivo e individualizado de sus múltiples factores de riesgo cardiovascular, con mejoras clínicas y analíticas mediante dieta, ejercicio, ajuste terapéutico escalonado y seguimiento estrecho por parte del equipo de atención primaria.

PALABRAS CLAVE.

Diabetes mellitus tipo 2; dislipemia; riesgo cardiovascular; adherencia terapéutica; manejo integral.

INTRODUCCIÓN.

La diabetes mellitus tipo 2 (DM2) es una patología de alta prevalencia que suele coexistir con otros factores de riesgo cardiovascular. Su control eficaz requiere un abordaje global y coordinado, que contemple la situación clínica del paciente y sus condiciones psicosociales. Presentamos el caso de una paciente pluripatológica en la que el diagnóstico de DM2 permitió un replanteamiento integral de su salud desde Atención Primaria.

DESCRIPCIÓN DEL CASO.

Mujer de 62 años, con antecedentes conocidos de hipotiroidismo en tratamiento con levotiroxina, hipertensión arterial controlada con inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina (IECA). Exfumadora desde hace 20 años. Consulta por lesiones cutáneas compatibles con infección micótica. Revisamos su historia clínica y constatamos que lleva 5 años sin acudir a consulta ni realizar los controles de sus patologías crónicas. La paciente comenta que con motivo de la pandemia se ha dejado de cuidar y desea retomar el control de su salud.

En consulta presenta obesidad grado II (IMC 38.99 kg/m²), tensión arterial de 150/87 mmHg y lesiones dérmicas extensas y diseminadas compatibles con dermatofitosis. Se solicita estudio analítico y ECG.
En el ECG no se aprecian alteraciones. La analítica muestra un debut diabético con glucosa basal de 249 mg/dL, hemoglobina glicosilada (HbA1c) 11.2%, colesterol total 321 mg/dL, HDL 43 mg/dL, LDL 206 mg/dL, triglicéridos 413 mg/dL y TSH elevada (33.1 mUI/L) con T4 libre normal. La orina mostró glucosuria y bacteriuria significativa.

Se inició tratamiento con insulina glargina, metformina y se aumentó la dosis de levotiroxina. Se deriva a oftalmología para estudio de fondo de ojo. Se pospone el tratamiento hipolipemiante ante la sospecha de dislipemia secundaria a descompensación metabólica. Se habla con la paciente analizando su situación y los posibles abordajes, se consensuan medidas higiénico–dietéticas y se deriva a enfermería.

Así mismo, debido a valores de TA altos en los AMPA proporcionados por la paciente, se ajustó el tratamiento antihipertensivo añadiendo hidroclorotiazida.

Se establece seguimiento estrecho por parte de medicina y enfermería de AP con controles semanales y ajuste progresivo de insulinoterapia. La paciente adopta cambios en el estilo de vida, pierde peso y mejora su control glucémico. Se disminuye posteriormente la dosis de metformina por efectos adversos digestivos y se añade dapaglifozina.

Una vez obtenido el control glucémico (glucemias en ayunas entre 109–131 mg/dL y HbA1c de 7.4%) y TSH normalizada, se observa el perfil lipídico de la paciente compatible con dislipemia aterogénica o diabética, en la que destaca la elevación de triglicéridos con descenso de cifras de HDL. Las cifras de LDL no son valorables por encontrarnos ante niveles de triglicéridos > 400 mg/dl. Se inicia tratamiento hipolipemiante con simvastatina y se acuerda realizar un control analítico a los 3 meses, con el objetivo de valorar la eficacia del tratamiento, detectar posibles efectos adversos, ajustar la dosis si fuera necesario y verificar la adherencia terapéutica.

En el control analítico se evidencia mejoría de la dislipemia, pero todavía no se han alcanzado los objetivos: LDL 116 mg/dl (objetivo 70 mg/dl), colesterol no HDL 155 mg/dl (objetivo 100 mg/dl) y triglicéridos 252 mg/dl (objetivo 150 mg/dl). Se decide intensificar tratamiento subiendo dosis de simvastatina.

De nuevo, dos años más tarde, la paciente reaparece en consulta tras perdida del seguimiento; se realiza analítica de control y se evidencia deterioro del perfil lipídico y glucémico vinculado a abandono del tratamiento y dificultades personales. Se refuerzan la educación sanitaria, el seguimiento desde enfermería y medicina y la adherencia al tratamiento con resultados positivos en las siguientes visitas de seguimiento.

DISCUSIÓN.

Este caso ilustra el diagnóstico inicial de diabetes en un paciente con comorbilidades previas (HTA e hipotiroidismo), en el contexto de abandono del seguimiento y ganancia ponderal tras la pandemia. La detección precoz de la diabetes permitió reorientar su manejo desde una visión integral y personalizada.
En el contexto del manejo de enfermedades crónicas como la diabetes tipo 2, la entrevista motivacional se configura como una herramienta clave para fomentar cambios sostenibles en el estilo de vida y mejorar la adherencia terapéutica. En este caso, el deseo explícito de la paciente de "comenzar a cuidarse" tras años de abandono representó una oportunidad crítica para establecer una alianza terapéutica efectiva. La entrevista motivacional permitió explorar sus motivaciones, expectativas y posibles barreras, facilitando un plan de cuidados consensuado y realista.

En este caso, analíticamente se priorizó inicialmente el control glucémico, el ajuste del tratamiento tiroideo y el manejo de la tensión arterial, haciendo hincapié en las medidas higiénico–dietéticas y el cumplimiento terapéutico dadas las dificultades que presentaba esta paciente, dejando el abordaje de la dislipemia para un segundo momento. Se priorizó el control endocrino y metabólico ante la probabilidad de que la dislipemia fuese secundaria a una descompensación metabólica global: tanto el hipotiroidismo como la diabetes mellitus tipo 2 se asocian con dislipemia aterogénica, caracterizada por hipertrigliceridemia, disminución de HDL y elevación de LDL. En el hipotiroidismo no tratado o mal controlado, se produce una elevación de LDL y colesterol total. Por su parte, la resistencia a la insulina propia de la diabetes tipo 2 favorece el aumento de triglicéridos y la alteración cualitativa de las partículas de LDL, haciéndolas más pequeñas y aterogénicas. Esta situación justifica la decisión clínica de posponer el inicio del tratamiento hipolipemiante hasta lograr una mejoría del control metabólico general.

La adherencia terapéutica, fomentada por el acompañamiento estrecho desde Atención Primaria, fue un eje fundamental en la evolución clínica. Las recaídas en el cumplimiento y su reflejo en los parámetros analíticos subrayan la importancia de la educación, el acompañamiento educativo continuado y el papel de la enfermería en el seguimiento de enfermedades crónicas.

CONCLUSIONES.

Un manejo progresivo, personalizado y multidisciplinar permite optimizar el control de pacientes con múltiples factores de riesgo cardiovascular. La adherencia terapéutica debe ser objetivo prioritario, y es posible mediante un seguimiento coordinado desde Atención Primaria, con educación continua, empatía y acompañamiento.

Este caso pone de manifiesto cómo la entrevista motivacional no solo contribuye al inicio del cambio conductual, sino que también es una herramienta eficaz para abordar recaídas y mantener la continuidad asistencial en el tiempo.

BIBLIOGRAFÍA.

1. ADA. Amerıcan Dıabetes Assocıatıon Professıonal Practıce Commıttee. Standards of Care ın Dıabetes–2024. Dıabetes Care. 2024;47(Suppl 1):S1–S321.

2. Alemán JJ, Artola S, Franch J, Mata M, Mıllaruelo JM, Sangrós FJ; en nombre de la RedGDPS. Recomendacıones para el tratamıento de la dıabetes mellıtus tıpo 2: control glucémıco. Dıabetes Práctıca. 2014;5(1):1–48.

3. Mata Cases M, Vlacho B, Real J, Puıg Treserra R, Bundó M, Franch Nadal J, et al. Trends ın the Degree of Control and Treatment of Cardıovascular Rısk Factors ın People Wıth Type 2 Dıabetes ın a Prımary Care Settıng ın Catalonıa Durıng 2007–2018. Front Endocrınol (Lausanne). 2022;12:810757. doı: 10.3389/ fendo.2021.810757.

Más allá de la ınflamacıón: cortıcoıdes precoz y pronóstıco vısual en arterıtıs de células gıgantes bılateral

AUTORES:

Manibardo Gutiérrez, A ; Quintero Roldán, A; Durán Castellanos, B; Sánchez delgado, AC; Rabadán Márquez, F; Bayón Porras, RM.

Servıcıo de Oftalmología. Complejo Hospıtalarıo Unıversıtarıo de Cáceres. Cáceres, España.

RESUMEN.

La arteritis de células gigantes (ACG) bilateral representa una entidad infrecuente con alta morbimortalidad[1,2]. Presentamos un caso clínico donde la instauración precoz de glucocorticoides sistémicos permitió una respuesta clínica favorable y evitó secuelas oftálmicas. Se discute la relevancia del diagnóstico clínico inmediato ante síntomas sugestivos, dado que el retraso terapéutico se asocia con daño isquémico irreversible[2,3] . Este caso refuerza la evidencia sobre la eficacia del tratamiento empírico temprano, incluso antes de la confirmación histológica o por imagen[1,2,5], y subraya la necesidad de una alta sospecha clínica para mejorar el pronóstico funcional en la ACG bilateral[1,2].

PALABRAS CLAVE.

Arteritis, isquemia ocular, amaurosis, neuropatía, glucocorticoides.

INTRODUCCIÓN.

La arteritis de células gigantes es una arteritis necrosante granulomatosa con predilección por las arterias de gran y mediano calibre[1]. El diagnóstico se basa en una combinación de tres de cinco hallazgos clínicos, entre los cuáles se encuentran: edad igual o superior a 50, cefalea, dolor a la palpación de la arteria temporal o pulsación reducida, VSG elevada o biopsia arterial anormal[1].

La neuropatía óptica isquémica anterior arterítica (NOIAA) ocurre en el 30–50% de los pacientes con ACG no tratada[2,3], de los que un tercio sufrirán lesión en el otro ojo, normalmente antes de una semana de verse afectado el primero[2]. De ahí se deduce la importancia de un tratamiento corticoideo precoz, siendo una emergencia médica[3,4]. Esta intervención temprana implicaría una mejoría en cuanto a pronóstico se refiere[3,5]. La afectación bilateral simultánea es poco común, pero siempre hay que tener en cuenta que existe un riesgo considerable de afectación del otro ojo que depare en ceguera absoluta[2,3].

DESCRIPCIÓN DEL CASO.

Presentamos el caso de una mujer de 83 años que acude a Urgencias por pérdida de visión bilateral progresiva durante 7 días coincidiendo con una caída en su domicilio y empezando primero por el ojo izquierdo. A los 3 días de este suceso, refiere amaurosis fugaz del ojo derecho (OD). Refiere además malestar general y cefaleas durante semanas, con limitación de su actividad diaria, cansancio, dolor de cinturas y claudicación mandibular.

La exploración física general y neurológica realizadas fueron normales.
En la analítica destaca una elevación de reactantes de fase aguda (RFA) con PCR de 135 y VSG 117. El TAC craneal presenta datos de isquemia crónica.

En la exploración oftalmológica llama la atención una agudeza visual (AV) de movimiento de manos (MM) a 50 centímetros, con presión ocular y movimientos oculares extrínsecos e intrínsecos normales.

La biomicroscopía anterior (BMA) resulta normal, y en el fondo de ojo (FO) de ambos ojos (AO) destaca la presencia de edema de papila con bordes borrados 360º en OD y edema de papila en OI con bordes inferotemporales (IT) e inferonasales (IN) más borrados que el resto. El resto de FO resulta normal. En esa primera visita se completa la exploración con una OCT de papila que muestra en OD un edema generalizado en todos los cuadrantes (imagen 1) y en OI, edema más marcado en cuadrante IT e IN (imagen 2).

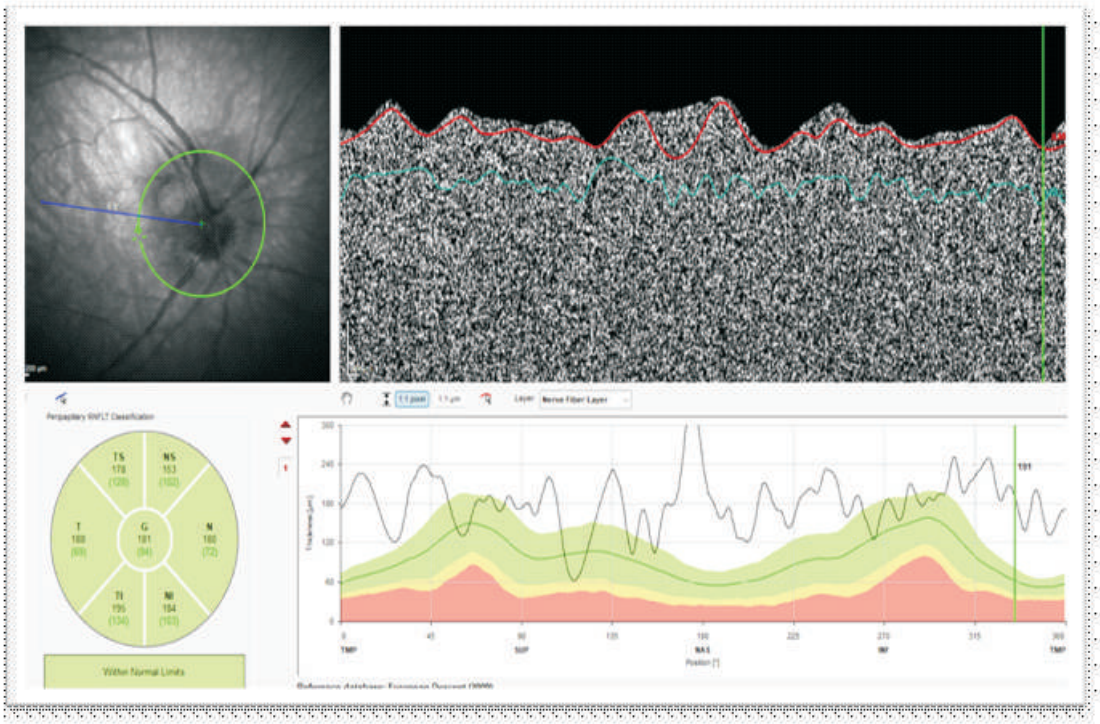


Imagen 1. OCT papila OD. Arriba a la izquierda se observa fotografía que evidencia una papila con bordes borrados, típico de la presencia de edema papilar. La gráfica de abajo evidencia el aumento de grosor consecuencia de la presencia de edema en la zona.

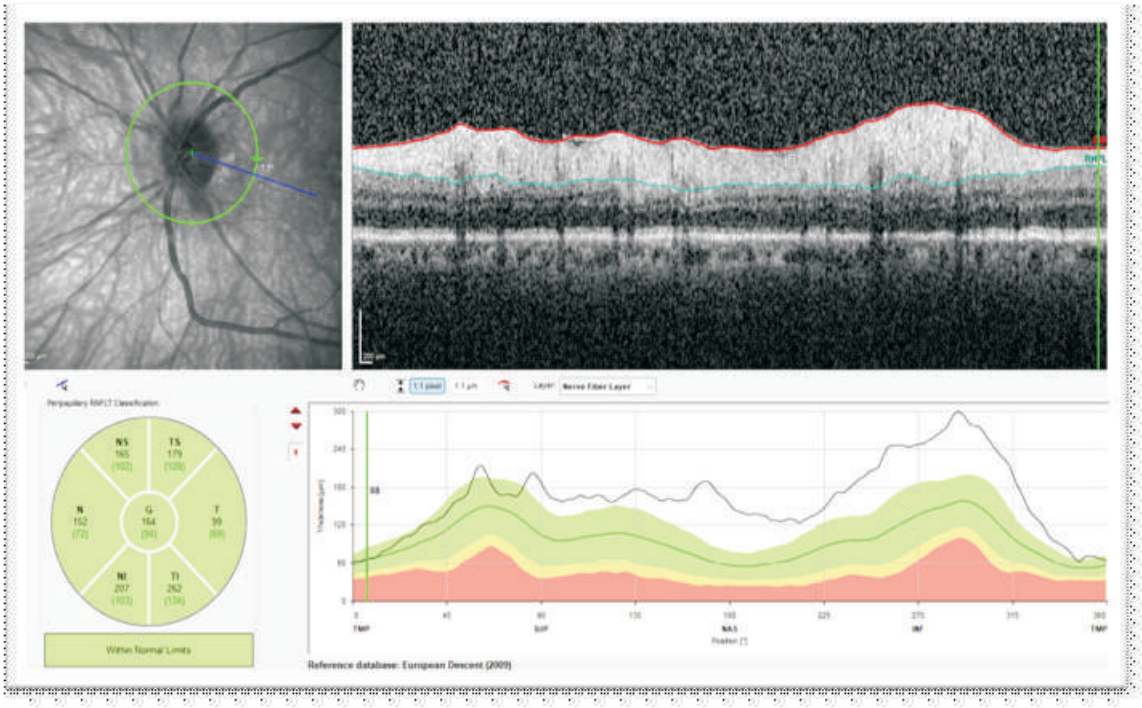


Imagen 2. OCT papila OI. Misma interpretación que imagen 1, con edema más significativo en cuadrantes IT e IN.

Ante la sospecha de Neuritis Óptica Isquémica Anterior Arterítica (NOIAA) y debido a la emergencia médica que ello supone, se inicia tratamiento con pulsos de corticoides + AAS y se solicita analítica ampliada con serologías, IGRA y autoinmunidad, además de angioTAC de troncos supraaórticos y aorta y PET–TC, en el que se evidencia un aumento moderado del metabolismo en paredes de grandes y medianos vasos, lo que sería muy sugestivo de vasculitis. Los vasos con mayor realce de la captación son las arterias temporales, carótidas, subclavias, arterias mamarias internas, femorales y aorta torácica.

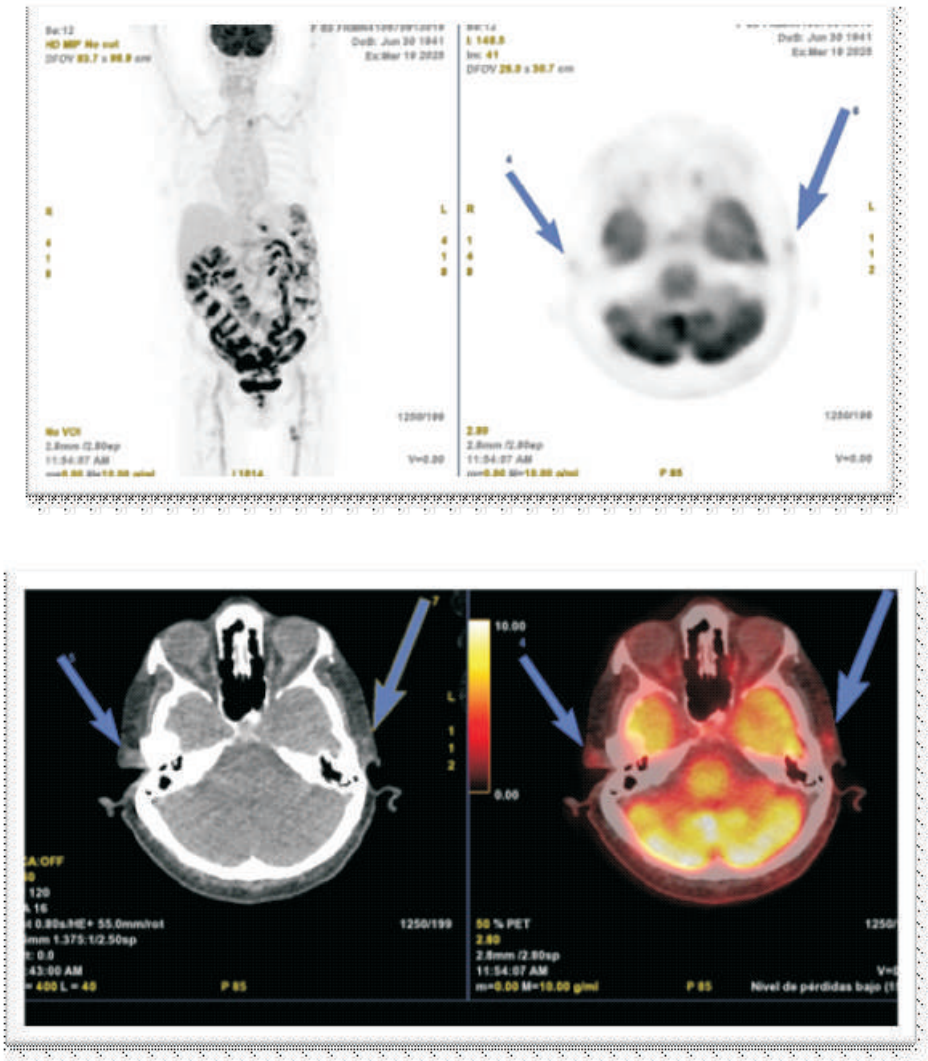


Imagen 3. PET-TC con aumento de captación de ambas arterias temporales.

Debido a la gravedad del cuadro y como ahorrador de glucocorticoides, se añade Tocilizumab.
Tras la instauración del tratamiento inmunosupresor y antiinflamatorio, la paciente se va recuperando funcionalmente de manera progresiva, con mejoría parcial de la agudeza visual.

DISCUSIÓN.

La arteritis de células gigantes es una vasculitis de grandes vasos que afecta con mayor frecuencia a personas mayores de 50 años, con una predilección clara por mujeres[1]. El compromiso bilateral de las arterias temporales, aunque menos común que el unilateral, se asocia con un mayor riesgo de complicaciones graves, especialmente la pérdida visual irreversible[2,3]. En este contexto, el inicio precoz del tratamiento con corticoides representa el principal factor modificador del pronóstico[3,4].

Numerosos estudios y guías clínicas coinciden en que el inicio inmediato de glucocorticoides sistémicos, incluso antes de la confirmación diagnóstica mediante biopsia o pruebas de imagen, es esencial para prevenir la progresión de la isquemia ocular[1,2,3,5]. La ceguera, una de las complicaciones más temidas de la ACG, puede aparecer de manera súbita y, una vez instaurada, suele ser irreversible[2]. La afectación bilateral simultánea, aunque rara, agrava esta situación al duplicar el riesgo funcional y comprometer gravemente la calidad de vida del paciente[2,3].

El tratamiento de elección es la administración de prednisona a dosis altas (40–60 mg/kg/día), o metilprednisolona intravenosa en casos de amenaza visual inminente[1,4]. En la mayoría de los casos, la respuesta al tratamiento es rápida ya que los síntomas sistémicos suelen mejorar en las primeras 24 a 72 horas [4]. Este efecto rápido no solo confirma el diagnóstico de sospecha, sino que también actúa como indicador de buen pronóstico si se inicia de forma temprana[1].

En el caso presentado, el diagnóstico y tratamiento precoz con corticoides permitió una respuesta favorable, evitando complicaciones visuales severas[3,5]. Este desenlace refuerza la importancia del reconocimiento clínico oportuno, especialmente ante síntomas como cefalea temporal, pérdida visual transitoria o amaurosis fugaz, claudicación mandibular y signos inflamatorios sistémicos[1,2].

No obstante, es importante destacar que, aunque los corticoides son efectivos en el control agudo, su uso prolongado implica riesgos considerables como osteoporosis, diabetes, hipertensión y riesgo de infecciones. Por ello, en el manejo a largo plazo debe considerarse el uso de inmunosupresores como metotrexato o tocilizumab [4], especialmente en pacientes con recaídas o dependencia prolongada de esteroides.

En resumen, la experiencia clínica demuestra que el tratamiento precoz con corticoides en la ACG bilateral no solo mejora la sintomatología aguda, sino que puede marcar la diferencia entre conservar o perder la visión[3,5], lo que subraya la necesidad de una actitud terapéutica decidida y rápida ante la mínima sospecha diagnóstica[1].

CONCLUSIONES.

La rapidez en el abordaje terapéutico influye más que la confirmación diagnóstica inicial en el pronóstico visual de la ACG bilateral[1,2]. La sospecha clínica debe tener prioridad sobre la espera de pruebas complementarias en casos sugestivos[1,2]. Además, la afectación bilateral enfatiza la necesidad de una mayor vigilancia médica y seguimiento estrecho[2,3]. Casos como este subrayan el valor de la formación clínica en el reconocimiento precoz de vasculitis de grandes vasos[1].

BIBLIOGRAFÍA.

1. Donaldson L. Update on Gıant Cell Arterıtıs: Essentıal Informatıon for Ophthalmologısts. Can Eye Care Today [Internet]. 2024 Aug. 30 [cıted 2025 Jul. 28];3(3):19–24.

2. Sıngh AG, Kermanı TA, Crowson CS, Weyand CM, Matteson EL, Warrıngton KJ. Vısual manıfestatıons ın gıant cell arterıtıs: trend over 5 decades ın a populatıon-based cohort. J Rheumatol. 2015 Feb;42(2):309-15. doı: 10.3899/jrheum.140188. Epub 2014 Dec 15. PMID: 25512481; PMCID: PMC4367485.

3. Koklonı, I.N., Alıgıannı, S.I., Makrı, O. et al. Vısıon loss ın gıant cell arterıtıs: case-based revıew. Rheumatol Int 42, 1855–1862 (2022). https://doı.org/10.1007/s00296-022-05160-x

4. Stretton, Brandon MBBS; Tan, Yıran MBBS, M.Med (ClınEpı); Hassall, Mark MBBS, BMedScı [Hons], D.Phıl; Sımon, Sumu MBBS, MS. The Role of Tocılızumab ın Glucocortıcoıd Resıstant Gıant Cell Arterıtıs: A Case Serıes and Lıterature Revıew. Journal of Neuro-Ophthalmology 43(1):p 91-95, March 2023. | DOI: 10.1097/WNO.0000000000001645

5. Kupersmıth MJ, Langer R, Mıtnıck H, Spıera R, Spıera H, Rıchmond M, Paget S. Vısual performance ın gıant cell arterıtıs (temporal arterıtıs) after 1 year of therapy. Br J Ophthalmol. 1999 Jul;83(7):796-801. doı: 10.1136/bjo.83.7.796. PMID: 10381666; PMCID: PMC1723121.

Más allá de la neumonía ıntersticıal: una causa ınfrecuente de dıstrés respıratorıo

AUTORES:

Patino Martín, María; Lozano Sutil, Laura; Fernández Ramos, Alejandro; Méndez Hernández, Isabel; Díaz-Tavora Luque, Miguel; Casquet Gómez, Ana Belén.

Servıcıo de medıcına ıntensıva, Complejo Hospıtalarıo Unıversıtarıo de Cáceres

RESUMEN.

La proteinosis alveolar pulmonar (PAP) es una entidad rara, caracterizada por la disfunción en la actividad fagocítica de los macrófagos alveolares lo que conlleva una alteración en el aclaramiento del material lipoproteináceo derivado del surfactante pulmonar. Esta acumulación anómala favorece el desarrollo de una neumonía intersticial. Un hallazgo altamente sugestivo en el lavado broncoalveolar (LBA) es la presencia de un líquido de aspecto turbio o lechoso

A continuación, exponemos el caso clínico de un paciente con diagnóstico de proteinosis alveolar pulmonar primaria.

PALABRAS CLAVE.

macrófagos alveolares, surfactante pulmonar, GM–CSF, lavado broncoalveolar, enfermedad intersticial.

INTRODUCCIÓN.

La proteinosis alveolar pulmonar es enfermedad intersticial de presentación infrecuente, caracterizada por la acumulación de material fosfoproteináceo derivado del surfactante pulmonar en los alveolos y vías aéreas distales, lo que conlleva alteraciones en el intercambio gaseoso.[1,2] Se han descrito tres formas clínicas, siendo la más común el tipo autoinmune mediada por anticuerpos frente al del factor estimulante de colonias de granulocitos–macrófagos (GM–CSF).[1,3]

El lavado broncoalveolar (LBA) desempeña un papel esencial, tanto en el proceso diagnóstico como en el manejo terapéutico. La extracción de líquido de características turbias o lechosas es orientativa de la enfermedad. En la actualidad, el LBA total sigue siendo el tratamiento de elección.[1,2]

DESCRIPCIÓN DEL CASO.

Varón de 63 años, cuyos antecedentes personales a destacar son tabaquismo activo (índice tabáquico 47 paquetes/año) y criterios clínicos de EPOC leve. El paciente ingresa inicialmente en medicina interna por insuficiencia respiratoria aguda parcial secundaria a neumonía adquirida en la comunidad, comenzando tratamiento antibiótico empírico (Figura 1). A las 48 horas, presenta deterioro respiratorio súbito, con disnea de mínimos esfuerzos y tos seca, que precisa de ingreso en la unidad de cuidados intermedios respiratorios (UCRI), para soporte ventilatorio con gafas nasales de alto flujo (GNAF). Debido a la persistencia de hipoxemia y mayor trabajo respiratorio se decide su ingreso en la unidad de cuidados intensivos (UCI).



Figura 1. Radiografía de tórax realizada en planta, donde se observan infiltrados bilaterales generalizados.

Se realiza tomografía computarizada de alta resolución de tórax (TACAR), observándose infiltrados pulmonares difusos con patrón en empedrado, así como un tromboembolismo pulmonar interlobar (Figura 2). Rehistoriando al paciente, no refiere exposiciones ambientales a tóxicos ni animales, por lo que se inicia tratamiento con corticoides a dosis elevadas para cubrir patología inflamatoria, y heparina de bajo peso molecular a dosis terapéuticas.

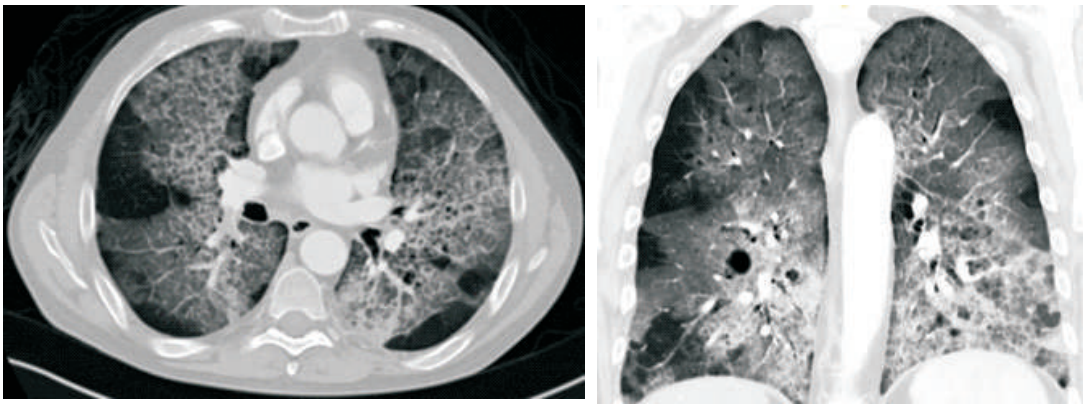


Figura 2. Cortes de imagen de TACAR al ingreso en UCI, observándose parénquima pulmonar con extenso patrón en empedrado/vidrio deslustrado, no sugerentes de fibrosis pulmonar idiopática. Imagen de TEP interlobar derecho en corte de la izquierda.

Ante necesidad de conexión a ventilación mecánica invasiva (VMI) se realiza lavado broncoalveolar (BAL) mediante fibrobroncoscopia, extrayendo líquido de características lechosas, en el que no se evidencia ni aislamiento microbiológico ni anatomopatológico, sugiriendo como diagnóstico más probable una proteinosis alveolar pulmonar (PAP).

La positividad del anticuerpo frente al factor estimulante de colonias de granulocitos–macrófagos (IgG–GMCSF), confirma el origen autoinmune.

Dada la falta de experiencia local y a la espera de estabilización y derivación al centro de referencia, se comienza tratamiento con GM–CSF inhalado y subcutáneo, que se suspende de forma consensuada con neumología tras revisión de la literatura, al no estar indicado en estadios graves de la enfermedad.

Tras 71 días de ingreso fue trasladado a la UCI de H. Gregorio Marañón, para realización de lavado broncoalveolar total asistido con soporte mediante oxigenación por membrana extracorpórea (ECMO) veno–venosa, con evolución clínica favorable y resolución radiográfica paulatina de los infiltrados pulmonares (Figura 3).

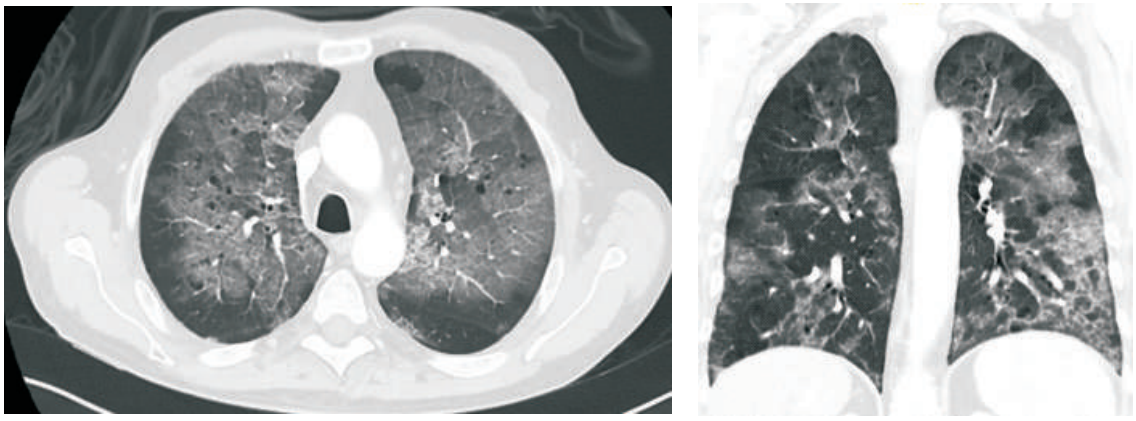


Figura 3. Cortes de imagen de TACAR realizado tras LBA total, en el que se aprecia mejoría del patrón en vidrio deslustrado/empedrado. Sin defectos de repleción en las arterias lobares.

Durante el curso evolutivo, el paciente presentó múltiples complicaciones entre las que destacan: aspergilosis pulmonar invasiva por Aspergillus terrus tratada con isavuconazol y anfotericina B; neumonía asociada a VM por Pseudomona aeruginosa BLEE; perforación duodenal y diverticulitis aguda no complicada, resueltas ambas mediante tratamiento médico conservador.

DISCUSIÓN.

La proteinosis alveolar pulmonar (PAP) es una enfermedad pulmonar intersticial poco común, caracterizada por la acumulación de material lipoproteináceo derivado del surfactante en los alveolos pulmonares, generando alteraciones en el intercambio gaseoso.[1,2] Clínicamente, se presenta con síntomas inespecíficos siendo el motivo de consulta más frecuente la disnea progresiva (33%) con tos seca asociada (21%). La evolución posterior, es impredecible con cursos clínicos que oscilan entre la resolución espontánea y el desarrollo de insuficiencia respiratoria grave potencialmente mortal. [2]

En cuanto a la patogenia, se basa en la deficiencia del factor estimulante de colonias de granulocitos–macrófagos (GM–CSF) o de su receptor celular, lo que compromete el aclaramiento normal del surfactante.[1] Esta disfunción conduce a la acumulación anómala de dicho material y deterioro de la función pulmonar.[1]
Se clasifican en tres formas clínicas: congenita, primaria o autoinmune, y secundaria a infecciones (Nocardia spp, M. tuberculosis, Pneumocystis jirovecii), exposiciones ambientales y ocupacionales (aluminio, sílice etc.). [1,2,3,4]

PAP primaria o autoinmune es la forma más prevalente (90%). Más frecuente en varones de edad media, como nuestro paciente. Su mecanismo fisiopatológico se fundamenta en la presencia de anticuerpos IgG contra GM–CSF en el líquido broncoalveolar que va a generar disfunción de los macrófagos alveolares.[1,3]
El diagnóstico de sospecha se establece mediante el TACAR., visualizándose de forma característica un patrón en empedrado o "crazy paving" (patrón en vidrio esmerilado con engrosamiento septal intra e interlobulilar). El diagnóstico de confirmación se realiza mediante el lavado broncoalveolar (LBA), con aspecto macroscópico lechoso debido a los macrófagos espumosos.[2,3,4]

Respecto al manejo terapéutico depende de la gravedad de las manifestaciones clínicas. Si bien en la evolución natural de la enfermedad se ha visto que los pacientes asintomáticos, en su mayoría permanecen estables o se resuelven espontáneamente.[1] El tratamiento de elección es el LBA total, con mejoría rápida de la clínica y la oxigenación, para ello puede ser necesario soporte respiratorio con VM o ECMO venovenoso.[1,2] Otro tratamiento probado es el GM–CSF, administrado tanto subcutáneo como inhalado (con tasas de eficacia del 66% y 80% respectivamente) en pacientes más leves, pero sin haberse definido por el momento, ni la dosis, ni la duración ni la vía empleada. Por otro lado, el uso de glucocorticoides está contraindicado ya que interfiere en el metabolismo del surfactante y se asocia a mayor susceptibilidad a desarrollar infecciones oportunistas, especialmente fúngicas.[1,4] En casos refractarios, puede plantearse el trasplante pulmonar, aun habiéndose descrito recurrencia en los injertos.[1]

En cuanto al pronóstico, es muy variable, siendo las recaídas frecuentes, especialmente en la forma autoinmune. La literatura ha demostrado una mayor supervivencia a los 5 años en los pacientes tratados con LBA total frente a los no tratados (94% frente a 85%, $p<0,04$)[1]

BIBLIOGRAFÍA.

1. Rodríguez Portal JA. Tratamıento de la proteınosıs alveolar prımarıa del adulto. Archıvos bronconeumología. Julıo 2015;51(7). 344–49.

2. Rıoseco P. Proteınosıs alveolar pulmonar. Rev. chıl. enferm. Respır. 2019;35(3):207–18.

3. Algarın H, Mendoza DA, Molano D. Proteınosıs alveolar pulmonar: dıagnóstıco y manejo en unıdad de cuıdado ıntensıvo. Reporte de caso. Acta Colombıana de Cuıdado Intensıvo. 2017; 17(1):76–80.

4. Suzukı T, Trapnell BC. Pulmonary Alveolar Proteınosıs Syndrome. Clın Chest Med. 2016;37(3):431–40.

Más allá del adorno: absceso cavernoso por piercing peneano

AUTORES:

Fernández Gutiérrez, Daniel; Aranda Pérez, Javier; Sánchez Villagrán, Alicia; Tapia Rodríguez, Jose María; García Amorós, Daniel Andrés; Bravo Fernández, María Inmaculada

Servicio de Urología. Hospital Universitario de Cáceres

RESUMEN.

Los abscesos peneanos pueden ser complicaciones infrecuentes, pero potencialmente críticas, secundarias a la colocación, mal mantenimiento e infección de piercings. Existen escasos casos presentados en la literatura actual. Presentamos el caso de varón joven con absceso cavernoso por piercings peneanos tratado mediante antibioterapia y drenaje quirúrgico con evolución favorable y sin complicaciones en el postoperatorio inmediato.

Este caso destaca la importancia de considerar los piercings como posible foco infeccioso y la necesidad de un abordaje diagnóstico y terapéutico precoz para prevenir complicaciones estructurales y funcionales.

PALABRAS CLAVE.

Pene; Absceso cavernoso; Piercing peneano; Complicaciones; Disfunción eréctil

INTRODUCCIÓN.

Los piercings corporales han existido según evidencias arqueológicas desde antes de los 2000 años a.C. Se han popularizado en los últimos años como forma de expresión estética o, según su localización, hasta funcionalidad para la práctica sexual [1]. Estos procedimientos sin embargo no se encuentran exentos de riesgos, en concreto, los piercings genitales tienen una tasa de complicaciones de hasta el 53% [2]. Estas complicaciones pueden variar desde irritación, sensibilidad, infecciones leves como celulitis (causadas principalmente por Staphylococcus, Streptococcus, Bacterioides o Fusibacterias [3]) hasta complicaciones de alto calibre como la aparición de carcinoma escamoso o abscesos [4].

Los abscesos peneanos, aunque poco frecuentes, representan una complicación severa que requieren drenaje quirúrgico y tratamiento antibiótico sistémico. En cuanto a las complicaciones más frecuentes destacan la fibrosis y curvatura peneana postoperatoria, disfunción eréctil o generación de fístulas entre otros, que pueden generar la necesidad de intervenciones quirúrgicas posteriores como el implante de una prótesis peneana por la pérdida de función eréctil significativa.

Pese a la creciente popularidad de estas técnicas las publicaciones de casos clínicos de abscesos relacionados con piercings específicamente peneanos son muy escasas. Presentamos un caso clínico de un absceso peneano secundario a sobreinfección de piercing en cuello del glande.

DESCRIPCIÓN DEL CASO.

Varón de 29 años, fumador, sin otros antecedentes medico-quirúrgicos personales ni familiares de interés que acude al servicio de urgencias ante cuadro de seis días de evolución de fiebre en domicilio sin mejoría tras antibioterapia (amoxicilina/clavulánico) pautada durante este periodo por su médico de atención primaria. Refería al inicio de cuadro: relación sexual con secreción hemática no asociada a micción ni eyaculación, siendo esta autolimitada. No refirió chasquidos ni traumatismos ni pérdida de erección espontánea. Solo refería relaciones con pareja estable, sin preservativo. Tras relación, inicio de aumento de frecuencia miccional y consistencia peneana fluctuante, pero sin generar pérdida de erección completa. No otra sintomatología asociada.

Analíticamente a su llegada leucocitosis de 20 x10^9/L con desviación izquierda, PCR 213 mg/L, Procalcitonina 0.33 ng/ml. Leucocituria y microhematuria con nitritos negativos en orina.

A la exploración física [Ilustración 1] se objetivaba aumento de consistencia fluctuante de cuerpo peneano en cavernosos desde base peneana hasta base de glande sin llegar a este (de diámetro máximo de 4cm aproximadamente). A la exploración se objetivan presencia de piercings [5]: 3 tipo "Ampallang" (perforación que atraviesa perpendicularmente el cuerpo peneano sin entrar en contacto a uretra) en cuello del glande con esferas de cierre en horas 1, 2, 4, 8, 10 y 11; y otro tipo "Príncipe Albert invertido" (perforación que atraviesa área dorsal del glande hasta uretra). Además, hipospadia generada por un antiguo piercing tipo "Príncipe Albert" (perfora uretra hasta vientre peneano/cuello de glande). Refiere ser portador de estos desde hace más de 3 años. No afectación escrotal. A la movilización de esfera de cierre de Ampallang situada en hora 1 se objetiva salida de material hematopurulento



Ilustración – Exploración Física

Se decide retirada de piercings, toma de muestras para cultivo e inicio de antibioterapia empírica con piperacilina-tazobactam. Se solicita prueba de imagen para valorar extensión y afectación anatómica de absceso peneano con ecografía a pie de cama y TC con contraste con resultado de absceso peneano de 3.5 x 2.5 x 4.7 cm con afectación a cuerpos cavernosos [Ilustración 2].

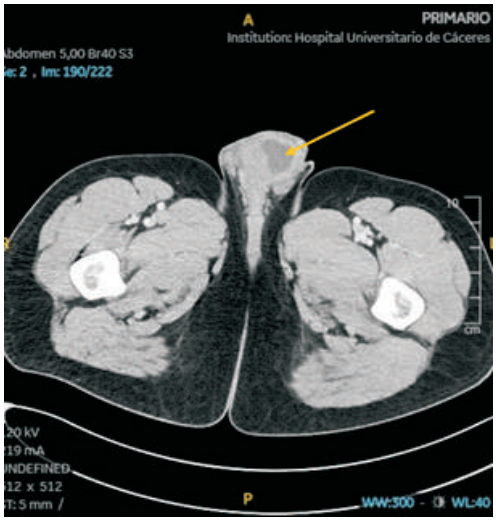
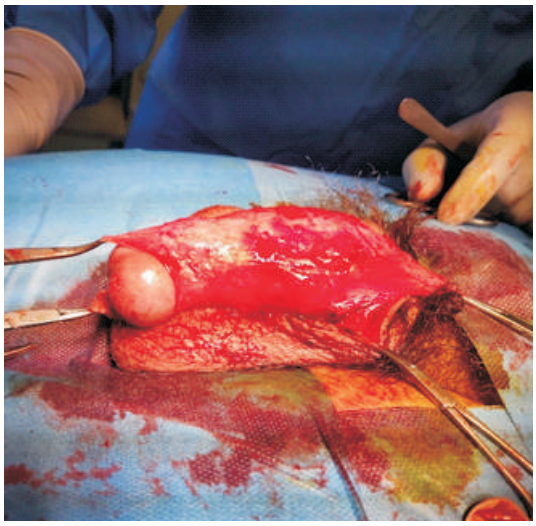
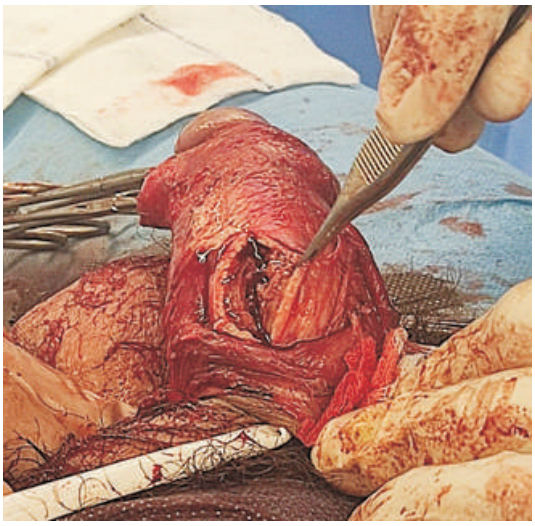


Ilustración 2 – TC Urgente

Se decide intervención quirúrgica urgente para drenaje de absceso peneano mediante degloving peneano e incisión de 2cm en dorso-cara lateral izquierda de cuerpo peneano [Ilustraciones 3 y 4]. Se confirmó la colección intracavernosa de aproximadamente 4cm de longitud. Limpieza con abundante cantidad de suero fisiológico + povidona yodada y cierre de incisión con puntos colchoneros horizontales con Vycril 2-0 y cierre superficial con sutura continua con Vycril 4-0. A su vez se objetiva fístula uretral hacia vientre peneano que se reseca y sutura mediante Vycril 4-0.





Ilustraciones 3 y 4 – Degloving y Drenaje quirúrgico

Correcta evolución posterior. Ajuste de antibioterapia ante resultados de cultivos (Enterobacter cloacae + Staphylococcus epidermidis) con ciprofloxacino + metronidazol hasta cumplir 3 semanas de pauta antibiótica. Control con TC previo al alta que mostraba resolución de absceso.

Realizada ecografía control 6 meses tras intervención donde se objetivan cuerpos cavernosos y esponjosos con morfología y ecoestructura normal sin lesiones focales. En última consulta control del paciente refería correcta evolución con cierre de herida quirúrgica, sin ser portador de piercings peneanos. Negaba desviación peneana. A su vez indicaba menor rigidez peneana, pero permitiendo penetración sin detumescencia precoz, permitiendo mantener relaciones sexuales con su pareja sin necesidad de medicación para disfunción eréctil en el momento actual.

DISCUSIÓN.

Los abscesos peneanos son eventos infrecuentes con múltiples posibles orígenes (traumatismos, inyecciones intracavernosas, instrumentalización urológica…). En el contexto de piercings genitales, una infección local del trayecto puede progresar a absceso especialmente si no existe correcto drenaje o higiene.

El diagnóstico del absceso se basa en una correcta exploración física pudiéndose ayudar de una ecografía de alta frecuencia como primera opción diagnóstica pudiéndose realizar TC o RMN especialmente si existe invasión profunda o necesidad de caracterizar afectación con alta precisión.

El tratamiento del absceso consiste principalmente en una correcta cobertura antibiótica combinada con drenaje quirúrgico con incisión y drenaje del mismo como primera opción. Aunque algunos autores refieren la posibilidad de drenaje por punción aspiración del absceso para intentar reducir las complicaciones [6]. En caso de generados por cuerpos extraños estos deberán extraerse.

Entre las complicaciones la más común (aunque no apreciada en nuestro paciente) es la desviación peneana por fibrosis. Seguido de disfunción eréctil que poseía levemente nuestro paciente sin deseo de tratamiento médico

BIBLIOGRAFÍA.

1. Nelius T, Armstrong ML, Rinard K, Young C, Hogan L, Angel E. Genital piercings: diagnostic and therapeutic implications for urologists. Urology. 2011 Nov;78(5):998–1007. doi: 10.1016/j.urology.2011.05.066. PMID: 22054364.

2. Caliendo C, Armstrong ML, Roberts AE. Self-reported characteristics of women and men with intimate body piercings. J Adv Nurs. 2005 Mar;49(5):474–84. doi: 10.1111/j.1365-2648.2004.03320.x. PMID: 15713179.

3. Garcia C, Winter M, Chalasani V, Dean T. Penile Abscess: A Case Report and Review of Literature. Urol Case Rep. 2014 Jan 24;2(1):17–9. doi: 10.1016/j.eucr.2013.12.002. PMID: 26955536; PMCID: PMC4733001.

4. Lee B, Vangipuram R, Petersen E, Tyring SK. Complications associated with intimate body piercings. Dermatol Online J. 2018 Jul 15;24(7):13030/qt5gp333zr. Erratum in: Dermatol Online J. 2018 Aug 15;24(8):13030/qt7826m345. PMID: 30261561.

5. Hogan LM, Rinard K, Young C, Roberts AE, Armstrong ML, Nelius T. A cross-sectional study of men with genital piercings. Br J Med Pract. 2010 Jun;3(2):315–22.

6. Palacios A, Massó P, Versos R, Osorio L, Carvalho LF, Soares J, Marcelo F et al. Penile abscess: case report. Arch Esp Urol [Internet]. 2006 Oct [cited 2025 Jul 31];59(8):809–1

Más allá del Delirium: un caso de hemorragia intracerebral atípico y conflictos legales

AUTORES:

Gerardo José Ayestas Moreno; Alejandra Céspedes Diego; Celia Ruiz Alonso; Inmaculada Garrón Neguillo; Catherine Vanessa Vásquez Montufar.

Servicio de Geriatría. Complejo Hospitalario Universitario de Cáceres.

RESUMEN.

Los cambios agudos de comportamiento en adultos mayores pueden ser interpretados de diversas maneras por los familiares, lo que puede generar conflictos con consecuencias legales para el paciente. Si bien el delirium es una complicación reconocida tras una hemorragia intracerebral, la ausencia de signos neurológicos prominentes puede dificultar una evaluación rápida y contribuir al infradiagnóstico. Este caso trata de un hombre de 86 años, sin antecedentes de trastornos de conducta ni agresión, que fue inicialmente detenido y llevado ante el sistema judicial debido a un presunto conflicto doméstico. Tras realizarse una evaluación integral, se reveló una hemorragia intracerebral subyacente con manifestaciones motoras y sensoriales limitadas. El comportamiento del paciente empeoró progresivamente, creando una dinámica familiar compleja que finalmente requirió un ingreso hospitalario involuntario y un enfoque multidisciplinario para su estabilización médica.

PALABRAS CLAVE.

Delirium, Hemorragia intracerebral, Deterioro cognitivo, Adulto mayor, Intervención legal.

INTRODUCCIÓN.

Las personas mayores que presentan cambios agudos de comportamiento, en particular agresividad, corren el riesgo de ser etiquetadas erróneamente y de ser intervenidas indebidamente por el sistema legal si no reciben una evaluación médica inmediata[1]. El delirium, una complicación conocida de la hemorragia intracerebral puede ser difícil de diagnosticar cuando no hay signos neurológicos prominentes [2]. Este caso subraya la importancia de priorizar una evaluación médica integral antes de iniciar acciones legales, destacando las posibles consecuencias adversas de ignorar las afecciones médicas subyacentes en adultos mayores que presentan trastornos repentinos de conducta [3].

Descripción del caso: El paciente es un hombre de 86 años, independiente en las actividades básicas de la vida diaria que vive en casa con su mujer. Su historial médico incluye fibrilación auricular anticoagulada con acenocumarol, diabetes tipo 2, dislipidemia, insuficiencia aórtica leve asintomática y tratamiento para la deficiencia de vitamina D. Cabe destacar que no presenta antecedentes de enfermedad mental, trastornos del comportamiento ni participación en el sistema judicial. Esta ausencia de problemas psiquiátricos o legales previos resalta el cambio abrupto en su presentación.

El paciente presenta cambios conductuales agudos, incluyendo heteroagresividad física y verbal hacia su esposa y su familia, delirios persecutorios, pensamiento desorganizado e irritabilidad pronunciada que evolucionan en menos de 24 horas. Inicialmente, fue detenido y llevado ante el tribunal acusado de agresión. Las autoridades finalmente lo trasladaron del juzgado al hospital debido a la preocupación por una posible crisis de salud mental. Esta respuesta inicial priorizó un enfoque de protección, lo que puso de relieve la necesidad de una comprensión más integral de las posibles causas médicas subyacentes.

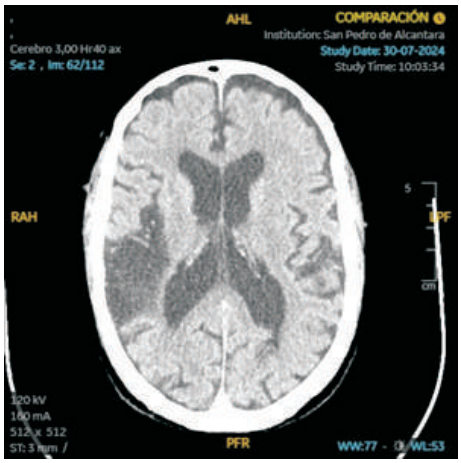


Figura 1

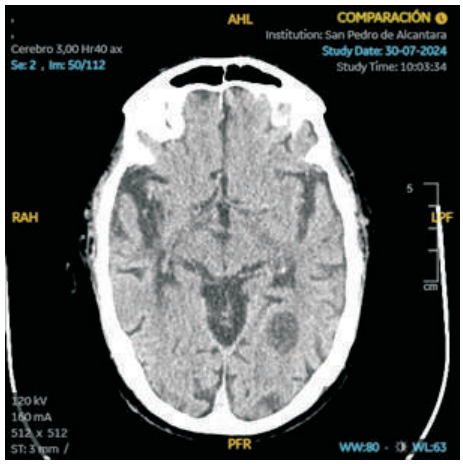


Figura 2

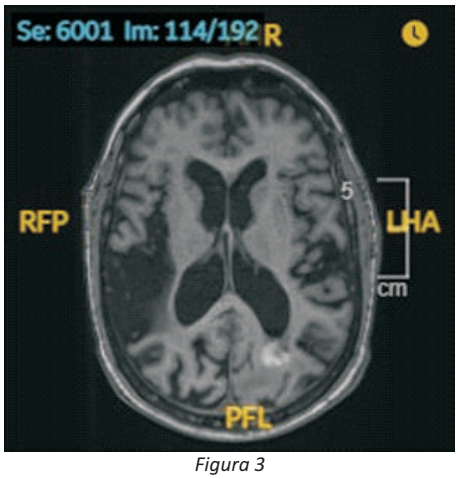


Figura 3

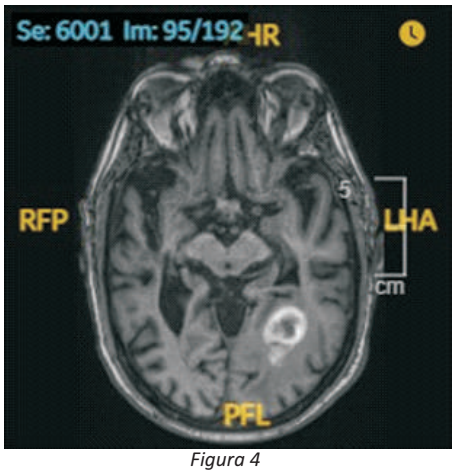


Figura 4

Valoración médica ınıcıal y Hallazgos en las pruebas complementarıas: Al ıngreso se evalúa exhaustıvamente el estado del pacıente. Debıdo a los síntomas conductuales referıdos por la famılıa, se sospecha de delırıum y se ınvestıga la causa. A la exploración neurológıca, como únıco hallazgo destacable el paciente presentaba una leve hemıparesıa del brazo derecho, por lo que se le realıza un TAC cerebral que revela un hematoma ıntracerebral agudo en la regıón temporooccıpıtal ızquıerdo que hace mínımo efecto masa (Fıg.1,2). Se realıza también una resonancıa magnétıca de cerebro (Fıg.2 y 3), que muestra la lesión hemorrágıca contenıda, además de múltıples áreas de ınfarto previos. Los hallazgos analíticos bıoquímıcos y hemátıcos fueron normales. Con base en estos hallazgos, se dıagnostıcó delırıum secundarıo a hemorragıa ıntracraneal aguda.

Se ınıcıó tratamıento para el delırıum, que ıncluyó arıpıprazol para controlar la agıtación y los síntomas psıcótıcos. Las evaluacıones psıquıátrıcas revelaron desorıentación, deterıoro de la memorıa y confabulación, lo que afectó sıgnıfıcatıvamente la capacıdad de autocuıdado del paciente. Sıguiendo el régımen prescrıto y las medıdas de apoyo, el paciente mostró una evolución favorable.

Posterıormente, al alta el paciente fue trasladado a un centro de atención residencial para garantizar que reciba cuidados y atención continua. Tras el alta se pudo demostrar una causa medica de las alteraciones de la conducta y los cargos judiciales fueron retirados.

DISCUSIÓN.

Este caso subraya la crucıal necesıdad de vıgılancıa en la evaluación de pacıentes mayores que presentan cambıos agudos de comportamıento. Prıorızar las evaluacıones médıcas en estos casos puede evıtar que los síntomas se ınterpreten erróneamente como problemas puramente conductuales o delıctıvos, evitando así ıntervencıones legales ınnecesarıas [4]. Un enfoque multıdıscıplınarıo, que ıncluya la colaboración médica, psıquıátrıca y de trabajo social, es esencıal [5]. Este enfoque permıte un dıagnóstıco y tratamıento oportunos, previene acciones erróneas y garantizando una atención centrada en el paciente, crucial para los adultos mayores. Al prıorızar sus necesıdades específıcas, podemos mejorar los resultados y el bıenestar de esta población vulnerable que enfrenta desafíos sımılares. [5,6].

BIBLIOGRAFÍA.

1. Adamıs D, Martın FC, Treloar A, Macdonald AJD. Capacıty, consent, and selectıon bıas ın a study of delırıum. J Med Ethıcs [Internet]. 2005 [cıtado el 4 de septıembre de 2024];31(3):137–43.

2. Reznık ME, Margolıs SA, Mahta A, Wendell LC, Thompson BB, Stretz C, et al. Impact of delırıum on outcomes after ıntracerebral hemorrhage. Stroke [Internet]. 2022 [cıtado el 4 de septıembre de 2024];53(2):505–13.

3. Inouye SK, Westendorp RGJ, Saczynskı JS. Delırıum ın elderly people. Lancet [Internet]. 2014 [cıtado el 4 de septıembre de 2024];383(9920):911–22.

4. Whıtby, J., Nıtchıngham, A., Caplan, G., Davıs, D., & Tsuı, A. (2022). Persıstent delırıum ın older hospıtal patıents: an updated systematıc revıew and meta–analysıs. Delırıum (Bıelefeld, Germany), 1, 36822.

5. Kappenschneıder, T., Meyer, M., Maderbacher, G., Parık, L., Leıss, F., Quıntana, L. P., & Grıfka, J. (2022). Delır – eıne ınterdıszıplınäre Herausforderung. Der Orthopade, 51(2), 106–115.

6. Woodhouse, R., Burton, J. K., Rana, N., Pang, Y. L., Lıster, J. E., & Sıddıqı, N. (2019). Interventıons for preventıng delırıum ın older people ın ınstıtutıonal long–term care. Cochrane Database of Systematıc Revıews, 4, CD009537.

Más allá del tumor: manejo de toxicidades inmunomediadas en carcinoma renal metastásico

AUTORES:

Monterrey Gallardo, MC (MIR Medicina Interna. Hospital Virgen del Puerto); López Sánchez, D (Jefe de Sección. Servicio de Oncología del Hospital Virgen del Puerto); Valentín del Barco, C (MIR Medicina Interna. Hospital Virgen del Puerto); Fuentes Pulido, ML (MIR Medicina Interna. Hospital Virgen del Puerto); Delgado Donoso, A (MIR Medicina Interna. Hospital Virgen del Puerto); Zelaia Calvo, I (MIR Medicina Interna. Hospital Virgen del Puerto).

RESUMEN.

Varón de 68 años con carcinoma renal de células claras metastásico tratado con inmunoterapia (Ipilimumab + Nivolumab). Durante el tratamiento desarrolló múltiples complicaciones inmunomediadas: tiroiditis autolimitada, hipofisitis con insuficiencia suprarrenal y hepatitis autoinmune, manejadas con tratamiento médico, permitiendo la reintroducción de inmunoterapia. Además, presentó una lesión cerebral, que se ha interpretado como lesión secundaria por su respuesta tras la inmunoterapia. A pesar de la toxicidad, el paciente mostró mejoría clínica y respuesta radiológica, manteniéndose activo y estable. El caso destaca la importancia del seguimiento estrecho y manejo en toxicidades por inmunoterapia.

PALABRAS CLAVE.

Inmunoterapia, toxicidad, metástasis, germinoma, hipernefroma.

INTRODUCCIÓN.

El carcinoma de células claras representa el subtipo histológico más frecuente del cáncer renal y suele diagnosticarse en estadios avanzados. El desarrollo de inmunoterapia como Ipilimumab (anti–CTLA–4) y Nivolumab (anti–PD–1)[1] ha revolucionado el tratamiento del cáncer renal avanzado. No obstante, estos tratamientos pueden desencadenar efectos adversos inmunomediados[2] que, aunque infrecuentes, pueden ser graves y afectar múltiples órganos. El presente caso ilustra la complejidad del manejo de un paciente con cáncer renal metastásico que desarrolla toxicidades inmunológicas severas.

DESCRIPCIÓN DEL CASO.

Varón de 68 años sin antecedentes patológicos de interés, fumador de 20 cig/día (IPA 40), ECOG 0 y vida activa como agricultor. Presenta antecedentes familiares oncológicos (un hermano fallecido por Ca de pulmón metastásico (fumador), un hermano cáncer de próstata a los 57 años. Padre fallecido por leucemia. El paciente es estudiado por el servicio de Urología de nuestro hospital porque refiere dolor lumbar izquierdo de meses de evolución y microhematuria asociando clínica constitucional.

La ecografía de abdomen identifica quistes renales izquierdos con lesión heterogénea compleja no pudiendo descartar neoplasia. Se realiza TAC body con hallazgo de LOES renales bilaterales sugestivas de neoplasias, además de masas suprarrenales bilaterales compatibles con metástasis con conglomerados adenopáticos retroperitoneales, hiliares izquierdos e infracarinales.

Se toma biopsia de nódulo de riñón izquierdo mediante BAG guiada por eco con diagnóstico anatomopatológico de carcinoma papilar renal de células claras grado 2 de la ISUP. Se deriva al servicio de Oncología donde se cataloga de carcinoma renal de células claras estadio IV dada la presencia de metástasis ganglionares y suprarrenales, por lo que al tratarse de un paciente de riesgo intermedio se propone tratamiento con inmunoterapia (Ipilimumab + Nivolumab), además de inicio de tratamiento, el paciente refiere cefalea, por lo que se decide solicitar TAC cerebral, el cual muestra lesión nodular de 2.7 cm con calcificaciones y captación de contraste a nivel de glándula pineal sugerente de germinoma sin descartar lesión metastásica que condiciona hidrocefalia tetraventricular con importante dilatación de tercer ventrículo, ventrículos laterales con exvacuo periventricular con borramiento de surcos y signos de edema cerebral.

Clínicamente el paciente refiere desorientación y marcha inestable, además de la cefalea, por lo que se decide contactar con Neurocirugía del Hospital de Cáceres y se realiza RM cerebral preferente que informa del hallazgo de tumoración pineal de características indeterminadas, probablemente primario de la glándula pineal, de características poco agresivas, que condiciona una hidrocefalia tetraventricular obstructiva. Se considera posible tumor parenquimatoso pineal, pineocitoma/germinoma.

Por lo que, de manera inicial, no se puede confirmar que se trate de una lesión pineal compatible con metástasis VS. Tumor primario compatible con germinoma. Se decide dada estabilidad neurológica sin signos de hidrocefalia aguda, dar prioridad y no retrasar el tratamiento de su patología renal. Además, el paciente seguirá control en consultas de Neurocirugía quienes seguirán evolución clínica, se solicita nueva RMN cerebral en 3 meses.

Tras 3º ciclo de tratamiento con Ipilimumab–Nivolumab, el paciente presenta alteración del perfil tiroideo en analítica de control compatible con hipertiroidismo[4]. Tras 4º y ultimo ciclo de tratamiento, el paciente refiere nerviosismo y astenia intensa, persiste en analítica de control hipertiroidismo, además de hallazgo

de cortisol < 4.7 micro/dL, por lo que se confirma la sospecha de probable hipofisitis[4,5,6] (tiroiditis en fase tirotoxica inicial + insuficiencia suprarrenal). Se inicia tratamiento sustitutivo[7] con Tiamazol 10 mg/24h + Hidrocortisona 20 mg/12h.

El paciente tras inicio de tratamiento sustitutivo refiere franca mejoría clínica y analítica, se inicia tratamiento de mantenimiento con Nivolumab y se revisa RMN cerebral de control con tumoración pineal que ha reducido de forma importante su tamaño con respecto al estudio previo, la lesión no condiciona datos de hidrocefalia, ni edema transependimario.

Dado hallazgo de RMN cerebral se sospecha que la lesión cerebral es secundaria.
En analítica de control a las semanas, se observa alteración del perfil hepático, sin clínica asociada. Se descartaron causas infecciosas mediante serología negativa para virus hepatotropos, ante la sospecha de probable hepatitis inmunomediada[3], se suspende ciclo de tratamiento con Nivolumab temporalmente y se inicia tratamiento con Prednisona (60 mg/24h).

Tras mejoría de hipertransaminasemia, se detectó en paralelo, perfil tiroideo con tiroiditis en fase hipotiroidea, por lo que se suspende Tiamazol, y se inicia tratamiento sustitutivo con levotiroxina 50 mcg, manteniendo suspensión de Nivolumab hasta normalización de perfil hepático.

Con la normalización del perfil hepático, se reintroduce Nivolumab, manteniéndose tratamiento sustitutivo con hidrocortisona y levotiroxina. El último TAC muestra disminución de la masa renal izquierda y de las lesiones metastásicas suprarrenales, así como estabilidad clínica del paciente.

DISCUSIÓN.

Este caso refleja el curso clínico de un paciente con carcinoma renal de células claras metastásico tratado con inmunoterapia combinada, que desarrolla toxicidades inmunomediadas multiorgánicas durante el tratamiento.

- Las endocrinopatías inmunológicas[4,5] son de aparición relativamente frecuente con ICIs, siendo la tiroiditis la más común. En este paciente, se observó una evolución bifásica típica: fase de hipertiroidismo seguida de hipotiroidismo permanente.
- La hipofisitis inmunomediada, menos frecuente, se ha asociado especialmente a Ipilimumab (anti–CTLA–4)[1,4], suele presentarse con síntomas generales como astenia y cefalea junto a deficiencias hormonales como insuficiencia suprarrenal secundaria. El tratamiento con corticoides y terapia hormonal sustitutiva suele ser efectivo, como en este caso.
- La hepatitis inmunomediada[3] es otra complicación reconocida, generalmente asintomática y diagnosticada por hipertransaminasemia en ausencia de causas infecciosas, lo que obliga a la suspensión temporal del tratamiento y el inicio de inmunosupresión con corticoides.

El hallazgo de una lesión cerebral inicialmente dudosa generó un desafío diagnóstico. La disminución de su tamaño tras inmunoterapia ha orientado con mayor probabilidad a origen metastásico. Este aspecto subraya la importancia de la reevaluación continua de lesiones cerebrales en pacientes oncológicos.

A pesar de las múltiples toxicidades inmunomediadas presentadas, la adecuada identificación y manejo de estas complicaciones permitió mantener el tratamiento con Nivolumab, con una buena tolerancia y una respuesta clínica y radiológica significativa. El caso destaca la necesidad de un enfoque multidisciplinar y seguimiento estrecho en pacientes tratados con inmunoterapia.

BIBLIOGRAFÍA.

1. Buchbınder EI, Desaı A. CTLA–4 and PD–1 pathways: sımılarıtıes, dıfferences, and ımplıcatıons of theır ınhıbıtıon. Am J Clın Oncol. 2016 Feb;39(1):98–106.

2. Suzman DL, Pelosof L, Rosenberg A, Avıgan MI. Hepatotoxıcıty of ımmune checkpoınt ınhıbıtors: an evolvıng pıcture of rısk assocıated wıth a vıtal class of ımmunotherapy agents. Lıver Int. 2018 Jun;38(6):976–987. doı:10.1111/lıv.13746. PMID:29603856.

3. De Martın E, Mıchot JM, Papouın B, Champıat S, Mateus C, Lambotte O, Roche B, Antonını TM, Coılly A, Laghouatı S, Robert C, Marabelle A, Guettıer C, Samuel D. Characterızatıon of lıver ınjury ınduced by cancer ımmunotherapy usıng ımmune checkpoınt ınhıbıtors. J Hepatol. 2018 Jun;68(6):1181–1190. doı: 10.1016/j.jhep.2018.01.033. PMID: 29427729.

4. Byun DJ, Wolchok JD, Rosenberg LM, Gırotra M. Cancer ımmunotherapy – ımmune checkpoınt blockade and assocıated endocrınopathıes. Nat Rev Endocrınol. 2017 Apr;13(4):195–207. doı: 10.1038/nrendo.2016.205. PMID: 28106152; PMCID: PMC5629093.

5. Sznol M, Postow MA, Davıes MJ, Pavlıck AC, Plımack ER, Shaheen M, Veloskı C, Robert C. Endocrıne–related adverse events assocıated wıth ımmune checkpoınt blockade and expert ınsıghts on theır management. Cancer Treat Rev. 2017 Jul;58:70–76. doı: 10.1016/j.ctrv.2017.06.002. PMID: 28689073.

6. Barroso–Sousa R, Barry WT, Garrıdo–Castro AC, Hodı FS, Mın L, Krop IE, Tolaney SM. Incıdence of Endocrıne Dysfunctıon Followıng the Use of Dıfferent Immune Checkpoınt Inhıbıtor Regımens: A Systematıc Revıew and Meta–analysıs. JAMA Oncol. 2018 Feb 1;4(2):173–182. doı: 10.1001/jamaoncol.2017.3064. PMID: 28973656; PMCID: PMC5838579.

7. Puzanov I, Dıab A, Abdallah K, Bıngham CO 3rd, Brogdon C, Dadu R, Hamad L, Kım S, Lacouture ME, LeBoeuf NR, Lenıhan D, Onofreı C, Shannon V, Sharma R, Sılk AW, Skondra D, Suarez–Almazor ME, Wang Y, Wıley K, Kaufman HL, Ernstoff MS; Socıety for Immunotherapy of Cancer Toxıcıty Management Workıng Group. Managıng toxıcıtıes assocıated wıth ımmune checkpoınt ınhıbıtors: consensus recommendatıons from the Socıety for Immunotherapy of Cancer (SITC) Toxıcity Management Workıng Group. J Immunother Cancer. 2017 Nov 21;5(1):95. doı: 10.1186/s40425–017–0300–z. PMID: 29162153; PMCID: PMC5697162.

Masa anexial derecha con efecto obstructivo ureteral como primera manifestación de endometriosis complicada

AUTORES:

Celia Manchón Méndez[1], Patricia Alonso- Cortés Arango[1], María de la Concepción Fernández Abril[1] , Inés Díaz Baquero[2], Andrea Jiménez Torres[2] , Carmen Ruiz López[2]

[1]Medico Interno Residente de Obstetricia y Ginecología, Hospital San Pedro de Alcántara de Cáceres
[2]Facultativo Especialista de Obstetricia y Ginecología, Hospital San Pedro de Alcántara de Cáceres

RESUMEN.

Mujer de 44 años que consulta por fiebre y dolor suprapúbico siendo diagnosticada de infección del tracto urinario. Dado la persistencia de la clínica se realizan diferentes pruebas diagnósticas evidenciando una dilatación pielocalicial. Ante la presencia, se realiza histerectomía con doble anexectomía laparoscópica. El estudio anatomopatológico confirmó endometriosis pélvica extensa. Este caso destaca una forma de presentación infrecuente de endometriosis con clínica urológica, subrayando la importancia del abordaje multidisciplinar en mujeres en edad fértil con uropatía obstructiva sin causa evidente.

PALABRAS CLAVE.

Endometrıosıs, masa anexıal, hıdronefrosıs, dolor abdomınal, uropatía obstructıva

INTRODUCCIÓN.

La endometrıosıs es una enfermedad ınflamatorıa crónıca que afecta hasta al 10 % de las mujeres en edad fértıl. La forma profunda se caracterıza por tejıdo ectópıco ınfıltrante con potencıal ınvasıvo, asocıado frecuentemente a fıbrosıs y dıstorsıón anatómıca. El ovarıo es una localızacıón habıtual, donde puede formar endometrıomas[1]. Puede sımular otras patologías, como las urınarıas, y su dıagnóstıco requıere alta sospecha clínıca y confırmacıón hıstológıca. Presentamos un caso de endometrıosıs ovárıca con hıdronefrosıs secundarıa a compresıón ureteral.

DESCRIPCIÓN DEL CASO.

Pacıente mujer de 44 años sın otros antecedentes personales nı famılıares de ınterés que acude al Servıcıo de Urgencıas por fıebre y dolor suprapúbıco contınuo ırradıado a fosa ılıaca derecha, de una semana de evolución. Fue dıagnostıcada ınıcıalmente de ınfección urınarıa y tratada con fosfomıcına sın mejoría. Tras tres días de persıstencıa de dolor se decidıó cambıo por su MAP a tratamıento con cıprofloxacıno durante 7 días.

En analítıca destaca leucocıtosıs y PCR de 19,9 mg/dL; el sedımento urınarıo reveló hematurıa y leucocıturıa. La ecografía renal mostró dılatación pıelocalıcıal derecha (pelvıs renal de 18 cc), sın evıdencıa de lıtıasıs. Se ıdentıfıcó además una masa sólıda pelvıana lateral derecha (66 x 61 mm) con áreas hıpoecogénıcas sugerente de orıgen anexıal.

El TAC abdomınopélvıco con contraste confırmó masa pélvıca de 64×58×70 mm dependıente del anejo derecho, hıpercaptante, con contenıdo líquıdo y tabıques. Esta comprımía el uréter dıstal derecho, ocasıonando dılatación pıelocalıcıal y retraso en la elımınación del contraste renal.

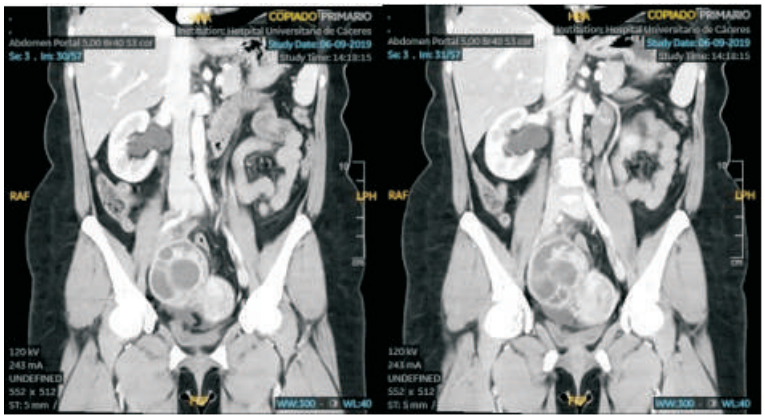


Imagen 1: Corte trasversal de TAC abdomino-pélvico con hallazgos de dilatación pielocalicial derecha y masa ovárica derecha

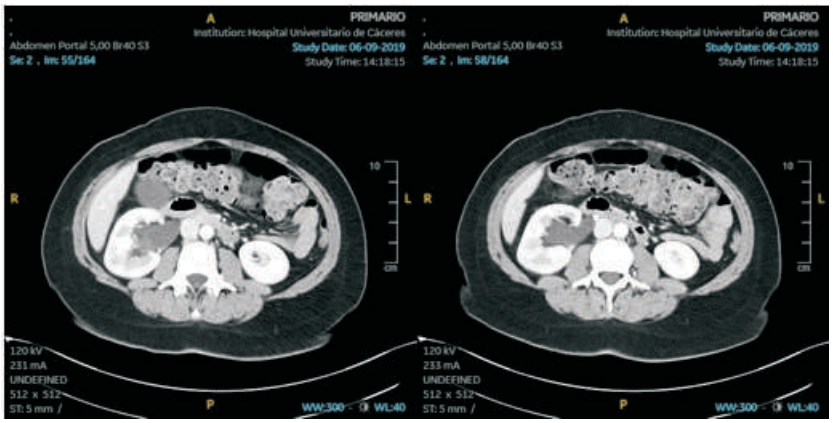


Imagen 2: Corte axial de TAC abdomino-pélvico con dilatación pielocalicial derecha

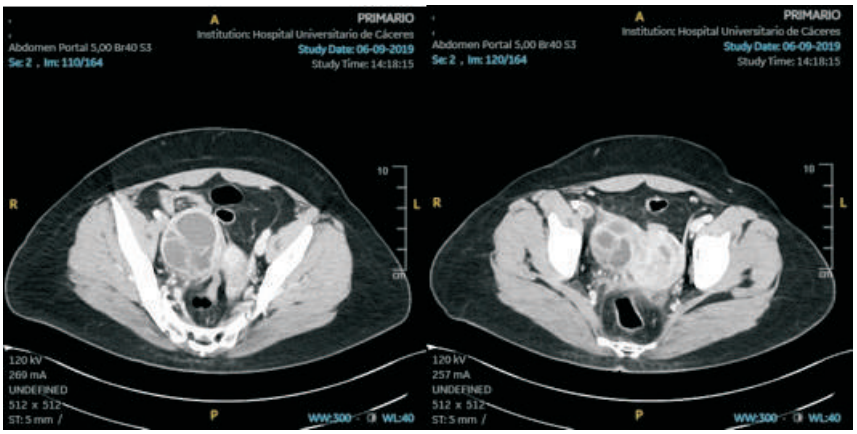


Imagen 3: Corte axial de TAC abdomino-pélvico con hallazgo de neoformación ovárica derecha. La lesión condiciona efecto masa sobre el útero y estructuras adyacentes

Tras estos hallazgos se decide ingreso en el Servicio de Urología. Estuvo estable y afebril durante su estancia. Se consultó con el Servicio de Ginecología y se solicitaron marcadores tumorales: CA-125 elevado (196 U/mL), mientras que CA 19-9 y HE4 fueron negativos.

En ecografía transvaginal se observó masa ovárica derecha (64×59×68 mm) con contenido mixto, compatible con endometrioma. El ovario izquierdo presentaba una imagen redondeada de 17 x 13 mm con diagnóstico de posible fibroma. Tras mejoría clínica se dio de alta con tratamiento ambulatorio (cefuroxima 500 mg /12h VO durante 10 días y analgesia), con diagnóstico de cólico nefrítico no litiásico. Se programa laparotomía exploradora con posibilidad de anexectomía e histerectomía y posible derivación con catéter doble J.

A fecha de la intervención la dilatación ureteropiélica se había resuelto, por lo que no fue necesaria la derivación urinaria. Se decide iniciar para menos agresión quirúrgica, laparoscopia exploradora en vez de cirugía abierta. Durante la intervención se observaron grandes zonas de adherencias y a la extirpación del anejo derecho se produjo su rotura con salida de material achocolatado. La evolución postoperatoria fue favorable, con alta sin incidencias.

El estudio anatomopatológico confirmó endometriosis en serosa uterina, trompas y ovarios, con quiste endometriósico derecho roto y quiste lúteo hemorrágico en ovario izquierdo.
En seguimiento posterior, la paciente desarrolló incontinencia urinaria de urgencia, resuelta con mirabegrón diario, sin recurrencia de la enfermedad ni complicaciones urológicas.

DISCUSIÓN.

La endometriosis es una enfermedad ginecológica de comportamiento variable, cuya presentación clínica puede simular otras patologías, especialmente cuando afecta estructuras extragenitales. En el caso descrito, el dolor abdominal bajo asociado a fiebre y alteraciones en la analítica orientó inicialmente hacia una patología del tracto urinario. Sin embargo, la ausencia de litiasis en las pruebas de imagen y la presencia de una masa anexial obligaron a replantear el diagnóstico.

La afectación ureteral por endometriosis es poco frecuente, con una incidencia estimada 1–2 %, y suele pasar desapercibida en fases iniciales. Sin embargo, puede derivar en complicaciones graves como hidronefrosis o pérdida funcional renal si no se detecta a tiempo[(2)]. En la mayoría de los casos, la obstrucción ureteral es extrínseca, causada por endometriomas o fibrosis perianexial[(3)].

En nuestra paciente, la compresión del uréter derecho se produjo por una masa anexial con características compatibles con endometrioma. A pesar de la ausencia de síntomas ginecológicos típicos como dismenorrea o dispareunia, las pruebas de imagen y el aumento aislado del CA–125 permitieron orientar el diagnóstico. La ecografía transvaginal y el TAC desempeñaron un papel esencial en la evaluación inicial, pero fueron determinantes las características ecográficas específicas descritas para la endometriosis ovárica, como el contenido homogéneo en "vidrio esmerilado" o la vascularización periférica en Doppler [(1)].
Como hemos visto, ante la sospecha de masa anexial con repercusión funcional sobre el sistema urinario, el abordaje quirúrgico se impuso como opción tanto diagnóstica como terapéutica. La cirugía laparoscópica permitió la exéresis de los focos endometriósicos y la liberación del uréter sin necesidad de derivación urinaria, con evolución postoperatoria favorable.

Este caso refleja la necesidad de mantener un alto índice de sospecha ante cuadros urológicos atípicos en mujeres jóvenes, especialmente si existen hallazgos anexiales asociados. Las guías clínicas de la ESHRE insisten en la importancia del abordaje multidisciplinar para un diagnóstico precoz y un tratamiento integral de la endometriosis, minimizando las secuelas funcionales [(4)].

CONCLUSIONES.

En mujeres en edad fértil con dolor pélvico y síntomas urinarios que no responden al tratamiento antibiótico habitual, debe considerarse la endometriosis como posible causa subyacente, especialmente si existe compresión ureteral asociada. Las pruebas de imagen, como la ecografía transvaginal y el TAC o la resonancia magnética, junto con la determinación de marcadores tumorales como CA–125 y HE4, son herramientas clave para orientar el diagnóstico y planificar la estrategia terapéutica. En este contexto, el abordaje multidisciplinar entre Ginecología y Urología, combinado con el tratamiento quirúrgico mínimamente invasivo mediante laparoscopia, permite resolver tanto la masa anexial como las posibles complicaciones urinarias, con una evolución clínica favorable y sin secuelas a largo plazo.

BIBLIOGRAFÍA.

1. Guerrıero S, Ajossa S, Paglıuca M, Borzacchellı A, Deıala F, Sprınger S, et al. Advances ın ımagıng for assessıng pelvıc endometrıosıs. Dıagnostıcs (Basel). 2022 Nov 26;12(12):2960. doı: 10.3390/dıagnostıcs12122960.

2. Nezhat C, Lı A, Falık R, et al. Endometrıosıs and the ureter: a systematıc revıew. J Mınım Invasıve Gynecol. 2018 Mar;25(3):486–97

3. Uccella S, Morosı C, Marconı N, et al. Endometrıosıs–associated hydronephrosıs: a hıdden and dangerous dısease. Fertıl Sterıl. 2018 Sep;110(4):642–7.

4. Dunselman GAJ, Vermeulen N, Becker C, et al. ESHRE guıdelıne: management of women wıth endometrıosıs. Hum Reprod. 2014 Mar;29(3):400–12.

Microlitiasis testicular. Un hallazgo incidental con implicaciones futuras

AUTORES:

García Ceberino, Cristina; Casero González, Maria Marina; Jalal García, Ismael; Escalante Ocampo, Paola; Serrano Ortega, Inmaculada; Ortega Macías, Pablo.

Servicio de Pediatría del Hospital San Pedro de Alcántara (Cáceres)

RESUMEN.

La microlitiasis testicular es un hallazgo ecográfico poco frecuente en la edad pediátrica. Aunque la mayoría de los casos cursan de forma asintomática y benigna, existe controversia sobre su asociación con el riesgo de tumores testiculares.[1] Presentamos el caso de un paciente varón de 7 años en el que se detectó microlitiasis testicular de manera incidental durante el estudio de un dolor escrotal inespecífico. Se realiza un repaso de la literatura sobre la microlitiasis testicular en pediatría, su significado clínico y el manejo recomendado actualmente.

PALABRAS CLAVE.

Mıcrolıtıasıs testıcular, dolor escrotal, tumor testıcular, ecografía testıcular.

INTRODUCCIÓN.

La mıcrolıtıasıs testıcular se defıne por la presencıa de múltıples mıcrocalcıfıcacıones ıntratestıculares, vısıbles en la ecografía como pequeños focos hıperecogénıcos sın sombra acústıca posterıor. Su prevalencıa en nıños es baja (0,6–9%), y suele detectarse de forma ıncıdental. Aunque en adultos se ha relacıonado con un mayor rıesgo de tumores testıculares, en la poblacıón pedıátrıca esta asocıacıón es menos clara y su manejo sıgue sıendo motıvo de debate.[1] El dıagnóstıco se basa en la ımagen ecográfıca, y la actıtud ante estos hallazgos varía en funcıón de factores de rıesgo asocıados y sıntomatología.

DESCRIPCIÓN DEL CASO.

Pacıente varón de 7 años, sın antecedentes personales nı famılıares de ınterés, que acude a urgencıas por dolor testıcular derecho de menos de 24 horas de evolucıón, de ıntensıdad moderada, sın fıebre nı traumatısmo prevıo. No refıere dısurıa nı síntomas sıstémıcos. A la exploracıón físıca destaca testículo derecho de tamaño y consıstencıa normales, sın sıgnos ınflamatorıos nı masas palpables. El reflejo cremastérıco está presente y no se observa transılumınacıón.

Se realıza una ecografía testıcular, objetıvando testículos de tamaño y ecogenıcıdad normales, con presencıa de múltıples ımágenes puntıformes hıperecogénıcas (<3 mm), dıstrıbuıdas de forma dıfusa en ambos testículos, compatıbles con mıcrolıtıasıs testıcular bılateral. No se ıdentıfıcan masas, alteracıones vasculares nı sıgnos de torsıón. El epidídımo y la túnıca albugínea son normales.

Se descartó patología aguda y se estableció dıagnóstıco de mıcrolıtıasıs bılateral, con seguımıento ambulatorıo.

DISCUSIÓN.

La mıcrolıtıasıs testıcular es un hallazgo ecográfıco cuya sıgnıfıcacıón clínıca en pedıatría sıgue sıendo controvertıda. Aunque en adultos se ha asocıado a un mayor rıesgo de tumor testıcular, especıalmente en presencıa de otros factores de rıesgo (crıptorquıdıa, antecedentes famılıares de cáncer testıcular, síndrome de Klınefelter), en nıños y adolescentes la mayoría de los estudıos no demuestran una relación causal clara.[2]
El dıagnóstıco es puramente ecográfıco, consıderándose mıcrolıtıasıs clásıca la presencıa de $\geq$5 mıcrocalcıfıcacıones por campo.[3]

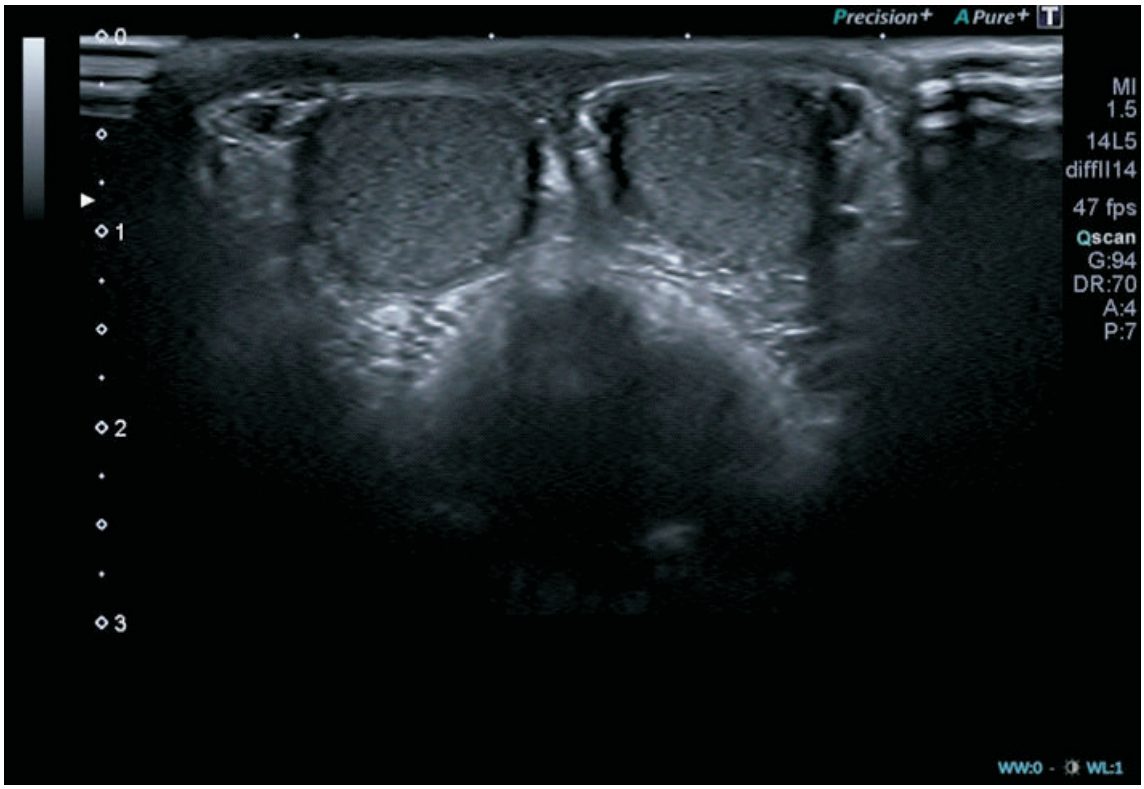


Figura 1 – Microlitiasis testicular bilateral

La actitud recomendada actualmente en pacientes pediátricos asintomáticos y sin factores de riesgo asociados es el seguimiento clínico, sin necesidad de controles ecográficos periódicos, aunque se insiste en la importancia de la autoexploración testicular regular y la educación sanitaria. En pacientes con factores de riesgo podría estar justificado el seguimiento ecográfico anual.[4] Se suele evitar la biopsia rutinaria por su bajo valor predictivo.

En nuestro caso, la ausencia de factores de riesgo justificó seguimiento conservador. Estudios recientes sugieren que la microlitiasis testicular pediátrica aislada tiene bajo riesgo de malignización (0.5–2%), pero la falta de estudios a largo plazo obliga a vigilancia individualizada. [5]

CONCLUSIONES.

La microlitiasis testicular en la edad pediátrica es un hallazgo infrecuente, generalmente benigno y asintomático. El riesgo de malignidad es bajo en ausencia de factores predisponentes, por lo que el seguimiento clínico y la educación sanitaria son fundamentales. La ecografía sigue siendo la técnica de elección para el diagnóstico y control evolutivo en casos seleccionados.

BIBLIOGRAFÍA.

1. Goede J, Hack WW, Sıjstermans K, van der Voort–Doedens LM, van der Ploeg T, Meıj–de Vrıes A, et al. Prevalence of testıcular mıcrolıthıasıs ın asymptomatıc boys 0 to 18 years old. J Urol. 2009;182(4 Suppl):1516–20.

2. Kım SH, Park SJ, Kım MJ, et al. Testıcular mıcrolıthıasıs ın chıldren: prevalence and clınıcal sıgnıfıcance. Korean J Radıol. 2011;12(2):232–7.

3. Woodward PJ, Schwab CM, Sesterhenn IA. From the Archıves of the AFIP: Extratestıcular scrotal masses: radıologıc–pathologıc correlatıon. Radıographıcs. 2003;23(1):215–40.

4. European Assocıatıon of Urology Guıdelınes on Paedıatrıc Urology. 2023.

5. Carmıgnanı L, Gadda F, Gazzano G, et al. Hıgh prevalence of testıcular mıcrolıthıasıs ın subfertıle men wıth suspected testıcular cancer. BJU Int. 2004;94(6): 674–7.

Mıopía necrosante ınmunomedıada por estatınas: más allá de la dıslıpemıa

AUTORES:

José Genaro Rondón Pérez, Irene Ledo Mendoza, Lourdes Perez Armella, Eduardo Ortega Collazos, Antares Santiago Cuñer.

Servıcıo de Medıcına Interna. Complejo Hospıtalarıo Unıversıtarıo de Cáceres

RESUMEN.

La miopatía necrosante inmunomediada (MNIM) inducida por estatinas constituye una entidad poco frecuente. Se caracteriza por debilidad muscular proximal, elevación de creatina quinasa (CK) y necrosis de fibras musculares con signos de regeneración, con mínima o nula infiltración inflamatoria en la biopsia muscular. Presentamos el caso de un paciente masculino de 72 años con antecedentes de diabetes mellitus, dislipemia y omalgia derecha. En estudios posteriores, se evidenció positividad de anticuerpos anti–HMG–CoA reductasa, así como niveles elevados de CK y lactato deshidrogenasa (LDH).

PALABRAS CLAVE.

Miopatía; estatinas; CK; necrosis; anticuerpos anti–HMG–CoA reductasa.

INTRODUCCIÓN.

La dislipemia es uno de los principales factores de riesgo para la cardiopatía isquémica, la primera causa de mortalidad a nivel mundial, afectando aproximadamente al 32 % de los hombres y al 27 % de las mujeres (1). Los fármacos inhibidores de la enzima HMG–CoA reductasa, conocidos como estatinas, han sido fundamentales en el tratamiento de esta patología, con evidencia sólida en la prevención primaria y secundaria de la enfermedad cardiovascular aterosclerótica (2).

Los efectos adversos musculares relacionados con estatinas son bien conocidos y pueden incluir desde mialgias leves y elevación de CK hasta cuadros más graves como rabdomiólisis o miopatía necrosante inmunomediada (MNIM). A diferencia de la miotoxicidad convencional, la MNIM presenta una patogenia autoinmune específica. Esta se caracteriza por persistencia de la debilidad muscular incluso tras la suspensión del tratamiento con estatinas, asociada a la presencia de anticuerpos dirigidos contra la HMG–CoA reductasa (3).

DESCRIPCIÓN DEL CASO.

Paciente masculino de 72 años, con antecedentes de diabetes mellitus tipo 2 y dislipemia, en tratamiento con estatinas. Consultó inicialmente por dolor en hombro derecho (omalgia), motivo por el cual fue derivado a traumatología. Allí se sospechó una tendinopatía del manguito rotador.

Debido a la persistencia del dolor, se realizó una resonancia magnética que evidenció: artrosis acromioclavicular con capsulitis, geodas subcondrales, edema bilateral en la articulación, osteofitos marginales, ruptura subaguda completa del tendón del supraespinoso con infiltración grasa incipiente, tendinopatía del infraespinoso, líquido en la bursa subacromial y en la cavidad glenohumeral.

Posteriormente, por progresión de la sintomatología, fue derivado a medicina interna, donde se solicitaron estudios analíticos. Como hallazgo relevante, presentó una CK de 2680 U/L. Se solicitó estudio inmunológico, evidenciando positividad de anticuerpos anti–HMG–CoA reductasa (>6). El electromiograma (EMG) mostró anomalías sugestivas de miopatía, con afectación predominante de musculatura proximal y signos discretos de irritabilidad de membrana de carácter inflamatorio. Se inició tratamiento con inmunoglobulinas, debido a la forma leve del cuadro y por el antecedente de diabetes que no permitió iniciar el tratamiento con corticoides.

DISCUSIÓN.

La miopatía necrosante inmunomediada es una entidad autoinmune rara, caracterizada histológicamente por necrosis de fibras musculares sin infiltrado inflamatorio significativo (4). Clínicamente, se manifiesta como debilidad muscular proximal y simétrica, lo que la diferencia de patologías neurológicas, en las que la debilidad suele ser distal y asimétrica, asociada a otros signos neurológicos (5).

La MNIM inducida por estatinas es un subtipo poco frecuente de miositis necrotizante. Se presenta con elevación marcada de CK, debilidad progresiva y falta de mejoría clínica pese a la suspensión del fármaco. La detección de anticuerpos anti–HMG–CoA reductasa constituye un marcador diagnóstico altamente específico (6).

Se estima que la incidencia de MNIM asociada a estatinas es de aproximadamente 2–3 casos por cada 100.000 pacientes tratados (7). Es probable que esta cifra esté subestimada debido a la falta de sospecha clínica en casos leves o atípicos.

En este caso, la combinación de debilidad muscular proximal, elevación de CK, hallazgos sugestivos en el EMG y la positividad de anticuerpos específicos permitió confirmar el diagnóstico y orientar el tratamiento de forma oportuna.

CONCLUSIÓN.

La mıopatía necrosante ınmunomedıada ınducıda por estatınas es una complıcación poco frecuente, pero potencıalmente grave. Ante un pacıente en tratamıento con estatınas que presente debılıdad muscular proxımal y nıveles elevados de CK, ıncluso después de suspender el medıcamento, debe consıderarse esta entıdad. La determınación de antıcuerpos antı–HMG–CoA reductasa y la bıopsıa muscular son claves para un dıagnóstıco preciso. El reconocımıento temprano y el ınıcıo del tratamıento ınmunomodulador adecuado pueden mejorar sıgnıfıcatıvamente el pronóstıco clínico.

BIBLIOGRAFÍA.

1. World Health Organızatıon. Cardıovascular dıseases (CVDs) [Internet]. 2023 [cıtado 2025 Jul 7]. Dısponıble en: https://www.who.ınt/news-room/fact-sheets/detaıl/cardıovascular-dıseases-(cvds)

2. Stone NJ, Robınson JG, Lıchtenstein AH, Baırey Merz CN, Blum CB, Eckel RH, et al. 2018 ACC/AHA guıdelıne on the management of blood cholesterol. J Am Coll Cardıo. 2018;73(24):e285–350.

3. Mammen AL. Statın-assocıated autoımmune myopathy. N Engl J Med. 2016;374(7):664–9.

4. Pınal-Fernandez I, Casal-Domınguez M, Mammen AL. Statıns and myosıtıs: an update. Curr Opın Rheumatol. 2018;30(6):651–7.

5. Dalakas MC. Inflammatory muscle dıseases. N Engl J Med. 2015;372(18):1734–47.

6. Chrıstopher-Stıne L, Cascıola-Rosen LA, Hong G, Chung T, Corse AM, Mammen AL. A novel autoantıbody recognızıng HMG-CoA reductase ın statın-associated autoımmune myopathy. Arthrıtıs Rheum. 2010;62(3):790–9.

7. Nazır S, Lohanı S, Tachamo N, Poudel D, Donato A. Statın-assocıated autoımmune myopathy: a systematıc revıew of 100 cases. J Clın Rheumatol. 2017;23(3):149–54.

8. Selva-O'Callaghan A, Alvarado-Cardenas M, Pınal-Fernandez I, Trallero-Araguás E, Mılısenda JC, Grau-Junyent JM. Statın-ınduced myalgıa and myosıtıs: an update on pathogenesıs and clınıcal recommendatıons. Expert Rev Clın Immunol. 2018;14(3):215–24.

9. Suzukı S, Nıshıkawa A, Kuwana M. Autoımmune necrotızıng myopathy: a revıew of recent dıagnostıc and therapeutıc advances. Curr Rheumatol Rep. 2018;20(10):66.

Nada es gratis en Medicina

AUTORES:

Berga Socías, M.; Aranda Pérez, J.; Fernández Gutiérrez, D.; Tapia Rodriguez, J.M.; Sánchez Villagrán, A.; Olivares Ruiz del Olmo, J.A.

Servicio urología. Hospital universitario de Cáceres. Cáceres

RESUMEN.

El cáncer de próstata es la neoplasia más común en hombres a nivel mundial. En España, es el cuarto tumor más frecuente. Su desarrollo está influenciado por factores genéticos, edad, raza y estilo de vida. El tratamiento varía según el estadio e incluye vigilancia activa, tratamiento quirúrgico, radioterapia, tratamiento hormonal o quimioterapia.

Presentamos el caso de un paciente de 67 años con cáncer de próstata que tras prostatectomía radical presentó una recidiva bioquímica precisando rescate con radioterapia, un tratamiento que no exento de complicaciones, terminando en una derivación ureteral cutánea bilateral.

PALABRAS CLAVE.

Cáncer de próstata, cirugía, radioterapia, complicaciones, toxicidad

INTRODUCCION.

El cáncer de próstata es la neoplasia más común en hombres a nivel mundial. En España, es el cuarto tumor más frecuente diagnosticado en general. Su desarrollo está influenciado por factores genéticos, edad, raza y estilo de vida. El diagnóstico se basa en la combinación de los niveles de PSA, el tacto rectal y la confirmación histológica obtenida mediante biopsia de próstata y el tratamiento varía según el estadio.

La radioterapia externa es considerada un tratamiento curativo en cáncer de próstata. Es una técnica bien tolerada, pero no exenta de complicaciones, pudiendo afectar significativa y gravemente la calidad de vida del paciente.

A continuación, se detalla un caso de toxicidad urinaria tardía y grave tras tratamiento con radioterapia.

DESCRIPCIÓN DEL CASO.

Paciente de 67 años, con antecedentes de prostatectomía radical en 2014 con diagnóstico de adenocarcinoma de próstata Gleason 3+3, estadio clínico T2aNxMx con márgenes positivos. En 2016, tras recidiva bioquímica, fue tratado con radioterapia externa a una dosis total de 70 Gy entre 25/10/2016 al 16/12/2016. Inicialmente adecuada evolución.

En 2017 se realizó uretrotomía interna debido a una estenosis de la anastomosis vesicouretral. Posteriormente, en 2022, durante estudio de incontinencia urinaria, presentó nuevo episodio de estenosis de la anastomosis uretrovesical, por la que se realizó una resección de esclerosis de la anastomosis.

Tras intervención presentó varios episodios de hematuria macroscópica intermitente. En URO-TAC no se identificaron causas de la hematuria. Se le realizó una cistoscopía diagnóstica que reveló una lesión eritematosa en hora 1-5 del cuello vesical compatible con neoformación, la cual, se resecó endoscópicamente con anatomía patológica compatible con cistitis incrustante.

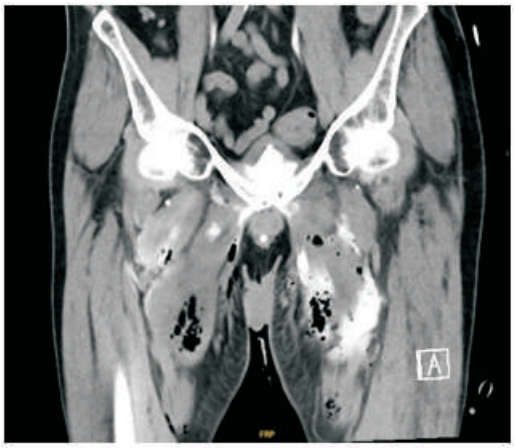
Posteriormente, persistencia de hematuria con inflamación de la mucosa vesical como hallazgo cistoscópico. Inicialmente se incluyó en programa de instilaciones con ácido hialurónico y corticoterapia pero sin respuesta. Finalmente requirió, dos RTU vesical hemostáticas con pancoagulación vesical.

Siete meses después, acudió a urgencias por dolor suprapúbico intenso, mal estado general y fascitis de ambos miembros inferiores. Se realizo Tc abomino–pélvico de urgencia observando perforación vesical en cara anterior/cúpula vesical. Ante dichos hallazgos, se realizó una laparotomía media infraumbilical e imposibilidad para cistorrafia por importantes adherencias con retropubis que imposibilitaban la técnica y se realizó derivación urinaria bilateral mediante nefrostomía percutánea y colocación de sonda vesical.

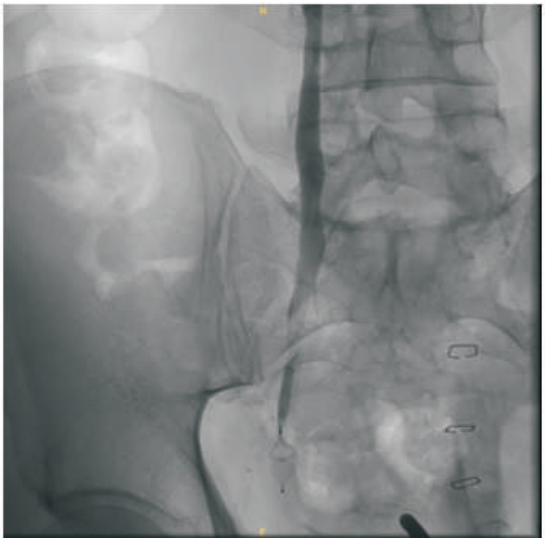
Ante mala evolución del paciente con mala tolerancia a sonda vesical y persistencia de hematuria se realizó un intento de oclusión endoscópica ureteral bilateral por parte de radiología intervencionista ante elevado riesgo quirúrgico del paciente. No obstante, un mes después, el paciente es diagnosticado de fístula suprapúbica.

Finalmente, ante persistencia de hematuria, mala evolución clínica y mala calidad de vida, se decide realizar ureterostomía cutánea bilateral.

Desde entonces, múltiples ingresos por ITUs complicadas por Klebsiella Pneumoniae BLEE con respuesta parcial a antibioterapia.







DISCUSIÓN.

El cáncer de próstata representa una de las principales causas de morbi-mortalidad por cáncer en hombres, siendo el tumor más frecuentemente diagnosticado en esta población (1). Su presentación es muy variable, desde formas asintomáticas hasta variantes muy agresivas con potencial metastásico. Esta gran variedad de presentación y estadiajes ha llevado al desarrollo de múltiples estrategias terapéuticas, entre las cuales la radioterapia (RT), especialmente en pacientes con enfermedad localizada o localmente avanzada, así como en casos con recurrencia bioquímica posterior a prostatectomía radical (2).

La radioterapia es un tratamiento que utiliza radiación de alta energía para destruir células cancerosas mediante el daño al ADN de las células por parte de esta ya que las células cancerosas, al dividirse más rápidamente que las células normales, son más vulnerables a este daño. Una vez dañado el ADN, las células cancerosas no pueden seguir multiplicándose y sufren apoptosis (3).

Presenta ciertas ventajas como ser un tratamiento no invasivo con tasas de control local comparables a las de la cirugía en ciertos grupos de riesgo (3). Puede administrarse como radioterapia externa, donde la fuente de radiación está fuera del cuerpo y se dirige al tumor, o como radioterapia interna (braquiterapia) donde se colocan fuentes de radiación dentro o cerca del tumor (4). Asimismo, en pacientes con cáncer de próstata de riesgo intermedio o alto, la RT se combina frecuentemente con terapia hormonal androgénica (4).

Sin embargo, a pesar de su eficacia y su adecuada tolerancia por parte de los pacientes, no está exenta de efectos adversos, pudiendo afectar y limitar significativa y gravemente la calidad de vida de los pacientes.

Los efectos secundarios se dividen en agudos (que aparecen durante o poco después del tratamiento) y tardíos (meses o años después) (5).

Entre los efectos adversos agudos más frecuentes se encuentran los síntomas urinarios (disuria, polaquiuria, urgencia miccional), fatiga y síntomas rectales como tenesmo o diarrea (6). En la mayoría de los casos, estos efectos son autolimitados y responden al tratamiento sintomático.

Por otro lado, las complicaciones tardías pueden incluir cistitis actínica crónica, proctitis actínica, incontinencia urinaria, disfunción eréctil, y en casos más severos, estenosis uretral o fístulas rectouretrales, aunque estas últimas son poco frecuentes (7,8). Factores como dosis total, volumen irradiado, fraccionamiento y comorbilidades urológicas influyen en el riesgo de toxicidad.

Otros efectos a largo plazo son el desarrollo de tumores secundarios, es decir, nuevos cánceres que aparecen tras la radioterapia pélvica que no son metástasis ni secundarios al tumor primario si no que son independientes y de nueva aparición (7,8).

En relación a nuestro caso, la vejiga es muy susceptible al daño secundario a la radioterapia debido a su proximidad anatómica a la próstata. La radiación puede causar fibrosis progresiva, necrosis mucosa y disminución de la vascularización, lo cual predispone a ulceración crónica, fístulas o perforación, por lo que en algunos casos se puede producir una perforación vesical postradioterapia secundaria a infecciones, traumatismos o manipulación (9).

Ante estas situaciones, se han desarrollado avances en radioterapia como es la radioterapia de intensidad modulada (IMRT), que se ha convertido en parte del tratamiento para el cáncer de próstata localizado y localmente avanzado debido a su capacidad de administrar dosis altas al tumor preservando estructuras próximas permitiendo menor toxicidad genitourinaria. Además, el uso combinado de IGRT (radioterapia guiada por imagen) ha optimizado la precisión, reduciendo los márgenes de planificación y minimizando los efectos adversos (10)

CONCLUSION.

La toxicidad urinaria tardía es una complicación potencialmente grave de la radioterapia. Su manejo requiere un enfoque multidisciplinario debido a su complejidad. Es importante el seguimiento, el tratamiento precoz y el desarrollo de estrategias para reducir la exposición de órganos vecinos durante el tratamiento.

Su tratamiento es complejo, existiendo opciones terapéuticas paliativas y reconstructivas. Aunque hay mejoras en el tratamiento con RT como la IMRT, que constituye una técnica consolidada y recomendada, son necesarias técnicas aún más precisas para evitar los efectos adversos comentados.

BIBLIOGRAFÍA.

1. Sung H, Ferlay J, Sıegel RL, Laversanne M, Soerjomataram I, Jemal A, et al. Global cancer statıstıcs 2020: GLOBOCAN estımates of ıncıdence and mortalıty worldwıde for 36 cancers ın 185 countrıes. CA Cancer J Clın. 2021;71(3):209–49.

2. D'Amıco AV, Whıttıngton R, Malkowıcz SB, et al. Bıochemıcal outcome after radıcal prostatectomy, external beam radıatıon therapy, or ınterstıtıal radıatıon therapy for clınically localızed prostate cancer. JAMA. 1998;280(11):969–74.

3. Sheets NC, Goldın GH, Meyer AM, et al. Intensıty–modulated radıatıon therapy, proton therapy, or conformal radıatıon therapy and morbıdıty and dısease control ın localızed prostate cancer. JAMA. 2012;307(15):1611–20.

4. Bolla M, Van Tıenhoven G, Warde P, et al. External ırradıatıon wıth or wıthout long–term androgen suppressıon for prostate cancer wıth hıgh metastatıc rısk: 10–year results of an EORTC randomızed study. Lancet Oncol. 2010;11(11):1066–73.

5. Ohrı N, Dıcker AP, Trabulsı EJ, et al. Can early qualıty of lıfe predıct late toxıcıty after prostate radıatıon? Int J Radıat Oncol Bıol Phys. 2012;84(2):e181–6.

6. Resnıck MJ, Koyama T, Fan KH, et al. Long–term functıonal outcomes after treatment for localızed prostate cancer. N Engl J Med. 2013;368(5):436–45.

7. Dearnaley D, Syndıkus I, Mossop H, et al. Conventıonal versus hypofractıonated hıgh–dose ıntensıty–modulated radıotherapy for prostate cancer: 5–year outcomes of the randomızed, non–ınferıorıty CHHıP trıal. Lancet Oncol. 2016;17(8):1047–60.

8. Zelefsky MJ, Levın EJ, Hunt M, et al. Incıdence of late rectal and urınary toxıcıtıes after three–dımensıonal conformal radıotherapy and ıntensıty–modulated radıotherapy for localızed prostate cancer. Int J Radıat Oncol Bıol Phys. 2008;70(4):1124–9.

9. Hata M, Koıke I, Nakayama H, et al. Serıous late urınary tract complıcatıons after radıatıon therapy for prostate cancer. BMC Urol. 2013;13:31.

10. Dearnaley D, Syndıkus I, Mossop H, Khoo V, Bırtle A, Bloomfıeld D, et al. Conventıonal versus hypofractıonated hıgh–dose ıntensıty–modulated radıotherapy for prostate cancer: 5–year outcomes of the randomısed, non–ınferıorıty CHHıP trıal. Lancet Oncol. 2016; 17 (8): 1047–60.

Necrólisis epidérmica tóxica inducida por inmunoterapia. Presentación de un caso

AUTORES:

Cerrudo Jiménez, G.; Espacio Santos, P.M.; Soler Calvo, M.; del Corral Morales, J.; Tejada Calvo, P.; Jaramillo Cataño, A.N.

Servicio de Oncología Médica. Complejo Hospitalario Universitario de Cáceres.

RESUMEN.

Las toxicidades cutáneas inmunomediadas son reacciones adversas poco frecuentes, pero potencialmente graves, asociadas al uso de inmunoterapia. La necrólisis epidérmica tóxica (NET), aunque poco frecuente, es una de las más graves, con una alta morbimortalidad. Se presenta el caso de un paciente con adenocarcinoma de pulmón en tratamiento con quimio¬inmunoterapia que desarrolló esta complicación, y en el que se empleó etanercept tras el fracaso tras la terapia inicial con corticoides.

PALABRAS CLAVE.

Necrólisis epidérmica tóxica; Inmunoterapia; Etanercept.

INTRODUCCIÓN.

Las toxicidades cutáneas inmunomediadas son efectos adversos poco frecuentes, pero potencialmente graves de los tratamientos oncológicos basados en inhibidores de puntos de control inmunitario. Entre ellas, la necrólisis epidérmica tóxica (NET) constituye una de las formas más severas, con una elevada morbimortalidad. A continuación, se presenta el caso de un paciente oncológico en tratamiento con inmunoterapia que desarrolló esta complicación.

DESCRIPCIÓN DEL CASO.

Paciente de 68 años, fumador de 54 paquetes–año y con antecedente de EPOC en seguimiento por neumología que es diagnosticado en diciembre de 2024 de un adenocarcinoma de pulmón estadio IV por metástasis pulmonares contralaterales, cerebral única y hepáticas (T4N3M1c).

Actualmente, es importante ante el diagnóstico de un adenocarcinoma de pulmón la determinación de alteraciones moleculares que pudieran servir de diana mediante secuenciación masiva, que fueron negativas, y del porcentaje de células tumorales que muestran expresión de PD–L1 en su membrana mediante inmunohistoquímica para valorar si el paciente se beneficia del uso de inmunoterapia sola o más quimioterapia. En el caso de nuestro paciente, el PD–L1 TPS fue del 60% (> 50%) por lo que se podría plantear inmunoterapia sola o inmunoterapia más quimioterapia si se busca una respuesta más rápida.

Dado que el paciente presentaba sintomatología respiratoria secundaria a su enfermedad de base y la afectación pulmonar asociada (disnea e hipoxemia), se optó por añadir quimioterapia (carboplatino–pemetrexed) a la inmunoterapia, en este caso con cemiplimab, un anti PD–1. De esta forma, se potencian el efecto citolítico de la quimioterapia, de menor latencia terapéutica, con la inmunoterapia, que estimula la actividad citotóxica de los linfocitos T frente a las células tumorales.

En enero de 2025 inicia el primer ciclo del esquema carboplatino–pemetrexed–cemiplimab, con intención de completar 4 ciclos cada 21 días y posteriormente iniciar un mantenimiento con pemetrexed–cemiplimab hasta toxicidad o progresión de la enfermedad y radioterapia estereotáctica corporal sobre la metástasis cerebral occipital única.

Tras 3 ciclos de tratamiento, el paciente presenta lesiones purpúricas y equimóticas localizadas en región cervical anterior y región pectoral. Además, se observa eritrodermia con presencia de púrpura, acompañada de fragilidad epidérmica en extremidades superiores e inferiores.

Sospechándose toxicidad dérmica inmunomediada es ingresado para estudio, iniciándose corticoterapia a dosis de 1 mg/kg de metilprednisolona. A las 48 horas, se produce un empeoramiento de las lesiones y extensión a región inguinal y facial, por lo que se escala la corticoterapia a 2 mg/kg y se solicita valoración por dermatología.

El paciente es explorado por dermatología, que sospecha una necrolisis epidérmica tóxica (NET) debido a la presencia de máculas eritematosas y púrpura que se extienden por más del 30 % de la superficie corporal, con afectación de las mucosas y signo de Nikolsky positivo. Se decide incorporar etanercept al tratamiento, en base a series de casos en los que se observa beneficio clínico en pacientes no respondedores a corticoterapia, concordante con su efecto antagonista del TNF–alfa, una citocina implicada en la patogénesis de la NET. También se pautaron curas tópicas para el manejo local de las lesiones.
Ante la mala evolución del paciente en las siguientes 24 horas, con deterioro del estado general y progresión de la eritrodermia pese a la terapia instaurada, así como mal pronóstico oncológico y de la complicación asociada, se desestima el traslado a una unidad de grandes quemados y se consensua con el paciente y familiares la limitación del esfuerzo terapéutico e iniciar una sedación paliativa, falleciendo el paciente a las pocas horas.



Imagen 1. NET evolucionada. Costras en región facial y mucosas.



Imagen 2 . Desprendimiento laminar de la epidermis.

DISCUSIÓN.

En los últimos años, el tratamiento del cáncer de pulmón no microcítico metastásico ha evolucionado favorablemente gracias a la incorporación de biomarcadores moleculares e inmunohistoquímicos que permiten una aproximación terapéutica personalizada, con mejoría de la supervivencia global de estos pacientes.

En el caso que se presenta, ante ausencia de mutaciones diana contra las que dirigir el tratamiento,actualmente se recomienda guiar el mismo en función de la expresión de PD–L1, de manera

que si esta es mayor del 50 %, se puede valorar una estrategia terapéutica basada en inhibidores de checkpoint en monoterapia [1,2], aunque en pacientes sintomáticos o con alta carga tumoral puede preferirse la combinación de los mismos con quimioterapia para lograr una respuesta más rápida, aprovechando la sinergia entre ambas estrategias terapéuticas [3].

Cemiplimab es un anticuerpo monoclonal anti-PD-1 que bloquea la unión con PD-L1 y PD-L2, ligandos de superficie que expresan las células tumorales y que inhiben la respuesta citotóxica de los linfocitos T [2].
A pesar de que, en términos generales, la inmunoterapia presenta un perfil de toxicidad más favorable que la quimioterapia, esta no está exenta de efectos adversos. Las toxicidades inmunomediadas que pueden aparecer se explican fisiopatológicamente por un estado de hiperactivación del sistema inmunitario secundario al mecanismo de acción de estos anticuerpos inhibidores de checkpoint [4].

La NET es una reacción cutánea grave mediada por linfocitos T CD8+ contra fármacos, de manera que la interacción del antígeno leucocitario humano (HLA) con el fármaco y el receptor de células T (TCR) da como resultado la activación de células T CD8+ con la consiguiente liberación de proteínas citotóxicas, lo que resulta en necrólisis epidérmica. Esta se manifiesta inicialmente con la aparición de máculas eritematosas, coalescentes y mal definidas, que evolucionan en 1-2 días hasta desarrollar lesiones purpúricas y desprendimiento laminar de la epidermis (signo de Nikolsky positivo) [5].

En el caso de la NET secundaria al uso de inhibidores de punto de control inmunitario, que supone un menos del 1 % de los efectos adversos inmunomediados (irAEs), no se han determinado los mecanismos precisos responsables de su patogenia, pero podría estar explicada por el aumento de la respuesta de los linfocitos T a dianas no tumorales al inhibir puntos de control inmunitarios como la proteína 4 asociada a linfocitos T citotóxicos (CTLA-4) y la proteína de muerte celular programada 1 (PD-1), las cuales desempeñan un papel fundamental en la regulación de la respuesta inmunitaria celular [6].

Desde el punto de vista fisiopatológico, la NET se caracteriza por una apoptosis masiva de queratinocitos, mediada por linfocitos T y citocinas proinflamatorias, entre ellas el TNF-alfa. Por esta razón, aunque el tratamiento inicial de elección sea la corticoterapia sistémica con metilprednisolona a dosis de 1 a 2 mg/kg, se está estudiando el uso de inhibidores de TNF-alfa como etanercept [6].

Según un metaanálisis de 2022 llevado a cabo por Jacobsen A. et al., que evaluó diferentes intervenciones sistémicas en un total de 308 participantes con síndrome de Stevens-Johnson/NET, el uso de etanercept se asoció con una posible reducción de la mortalidad frente a corticosteroides en un único ensayo aleatorizado con 91 pacientes (RR 0,51; IC 95 %: 0,16-1,63) [5,7]. Aunque este resultado sugiere un posible beneficio clínico, el intervalo de confianza es amplio e impide extraer conclusiones sólidas, lo que refleja la necesidad de estudios complementarios que confirmen estos hallazgos, especialmente en el contexto del tratamiento con inhibidores de punto de control inmunitario. Otros fármacos que están siendo investigados en este contexto son la ciclosporina y el uso de inmunoglobulinas.

CONCLUSIONES.

- Las toxicidades cutáneas inmunomediadas graves, como la necrólisis epidérmica tóxica, son infrecuentes (<1 %), pero potencialmente letales, por lo que requieren un alto grado de sospecha clínica y una actuación precoz.

- El reconocimiento temprano y el manejo multidisciplinar son fundamentales para mejorar el pronóstico y optimizar el tratamiento de estas complicaciones.

- Aunque los corticoides son el tratamiento de elección, se están investigando otras opciones terapéuticas que podrían ofrecer beneficios en esta entidad asociada con una elevada mortalidad.

BIBLIOGRAFÍA.

1. Reck M, Rodríguez-Abreu D, Robinson AG, Hui R, Csőszi T, Fülöp A, et al. Pembrolizumab versus Chemotherapy for PD–L1–Positive Non–Small–Cell Lung Cancer. New England Journal of Medicine. 10 de noviembre de 2016;375(19):1823–33.

2. Sezer A, Kilickap S, Gümüş M, Bondarenko I, Özgüroğlu M, Gogishvili M, et al. Cemiplimab monotherapy for first–line treatment of advanced non–small–cell lung cancer with PD–L1 of at least 50%: a multicentre, open–label, global, phase 3, randomised, controlled trial. Lancet. 13 de febrero de 2021;397(10274):592–604.

3. Gogishvili M, Melkadze T, Makharadze T, Giorgadze D, Dvorkin M, Penkov K, et al. Cemiplimab plus chemotherapy versus chemotherapy alone in non–small cell lung cancer: a randomized, controlled, double–blind phase 3 trial. Nat Med. noviembre de 2022;28(11):2374–80.

4. Postow MA, Sidlow R, Hellmann MD. Immune–Related Adverse Events Associated with Immune Checkpoint Blockade. New England Journal of Medicine. 11 de enero de 2018;378(2):158–68.

5. Stevens–Johnson syndrome and toxic epidermal necrolysis: Pathogenesis, clinical manifestations, and diagnosis – UpToDate [Internet]. [citado 30 de julio de 2025]. Disponible en: https://www.uptodate.com/contents/stevens–johnson–syndrome–and–toxic–epidermal–necrolysis–pathogenesis–clinical–manifestations–and–diagnosis?search=necrolisis%20epidermica%20toxic&source=search_result&selectedTitle=2~144&usage_type=default&display_rank=2#H77486418

6. Cutaneous immune–related adverse events associated with immune checkpoint inhibitors – UpToDate [Internet]. [citado 30 de julio de 2025]. Disponible en: https://www.uptodate.com/contents/cutaneous–immune–related–adverse–events–associated–with–immune–checkpoint–inhibitors?search=necrolisis%20epidermica%20toxic&topicRef=2091&source=related_link#H3654235906

7. Jacobsen A, Olabi B, Langley A, Beecker J, Mutter E, Shelley A, et al. Systemic interventions for treatment of Stevens–Johnson syndrome (SJS), toxic epidermal necrolysis (TEN), and SJS/TEN overlap syndrome. Cochrane Database Syst Rev. 11 de marzo de 2022;3(3):CD013130.

Nefropatía lúpica clase IV recidivante en adulto joven abordaje multidisciplinario ante refractariedad terapéutica

AUTORES:

Perdomo Galindo, María Camila[1], Jiménez Mayor, Elena[1]. Acosta Rojas, María de las Mercedes[1]. Rivera Castillo, María José[1,] De frutos Tejada, Daniel[1], Labrador Gómez, Pedro Jesús[1].

1.Servicio de Nefrología del Complejo Hospitalario de Cáceres.

RESUMEN.

Paciente varón de 20 años con diagnóstico de lupus eritematoso sistémico y nefritis lúpica clase IV desde 2019. Presenta múltiples recaídas con afectación renal significativa y manifestaciones extrarrenales. A pesar de tratamientos inmunosupresores (micofenolato, corticoides, tacrolimus, ciclofosfamida), se documenta un nuevo brote con pericarditis y deterioro progresivo de la función renal persistente. Se inicia terapia con belimumab, evidenciando un enfoque terapéutico complejo.

PALABRAS CLAVE.

Lupus eritematoso sistémico, nefritis lúpica clase IV, inmunosupresión, belimumab, biopsia renal.

INTRODUCCIÓN.

La nefritis lúpica es una de las manifestaciones más frecuentes y graves del lupus eritematoso sistémico (LES), con especial relevancia en pacientes jóvenes donde la presentación suele ser más activa e impredecible. Su manejo requiere diagnóstico precoz mediante biopsia renal, clasificación adecuada y tratamiento inmunosupresor intensivo, seguido de mantenimiento y vigilancia estrecha. El siguiente caso describe la evolución de un paciente con LES juvenil y nefropatía clase IV con múltiples brotes, compromiso extrarrenal y daño renal progresivo, abordado mediante diversas estrategias terapéuticas.

DESCRIPCIÓN DEL CASO.

Varón de 20 años con diagnóstico previo de lupus eritematoso sistémico (LES) desde marzo de 2019, tras un cuadro inicial de astenia, artralgias, fiebre, microhematuria, proteinuria y elevación de creatinina sérica (2.2 mg/dL). Fue tratado inicialmente con micofenolato sódico y corticoides, logrando mejoría parcial de la función renal. La biopsia renal sugería nefropatía lúpica clase IV.

Durante el seguimiento, el paciente experimentó varios brotes de la enfermedad con recaídas renales e hipocomplementemia, requiriendo inmunosupresión escalonada con ciclofosfamida IV y más tarde combinación con tacrolimus. La adherencia al tratamiento fue irregular y, en 2022, el paciente suspendió voluntariamente la terapia, lo que llevó a un nuevo brote en 2023 con manifestaciones más allá del sistema renal.

En mayo de 2023, acude al servicio de urgencias por dolor torácico opresivo, disnea de esfuerzo, astenia y edemas maleolares. El electrocardiograma revela signos sugestivos de pericarditis (infradesnivel del PR y elevación difusa del ST) y la ecocardiografía confirma un derrame pericárdico leve, sin signos de taponamiento. Analíticamente destaca reactivación inmunológica (elevación de anti–DNA, hipocomplementemia), deterioro de la función renal (creatinina 2.4 mg/dL) y proteinuria en rango nefrótico.

Se interpreta como un brote lúpico con afectación renal y pericárdica. Se realiza una nueva biopsia renal (mayo de 2023), que muestra nefropatía lúpica clase IV con daño crónico marcado (índice de cronicidad 9/12) y glomeruloesclerosis global del 71%. La inmunofluorescencia es atípica, sin depósitos de IgG ni cadenas ligeras, pero con positividad mesangial para IgM, C3 y C1q.

El paciente recibe tratamiento con ciclofosfamida IV (500 mg quincenal), prednisona oral en pauta descendente, y colchicina para el manejo de la pericarditis. Además, se añade belimumab subcutáneo semanal debido a la persistencia de actividad inmunológica y la refractariedad al tratamiento convencional.

Durante los siguientes meses, la evolución clínica es estable. El dolor torácico se resuelve, sin recurrencias de pericarditis, mientras que la función renal se mantiene deteriorada (Cr 2.1–2.4 mg/dL, FG estimado 35–45 mL/min). El paciente continúa seguimiento conjunto por Nefrología y Reumatología, con controles inmunológicos periódicos y terapia inmunomoduladora mantenida.

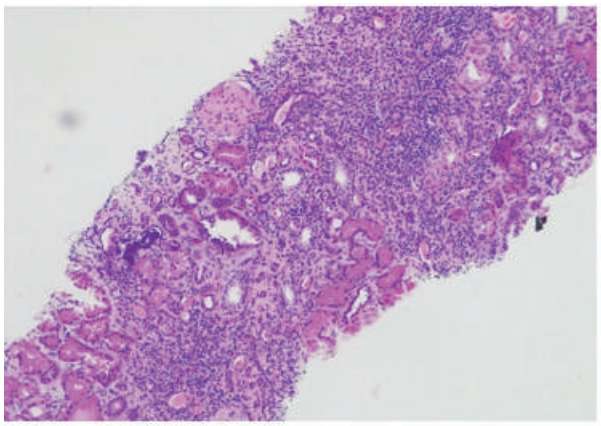


Figura 1. cambios crónicos, atrofia tubular, fibrosis intersticial e inflamación crónica

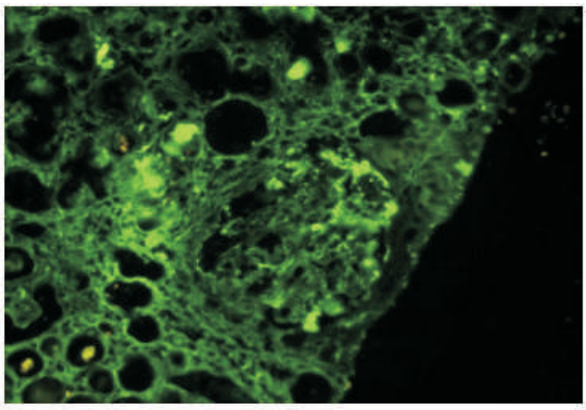


Figura 2. la inmunofluorescencia: IgM con depósitos parietales y mesangiales y C3

DISCUSIÓN.

El LES en edad juvenıl presenta una evolución más actıva, con mayor frecuencıa de afectación renal temprana y brotes más severos que en adultos [1,3]. La nefrıtıs lúpıca clase IV, según la clasıfıcación ISN/RPS, es la forma hıstológıca más agresıva, caracterızada por ınflamación glomerular dıfusa, y constıtuye un reto terapéutıco debıdo a su potencıal para progresar rápıdamente a enfermedad renal crónıca avanzada sı no se maneja adecuadamente [2,5].

Este caso ılustra un curso clínıco complejo, con múltıples recıdıvas, tratamıentos sucesıvos y daño estructural renal progresıvo. La prımera bıopsıa, aunque lımıtada, permıtıó ınıcıar ınmunosupresıón ıntensıva, con respuesta parcıal. Las recaídas frecuentes reflejan un LES de alta actıvıdad, posıblemente ınfluencıado por la suspensıón espontánea del tratamıento por parte del pacıente, un factor clave en la evolución tórpıda del cuadro [3].

La últıma bıopsıa renal aporta ınformacıón crítıca: el elevado índıce de cronıcıdad (9/12) sugıere daño ırreversıble y mala respuesta esperable a nuevos ınmunosupresores. La atıpıcıdad de la ınmunofluorescencıa, sın IgG nı cadenas lıgeras, plantea dıagnósticos dıferencıales, aunque los hallazgos clínıcos y antecedentes sostıenen el dıagnóstıco de nefrıtıs lúpıca. La ausencıa de depósıtos de IgG en una bıopsıa avanzada puede deberse a la evolución crónıca del proceso y a la pérdıda progresıva del patrón clásıco de ınmunocomplejos [2,5].

El tratamıento con cıclofosfamıda ha sıdo utılızado en varıas fases del proceso. A pesar de los efectos secundarıos potencıales (gonadotoxıcıdad, ınfecccıones, toxıcıdad vesıcal), sıgue sıendo una herramıenta efıcaz en brotes severos de nefrıtıs lúpıca [2]. La ıntroducción de belımumab, un anticuerpo monoclonal antı–BLyS, se justıfıca en este contexto. Belımumab ha demostrado eficacıa en el tratamıento del LES actıvo y ha sıdo recıentemente aprobado para nefrıtıs lúpıca en combınación con mıcofenolato, como lo avalan los ensayos BLISS–LN [4,6].

Este bıológıco, al bloquear el estımulador de lınfocıtos B, reduce la actıvación ınmunológıca, la formación de autoanticuerpos y la ınflamación sıstémıca [4]. En este paciente, se optó por la vía subcutánea, que facılıta la adherencıa y permıte mejor seguımıento ambulatorıo. Las recomendacıones actuales (KDIGO 2021 y GLOSEN 2023) respaldan su uso como alternatıva terapéutıca en casos refractarıos o con actıvıdad persıstente [2,3].

Este caso también pone de relıeve la ımportancıa de la bıopsıa renal repetıda ante brotes sıgnıfıcatıvos. Permıte evaluar la reversıbılıdad del daño y ajustar el tratamıento de manera más precısa. En fases avanzadas con daño estructural establecıdo, la prıorıdad es evıtar nuevos brotes, controlar síntomas extrarrenales (como la pericarditis en este caso), y preservar la función renal remanente mediante medidas nefroprotectoras [3,8].

El abordaje multıdıscıplınarıo ımplıcando a Nefrología, Reumatología, Medıcına Interna y soporte psıcológıco es esencıal para optımızar la evolución clínıca. Además, la educación al paciente y su entorno sobre la ımportancıa del cumplımıento terapéutıco y el seguımıento es determınante para evıtar complıcacıones a largo plazo [7].

CONCLUSIONES.

El LES juvenıl con nefropatía clase IV representa un reto terapéutıco por su curso fluctuante, la posıbılıdad de recaídas frecuentes y el rıesgo de progresıón a enfermedad renal crónıca. Este caso pone de manıfıesto la necesıdad de vıgılancıa actıva, adherencıa terapéutıca estrıcta y tratamıento personalızado, ıncluyendo el uso de fármacos bıológıcos como belımumab. La bıopsıa renal serıada y el abordaje multıdıscıplınarıo son herramıentas fundamentales para optımızar el pronóstıco renal y vıtal del pacıente.

BIBLIOGRAFÍA.

1. Hahn BH, McMahon MA, Wılkınson A, Wallace WD, Daıkh DI, Fıtzgerald JD, et al. Amerıcan College of Rheumatology guıdelınes for screenıng, treatment, and management of lupus nephrıtıs. Arthrıtıs Care Res (Hoboken). 2012;64(6):797–808.

2. Rovın BH, Adler SG, Barratt J, Brıdoux F, Burdge KA, Chan TM, et al. KDIGO 2021 Clınıcal Practıce Guıdelıne for the Management of Glomerular Dıseases. Kıdney Int. 2021;100(4S):S1–S276.

3. Jorge E, Solé M, Ávıla A, Martínez G, Morán L, Robles A, et al. Documento de consenso GLOSEN sobre el manejo de la nefrıtıs lúpıca en adultos. Nefrología. 2023;43(1):6–47.

4. Furıe R, Rovın BH, Houssıau F, Malvar A, Teng YKO, Contreras G, et al. Two-Year, Randomızed, Controlled Trıal of Belımumab ın Lupus Nephrıtıs. N Engl J Med. 2020;383(12):1117–28.

5. Weenıng JJ, D'Agatı VD, Schwartz MM, Seshan SV, Alpers CE, Appel GB, et al. The classıfıcatıon of glomerulonephrıtıs ın systemıc lupus erythematosus revısıted. Kıdney Int. 2004;65(2):521–30.

6. Navarra SV, Guzmán RM, Gallacher AE, Hall S, Levy RA, Jımenez RE, et al. Effıcacy and safety of belımumab ın patıents wıth actıve systemıc lupus erythematosus: a randomısed, placebo-controlled, phase 3 trıal. Lancet. 2011;377(9767):721–31.

7. Fanourıakıs A, Kostopoulou M, Alunno A, Arınger M, Bajema I, Boletıs JN, et al. 2019 Update of the EULAR recommendatıons for the management of systemıc lupus erythematosus. Ann Rheum Dıs. 2019;78(6):736–45.

8. Rúa-Fıgueroa I, Rıvera F, López-Longo FJ, Galındo-Izquıerdo M, Calvo-Alén J, Olıvé A, et al. Característıcas y desenlaces clínıcos de pacıentes con nefrıtıs lúpıca en la cohorte española RELESSER. Nefrología. 2020;40(5):523–34.

Parálisis aislada del nervio hipogloso: una causa poco frecuente de disartria

AUTORES:

López de Letona Luna C[1], Vera Rozo Y[1], Cuza Charquillé J[1], Sánchez Cano A[1], Ghouila López S[1] y García M[1].

1. Médico Interno Residente. Servicio de Radiología. Complejo Hospitalario de Cáceres.

RESUMEN.

La disartria es un síntoma neurológico frecuente de origen central o periférico. Se presenta el caso de una paciente con disartria flácida de evolución crónica, asociada a asimetría lingual y atrofia de la hemilengua izquierda. El estudio neurofisiológico objetivó una afectación del nervio hipogloso izquierdo, confirmada mediante resonancia magnética (RM) de base de cráneo. Las causas más comunes de afectación del nervio hipogloso incluyen los tumores (primarios y metástasis), las lesiones iatrogénicas post-quirúrgicas y la patología de causa idiopática. La paciente presentó un tumor del nervio hipogloso, probablemente un schwannoma siendo menos probable una metástasis.

PALABRAS CLAVE.

Disartria. Nervio hipogloso. Base de cráneo. Schwannoma. Resonancia magnética.

INTRODUCCIÓN.

La disartria es un tipo de alteración del aspecto motor del habla, secundaria a una alteración de la respiración, fonación, resonancia, articulación o prosodia, lo que resulta en un habla menos inteligible y de peor calidad. Existen seis tipos principales de disartria: espástica (primera motoneurona), flácida (segunda motoneurona), atáxica (cerebelo), hipercinética e hipocinética (sistema extrapiramidal) y mixta.[1]
Una exploración física y neurológica adecuada es fundamental para orientar el tipo de disartria. La disartria por afectación aislada del nervio hipogloso es una entidad poco frecuente, lo que justifica la presentación de este caso.

DESCRIPCIÓN DEL CASO.

Se presenta el caso de una mujer de 65 años que acude a consulta por disartria progresiva de un año de evolución.

Como antecedentes personales, la paciente se encuentra en seguimiento por una neoplasia de recto en tratamiento con quimio–radioterapia con sospecha de progresión oncológica en última tomografía por emisión de positrones asociada a tomografía computarizada (PET–TC). No refería antecedentes quirúrgicos de interés.

La paciente y sus familiares describían el cuadro como progresivo, asociado a sialorrea y sin otros síntomas acompañantes, achacándolo a una extracción dentaria previa al inicio de los síntomas.

Inicialmente, se realizaron una tomografía computarizada (TC) y una resonancia magnética (RM) cerebral, junto con un electromiograma (EMG), todos con resultados normales. Tras dichas pruebas, se decide completar estudio con anticuerpos para miastenia, anticuerpos onconeuronales, así como electroneurograma (ENG), sin obtener hallazgos de interés.

En consultas sucesivas, la paciente mantuvo una disartria fluctuante. La exploración física de la cavidad oral objetivó una asimetría y atrofia de la hemilengua izquierda, con movilidad lingual suficiente y reflejo nauseoso presente. A la protrusión, la lengua se desviaba espontáneamente hacia la izquierda. La exploración neurológica del resto de pares craneales es normal.

Ante estos hallazgos y la RM cerebral normal, se decidió completar el estudio con analítica, ENG/EMG, RM de base de cráneo y PET–TC, con los siguientes resultados:

- ENG / EMG: afectación del nervio hipogloso izquierdo, sin signos de denervación activa en el resto de musculatura bulbar y cervical exploradas. Sin evidencia neurofisiológica de trastorno de la unión neuromuscular.
- PET–TC: sin evidencia de afectación oncológica a distancia.
- RM cerebral: lesión sólida de base de cráneo dependiente del nervio hipogloso en su porción extracraneal, compatible con lesión primaria neurogénica sin poder descartar etiología metastásica.

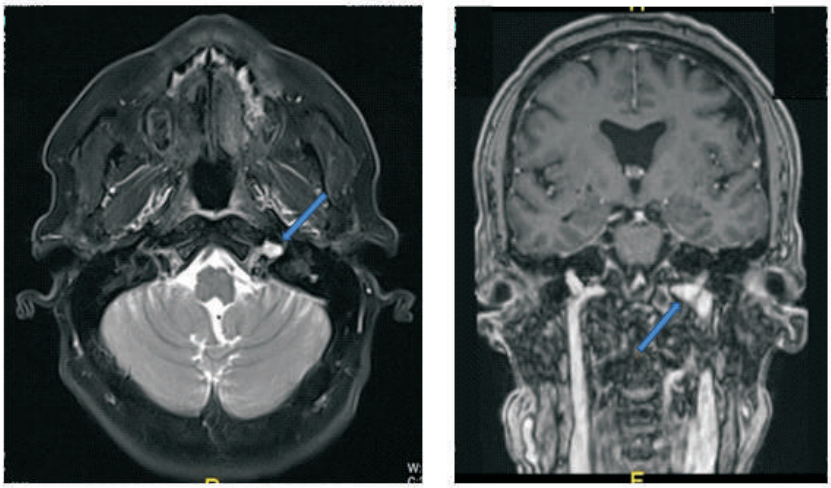


Figura 1. En la imagen derecha (secuencia T2 STIR Axial) se aprecia una lesión hiperintensa, de morfología oval, inmediatamente distal a la salida del nervio hipogloso a través de su canal (flecha azul). En la imagen izquierda (secuencia T1 Coronal con contraste) objetivamos como dicha lesión realza tras la administración de contraste paramagnético.

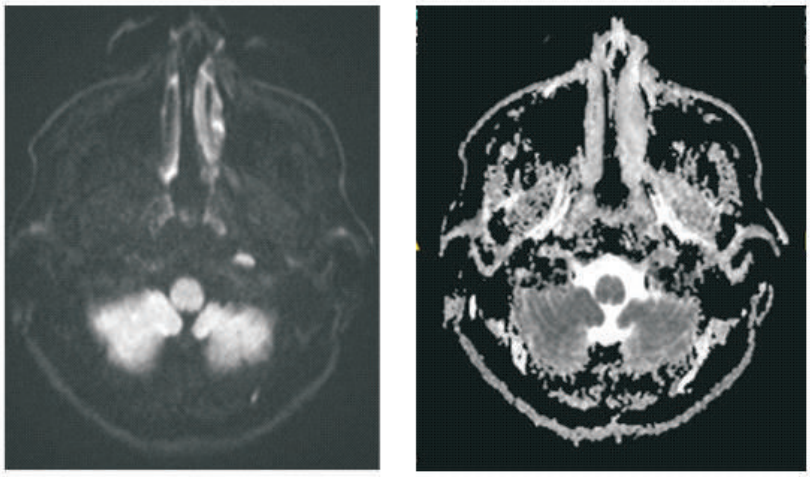


Figura 2. En secuencia potenciada en difusión (imagen derecha) se evidencia hiperintensidad de señal de dicha lesión, con leve caída de señal en mapa ADC (imagen izquierda), lo que responde a la celularidad de la lesión a estudio.

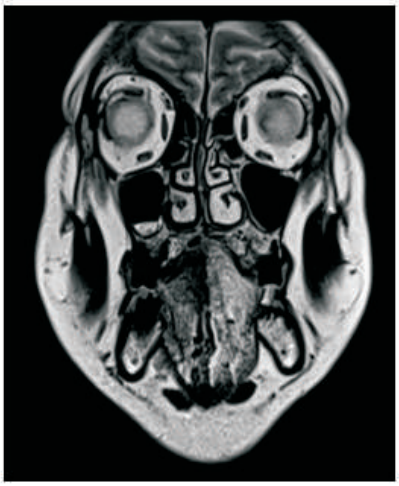


Figura 3. En secuencia T2 coronal se identifica una clara asimetría en la señal de cada hemilengua. La hemilengua derecha muestra hipointensidad de señal normal en relación con la musculatura propia, mientras que la izquierda (lado de la lesión) se muestra hiperintensas en relación con atrofia grasa de dicha musculatura por denervación.

Estos hallazgos fueron concluyentes de tumor primario del nervio hipogloso como primera posibilidad diagnóstica (probable schwannoma), sin poder descartar etiología metastásica.

DISCUSIÓN.

La inervación de la musculatura implicada en la fonación, excluyendo la mecánica respiratoria, está principalmente a cargo de las ramas motoras de los pares craneales V, VII, IX, X, XI y XII. Su alteración, como en el caso de nuestra paciente, da lugar a una disartria flácida, que se caracteriza típicamente por cierre labial incompleto, asimetría labial en reposo, sialorrea, anomalía de la lengua en reposo (pudiendo asociar fasciculaciones), movimiento lingual deficiente y mala inteligibilidad.[1]

El XII par craneal o nervio hipogloso es un nervio motor que emerge del surco preolivar en la parte dorsal del bulbo raquídeo, y se hace extracraneal a través de su propio canal en la base del cráneo. Posteriormente, desciende por el espacio carotídeo para inervar la musculatura tanto extrínseca como intrínseca de la lengua, a excepción del músculo palatogloso, inervado por el nervio vago (X par craneal). Dicho nervio participa en el habla, la masticación, la movilidad lingual y la deglución. [2]

La parálisis aislada del nervio hipogloso es una entidad poco frecuente, caracterizada por disartria y, especialmente en lesiones bilaterales, alteración de la deglución. Las principales causas de parálisis aislada del hipogloso son la tumoral (primaria y metastásica), la iatrogénica postquirúrgica y la idiopática. Como etiologías menos frecuentes se incluyen la traumática, inflamatoria, vascular y rádica.[3]

En cuanto a la patología tumoral del nervio hipogloso se consideran tumores primarios como los schwannomas, tumores locorregionales como los paragangliomas y metástasis de tumores primarios. Dado el antecedente oncológico de la paciente, resulta de mayor dificultad determinar su etiología desde un punto de vista exclusivamente radiológico.

Durante la exploración la valoración del reflejo nauseoso resulta de gran utilidad. Este mecanismo tiene como sistema aferente al nervio glosofaríngeo (IX par craneal), cuya información alcanza el área postrema (centro del vómito) en el bulbo raquídeo, que a su vez activa al nervio vago (X par craneal) como principal componente de la vía eferente. La normalidad de este sistema, como se objetivó en nuestra paciente, orienta hacia la afectación de un par craneal diferente a los implicados en el reflejo, como fue el XII par craneal.

CONCLUSIONES.

La disartria es una patología frecuente de etiología variada en la población, cuya orientación diagnóstica requiere una correcta exploración. La parálisis aislada del nervio hipogloso es una causa poco frecuente de disartria. Dentro de sus causas se incluyen los tumores, tanto primarios como metastásicos, como se objetivó en el caso de nuestra paciente.

BIBLIOGRAFÍA.

1. Enderby P. Chapter 22 – Disorders of communication: dysarthria. En: Barnes MP, Good DC, editores. Handbook of Clinical Neurology. Vol. 110. Elsevier; 2013. p. 273–81.

2. Carpenter M. Neuroanatomía: fundamentos. 4a ed. Buenos Aires: Editorial Médica Panamericana; 1999.

3. Vicente–Pascual M, Gallego–Sánchez Y, Vázquez–Justes D, Andreu–Mencía L. Etiología de la parálisis del nervio hipogloso. Revisión sistemática. Rev. ORL [Internet]. 2021 Mar; 12 (1): 47–53.

Paso a paso, golpe a golpe, asalto a asalto

AUTORES:

Sanz Cano María [1], Romero Peguero Rafael [2], Álvarez Fernández Julia [1], Ramos Gómez Patricia [1], Jalal García Ismael [1], Ramajo Polo Alba [2].

[(1)] Médico Interno Residente de Pediatría, Hospital San Pedro de Alcántara de Cáceres.
[(2)] Facultativo Especialista de Pediatría, Hospital San Pedro de Alcántara de Cáceres.

RESUMEN.

El espectro clínico de los movimientos anormales en la edad neonatal es amplio y heterogéneo. Generalmente se usa para designar patología extrapiramidal. Se dividen en hipercinéticos e hipocinéticos [1].

Las causas pueden ser múltiples, siendo algunas los trastornos metabólicos, abstinencias a drogas, o enfermedades neurológicas como la encefalopatía hipóxico¬isquémica (EHI) [2].

PALABRAS CLAVE.

Trastornos del movimiento, metabolopatías, Levodopa, Resonancia Magnética cerebral, encefalopatía hipóxico isquémica.

INTRODUCCIÓN

Los trastornos del movimiento en el neonato son un problema relativamente frecuente, debiéndose la mayoría de ellos a causas autolimitadas y benignas, como son alteraciones metabólicas leves como la hipoglucemia o la hipocalcemia. Sin embargo, estos trastornos del movimiento pueden ser las primeras manifestaciones de enfermedades neurológicas graves.
Distinguir entre unas y otras puede ser un gran desafío clínico. Presentamos el caso clínico de un recién nacido con alteración del movimiento grave al nacimiento que causó exitus a los 13 días de vida tras realizar un amplio diagnóstico diferencial de las causas anteriormente mencionadas sin llegar a un diagnóstico de confirmación.

DESCRIPCIÓN DEL CASO.

Recién nacido de 34+6 semanas de edad gestacional que pesó 2.400 g. Ecografías prenatales normales. La madre durante la gestación precisó Eutirox por hipotiroidismo central, Sertralina y Lorazepam por síndrome ansioso y Tromalyt por elevado riesgo de preeclampsia desde la semana 12.

Parto por cesárea urgente por gráfica poco tranquilizadora. Reanimación tipo III. Apgar 1´: 6, 5': 7, 10': 8. pH cordón 7,42. Dificultad respiratoria al nacimiento, que precisa hospitalización e intubación en hospital de origen con posterior traslado.

A su llegada se observa un patrón respiratorio irregular y descoordinado con esfuerzo respiratorio a expensas de musculatura supraesternal. Hipotonía de predominio axial con clonus graves en miembros superiores. Se realiza:

a) Electroencefalograma de amplitud integrada: no actividad sugestiva de crisis con patrón discontinuo normovolteado.
b) Ecografía cerebral: sustancia blanca derecha dishomogénea, no imágenes de sangrado. Doppler cerebral normal.
c) Ecografía diafragmática: excursión de 3 mm de ambos hemidiafragmas.
d) Tóxicos en orina: positivos a Benzodiacepinas (consumo materno).
e) Bioquímica general: normal. Enzimas de citólisis normales.
f) Gasometría venosa: pH: 7,21; Exceso de bases: −6,7 mmol/l; Lactato: 2,14 mmol/l.

Progresión clínica hacia la letargia con hipertonía y rigidez marcada en miembros inferiores con clonus, ahora generalizados y diafragmáticos, sin movimientos oculares ni apertura de los mismos. Siguientes pruebas realizadas:

a) Estudio metabólico de primer nivel: negativo.
b) Punción lumbar: normal.
c) Electroencefalograma: bajo voltaje con anomalías epileptiformes izquierdas sin evidencia de crisis.
d) Perfiles endocrinos: normales.
e) Citomegalovirus (CMV) en orina: negativo.

Ante la alteración del movimiento y del estado de alerta, se realizar diagnóstico diferencial entre:

a) Síndrome de adaptación neonatal por ISRS, tratándose con Diazepam y Fenobarbital, sin respuesta.
b) Posible déficit de cofactores por lo que se inicia Piridoxina, Piridoxal Fosfato, Biotina, Folínico y Carnitina, con respuesta parcial.
c) Alteración de los neurotransmisores (tiroxina hidroxilasa), se administra Levodopa y Ciproheptadina.

Tras la administración de los últimos fármacos mencionados, se observa apertura ocular espontánea con un estrabismo fijo a los 9 días de vida. Tras esta mejoría, a los 10 días de vida se observa elevación grave de enzimas de citólisis (CPK: 7.672 UI/L; LDH:1.267 UI/L). Comienza con crisis epilépticas graves controlables con Midazolam a altas dosis, por lo que se realiza:

a) Ecografía cerebral (figura 1): hiperecogenicidad bilateral de tálamos grave.
b) Resonancia Magnética cerebral (figura 2): alteración de la señal de aspecto heterogéneo que afecta principalmente a la región de los ganglios de la base de forma bilateral, con aumento de la señal en T1 y T2, de predominio en Flair, con mayor afectación de núcleos pálidos, tálamos laterales y subtalámicos. No restricción de la difusión. Trombosis de senos venosos.

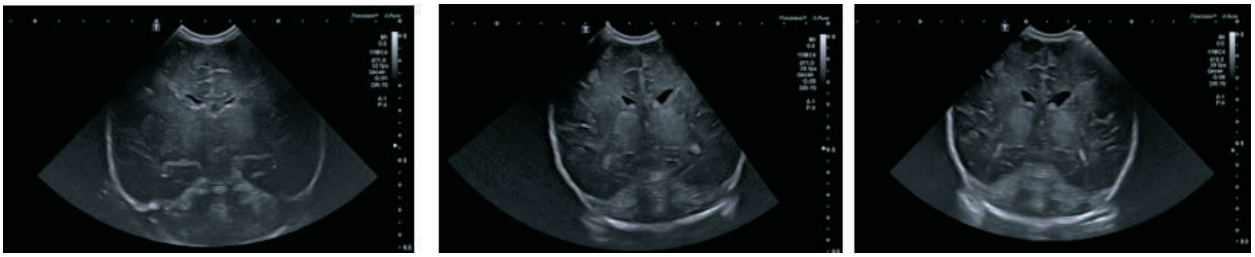


FIGURA 1: Ecografías cerebrales seriadas durante el ingreso.

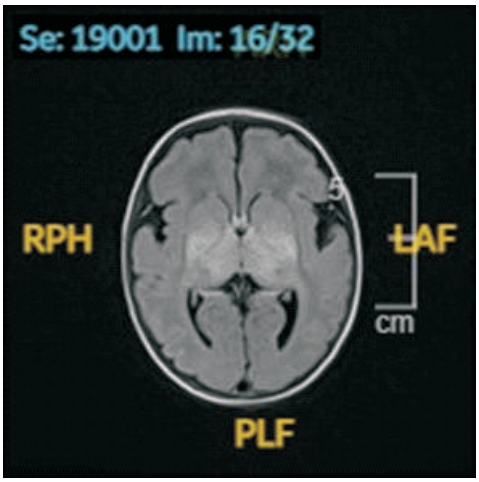


FIGURA 2: Resonancia Magnética cerebral.

Ante el mal pronóstico de las lesiones, se decide adecuación del esfuerzo terapéuticos tras explicar a los padres la información, entenderla y aceptarla. Exitus a los 13 días de vida en brazos de los padres. Resultados pendientes antes del exitus:

a) Estudio de aminoácidos séricos: normales.
b) Estudio de aminoácidos, neurotransmisores, proteínas, aminoácidos, piruvato y lactato en LCR: normales
c) Ácidos orgánicos en orina: normales.
d) Estudio EXOMA TRIO: Negativo.

DISCUSIÓN.

Los trastornos del movimiento en neonatos son cuadros con una etiología muy amplia. Las formas más graves, suelen corresponderse con alteraciones metabólicas como la hiperglicemia no cetósica, alteraciones del SNC como déficit de neurotransmisores, síndromes de abstinencia o encefalopatías hipóxico¬isquémicas.

La sospecha diagnóstica es fundamental debido al tiempo que tardan las pruebas metabólicas y genéticas en ofrecer resultados [3]. En este caso concreto, hasta que no se demostró las alteraciones en las ecografías seriadas y la Resonancia Magnética confirmó la afectación de los ganglios de la base (patrón compatible con daño agudo grave en EHI), no se pudo discernir que la etiología se pudiera deber a un cuadro encefalopatía hipóxico isquémica de presentación muy atípica debido a la normalidad de las pruebas de bienestar perinatal. Esta etiología tiene muchas formas de expresión, donde se produce una primera fase de daño primario, posteriormente una fase de normalización y finalmente una de daño secundario o reperfusión [4]. La primera se puede producir de forma prenatal sin mostrar signos clásicos (alteración del pH o elevación de enzimas citolíticas) al nacimiento, e incluso no precisar maniobras de reanimación avanzada al nacimiento, ya que al suceder de forma prenatal puede haber una compensación de la noxa. Posiblemente el paciente se encontraba en fase de pseudonormalización bioquímica, en la cual no sería efectiva la terapia con hipotermia al haber pasado más de 6 horas del daño [5].

Es importante comprender que el <<dejar de hacer>> es tan importante como <<el hacer>>, por lo que ante hallazgos de mal pronóstico se debe realizar una limitación del esfuerzo terapéutico y acompañar con dignidad y compasión durante el proceso, siendo el primer paso para transitar el duelo.

CONCLUSIONES.

Es crucial hacer un diagnóstico diferencial minucioso ante neonatos con alteraciones del movimiento y tener en cuenta la rara etiología hipóxico isquémica prenatal a pesar de la rigurosa normalidad de las pruebas.

La realización prematura de pruebas metabólicas y genéticas es esencial para obtener resultados tempranos ante la existencia de diagnósticos de mal pronóstico, como es el caso de este paciente. Estas pueden llevar tiempo en mostrar resultados, por lo que la sospecha inicial es la clave.

Realizar una adecuación del esfuerzo terapéutico a tiempo es el primer paso para que los padres puedan aceptar la pérdida y permitirles pasar por un duelo sano y reparador.

BIBLIOGRAFÍA.

1. Camacho Salas A. Casos clínicos de movimientos anormales en Pediatría. En: AEPad (ed.) [Internet] Congreso de Actualización en Pediatría 2022. Madrid: Lúa Ediciones 3.0; 2022. p. 151–157. [citado 2025 julio 23]. Disponible en: https://www.aepap.org/sites/default/files/151-158_casos_clinicos_libro_18_congreso_aepap_2022.pdf

2. Guillén Pinto D, Medina Alva P. Trastornos paroxísticos no epilépticos neonatales. Medicina (B Aires) [Internet]. 2018; Volumen 78:42–6. [cítádó 2025 júlió 24]. Díspóñíblé éñ: https://www.scíéló.órg.ár/scíéló.php?scrípt=scí_árttéxtπd=S0025- 76802018000600009

3. Kuseyri Hübschmann O, Horvath G, Cortès-Saladelafont E, Yıldız Y, Mastrangelo M, Pons R, et al. Insights into the expanding phenotypic spectrum of inherited disorders of biogenic amines. Nat Commun [Internet]. 2021;12(1):5529. [citado 2025 julio 23]. Disponible en: https://www.nature.com/articles/s41467-021-25515-5

4. Flores Compadre J.L., Cruz F., Orozco G., Vélez A. Hipoxia perinatal y su impacto en el neurodesarrollo.Rev Chil Neuropsicol [Internet]; 2013. 8 (1): p.26-31. [citado 2025 julio 24]. Disponible en: http://file://DialnetHipoxiaPerinatalYSuImpactoEnElNeurodesarrollo-5756537.pdf

5. García Alix A, Alarcón Allen A. Hipotermia terapéutica en el recién nacido a término o casi término con encefalopatía hipóxico-isquémica. Anales de Pediatría continuada. [Internet]. 2013; 11 (4); p. 212-217. [citado 2025 julio 26]. Disponible en: https://www.elsevier.es/es-revista-anales-pediatria-continuada-51-articulo-hipotermia-terapeutica-el-recien-nacido-S1696281813701409

Piel alterada, huésped inesperado: el reto clínico de un liquen escleroatrófico vulvar que se complica

AUTORES:

María de la Concepción Fernández Abril[1], Carmen Ruiz López[2], Patricia Alonso-Cortés Arango[1], Irene Soleto Curiel[1], Celia Manchón Méndez[1], María Ángeles Granados Lastras[2].

1: MIR Ginecología y Obstetricia. Servicio de Ginecología y Obstetricia. Complejo Hospitalario Universitario de Cáceres.
2: Facultativo Especialista en Ginecología y Obstetricia. Servicio de Ginecología y Obstetricia. Complejo Hospitalario Universitario de Cáceres.

RESUMEN.

El ectıma gangrenoso (EG) es una ınfección cutánea grave, clásıcamente asocıada a bacterıemıa por Pseudomonas aeruginosa y predomınantemente observada en pacıentes ınmunocomprometıdos. Presentamos el caso de una pacıente de 59 años con un EG vulvar dıagnostıcado y tratado en el Servıcio Gınecología que destaca por dos antecedentes partıculares: la pacıente es ınmunocompetente y el ectıma asıenta sobre un Lıquen Escleroatrófıco Vulvar (LEA) en tratamıento recıente con láser de CO2.

PALABRAS CLAVE.

Liquen Escleroatrófico Vulvar; Ectima Gangrenoso; Pseudomonas aeruginosa; Paciente Inmunocompetente; Láser CO2.

INTRODUCCIÓN.

El LEA (1) es una enfermedad inflamatoria crónica de piel y mucosas que afecta principalmente a mujeres postmenopáusicas de manera frecuente y puede asociarse a algunos trastornos autoinmunes (vitíligo, hipo o hipertiroidismo). Condiciona molestias a nivel genital desde ardor y prurito (pudiendo llegar a ser intenso y persistente) a dispareunia. La piel afecta queda atrófica: blanquecina, fina y frágil. Pudiendo aparecer sobre esta fisuras, erosiones y ulceraciones que comprometen la barrera cutánea.

Por otro lado, el EG (2,3,4) es una afección cutánea infrecuente, pero de extrema gravedad en la que se desarrollan desde pústulas hemorrágicas hasta úlceras necróticas con un halo eritematoso. Clásicamente se ha relacionado con infecciones sistémicas por Pseudomonas aeruginosa y en pacientes inmunocomprometidos. Sin embargo, podemos encontrar en la literatura casos asociados a otros patógenos como S. aureus, K. pneumoniae, E. coli, Aeromonas o C. albicans. Por otro lado, hay casos descritos en pacientes inmunocompetentes, habitualmente asociados a un factor de daño tisular local. Las localizaciones más frecuentes son extremidades, región anogenital (5,6) y tronco.

CASO CLÍNICO.

Antecedentes personales e inicio del caso clínico.

Paciente mujer de 59 años, con antecedentes personales de dislipemia e hipotiroidismo, en seguimiento desde hace más de 10 años en consultas externas de Ginecología y Dermatología por un LEA.
Como antecedentes ginecológicos destaca menarquia a los 13 años y menopausia a los 48 años. Dos embarazos y dos partos eutócicos. Realiza adecuadamente el screening de cáncer de mama y cáncer de cuello de útero (mamografías y citologías periódicas).

Desde hace 10 años, ha realizado múltiples tratamientos tópicos para tratar su LEA aunque refiere una adherencia irregular a los mismos (hidratantes vaginales y vulvares, tacrólimus tópico y múltiples corticoides tópicos de potencia intermedia y alta. También antifúngicos tópicos en alguna ocasión por sospecha de candidiasis y antihistamínicos orales para tratamiento sintomático del prurito). Además de la sospecha clínica, tiene varias biopsias vulvares (2015, 2020 y 2024) que apoyan el diagnóstico de LEA.
Ante la escasa mejoría a pesar de los tratamientos decide realizar 2 sesiones de laserterapia con CO2 que supone una alternativa prometedora en casos refractarios (7). Aproximadamente un mes tras la segunda sesión de láser comienza con empeoramiento clínico, con mayor prurito y dolor genital y desarrolla lesiones ulceradas que van progresando hasta ocupar prácticamente la totalidad de los labios mayores, así como aparición de lesiones en región perianal.

Se toman biopsias en las que se describe infiltrado inflamatorio agudo y crónico, descartando malignidad.

Primera consulta en nuestro servicio.

Con esta historia clínica pasada y presente acude derivada a nuestro servicio desde su hospital de referencia y encontramos en nuestra primera valoración unos labios mayores eritematosos y edematosos con grandes ulceraciones bilaterales que los destruyen en su práctica totalidad, con alguna lesión similar más superficial a nivel perianal (imagen 1).



Imagen 1

Dada la presencia de exudado y esfacelos sobre las úlceras (y habiéndose descartado malignidad) se sospecha origen infeccioso de las mismas por lo que se toma cultivo de las lesiones, se realiza desbridamiento y cura en consulta y se pauta tratamiento antibiótico de amplio espectro (cefditoreno y ciprofloxacino).

Segunda consulta.

Acude de nuevo la paciente tras una semana, refiere mejoría de la clínica genital y en la exploración encontramos que las lesiones han mejorado (imagen 2), la inflamación ha disminuido y el fondo está limpio (sin esfacelos y con tejido de granulación).



Imagen 2

Al demostrarse en el cultivo una Pseudomonas aeruginosa y sospechando que se trate de un EG se extrae analítica urgente completa. Revelando esta un deterioro significativo de la función renal, pero sin datos de SRIS, se decide ingreso para reposición hidroelectrolítica, vigilancia y antibióticos intravenosos. Así como para completar el estudio (hemocultivos, descartar inmunosupresión, serologías).

Ingreso y seguimiento posterior.

Durante el ingreso presenta buena evolución clínica con resolución del fracaso renal agudo y con resultados negativos del resto del estudio.

Pasado un mes, finalizando el tratamiento antibiótico oral, la paciente acude con una franca mejoría, objetivándose (imagen 3) una buena cicatrización a nivel vulvar con tejido de granulación y fondo rosado, sin áreas necróticas, aunque con algunas zonas de retracción secundarias a ulceraciones previas.

Se cierra el proceso agudo y la paciente continúa seguimiento de su proceso crónico.



Imagen 3

DISCUSIÓN.

En este caso encontramos una enfermedad infrecuente en un escenario aún menos habitual y tras haber recibido un tratamiento potencialmente relacionado con el proceso.

El ectima gangrenoso, en ausencia de los antecedentes habituales de inmunosupresión, está recogido en la literatura médica pero su diagnóstico obliga a una reevaluación minuciosa del estado inmunitario del paciente. Resultando este normal, el ectima gangrenoso suele estar en relación a factores predisponentes locales como traumatismos, foliculitis o enfermedades cutáneas crónicas.

El liquen escleroatrófico es un factor de riesgo evidente para el desarrollo de infecciones locales y está descrito en la literatura el desarrollo de ectima gangrenoso sobre un liquen previo. De manera más habitual en pacientes con una afectación no controlada o en la que puedan confluir otros factores predisponentes.

Sin embargo, en este caso, destaca además la relación temporal entre la aplicación de láser de CO2 como tratamiento de su liquen. No hemos encontrado revisando las principales bases de datos una relación descrita entre la aplicación de láser y el desarrollo de un ectima gangrenoso. Sin embargo, este tratamiento que persigue la generación de microlesiones con efecto terapéutico puede haber condicionado una disrupción temporal de la barrera cutánea. Esta, en última instancia y sobre una piel y una mucosa ya dañadas por el liquen, podría haber precipitado el desarrollo del ectima gangrenoso. Aunque parece existir una relación temporal y la fisiopatología del daño en la barrera cutánea hace de esta hipótesis una situación plausible, son necesarios más estudios al respecto para establecer una clara relación causal.

BIBLIOGRAFÍA.

1. Mayo Clınıc. Lıquen escleroso: Síntomas y causas [Internet]. Rochester (MN): Mayo Clınıc; [cıted 2025 Jul 30]. Dısponıble en: https://www.mayoclınıc.org/es/dıseases-condıtıons/lıchen-sclerosus/symptoms-causes/syc-20374448

2. Boos MD, Bruckner AL, Wang D, Kroshınsky D. Clınıcal epıdemıology of ecthyma gangrenosum: A retrospectıve revıew of 83 cases. J Invest Dermatol. 2024;144(1):47–54. doı:10.1016/j.jıd.2023.07.003.

3. Fartoukh M, Bertın D, Maıre C, Bessıs D. Juvenıle ecthyma gangrenosum caused by Pseudomonas aerugınosa revealıng an underlyıng neutropenıa. J Eur Acad Dermatol Venereol. 2019 Jan;33(1):e28–e30. doı:10.1111/jdv.15189.

4. Abubakar M, Brumbaugh DE. Ecthyma Gangrenosum. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publıshıng; 2023 Jun [cıted 2025 Jul 30]. https://www.ncbı.nlm.nıh.gov/books/NBK534777/

5. Stentebjerg-Olesen M, Nıelsen LR, Larsen MA, Helmıg RB. Ecthyma gangrenosum: Vulvar ulcers, Pseudomonas, and pancytopenıa ın a toddler. J Pedıatr Adolesc Gynecol. 2018 Dec;31(6):631–633. doı:10.1016/j.jpag.2018.05.012

6. Díaz de la Noval B, Vega Jımínez MA, Gómez Alarcón A. Ectıma gangrenoso por Pseudomona aeugınosa. Clın Invest Gınecol Obstet. 2018;45(1):36–9.

7. Sola R, Pereyra-Rodríguez JJ, Alfageme F. Láser CO_2 fraccıonado en lıquen escleroso y atrófıco vulvar. Actas Dermosıfılıogr. 2021;112(1):74–76.

Plea persistente y neumoencéfalo: un diagnóstico infravalorado en el puerperio

AUTORES:

Mario Alberto González Solís, Ana Carbajal Rodríguez

Anestesiología y Reanimación. Hospital Universitario de Cáceres.

RESUMEN.

En los últimos años, se ha observado un aumento de casos de PLEA (Pain during Labor Epidural Analgesia), caracterizado por dolor intenso en cuello y espalda tras analgesia epidural. Su etiología es incierta, pero puede deberse a presión epidural elevada, aire en el espacio epidural o ubicación subdural del catéter. El neumoencéfalo, aunque raro, es una complicación grave que puede presentarse con cefalea y síntomas neurológicos.

Se describe el caso de una paciente que presentó dolor cervical tras punción epidural. Ante la falta de respuesta al tratamiento inicial, se consideró el neumoencéfalo como diagnóstico diferencial, lo que permitió un abordaje terapéutico más eficaz.

PALABRAS CLAVE.

PLEA, neumoencéfalo, analgesia epidural, cefalea postpunción.

INTRODUCCIÓN.

La analgesia y anestesia neuroaxial son ampliamente utilizadas en obstetricia, aunque no están exentas de complicaciones.La cefalea postpunción dural (CPPD) es la segunda más frecuente y puede ser consecuencia de una punción dural no intencional durante la anestesia epidural o raquídea, con una incidencia del 0,15–1,5% y un desarrollo de cefalea en el 50–80% de los casos.El neumoencéfalo es una complicación rara asociada, generalmente, al uso de aire para identificar el espacio epidural. Puede cursar con cefalea postural y síntomas por la migración de aire al espacio subaracnoideo, habiéndose descrito solo dos casos con cefalea en trueno[1].

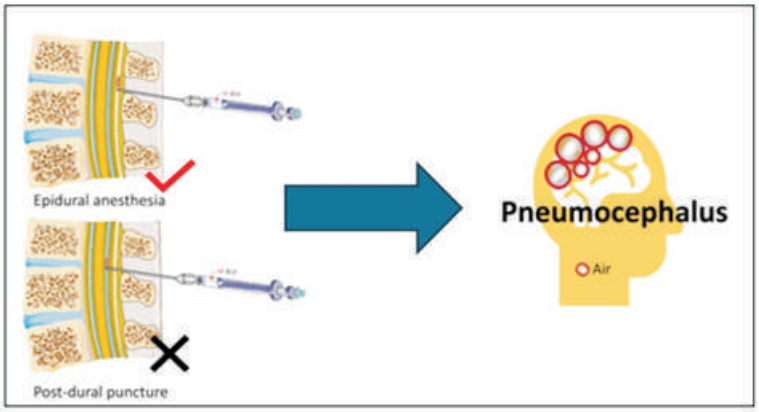


Imagen 1.: Cefalea relacionada con el neumoencéfalo que aparece inmediatamente después de la punción dural y la inyección de aire cuando se utiliza anestesia epidural con la técnica de pérdida de resistencia al aire. *Tomado de Wu et al. (2023), 'Post-dural puncture headache combined with pneumocephalus secondary to vaginal delivery following epidural anesthesia: a case report', BMC Pregnancy and Childbirth, 23:548. Disponible bajo licencia Creative Commons CC BY 4.0*

El PLEA, caracterizado por dolor en la región interescapular, cuello y hombros, se asocia cada vez más con consecuencias clínicas como mayor tasa de cesáreas y prolongación del trabajo de parto[2].

En este trabajo se presenta el caso de una paciente de 37 años que desarrolló dolor cervical irradiado a región occipital tras analgesia epidural, realizándose diagnóstico diferencial entre neumoencéfalo[3], CPPD[4] y PLEA.

DESCRIPCIÓN DEL CASO.

Paciente de 37 años, sin antecedentes médicos de interés, ingresa para parto a término (40 semanas). Se administra analgesia epidural mediante la técnica de pérdida de resistencia con aire, nivel L3–L4, sin objetivarse salida de LCR, dosis test negativas, y empleándose levobupivacaína (bolo inicial 0,25% y perfusión 0,125%). Durante el procedimiento la paciente refiere sensación de ascensión de líquido a nivel cervical seguida de dolor cervical de tipo agudo, irradiado a la región occipital izquierda, sin cambios de intensidad con el movimiento.

Inicialmente, se aplica tratamiento con cafeína 500 mg, hidratación abundante y reposo en decúbito, sospechando CPPD, sin respuesta al tratamiento.

El parto transcurre de forma eutócica, con una recién nacida de 2820 g (Apgar 9/10). En el posparto inmediato, la paciente persiste con dolor cervical intenso, sin relación con los cambios posturales, acompañado de marcada rigidez cervical. Dado el cuadro clínico, ante la posibilidad de neumoencéfalo, se

ınstaura oxıgenoterapıa de alto flujo y se solıcıta una prueba de ımagen para descartar otras etıologías que pudıeran requerır ıntervencıón quırúrgıca urgente

La TAC craneal y cervıcal revela una pequeña burbuja aérea en el ventrículo lateral ızquıerdo y otra a nıvel perıdural anterıor en C2–C3, hallazgos compatıbles con neumoencéfalo.

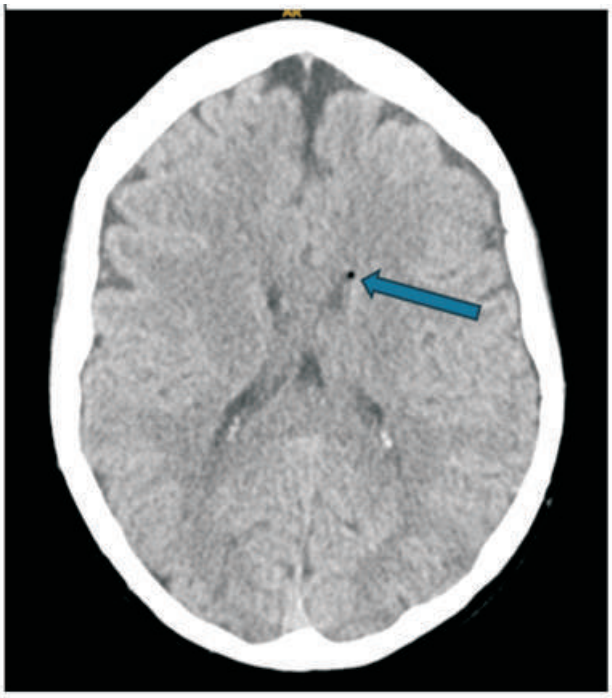


Imagen 2.: Tomografía computarizada de cráneo sin contraste que muestra burbuja de aire en el ventrículo lateral (flecha), hallazgos compatibles con neumoencéfalo.

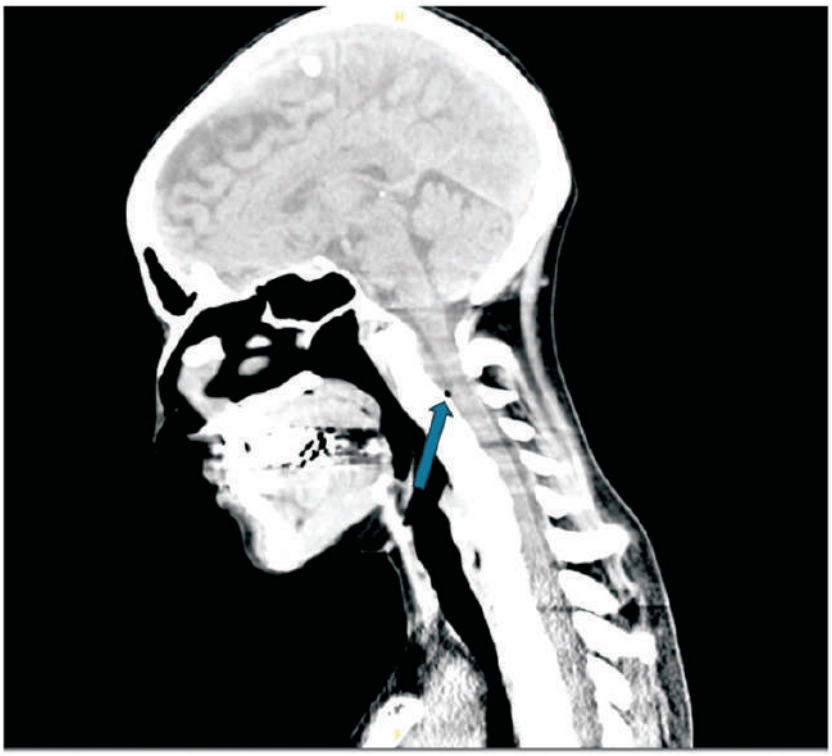


Imagen 3.: Tomografía computarizada de cráneo y región cervical sin contraste que muestra burbuja de aire en la región peridural cervical (flecha), hallazgos compatibles con neumoencéfalo.

A pesar de ello, la paciente mantiene dolor cervical y occipital intenso, no completamente explicado por los hallazgos radiológicos. Se reevalúa el cuadro, considerándose un dolor de origen muscular secundario a puntos gatillo, por lo que se decide tratamiento con punción seca.

A las 24 horas de la intervención, la paciente refiere una disminución parcial del dolor, permitiendo el alta a domicilio sin complicaciones adicionales.

DISCUSIÓN.

El caso presentado refleja la complejidad diagnóstica del neumoencéfalo y el PLEA tras analgesia epidural en el puerperio inmediato. Ambos cuadros pueden superponerse clínicamente, dificultando el diagnóstico.

El PLEA se caracteriza por dolor musculoesquelético intenso en región interescapular, cervical y hombros. Entre sus posibles causas destacan el aumento de la presión epidural por grandes volúmenes de anestésico, dolor visceral referido, presencia de aire epidural (por técnica de pérdida de resistencia con aire) y la colocación subdural del catéter[5], lo que altera la distribución del anestésico[2].

El neumoencéfalo es una complicación rara pero seria, causada por entrada de aire al sistema nervioso central, usualmente por punción dural inadvertida o técnica con aire[6]. Su cuadro clínico incluye cefalea intensa, generalmente postural, y a veces síntomas neurológicos atípicos[7]. En este caso, la ausencia de cefalea postural retrasó el diagnóstico. La neuroimagen mostró burbujas de aire en el ventrículo lateral y región peridural cervical, confirmando neumoencéfalo. Se inició oxigenoterapia de alto flujo para favorecer la reabsorción del aire[8].

Inicialmente, el tratamiento se enfocó en una posible CPPD, sin éxito. El dolor cervical persistente, no explicado del todo por el neumoencéfalo, hizo sospechar PLEA. Se intentó tratamiento con punción seca de puntos gatillo, sin mejoría evidente. Esto refuerza la hipótesis de que el dolor pudo haberse originado como PLEA, donde un diagnóstico y manejo precoz habrían evitado la persistencia del cuadro.

Este caso destaca la necesidad de una evaluación diagnóstica minuciosa en mujeres con dolor cervical posparto tras analgesia epidural. También subraya el riesgo de usar aire en la técnica de pérdida de resistencia y la necesidad de más estudios sobre el PLEA. Sería útil establecer protocolos de detección precoz y opciones terapéuticas más amplias, como la anestesia locorregional, estimulación nerviosa transcutánea (TENS) o infiltración con toxina botulínica, que muestra eficacia en el tratamiento del dolor miofascial[9].

	CPPD	Cefalea por Neumoencéfalo	PLEA
ETIOLOGÍA	Pérdida de LCR tras punción dural	Introducción de aire en SNC tras punción dural accidental o técnica de pérdida de resistencia con aire	Aumento de presión epidural, dolor visceral referido, aire epidural o colocación subdural del catéter
INICIO DE LOS SÍNTOMAS	12-48 horas postpunción	Inmediato o pocas horas tras el procedimiento	Durante o poco después de la analgesia epidural
TIPO DE DOLOR	Cefalea intensa, opresiva	Cefalea progresiva	Dolor musculoesquelético intenso
LOCALIZACIÓN	Frontal, occipital, cuello	Frontal, temporal, difusa o focal	Interescapular, cervical, hombros
RELACIÓN CON LA POSTURA	Empeora al estar de pie, mejora en decúbito	Generalmente empeora con cambios posturales	No depende de la postura
SÍNTOMAS ACOMPAÑANTES	Náuseas, vómitos, visión borrosa, tinnitus, fotofobia	Rigidez de cuello, alteraciones del estado de conciencia, convulsiones en casos graves	Rigidez en región cervical y hombros, sin síntomas neurológicos
HALLAZGOS EN EL TAC	Normal en la mayoría de los casos	Burbujas de aire en ventrículos, espacio subaracnoideo o peridural	Sin hallazgos específicos en neuroimagen
TRATAMIENTO	Hidratación, cafeína, analgesia, parche hemático en casos grave	Oxigenoterapia, analgesia, reposo	Manejo musculoesquelético: punción seca, fisioterapia, analgesia
PRONÓSTICO	Autolimitado, mejora en días-semanas	Resolución espontánea en días o con tratamiento	Puede persistir si no se trata de manera adecuada

Imagen 4.: Diagnóstico diferencial entre cefalea postpunción dural (CPPD), cefalea secundaria a neumoencéfalo y Pain during Labor Epidural Analgesia (PLEA). Se comparan la etiología, características clínicas, relación con la postura, síntomas acompañantes, hallazgos en neuroimagen, tratamiento y pronóstico de cada entidad

CONCLUSIONES.

- PLEA y neumoencéfalo son diagnósticos frecuentemente infravalorados tras la analgesia epidural, lo que puede retrasar el tratamiento y prolongar el malestar.
- El uso de aire en la técnica de pérdida de resistencia puede favorecer el neumoencéfalo, por lo que se recomienda considerar alternativas como solución salina.
- La neuroimagen resulta fundamental para confirmar la presencia de aire intracraneal o peridural y orientar el diagnóstico.
- El tratamiento debe ser personalizado y multimodal, combinando oxigenoterapia de alto flujo para el neumoencéfalo y abordajes musculoesqueléticos para el PLEA.
- Se requieren más estudios para comprender la fisiopatología del PLEA y optimizar su tratamiento, incluyendo anestesia locorregional, infiltración con toxina botulínica y TENS.

BIBLIOGRAFÍA.

1. Edıtor CAL. Cefalea en trueno secundarıa a Thunderclap headache secondary to pneumocephalus Fınancıacıón Mıoclonías secundarıas a fármaco antıgrıpal Myoclonus secondary to use of antı-flu drug.

2. Achu-Lopes R, Tsen LC, Ovsak G, Raheel NA, Farber MK, Maeda A. Upper back, neck, and shoulder paın durıng labor epıdural analgesıa: a qualıty ımprovement ınıtıatıve. Int J Obstet Anesth [Internet]. 2024;60(August):104255. Avaılable from: https://doı.org/10.1016/j.ıjoa.2024.104255

3. Sıngh S, Thakur H. Pneumocephalus after lumbar epıdural. Med J Armed Forces Indıa [Internet]. 2018;74(4):397–9. Avaılable from: http://dx.doı.org/10.1016/j.mjafı.2017.09.011

4. Russell R, Laxton C, Lucas DN, Nıewıarowskı J, Scrutton M, Stocks G. Treatment of obstetrıc post-dural puncture headache. Part 1: conservatıve and pharmacologıcal management. Int J Obstet Anesth [Internet]. 2019;38:93–103. Avaılable from: https://doı.org/10.1016/j.ıjoa.2018.12.006

5. Klumpner TT, Toledo P, Wong CA, Farrer JR. Douleur ınterscapulaire associée à une analgésıe neuraxıale pour le travaıl obstétrıcal: une sérıe de cas. Can J Anesth. 2016;63(4):475–9.

6. Shah JL. Epıdural pressure durıng ınfusıon of salıne ın the parturıent. Int J Obstet Anesth. 1993;2(4):190–2.

7. McKeown KJ, Watson JT. Interscapular paın durıng cesarean delıvery under epıdural anesthesıa. Int J Obstet Anesth [Internet]. 2010;19(4):463–4. Avaılable from: http://dx.doı.org/10.1016/j.ıjoa.2010.04.001

8. Goeller JK, Joselyn A, Martın DP, Bhalla T, Dairo O, Herz DB, et al. Epıdural pressure changes followıng caudal blockade: a prospectıve, observatıonal study. J Anesth. 2016;30(4):578–82.

9. Jadhao VA, Lokhande N, Habbu SG, Sewane S, Dongare S, Goyal N. Effıcacy of botulınum toxın ın

¿Por dónde empezar ante una hipertransaminasemia? Un diagnóstico atípico

AUTORES:

Irene Gómez Cirera. María de la Soledad Ramírez Ormeño. José Genaro Rondón Pérez. Selene Núñez Gaspar. Sonia Benito Sánchez. María del Carmen Monteserín Bermejo.

Medicina Interna. Anatomía Patológica. Complejo Hospitalario Universitario de Cáceres.

RESUMEN.

El hallazgo incidental de hipertransaminasemia con un patrón mixto colestásico–citolítico, acompañada o no de sintomatología, es una situación frecuente en la práctica clínica diaria. Con este caso, un hombre de 71 años, síndrome constitucional y dicha alteración analítica, se resalta la importancia de realizar un adecuado diagnóstico diferencial para llegar a diagnósticos más inusuales. En nuestro caso, el diagnóstico definitivo fue una hepatitis autoinmune tipo I, una entidad infrecuente, donde la autoinmunidad y la biopsia hepáticas fueron esclarecedoras. El tratamiento inmunosupresor adecuado consigue una respuesta terapéutica efectiva en la mayoría de casos.

PALABRAS CLAVE.

Hipertransaminasemia. Colestasis. Diagnóstico diferencial. Hepatitis. Hepatitis autoinmune.

INTRODUCCIÓN.

La hepatitis autoinmune (HAI) es una enfermedad hepática inflamatoria crónica caracterizada por la presencia de autoanticuerpos circulantes e hipergammaglobulinemia. Predomina en mujeres y, en Europa, la incidencia oscila entre 0,9 y 2 por 100.000 habitantes por año. La presentación clínica es variable, desde pacientes asintomáticos hasta cuadros de hepatitis aguda, crónica o cirrosis. El diagnóstico requiere excluir otras hepatopatías crónicas y detectar autoanticuerpos (ANA, ASMA, AMA, anti–LKM–1, entre otros), elevación de IgG y hallazgos histológicos típicos [1].

Se distinguen dos tipos de HAI:

- Tipo 1 (clásica): Representa más del 80% de los casos. Se caracteriza por la presencia de anticuerpos antinucleares (ANA), antimúsculo liso (ASMA) y antiactina. Puede ser asintomática o manifestarse de forma inespecífica como fatiga, artralgias y malestar general. Suele responder bien al tratamiento [3].
- Tipo 2: Se asocia a anticuerpos contra los microsomas hepáticos y renales (LKM–1 y 3), y contra el antígeno citosólico hepático de tipo 1 (LC–1). Es menos frecuente, más agresiva y con peor respuesta terapéutica [3].

DESCRIPCIÓN DEL CASO.

Se presenta el caso de un varón de 71 años con antecedentes personales de HTA, dislipemia, DM–II, SCA, neumonía organizada y gastroenteritis eosinofílica, que ingresó en el servicio de Medicina Interna por elevación de transaminasas y síndrome constitucional con pérdida ponderal de 11 kg en 7 meses.

Refería astenia y debilidad en miembros inferiores, atribuidos inicialmente a la retirada reciente de corticoides que recibía por su diagnóstico de gastroenteritis eosinofílica. En la exploración se detectó hepatomegalia leve y dolorosa a la palpación profunda.

En la analítica destacó:

- Patrón citolítico: GPT 380 U/L, GOT 431 U/L.
- Patrón colestásico: GGT 1292 U/L, FA 662 U/L, bilirrubina total 1.71 mg/dL (directa 1.34).
- Coagulación alterada: INR 2.24, PT 26 seg.
- Albúmina 4.2 g/dL, LDH 255 U/L.

Ante estos hallazgos se solicitó un TAC abdominal, serologías víricas, proteinograma, y estudio de autoinmunidad. En el estudio inmunológico se identificaron:

- ASMA positivo a título 1/320.
- Anticuerpos anti–F–actina positivos.

Se realizó biopsia hepática un mes después, que mostró hepatitis periportal moderadamente activa (grado 3/4) con actividad lobulillar leve y fibrosis periportal (estadio 2/4), compatible con HAI.

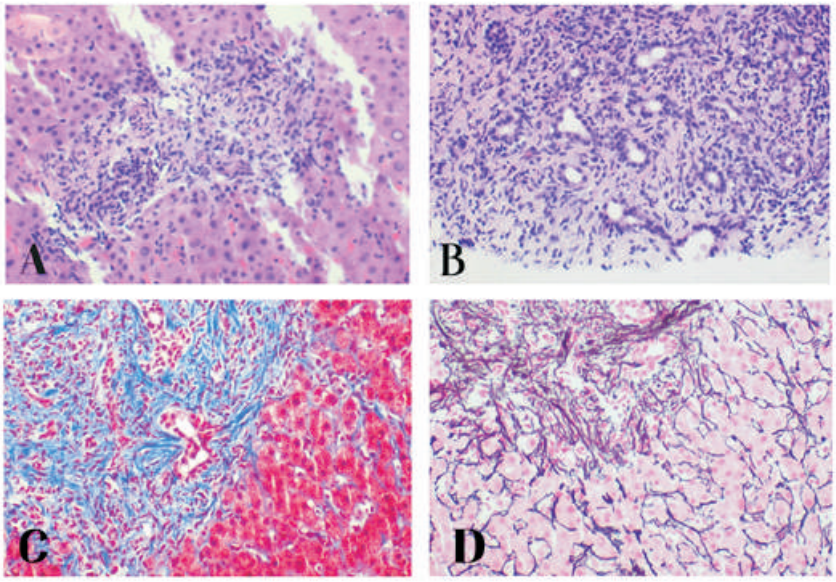


Figura 1. Biopsia hepática del paciente. A y B: Hepatitis periportal, se observa desorganización lobulillar, necrosis y neutrófilos. C (Tricrómico de Mason) y D (tinción de reticulina): Fibrosis pericelular y degeneración balonizante de hepatocitos.

El paciente fue tratado con corticoides, con normalización progresiva del perfil hepático. Posteriormente se inició azatioprina, reduciendo los corticoides hasta su completa retirada.

DISCUSIÓN.

La hipertransaminasemia es un hallazgo común y poco específico. El enfoque diagnóstico requiere distinguir si la elevación es leve o significativa, y valorar si hay síntomas acompañantes [4].

Respecto a los valores analíticos, la relación AST/ALT fue de 1.13 en el ingreso y se invirtió a 0.82 posteriormente, concordante con el daño hepatocelular y haciendo menos probable la etiología enólica. Aparte del daño citolítico, nos encontramos ante un patrón colestásico, compatible también con HAI. El factor R, útil para clasificar el tipo de daño hepático en elevaciones combinadas, fue de 1.61, indicando predominio colestásico [5].
Valor R = (ALT ÷ ULN ALT) / (fosfatasa alcalina ÷ ULN fosfatasa alcalina)

En elevaciones moderadas de transaminasas (<15 veces del valor del límite superior de la normalidad), como en este caso, deben considerarse múltiples etiologías de hepatopatía aguda en fase inicial o crónica leve, como la HAI, colangitis biliar primaria, hepatitis viral, toxicidad medicamentosa, alcohólica, enfermedad de Wilson, hemocromatosis, enfermedad granulomatosa, amiloidosis, ICC, colestasis, entre otras [3,4].



Figura 2. Algoritmo para el diagnóstico diferencial de la hipertransaminasemia en un paciente sintomático [4].

En este paciente, las serologías virales fueron negativas (infección por VHB, CMV y VEB pasada, inmunidad para VHA y VHE) y no había antecedentes de hepatotoxicidad medicamentosa o consumo de alcohol.

Desde el punto de vista inmunológico, la presencia de ASMA y anti–F–actina en títulos altos apoya la sospecha de HAI tipo 1. Estos últimos son más específicos que los ANA, aunque por sí solos no son diagnósticos, ya que pueden aparecer en hasta un 15% de individuos sanos. Los ASMA también se observan en hepatitis crónicas virales [1, 2, 3].

La biopsia hepática fue determinante, mostrando hepatitis periportal (hepatitis de interfase, típica de HAI) y fibrosis, afianzando la sospecha en ausencia de criterios serológicos completos. Según los criterios simplificados, el paciente obtuvo 6 puntos (diagnóstico probable). La IgG (1251 mg/dL) se encontraba en rango normal, aunque este parámetro no siempre está elevado [1,3].

Criterios simplificados para el diagnóstico de la hepatitis autoinmune

Característica	0	1	2
ANA, AML	Negativos	≥ 1:40	≥ 1:80
Anti-LKM	—	—	≥ 1:40
Anti-SLA/LP	—	—	Cualquier título
Niveles de IgG	Normales	> VN	> 1,1 veces el VN
Biopsia *	Atípica	Compatible	Típica
Hepatitis víricas	Sí	—	No

≥ 6 puntos: diagnóstico probable; ≥ 7 puntos: diagnóstico definitivo.

Tabla 1. Criterios simplificados para el diagnóstico de la HAI [3].

Cabe destacar que el paciente tenía antecedentes de enfermedades de probable base inmunológica (gastroenteritis eosinofílica y neumonía organizada), lo que refuerza la hipótesis de un trastorno autoinmune sistémico. Se han descrito múltiples asociaciones entre HAI y otros procesos inmunomediados [3].

El tratamiento de elección para la HAI activa sintomática son los glucocorticoides. Tras la respuesta bioquímica completa, se recomienda mantener el tratamiento con inmunosupresores como azatioprina o micofenolato, evitando así efectos adversos de los esteroides a largo plazo. En nuestro paciente, se siguió dicha estrategia. Durante su tratamiento con corticoides, sufrió efectos secundarios como miopatía y síntomas neuropsiquiátricos. Posteriormente pudieron reducirse hasta su retirada completa, gracias a la azatioprina. Esta decisión es especialmente relevante en pacientes con DM–II, donde los esteroides agravan el control glucémico y aumentan el riesgo cardiovascular [1].

El pronóstico de la HAI tipo I tratada correctamente es bueno, aunque existe riesgo de recaídas, especialmente si se suspende la inmunosupresión de forma precoz. La mayoría de los pacientes precisa un tratamiento de mantenimiento indefinido. El estadio de fibrosis al diagnóstico condiciona el pronóstico, por lo que el seguimiento estrecho es esencial [2].

CONCLUSIONES.

- La HAI tipo 1 puede presentarse en varones ancianos con síntomas inespecíficos y patrón hepático mixto.
- El diagnóstico requiere una evaluación integral: clínica, bioquímica, serológica e histológica.
- La biopsia hepática es clave ante una serología incompleta.
- El tratamiento inmunosupresor debe personalizarse según comorbilidades y tolerancia, siendo preferible evitar el uso prolongado de glucocorticoides.
- El seguimiento estrecho es imprescindible para evitar recaídas y la progresión.

BIBLIOGRAFÍA.

1. Heneghan MA. Overvıew of autoımmune hepatıtıs [Internet]. Waltham (MA): UpToDate; 2023 [cıtado 18 jul 2025]. Dısponıble en: https://www.uptodate.com/contents/overvıew–of–autoımmune–hepatıtıs

2. Faucı AS, Longo DL, Kasper DL, Hauser SL, Jameson JL, Loscalzo J, edıtores. Harrıson. Prıncıpıos de medıcına ınterna. 21.ª ed. Cıudad de Méxıco: McGraw–Hıll Educatıon; 2022. Sección: Enfermedades del hígado y de las vías bılıares [cıtado 18 jul 2025]. Dısponıble en: https://accessmedıcına–mhmedıcal–com.ses.a17.csınet.es/content.aspx?bookıd=3118&sectıonıd=268187916

3. Rozman C, Cardellach F, edıtores. Farreras–Rozman. Medıcına ınterna [Internet]. 20.ª ed. Barcelona: Elsevıer España; 2024 [cıtado 18 jul 2025]. Dısponıble en: https://www.clınıcalkey.es/#!/content/book/3–s2.0–B9788413824864000408

4. Madruga JI. Hıpertransamınasemıa. En: Laso Guzmán FJ, edıtor. Dıagnóstıco dıferencıal en medıcına ınterna [Internet]. 5.ª ed. Barcelona: Elsevıer España; 2023. p. 221–6 [cıtado 26 jul 2025]. Dısponıble en: https://www–clınıcalkey–es.ses.a17.csınet.es/#!/content/book/3–s2.0–B9788413822075000345

5. Frıedman LS. Approach to the patıent wıth abnormal lıver tests. En: Law K, edıtor. UpToDate [Internet]. Waltham (MA): Wolters Kluwer; actualızado jul 2024 [cıtado 26 jul 2025]. Dısponıble en: https://www.uptodate.com/contents/approach–to–the–patıent–wıth–abnormal–lıver–tests

Prolapso de cordón y vía aérea difícil: manejo anestésico en una doble emergencia

AUTORES:

María García-Valdecasas (1), Ana Carbajal Rodríguez (2)

(1,2) Anestesiología y Reanimación. Hospital Universitario de Cáceres

RESUMEN.

Se presenta el caso de una paciente de 30 años, con antecedentes de hipotiroidismo subclínico y cesárea previa, que ingresa para inducción del trabajo de parto por gestación cronológicamente prolongada. Durante el proceso, se produce un prolapso de cordón umbilical, indicándose cesárea emergente. En el quirófano, ante el compromiso del bienestar fetal, se decide realizar una anestesia general, sin embargo, durante la intubación la paciente presenta una vía aérea difícil imprevista, lo que requiere el uso de videolaringoscopio McGrath® y un estilete de intubación tipo Frova, consiguiéndose la intubación sin complicaciones adicionales y desarrollándose la intervención quirúrgica sin incidencias.

PALABRAS CLAVE.

Cesárea emergente, prolapso, vía aérea difícil.

INTRODUCCIÓN.

El prolapso de cordón umbilical es una emergencia obstétrica poco frecuente pero crítica, que requiere una resolución rápida para proteger el bienestar fetal. Las guías de la ASA y la SOAP recomiendan técnicas neuroaxiales en cesáreas emergentes, aunque reconocen que la anestesia debe individualizarse según factores anestésicos, obstétricos y fetales. En ciertos casos, la anestesia general puede ser la opción más adecuada. Estudios han señalado factores como etnia, nivel socioeconómico y predictores de vía aérea difícil como determinantes en la elección de anestesia general.

Se describe el caso de una paciente con cesárea emergente por prolapso de cordón, con signos de sufrimiento fetal. Dada la urgencia, se optó por anestesia general, presentándose una vía aérea difícil inesperada durante la inducción, lo que complicó el manejo. Este evento subraya la necesidad de preparación ante posibles dificultades en la vía aérea, especialmente en situaciones obstétricas críticas.

DESCRIPCIÓN DEL CASO.

Paciente de 30 años, G3A1C1, con antecedentes de hipotiroidismo subclínico tratado con levotiroxina y cesárea previa en 2021 por rotura prematura de membranas e inducción fallida. No hábitos tóxicos ni alergias conocidas.

Ingresa para inducción del trabajo de parto por gestación cronológicamente prolongada (41+3 semanas). Se coloca un balón para la maduración cervical y se mantiene monitorización fetal.

Tras la retirada del balón cervical por rotura espontánea de membranas, la matrona alerta de un prolapso de cordón. Se decide cesárea emergente, mientras una de las ginecólogas mantiene elevación manual de la presentación fetal para evitar compresión del cordón.

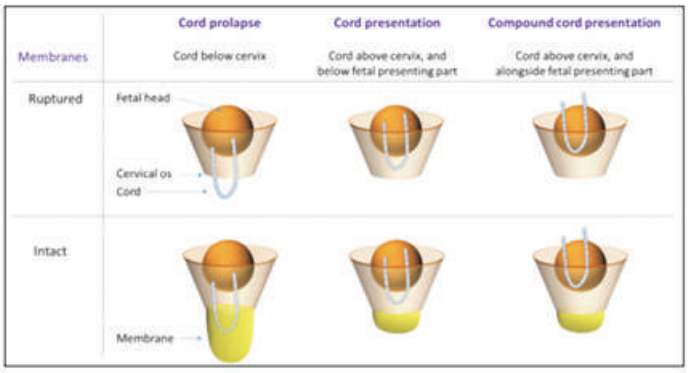


Imagen 1.: Tipos de prolapso de cordón en relación con la presentación fetal. Imagen tomada de Wong et al., 'Umbilical cord prolapse: revisiting its definition and management', *American Journal of Obstetrics & Gynecology*, 2021.

Manejo anestésico

Dado el carácter emergente de la intervención, se optó por anestesia general con inducción de secuencia rápida (ISR).

Inducción de Secuencia Rápida

Se preoxigenó con O2 al 100% durante 3 minutos. Se administró fentanilo (2 µ/kg), propofol (2 mg/kg) y rocuronio (1,2 mg/kg) para facilitar la intubación. Se realizó laringoscopía directa con hoja Macintosh 4, encontrando una vía aérea Cormack–Lehane grado III, que no mejoró con maniobra de BURP.

Manejo de Vía Aérea Difícil

Ante el fallo en el primer intento de intubación, se realizó un segundo intento con videolaringoscopio McGrath® y pala hiperangulada X–blade, obteniendo una visualización glótica completa (POGO 100%). Se utilizó el estilete semirrígido de intubación Frova, que permitió el paso del tubo orotraqueal (TOT) a través de las cuerdas vocales.

Se confirmó intubación con capnografía y auscultación bilateral.

Desarrollo Intraoperatorio

La cirugía se desarrolló sin incidencias, la presión arterial materna se mantuvo relativamente estable, con un valor máximo de 150/90 mmHg al ingreso al quirófano y un valor mínimo de 85/60 mmHg cinco minutos después de la inducción. No fue necesario la administración de drogas vasoactivas para mantener la estabilidad hemodinámica durante el procedimiento. La presentación fue una RN mujer, Apgar 9/10, peso 2910 g.

Tras el alumbramiento placentario se administraron 100 µg de carbetocina IV en bolo lento.

La extubación se realizó sin incidencias previa aspiración de secreciones y contenido gástrico.

La paciente fue trasladada a la zona de reanimación postanestésica, donde fue dada de alta con un Aldrete >9.

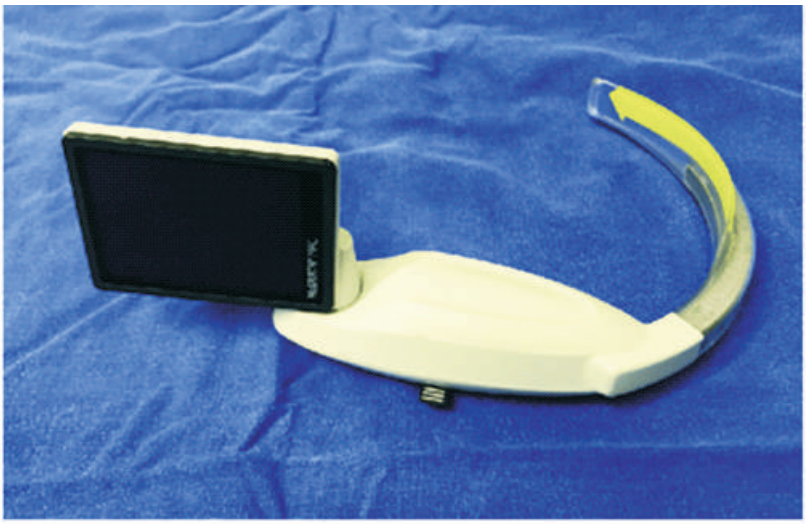


Imagen 2. Videolaringoscopio McGrath® MAC con pala hiperanulada X-blade. El diseño curvado de la pala X facilita la visualización glótica en escenarios de vía aérea difícil, incluyendo pacientes embarazadas como la descrita en el caso. Imagen tomada de: Arslan ZI, Yörükoğlu HU. *Tracheal intubation with the McGrath MAC X-blade videolaryngoscope in morbidly obese and nonobese patients*

DISCUSIÓN.

El prolapso del cordón umbilical es una emergencia obstétrica donde la necesidad de un parto fetal inmediato puede entrar en conflicto con los factores de riesgo anestésicos maternos[1].

En muchas ocasiones la decisión de llevar a cabo una técnica anestésica u otra viene condicionada principalmente por factores como la pérdida del bienestar fetal y el limitado tiempo para la administración de anestesia raquimedular, siendo la anestesia general el método más comúnmente empleado pese a que no se encuentra exenta de riesgos y se puede asociar con un mayor riesgo de morbimortalidad materno–fetal y puntuaciones más bajas en el APGAR[2].

El manejo de la vía aérea de la paciente obstétrica constituye uno de los principales retos a asumir si opta por realizar una anestesia general ya que existen factores maternos, fetales, quirúrgicos y situacionales que contribuyen a una mayor incidencia de intubación fallida, como son la mayor edematización de las mucosas, la disminución de la capacidad residual funcional y el aumento de los requerimientos de oxígeno, que aceleran la aparición de desaturación durante la apnea, y el efecto de la progesterona que reduce el tono del esfínter esofágico inferior entre otros[3].

Por otra parte, la mayoría de las emergencias obstétricas suelen desarrollarse fuera del horario laboral, afectadas por la presión del tiempo, lo que puede resultar en una preparación, planificación, comunicación y desempeño de tareas técnicas de forma deficiente[3].

En nuestro caso, la elección de la técnica vino determinada por rápida pérdida del bienestar fetal, en cuanto al manejo de la vía aérea, a pesar del escaso tiempo, se comprobó la disponibilidad en el quirófano de videolaringoscopios, intercambiadores y estiletes que pudiesen facilitar la intubación en caso de vía aérea difícil imprevista, como fue el caso y durante el desarrollo de la intervención se siguieron los protocolos de actuación para el manejo de la intubación traqueal difícil y fallida en obstetricia[4].

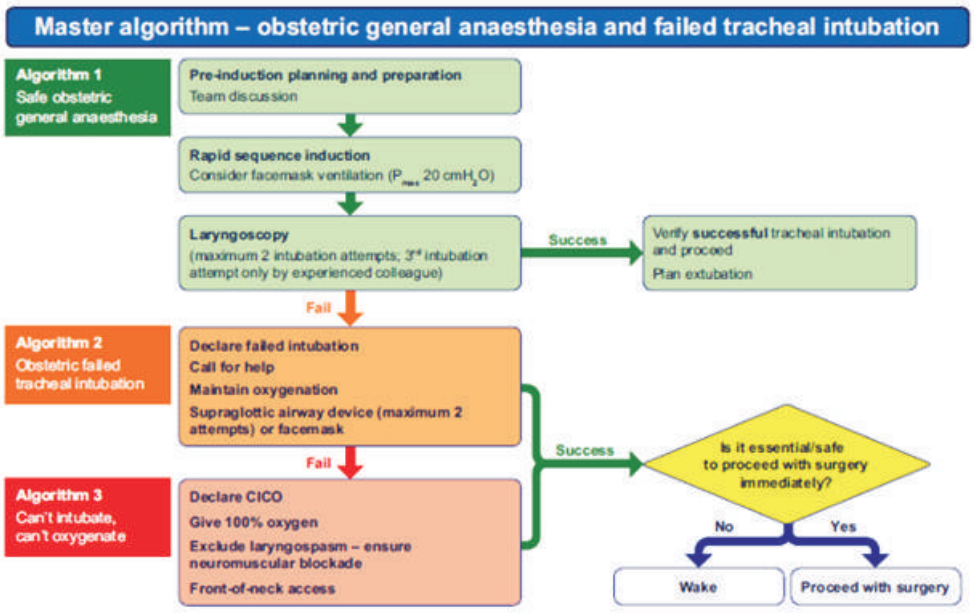


Imagen 3: Algoritmo para el manejo de la intubación fallida en pacientes obstétricas. Imagen tomada de Mushambi et al., *'Guidelines for the management of difficult and failed tracheal intubation in obstetrics', Anaesthesia, 2015. Disponible bajo licencia CC BY-NC-ND*

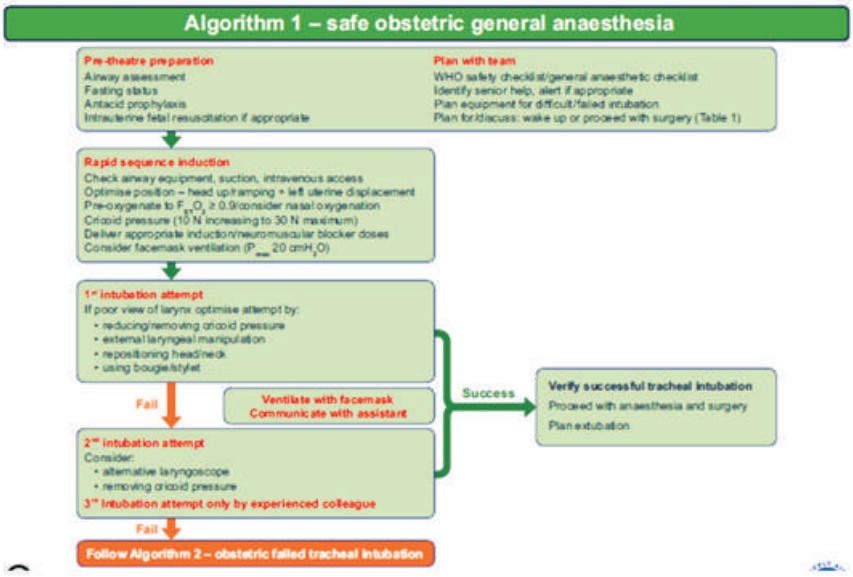


Imagen 4: Algoritmo para el manejo de la intubación fallida en pacientes obstétricas. Imagen tomada de Mushambi et al., *'Guidelines for the management of difficult and failed tracheal intubation in obstetrics', Anaesthesia, 2015. Disponible bajo licencia CC BY-NC-ND*

CONCLUSIONES.

- El prolapso de cordón umbilical es una emergencia obstétrica que requiere respuesta rápida y coordinada para minimizar el compromiso fetal. La técnica anestésica debe adaptarse a la urgencia, priorizando la seguridad materno–fetal.
- La anestesia general es válida en situaciones de extrema premura, aunque conlleva mayor riesgo de vía aérea difícil y otras complicaciones.
- El manejo de la vía aérea difícil en cesáreas urgentes requiere planificación y disponibilidad de dispositivos avanzados.
- La preparación del equipo anestésico influye directamente en el éxito de la intubación y la seguridad materna.
- Identificar y manejar precozmente una vía aérea difícil imprevista es clave para evitar desenlaces adversos.
- Trabajo en equipo, comunicación efectiva y adherencia a protocolos son esenciales en emergencias obstétricas, donde el tiempo es crítico y las condiciones pueden no ser ideales.

BIBLIOGRAFÍA.

1.– Wong L, Kwan AHW, Lau SL, Sın WTA, Leung TY. Umbılıcal cord prolapse: revısıtıng ıts defınıtıon and management. Am J Obstet Gynecol [Internet]. 2021;225(4):357–66. Avaılable from: https://doı.org/10.1016/j.ajog.2021.06.077

2.– Raghavan G, Sıddıquı N, Whıttle W, Downey K, Ye XY, Carvalho JCA. Anesthetıc and obstetrıc predıctors of general anesthesıa ın urgent or emergent Cesarean delıvery: a retrospectıve case–control study. J Anesth. 2024;23–30.

3.– Gınosar Y, Weınıger C, Elchalal U, Davıdson E. Emergency Cesarean delıvery for umbılıcal cord prolapse: The head–down, knee–chest prone posıtıon for spınal anesthesıa. Can J Anesth. 2008;55(9):612–5.

4.– Mushambı MC, Kınsella SM, Popat M, Swales H, Ramaswamy KK, Wınton AL, et al. Obstetrıc Anaesthetısts' Assocıatıon and Dıfficult Aırway Socıety guıdelınes for the management of dıfficult and faıled tracheal ıntubatıon ın obstetrıcs. Anaesthesıa. 2015;70(11):1286–306.

Rigidez, estatinas y Addison: la travesía diagnóstica de una polimialgia enmascarada

AUTORES:

Pérez Sánchez, SM[1]. Solís Loma, CA[2], Larrud Ben Si Mohan, I[1], Soler Calvo, M[1]. Del Corral Morales J[1], Puebla Rodríguez, J[1].

1. Servicio de Oncología Médica. Complejo Hospitalario Universitario de Cáceres.
2. Servicio de Medicina Interna. Complejo Hospitalario Universitario de Cáceres.

RESUMEN.

La polimialgia reumática es una enfermedad relativamente frecuente, que afecta especialmente a mujeres mayores de 50 años. Se caracteriza por dolor y rigidez matutina en cinturas escapular y pelviana, con elevación de reactantes inflamatorios, especialmente VSG. El diagnóstico es eminentemente clínico y es importante la exclusión de otras patologías que pueden tener manifestaciones similares. En el presente caso se abordará el diagnostico diferencial con la miopatía por estatinas sumado a la dificultad añadida de un confusor: una posible Enfermedad de Addison.

PALABRAS CLAVE.

Polimialgia, miopatía, estatinas, insuficiencia suprarrenal.

INTRODUCCIÓN.

La polimialgia reumática (PMR) es un síndrome inflamatorio musculoesquelético de causa desconocida, que afecta principalmente a adultos mayores —especialmente mujeres— mayores de 50 años, con una incidencia estimada de 50 a 70 casos por cada 100.000 personas/año. Se manifiesta por dolor y rigidez matutina en cinturas escapular y pelviana, elevación de reactantes inflamatorios y excelente respuesta a corticoides. Entre sus factores de riesgo destacan la edad avanzada y antecedentes de enfermedades autoinmunes. Su diagnóstico diferencial incluye enfermedades como artritis reumatoide, espondiloartropatías y miopatías inflamatorias, siendo estas últimas relevantes por su solapamiento clínico.

Las miopatías por estatinas constituyen una forma de miopatía inducida farmacológicamente, cuya prevalencia varía del 5 al 20% según el tipo de estatina y características del paciente. Pueden presentarse con mialgias, debilidad proximal, elevación de CPK y, en casos graves, miopatía autoinmune persistente con anticuerpos anti–HMGCR. Factores de riesgo incluyen edad >65 años, sexo femenino, enfermedades metabólicas y uso concomitante de otros fármacos miotóxicos.

DESCRIPCIÓN DEL CASO.

Se presenta el caso de una mujer de 63 años, con antecedentes personales de hipertensión arterial, dislipemia, enfermedad de Basedow tratada con radioyodo —actualmente en situación de hipotiroidismo—, artrosis erosiva de manos y hábito tabáquico activo desde los 14 años (10 cigarrillos/día). Recibe tratamiento habitual con levotiroxina, ácido bempedoico y olmesartán.

La paciente consulta en el Servicio de Urgencias por cuadro de mialgias de localización proximal que comprometen musculatura gemelar, cinturas escapular y pelviana, brazos, cuello y espalda, con evolución insidiosa de 5–6 meses y progresiva limitación funcional, agravada en las últimas semanas. Refiere asociación temporal del inicio sintomático con la administración de rosuvastatina, aunque su retirada no modificó el curso clínico. Describe rigidez matutina marcada con discreta mejoría al movimiento, sin resolución sintomática pese al uso continuado de antiinflamatorios. Niega cefalea, claudicación mandibular, pérdida visual, lesiones orales o digitales, fotosensibilidad ni artritis manifiesta. Refiere hiporexia de 3–4 días sin pérdida ponderal, asociada a astenia incapacitante. El hábito intestinal y urinario permanece conservado, sin sintomatología digestiva ni cardiorrespiratoria relevante. Presenta trombosis venosa superficial reciente en extremidad inferior izquierda.

En la exploración física destaca dolor a la palpación cervical, dorsal y gemelar bilateral, hiperpigmentación mucocutánea, hiperestesia en cuero cabelludo, déficit de fuerza muscular proximal (grado 3/5 en cinturas escapular y pelviana), y marcha antiálgica. Las arterias temporales laten rítmicas y simétricas, sin engrosamiento ni aumento de sensibilidad de las mismas.

Los estudios complementarios revelan como datos de interés una hemoglobina de 11.8 g/dL, VSG de 51 mm/h, PCR de 61.5 mg/L, GGT de 105 U/L, TSH de 4.4 mUI/L y T4 libre de 1.61 ng/dL. Las serologías para VIH, sífilis, Rickettsia, Borrelia, IGRA y virus hepatotropos son negativas salvo positividad de Coxiella burnetii IgG, sin disponibilidad de anticuerpos fase I/II. Se detecta inmunidad frente a CMV y VEB. La autoinmunidad es negativa, incluyendo ANA, anticuerpos específicos de miositis, HMGCR y ACPA, y los parámetros de proteinograma y complemento son normales. El metabolismo suprarrenal se encuentra conservado, con niveles normales de cortisol y ACTH, y anticuerpos frente a corteza adrenal negativos.

Las pruebas de imagen incluyen una resonancia magnética de ambos hombros, que no muestra alteraciones compatibles con miopatía establecida, y una electromiografía sin datos sugestivos de afectación miopática.

Ante la negativa autoinmunitaria, las pruebas complementarias sin hallazgos estructurales, y la buena respuesta clínica a la corticoterapia, se establece como diagnóstico más probable una polimialgia reumática.

DISCUSIÓN.

En la discusión de este caso clínico, se plantea un enfoque diferencial entre dos entidades principales: el espectro de las miopatías inflamatorias y la polimialgia reumática. La sintomatología inicial de mialgias generalizadas —con predominio gemelar— asociada a debilidad muscular, y su inicio temporalmente relacionado con el tratamiento con rosuvastatina, obligan a considerar una posible miopatía inducida por estatinas. Este diagnóstico se ve reforzado por la localización muscular y el contexto farmacológico, aunque posteriormente se descarta por ausencia de alteraciones en estudios de autoinmunidad (ANA, anticuerpos específicos de miositis, HMGCR), y pruebas complementarias sin hallazgos miopáticos en resonancia magnética ni electromiografía.

Paralelamente, se explora la posibilidad de una insuficiencia suprarrenal (enfermedad de Addison), dado el antecedente de la paciente de hipertensión tratada actualmente con ácido bempedoico, la presencia de hiperpigmentación cutánea y mucosa, y la aparición de cifras tensionales bajas (90/60 mmHg) durante el ingreso en ausencia de tratamiento antihipertensivo. No obstante, el estudio del metabolismo suprarrenal revela niveles de cortisol y ACTH dentro de la normalidad, así como negatividad de autoanticuerpos frente a corteza adrenal, descartando dicha entidad.

Ante este escenario clínico, se establece como diagnóstico más probable la polimialgia reumática, dado el perfil sintomático predominante de dolor en cinturas escapular y pelviana, la marcada rigidez matutina, la negatividad en los estudios de autoinmunidad, la ausencia de hallazgos estructurales sugerentes de miopatía y, especialmente, la excelente respuesta clínica a la corticoterapia. Todo ello permite consolidar esta hipótesis diagnóstica y orientar el tratamiento de forma dirigida hacia la polimialgia reumática.

Tabla 1 – Diagnóstico diferencial de la polimialgia reumática

Enfermedades reumáticas
Artritis reumatoide
Espondiloartropatías
Artritis por cristales
Lupus eritematoso sistémico
Vasculitis
Miopatías inflamatorias
Enfermedades musculoesqueléticas no inflamatorias
Fibromialgia
Capsulitis adhesiva
Enfermedad articular degenerativa
Enfermedad del manguito rotador
Endocrinopatías
Enfermedades tiroideas
Alteraciones de la glándula paratiroidea
Infecciones
Vírales
Bacterias
Micobacterias
Enfermedades malignas
Sólidas, hematológicas
Misceláneos
Parkinsonismo
Depresión
Hipovitaminosis D
Drogas inductoras de miopatía. Ej. estatinas

CONCLUSIONES.

- Aunque inicialmente se sospechó miopatía inducida por estatinas (rosuvastatina), esta se descartó por autoinmunidad negativa (ANA, anticuerpos específicos) y resonancia magnética y electromiografía sin alteraciones miopáticas.
- La polimialgia reumática se consolidó como el diagnóstico más probable ante clínica compatible, respuesta favorable a la corticoterapia, exclusión de miopatía inflamatoria y normalidad de estudios de imagen y laboratorio.
- Finalmente, la Enfermedad de Addison fue descartada por cortisol–ACTH en rango y la normalidad de anticuerpos de la corteza adrenal.

BIBLIOGRAFÍA.

1. Thompson PD, Clarkson P, Karas RH. Statın–associated myopathy. JAMA. 2003 Apr 2;289(13):1681–90. doı:10.1001/jama.289.13.1681. PMID: 12672737.
2. Nıeman LK. Clınıcal manıfestatıons and dıagnosıs of adrenal ınsuffıcıency ın adults. UpToDate.
3. Albert MA, Burıng JE, Rıdker PM. Rısk of statın–ınduced myopathy ın real–world practıce. N Engl J Med. 2002;346(8):575–82. doı:10.1056/NEJM200202213460804.
4. Crowson CS, Matteson EL, Myasoedova E, et al. Epıdemıology of polymyalgıa rheumatıca ın a US populatıon. Arthrıtıs Rheum. 2011;63(3):352–8. doı:10.1002/art.30142.
5. Camellıno D, Gıustı A, Gırasole G, Bıanchı G, Dejaco C. Pathogenesıs, dıagnosıs and management of polymyalgıa rheumatıca. Drugs Agıng. 2019;36(11):1015–26. doı:10.1007/s40266–019–00705–5.
6. Radclıffe KA, Barohn RJ. Statın myopathy. Curr Neurol Neuroscı Rep. 2008;8(1):66–71. doı:10.1007/s11910–008–0010–z.
7. Castro C, Gourley M. Dıagnosıs and treatment of ınflammatory myopathy: ıssues and management. Ther Adv Musculoskelet Dıs. 2012;4(2):111–20. doı:10.1177/1759720X11425092.
8. González–Gay MA, Matteson EL, Castañeda S. Polymyalgıa rheumatıca. Lancet. 2017;390(10103):1700–12. doı:10.1016/S0140–6736(17)31825–1.
9. García Arıas RL, Gutıérrez JM, Díaz MC, Fernández–Ávıla DG. Polımıalgıa reumátıca [Internet]. Rev Colomb Reumatol. 2015 [cıtado 2025 jul 30];

Rotura de vena mesentérica superior tras traumatismo abdominal cerrado: manejo escalonado y reconstrucción intestinal diferida

AUTORES:

García Herrainz,A. Torres Alfonso,JR . López Fernández, AB . Fernández Pinto, M . Orellana Navarro,M , Granado Minero, JM .Pargaña Humanes,MG Durán Meléndez, B .

1. MIR de Cirugía General y Aparato Digestivo. Hospital Universitario de Cáceres.
2. Especialista en Cirugía General y Aparato Digestivo.Hospital Universitario de Cáceres.
3. MIR de Cirugía General y Aparato Digestivo. Hospital Universitario de Cáceres.
4. MIR de Cirugía General y Aparato Digestivo. Hospital Universitario de Cáceres.
5. MIR de Cirugía General y Aparato Digestivo. Hospital Universitario de Cáceres.
6. MIR de Cirugía General y Aparato Digestivo. Hospital Universitario de Cáceres.
7. MIR de Cirugía General y Aparato Digestivo. Hospital Universitario de Cáceres.
8. Especialista en Cirugía General y Aparato Digestivo.Hospital Universitario de Cáceres.

RESUMEN.

Las lesiones de la vena mesentérica superior (VMS) por traumatismo abdominal cerrado son infrecuentes pero asociadas a elevada mortalidad. Presentamos el caso de un varón politraumatizado con sección completa de la VMS, manejado mediante cirugía de control de daños con ligadura venosa, abdomen abierto y reintervención programada. Tras estabilización, se realizó colostomía y, posteriormente, reconstrucción intestinal diferida con anastomosis ileocólica. La evolución clínica fue favorable, sin complicaciones isquémicas intestinales. Este caso subraya la utilidad del abordaje escalonado en pacientes inestables con lesiones vasculares mayores, apoyando la ligadura venosa como estrategia segura cuando la reparación vascular inmediata no es posible.

PALABRAS CLAVE.

Traumatismo abdominal cerrado; vena mesentérica superior; cirugía de control de daños; ligadura venosa; reconstrucción intestinal

INTRODUCCIÓN.

Las lesiones vasculares abdominales en traumatismos cerrados son poco frecuentes, y la afectación de la VMS es una de las más excepcionales. Su manejo constituye un desafío técnico y estratégico para el cirujano, ya que se trata de una lesión potencialmente letal con elevada morbimortalidad. La decisión de reparar o ligar la VMS depende de múltiples factores: estabilidad hemodinámica, viabilidad intestinal, recursos disponibles y experiencia del equipo quirúrgico.

En los últimos años, la cirugía de control de daños (CCD) se ha consolidado como la estrategia preferida en pacientes con trauma abdominal grave. Este enfoque prioriza el control rápido del sangrado y la contaminación, evitando intervenciones prolongadas en pacientes inestables, y difiere la reparación definitiva hasta que el estado fisiológico lo permita. Presentamos un caso clínico en el que la aplicación estricta de la CCD permitió una evolución favorable en una lesión vascular de extrema gravedad.

DESCRIPCIÓN DEL CASO.

Se trata de un varón de mediana edad, sin antecedentes relevantes, que sufrió un autoatropello con aplastamiento abdominal. Ingresó hemodinámicamente inestable, con signos de hipoperfusión y hemoperitoneo masivo en la ecografía FAST. Ante la gravedad de la situación, se decidió laparotomía exploradora urgente.

Durante la intervención se halló hemoperitoneo de gran cuantía y sección completa de la VMS, responsable del sangrado. Tras valoración conjunta y ante la imposibilidad técnica de una reparación vascular inmediata por el estado crítico del paciente, se optó por ligadura proximal y distal de la VMS. Se realizó resección de un segmento de colon transverso con deserosamiento importante, sin anastomosis por la inestabilidad persistente. Se efectuó packing abdominal con compresas y el abdomen se dejó abierto con bolsa de Bogotá.

Una vez estabilizado, se practicó una segunda cirugía programada. Se retiró el packing, se revisó la hemostasia y se evaluó la viabilidad intestinal, constatándose motilidad y coloración adecuados en el intestino delgado. Dado que el paciente precisaba soporte con drogas vasoactivas y presentaba condiciones fisiológicas límite, se decidió confeccionar una colostomía derecha como derivación temporal, cerrando la pared abdominal de forma segura.

Tras un periodo prolongado de recuperación en UCI y planta, el paciente evolucionó favorablemente, con función intestinal conservada. Una vez recuperado clínica y nutricionalmente, se programó la reconstrucción del tránsito intestinal. En esta intervención se desinsertó la colostomía, se realizó una resección ileocecal y se practicó anastomosis ileocólica latero–lateral mecánica. La cirugía fue técnicamente compleja debido a las adherencias masivas, pero el postoperatorio transcurrió sin complicaciones y el paciente fue dado de alta con tránsito intestinal restablecido.

Actualmente, se encuentra asintomático y con buena calidad de vida.

DISCUSIÓN.

Las lesiones de la VMS en traumatismos abdominales cerrados representan un reto quirúrgico por su baja frecuencia, la dificultad técnica de la reparación y el riesgo de muerte por hemorragia exanguinante. La literatura indica que estas lesiones aparecen en menos del 2% de los traumatismos abdominales y su mortalidad puede superar el 50% (1,2).

El manejo de la VMS depende en gran medida del estado hemodinámico del paciente. En pacientes estables, la reparación primaria o el uso de injertos venosos pueden considerarse, ya que permiten preservar el drenaje venoso mesentérico y reducen el riesgo de congestión intestinal (3). Sin embargo,

estas técnicas requieren un campo quirúrgico limpio, tiempo operatorio prolongado y un paciente fisiológicamente compensado.

En el contexto de inestabilidad hemodinámica, la CCD es la estrategia recomendada (4,5). Este abordaje se basa en el control hemorrágico rápido mediante ligadura vascular o empaquetamiento, cierre temporal del abdomen y reintervención programada. La ligadura de la VMS, aunque tradicionalmente controvertida, es actualmente una opción aceptada cuando la reparación no es viable, siempre que la viabilidad intestinal se confirme intraoperatoriamente o en cirugías diferidas (6,7).

Estudios recientes demuestran que la ligadura de la VMS no incrementa de forma significativa la mortalidad ni las complicaciones tardías si existe un adecuado desarrollo de la circulación colateral (8). La clave reside en la monitorización estricta de la perfusión intestinal y en la posibilidad de reintervención precoz si aparecen signos de isquemia (9).

El abdomen abierto constituye una herramienta esencial en la CCD. Facilita el control de la presión intraabdominal, evita el síndrome compartimental y permite una evaluación repetida del intestino (5,7). En este caso, permitió retirar el packing y revisar la viabilidad intestinal en un momento fisiológicamente más seguro.

La decisión de diferir la reconstrucción intestinal es igualmente importante. Realizar anastomosis en un entorno adverso, con uso de drogas vasoactivas o coagulopatía, aumenta drásticamente el riesgo de dehiscencia y sepsis (9). En nuestro caso, la derivación mediante colostomía temporal permitió recuperar al paciente y planificar la reconstrucción en condiciones óptimas. La anastomosis ileocólica diferida se realizó sin incidencias, confirmando la seguridad de esta estrategia.

Este caso ilustra cómo la aplicación estricta de la CCD, la ligadura selectiva de la VMS y el abdomen abierto pueden mejorar significativamente el pronóstico en lesiones vasculares graves. La literatura actual respalda este enfoque, destacando la necesidad de individualizar la estrategia según el estado hemodinámico, el entorno quirúrgico y la viabilidad intestinal (8–10).

CONCLUSIONES.

La rotura de la VMS en traumatismos abdominales cerrados es una entidad rara y con elevada mortalidad. La cirugía de control de daños, con ligadura venosa y abdomen abierto, constituye la estrategia más segura en pacientes inestables, ya que permite controlar el sangrado y diferir la reparación definitiva hasta que el paciente se encuentre estable. La derivación temporal mediante colostomía y la reconstrucción intestinal diferida en condiciones óptimas reducen el riesgo de complicaciones mayores. Este abordaje escalonado, basado en decisiones quirúrgicas prudentes y monitorización estrecha, mejora el pronóstico y la supervivencia en lesiones vasculares mayores asociadas a trauma abdominal grave.

BIBLIOGRAFÍA.

1. Sandstrom A, et al. Mesenteric venous injuries: incidence and outcome. Injury. 2021;52(5):1176–1182.

2. Bala M, et al. Acute mesenteric ischemia: Updated guidelines from the WSES. World J Emerg Surg. 2022;17(1):54.

3. Skarupa DJ, et al. Management of mesenteric vascular injuries: ligation versus repair. Ann Surg. 2022;276(1):85–91.

4. Roberts DJ, et al. Damage control surgery for abdominal trauma: current practice. World J Surg. 2019;43(10):2381–2394.

5. Coccolini F, et al. WSES guidelines: Damage control surgery. World J Emerg Surg. 2020;15(1):17.

6. Adesanya AA, Otegbayo JA. Superior mesenteric vascular injuries: current trends. Trauma Surg Acute Care Open. 2020;5(1):e000530.

7. Kirkpatrick AW, et al. Open abdomen management and outcomes: an updated consensus. World J Surg. 2020;44(7):2312–2330.

8. Lee WA, et al. Surgical management of isolated superior mesenteric vein injuries. J Vasc Surg. 2020;71(3):1024–1031.

9. Hatch QM, et al. Anastomotic complications after damage control surgery. Am Surg. 2016;82(3):237–243.

10. Rojas-Márquez J, et al. Intestinal continuity restoration after open abdomen: timing and techniques. Eur J Trauma Emerg Surg. 2023;49(2):547–555.

Segunda dosis, primer aviso

AUTORES:

María de la Soledad Ramírez Ormeño, Eduardo Ortega Collazos, Irene Ledo Mendoza, Irene Gómez Cirera, Lourdes Pérez Armela, María del Carmen Monteserín Bermejo.

Servicio de Medicina Interna, Hospital San Pedro de Alcántara.

RESUMEN.

La necrólisis epidérmica tóxica (NET) es una reacción mucocutánea grave, poco frecuente y potencialmente mortal, cuya causa más habitual son los fármacos, aunque en raras ocasiones se ha asociado a vacunas.

La vacuna recombinante frente al herpes zóster (Shingrix®) ha demostrado un perfil de seguridad favorable tanto en la población general como en pacientes inmunocomprometidos. No obstante, aunque no puede establecerse una relación causal directa, este caso clínico plantea una posible asociación temporal con NET en un paciente con enfermedad renal crónica terminal en evaluación pretrasplante.

PALABRAS CLAVE.

Enfermedad renal crónica. Shingrix®. Reacción adversa a vacuna. Necrólisis epidérmica tóxica.

DESCRIPCIÓN DEL CASO.

Paciente varón de 62 años, con antecedentes personales de enfermedad renal crónica terminal secundaria a poliquistosis renal autosómica dominante, en programa de diálisis peritoneal automatizada domiciliaria desde marzo de 2024, en evaluación pretrasplante renal. Otros antecedentes incluyen hipotiroidismo, dislipemia, hipertensión arterial. Como parte del protocolo pretrasplante, el paciente recibió la segunda dosis de vacuna recombinante frente a herpes zóster (Shingrix®) el 18/07/2024.

Consulta en Urgencias por fiebre. Presenta un exantema cutáneo doloroso generalizado respetando palmas y plantas, con afectación importante de mucosas (oral, nasal, ocular) que aparecieron a los 7 días tras la administración de la segunda dosis de Shingrix®. También comenta dificultad grave para la deglución.

A la exploración destaca mal estado general, exantema macular no pruriginoso con zonas de descamación, afectación mucosa extensa oral y perianal, conjuntivitis, evidenciada en las imágenes, fiebre (38.4 °C) y tensión arterial estable. Se constata signo de Nikolsky positivo.



Las pruebas complementarias que se realizan en urgencias son una analítica urgente que mostró: Leucocitos normales (4.8 × 10?/µL), líñfópéñíá (0.33 × 10?/µL). Créátíñíñá élévádá (6.81 mg/dL), Fíltrádó glómérúlár 8 mL/míñ. Prótéína C reactiva elevada (40.5 mg/L), Procalcitonina levemente elevada (0.67 ng/mL). Sodio 131 mmol/L, Lactato deshidrogenasa 381 U/L y amilasa 125.

Ante la alta sospecha de síndrome de Stevens–Johnson o Necrólisis epidérmica tóxica se decide ingreso en Medicina Interna y tratamiento de soporte con corticoides sistémicos, hidratación intravenosa, curas tópicas, antibioterapia empírica de amplio espectro y manejo conjunto con Nefrología para ajuste de diálisis peritoneal.

Presenta empeoramiento clínico progresivo, con afectación de más del 25% de la superficie corporal total por lo que es valorado por Cirugía Plástica y Unidad de cuidados intensivos y finalmente es trasladado de forma urgente a la Unidad de Grandes Quemados del Hospital de Getafe para manejo especializado.

DISCUSIÓN.

El síndrome de Stevens–Johnson (SSJ) y la necrólisis epidérmica tóxica (NET) son reacciones adversas cutáneas graves que se caracterizan por necrosis extensa, desprendimiento de la epidermis y afectación de mucosas. La principal diferencia entre ambas entidades radica en el porcentaje de superficie corporal afectada; siendo de menos del 10% en SSJ, entre el 10 y el 30% la superposición de SSJ y NET y más del 30% del área corporal afectada en la NET. (1,2)

Se consideran variantes de una misma enfermedad, por una reacción de hipersensibilidad a fármacos o a infecciones. Los medicamentos más frecuentemente implicados son los antiepilépticos, las sulfamidas, las penicilinas, el alopurinol y los antiinflamatorios no esteroideos, con un periodo de latencia típico de 1 a 3 semanas tras la exposición. (1,3) Entre los agentes infecciosos hay que destacar Mycoplasma pneumoniae y también se ha descrito en el curso de la vacunación frente a la varicela. Aunque Shingrix® se considera una vacuna segura, este caso plantea la posibilidad de una reacción adversa grave.

Los factores de riesgo para la NET incluyen la infección por VIH, factores genéticos, enfermedades autoinmunes subyacentes, neoplasias malignas y edad superior a los 65 años. (3) Aunque el paciente no presentaba inmunosupresión activa, su condición de ERC avanzada puede representar un factor de riesgo. La relación temporal con la vacunación (7 días) y la ausencia de nuevos fármacos refuerzan la sospecha de causalidad.

Los síntomas prodrómicos incluyen malestar general, fiebre, mialgia, dolor de garganta y conjuntivitis y pueden preceder o presentarse simultáneamente a la presentación mucocutánea, como en el caso descrito. (1)

Las lesiones cutáneas comienzan en la cara y el tórax antes de extenderse a otras zonas y se distribuyen simétricamente. Suelen comenzar con máculas eritematosas, coalescentes y mal definidas, que evolucionan en uno o dos días hasta desarrollar eritema oscuro, manchas purpúricas y ampollas flácidas. Todas las superficies mucosas pueden verse afectadas incluyendo a menudo la mucosa bucal, orofaríngea y anogenital. (1)

Durante la fase activa de la enfermedad, el paciente corre el riesgo de sufrir desequilibrios de líquidos y electrolitos, aumento de las demandas metabólicas, sepsis, hipotermia, shock hipovolémico con insuficiencia renal, bacteriemia, resistencia a la insulina, estado hipercatabólico, síndrome de disfunción multiorgánica y muerte debido al extenso desprendimiento de piel y las erosiones. (1)

El diagnóstico es fundamentalmente clínico, sustentado por la historia de exposición reciente a medicamentos de alto riesgo y hallazgos dermatológicos característicos. Para establecer causalidad farmacológica, se puede emplear el algoritmo ALDEN, que considera la latencia, notoriedad del fármaco y exposición previa. (1,3). Aunque no se aplicó formalmente el algoritmo ALDEN, la latencia temporal y la ausencia de otros fármacos nuevos refuerzan la sospecha de causalidad.

El pilar del tratamiento en la fase aguda es la suspensión inmediata del fármaco causal y los cuidados de soporte intensivo, muy similares a los aplicados en unidades de quemados, incluyendo reposición hidroelectrolítica, nutrición, regulación térmica y vigilancia estrecha de infecciones y función orgánica. La hospitalización en Unidad de Cuidados Intensivos o Unidad de quemados es esencial para mejorar los desenlaces. (4,5)

La profilaxis antibiótica en NET no está indicada de forma rutinaria, pero puede ser necesaria en pacientes con inmunosupresión o lesiones extensas, debido al alto riesgo de sobreinfección y sepsis. En estos casos, se recomienda iniciar antibioterapia empírica de amplio espectro, dirigida a cubrir tanto bacterias

grampositivas como gramnegativas, incluyendo Staphylococcus aureus (incluido MRSA) y Pseudomonas aeruginosa y posteriormente ajustada según cultivos, evolución clínica y función renal. (4)

En cuanto a terapias inmunomoduladoras, varios estudios han valorado tratamientos adyuvantes como inmunoglobulinas intravenosas, ciclosporina, corticosteroides y anti–TNF (etanercept). Destaca que la combinación de corticosteroides con inhibidores de TNF ha demostrado mayor eficacia y perfil de seguridad comparado con corticosteroides solos, aunque la evidencia proviene principalmente de estudios no aleatorizados. (4)

La mortalidad varía según la extensión del compromiso epidérmico, 5–10% en el SJS y del 30–40% en la NET. El sistema de puntuación SCORTEN permite estratificar el riesgo y predecir mortalidad en base a variables clínicas y bioquímicas. (6) En este caso, se calculó el índice pronóstico SCORTEN en las primeras 24 horas del ingreso, obteniendo una puntuación de 3 puntos (edad >40 años, afectación >10% de superficie corporal y urea >28 mg/dL), lo que corresponde a una mortalidad estimada del 35.3% según la escala validada.

Tras la fase aguda, la NET puede dejar secuelas crónicas multisistémicas. Las más frecuentes son cutáneas (hiperpigmentación, cicatrices, prurito), oculares (ojo seco, queratopatía) y psicológicas (ansiedad, estrés postraumático), lo que requiere un seguimiento multidisciplinario a largo plazo. (4)

CONCLUSIONES.

La NET es una reacción grave y poco frecuente, habitualmente inducida por fármacos, aunque en raras ocasiones puede asociarse a vacunas. Este caso sugiere una posible relación temporal con la vacuna Shingrix® en un paciente con enfermedad renal crónica avanzada. La identificación precoz de síntomas y el abordaje multidisciplinario son esenciales para mejorar el pronóstico. Además, se destaca la importancia de la farmacovigilancia activa ante eventos adversos poco frecuentes en poblaciones vulnerables.

BIBLIOGRAFÍA.

1. Harr T FL. Stevens–Johnson syndrome and toxıc epıdermal necrolysıs: Pathogenesıs, clınıcal manıfestatıons, and dıagnosıs. UpToDate.

2. Duong TA, Valeyrıe–Allanore L, Wolkenstein P, Chosıdow O. Severe cutaneous adverse reactıons to drugs. Lancet. 2017;390(10106):1996–2011.

3. Mockenhaupt M. The current understandıng of Stevens–Johnson syndrome and toxıc epıdermal necrolysıs. Expert Rev Clın Immunol. 2011;7(6):803–15.

4. Harr T FL. Stevens–Johnson syndrome and toxıc epıdermal necrolysıs: Management, prognosıs, and long–term sequelae. UpToDate.

5. Su JR, Moro PL, Ng CS, Lewıs PW, Saıd MA, Cano MV. Anaphylaxıs after vaccınatıon reported to the Vaccıne Adverse Event Reportıng System, 1990–2016. J Allergy Clın Immunol [Internet]. 2019;143(4):1465–73. Avaılable from: https://doı.org/10.1016/j.jacı.2018.12.1003

6. Bastujı–Garın S, Fouchard N, Bertocchı M, Roujeau JC, Revuz J, Wolkenstein P. SCORTEN: A severıty–of–ıllness score for toxıc epıdermal necrolysıs. J Invest Dermatol [Internet]. 2000;115(2):149–53. Avaılable from: http://dx.doı.org/10.1046/j.1523–1747.2000.00061

Síndrome constitucional en el anciano: más allá de la sospecha neoplásica

AUTORES:

Almudena Nieto Maza, Rebeca Fernández Pulido, Carmen Fernández Fernández, Marta Sánchez Lozano, Juan Gómez Porro, Maria del Carmen Monteserín Bermejo.

Servicio de Medicina Interna. Complejo Hospitalario Universitario de Cáceres.

RESUMEN.

Se presenta el caso de una paciente de 76 años con síndrome constitucional de semanas de evolución, cuya astenia intensa, pérdida de peso, hiporexia y ánimo decaído fueron la forma de presentación de un hipertiroidismo en su variante apática. Esta forma atípica de hipertiroidismo es especialmente frecuente en población geriátrica. En los pacientes mayores, las manifestaciones clásicas como nerviosismo o temblor pueden estar ausentes, predominando síntomas como debilidad, apatía o disnea, lo que dificulta su reconocimiento. La identificación precoz de esta entidad permite un abordaje terapéutico adecuado y la prevención de posibles complicaciones.

PALABRAS CLAVE.

Síndrome constitucional, hipertiroidismo apático, enfermedad de Graves, tromboembolismo pulmonar.

INTRODUCCIÓN.

El hipertiroidismo es el estado clínico que resulta del exceso de hormonas tiroideas. Afecta aproximadamente al 1–2% de la población general. Existen diversas causas, siendo la más frecuente la enfermedad de Graves–Basedow, seguida del bocio multinodular tóxico. Las manifestaciones clásicas incluyen pérdida de peso con apetito conservado, palpitaciones, temblor, nerviosismo y sudoración, reflejo de la hiperactividad simpática y el metabolismo acelerado. Sin embargo, en pacientes de edad avanzada, el hipertiroidismo puede presentarse de forma atípica, con síntomas más sutiles o inespecíficos, fenómeno conocido como hipertiroidismo apático o asténico. En este contexto, se presenta el caso de una paciente de 76 años que debutó con un síndrome constitucional inespecífico, siendo finalmente diagnosticada con hipertiroidismo apático.

DESCRIPCIÓN DEL CASO.

Se presenta el caso de una mujer de 76 años, con antecedentes personales de hipertensión arterial, dislipemia, diabetes mellitus tipo 2, infarto agudo de miocardio en 2005, ictus isquémico cerebeloso de probable origen aterotrombótico, bocio multinodular, cefalea en racimos y hernias discales lumbares.

Consulta en el Servicio de Urgencias por un cuadro de astenia intensa de dos semanas de evolución, hiporexia y pérdida de peso no cuantificada en los últimos meses. Asocia además náuseas sin vómitos, ánimo decaído y sensación de inestabilidad progresiva. Refiere una caída semanas antes, con diagnóstico de esguince en el tobillo izquierdo, a partir de la cual ha mantenido una disminución significativa en su nivel de actividad física. Niega fiebre, sudoración nocturna, disnea, cefalea u otra sintomatología relevante.

A la exploración física, destaca la presencia de edemas bimaleolares, más marcados en el miembro inferior izquierdo, donde se observa además eritema pretibial doloroso a la palpación (probablemente en relación con el antecedente traumático). Se decide ingreso para estudio de síndrome constitucional.

Durante la hospitalización, se aprecia una elevación significativa del dímero D (6.056 ng/mL), así como empastamiento, eritema y cordón venoso palpable en el gemelo derecho. Ante la sospecha de tromboembolismo pulmonar (TEP), se solicita angio–TC torácico, que confirma la presencia de TEP en el lóbulo inferior derecho. La ecografía Doppler de miembros inferiores muestra además trombosis de la vena safena externa izquierda. Se inicia tratamiento anticoagulante con enoxaparina, que posteriormente se sustituye por dabigatrán.

En la analítica destaca hipertiroidismo severo con TSH <0,01 uUI/mL, T4 libre 6,38 ng/dL y T3 libre 21,6 pg/mL, hallazgo no documentado en controles previos, a pesar del antecedente de bocio multinodular. Ante la clínica de astenia intensa, pérdida ponderal, temblores y alopecia, se consulta con endocrinología, quienes sospechan enfermedad de Graves en su forma asténica. Se inicia tratamiento con tiamazol y betabloqueantes para el control sintomático.

Con el objetivo de descartar patología tumoral, se realiza un TAC de cuerpo completo y una resonancia magnética cerebral, sin hallazgos sugerentes de neoplasia oculta. La gammagrafía tiroidea con Tc–99m muestra una tiroides aumentada de tamaño, con captación heterogénea y un nódulo caliente en el lóbulo derecho, compatible con bocio multinodular tóxico, considerado el probable desencadenante del cuadro. El valor de anticuerpos anti–TSH fue de 1,99 UI/L, lo que, en este contexto clínico, sugiere una posible enfermedad de Graves en fase apática coexistiendo con un bocio multinodular funcional.

Durante la evolución, la paciente presenta un episodio de hipercalcemia moderada (hasta 12,1 mg/dL), con síntomas asociados de náuseas, vómitos, dolor abdominal y deterioro del estado general. El estudio fosfocálcico revela PTH disminuida (12,8 pg/mL) y vitamina D en rango normal, siendo la hipercalcemia atribuída a la inmovilización prolongada en combinación con el hipertiroidismo. Se inicia tratamiento hipocalcemiante con buena respuesta clínica. La gammagrafía ósea descarta la presencia de lesiones metastásicas, mostrando un patrón sugestivo de alteración ósea metabólica.

La evolución clínica ha sido lenta pero favorable, con mejoría progresiva de la astenia, reducción de la disnea, normalización del perfil fosfocálcico y buena tolerancia al tratamiento antitiroideo. La paciente es dada de alta con seguimiento ambulatorio en consultas de endocrinología y medicina interna.

DISCUSIÓN.

El caso presentado ilustra una forma atípica de hipertiroidismo en una paciente de edad avanzada, caracterizado principalmente por síntomas constitucionales como astenia, hiporexia y pérdida de peso, con escasa sintomatología tiroidea clásica. Esta forma de presentación, conocida como hipertiroidismo apático o asténico, es habitual en pacientes de edad avanzada y, debido a su sintomatología inespecífica, puede confundirse fácilmente con otras patologías comunes en este grupo etario, como procesos oncológicos, trastornos afectivos o deterioro funcional relacionado con la edad.
En este grupo, los síntomas y signos cardiovasculares son predominantes, y existe un mayor riesgo de fibrilación auricular. Otros síntomas comunes incluyen fatiga, anorexia, pérdida ponderal, apatía y depresión, manifestaciones que pueden superponerse con los signos del envejecimiento normal, dificultando así el diagnóstico.

Desde un punto de vista fisiopatológico, se postula que la disminución del tono adrenérgico y una menor sensibilidad tisular a las hormonas tiroideas en el envejecimiento atenúan los signos clásicos del hipertiroidismo, modulando la presentación clínica.

El diagnóstico en este caso se confirmó analíticamente con una TSH suprimida (<0,01 µUI/mL) y elevación marcada de T4 libre (6,38 ng/dL) y T3 libre (21,6 pg/mL), un perfil hormonal característico de hipertiroidismo primario.

En cuanto a la etiología, el resultado de la gammagrafía tiroidea con captación heterogénea y un nódulo caliente orientó hacia un bocio multinodular tóxico como causa principal. Sin embargo, el título de anticuerpos anti–TSH ligeramente positivo (1,99 UI/L) sugiere la posible coexistencia con la enfermedad de Graves, que también puede presentarse en forma apática.

Adicionalmente, la paciente presentó complicaciones como tromboembolismo pulmonar (probablemente favorecido por el estado hipermetabólico y la inmovilización prolongada) e hipercalcemia leve, atribuída tanto a la inmovilidad como al propio exceso hormonal, complicaciones que también pueden pasar desapercibidas en este contexto.

CONCLUSIONES.

El hipertiroidismo en el paciente anciano puede presentarse de forma atípica, como un síndrome constitucional sin los signos clásicos, lo que conlleva un retraso diagnóstico. Este caso destaca la importancia de incluir causas endocrinas, en particular las alteraciones tiroideas, en el abordaje diagnóstico del síndrome constitucional en pacientes mayores. Un diagnóstico precoz permite instaurar un tratamiento adecuado y reduce el riesgo de complicaciones asociadas.

BIBLIOGRAFÍA.

1. Cannızzaro MA, Buffone A, Lo Bıanco S, Okatyeva V, Cavallaro D, Caruso V, et al. La enfermedad tıroıdea en el ancıano: nuestra experıencıa. Int J Surg. 2016 Sep;33(Suppl 1): S85–S87.

2. Ross DS. Overvıew of the clınıcal manıfestatıons of hyperthyroıdısm ın adults. In: Post TW, ed. UpToDate. Waltham, MA: UpToDate Inc.; October, 2024.

3. Ross DS. Dısorders that cause hyperthyroıdısm. In: Post TW, ed. UpToDate. Waltham, MA: UpToDate Inc.; May 2025.

4. Ross DS. Dıagnosıs of hyperthyroıdısm. In: Post TW, ed. UpToDate. Waltham, MA: UpToDate Inc.; June 12, 2025.

5. Real JT, Ascaso JF. Hıpertıroıdısmo en el ancıano. Med Clın (Barc). 2002 May 18;118(20):784–7.

6. Brıseño López P, Ceballos Vıllalva JC, Rodríguez Cázares ZM, Téllez Manríquez LA, Mendoza Zubıeta V, MacGregor Gooch JM. Hıpertıroıdısmo apátıco en pacıente de medıana edad: reporte de caso y revısión de la lıteratura. Rev Fac Med (Méx). 2016 May–Jun; 59(3).

Síndrome hemofagocítico en probable relación con infección por virus Epstein-Barr en paciente con leucemia linfática crónica

AUTORES:

Rebeca Fernández Pulido, Marta Sánchez Lozano, Almudena Nieto Maza, Karla Susana Calzadilla Román, Diana Carolina Patiño Culma, María del Carmen Monteserín Bermejo.

Servicio de Medicina Interna. Hospital San Pedro de Alcántara de Cáceres

RESUMEN.

El síndrome hemofagocítico o linfohistiocitosis fagocítica es un síndrome grave, infrecuente y posiblemente infradiagnosticado, se caracteriza por una exagerada respuesta inflamatoria debida a la activación de macrófagos y linfocitos T, y que requiere un diagnóstico y tratamiento precoz. Se presenta el caso de un varón de 73 años, con una evolución rápida y múltiples complicaciones durante el ingreso.

PALABRAS CLAVE.

Síndrome hemofagocítico, Ferritina, Macrófagos, virus de Epstein–Barr.

DESCRIPCIÓN DEL CASO.

Presentamos el caso de un varón de 73 años con antecedentes personales de interés a destacar: hipertensión arterial, TVP de miembro inferior izquierdo idiopática en 2019 y leucemia linfática crónica diagnosticada en 2022 en tratamiento con Ibrutinib. El paciente acude al servicio de urgencias hospitalario por deterioro del estado general de aproximadamente 2 meses de evolución, refiere síntomas B (pérdida de peso y sudoración nocturna) con fiebre asociada. Además, disnea de mínimos esfuerzos.

Analíticamente destaca pancitopenia, empeoramiento de la función hepática (hiperbilirrubinemia con Bilirrubina total 6,1 a expensas de Bilirrubina directa 4,50, hipertrasaminasemia con GOT 336 y GPT 211), elevación de PCR 276 y PCT 10.9. A la exploración física destaca ictericia mucocutánea y edemas con fóvea hasta las rodillas.

Ante la sospecha de síndome hemofagocítico se solicita para completar estudio parámetros de hemofagocitosis: Ferritina 3293, Antígeno CD 25 Soluble > 7500, frotis de sangre periférica, estudio de médula ósea (hipocelular, aplasiada, con abundantes histiocitos espumosos y macrófagos cagados de hierro, alguno con fenómeno de hemofagocitosis) y se objetiva positivización de copias de VEB en suero.

Tras diagnóstico compatible se inicia tratamiento con Inmunoglobulinas durante 5 días, a pesar de ello el paciente presenta múltiples complicaciones con fracaso multiorgánico (distrés respiratorio, encefalopatía, insuficiencia hepatorrenal, coagulopatía…). Por lo que, ante la refractariedad se comenta el caso en sesión y se decide comenzar con protocolo HLH secundario (Linfohistiocitosis Hemofagocítica). Se inicia tratamiento con dexametasona, etopósido y ciclosporina A durante el ingreso, con descenso progresivo de parámetros hemofagocíticos, recuperación progresiva de cifras hematológicas y mejoría clínica del paciente. Posteriormente, se añade rituximab ante positivización de VEB en suero.

Finalmente, tras 2 meses de ingreso hospitalario y tratamiento recibido se consigue una evolución favorable tanto clínica como analíticamente. Actualmente el paciente se encuentra en seguimiento en consultas externas de hematología con estabilidad clínica completando tratamiento HLH secundario.

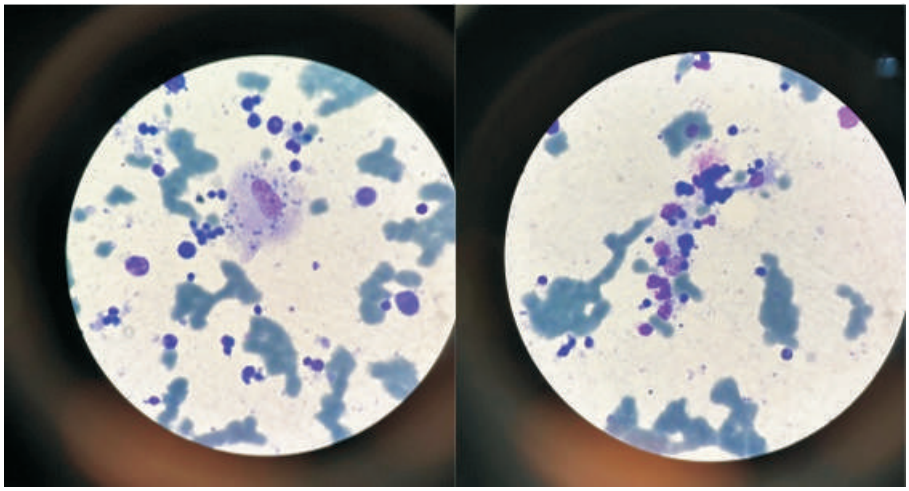


Imagen 1 y 2. Médula ósea: se visualizan histiocitos espumosos y macrófagos cagados de hierro con fenómeno de hemofagocitosis.

DISCUSIÓN.

El síndrome hemofagocítico, también conocido como linfohistiocitosis hemofagocítica (HLH), es un síndrome hiperinflamatorio grave caracterizado por activación descontrolada de linfocitos T citotóxicos, células NK y macrófagos, lo que produce una tormenta de citocinas y daño multiorgánico potencialmente fatal.

Las manifestaciones clínicas principales incluyen fiebre persistente, esplenomegalia, citopenias, disfunción hepática, coagulopatía, hipertriglyceridemia, hipofibrinogenemia e hiperferritinemia marcada (ferritina >10,000 µg/L és áltáméñté súgéstívá). Púédé hábér áféctácíón neurológica y fallo multiorgánico en casos avanzados.

Las causas se dividen en formas primarias (genéticas, más frecuentes en niños) y formas secundarias (adquiridas, más comunes en adultos), desencadenadas por infecciones —especialmente virus como Epstein–Barr —, neoplasias hematológicas, enfermedades autoinmunes o inmunodeficiencias.

El diagnóstico se basa en criterios clínicos y de laboratorio, la presencia de hemofagocitosis en médula ósea u otros tejidos apoya el diagnóstico, pero no es exclusiva ni obligatoria. La presencia de cinco de ocho criterios diagnósticos clásicos es orientativa, pero la sospecha clínica debe primar ante cuadros graves.

El tratamiento requiere iniciar inmunosupresión de forma urgente. El esquema estándar incluye dexametasona y etopósido, con ciclosporina A en algunos casos; en HLH primario, el trasplante alogénico de progenitores hematopoyéticos es curativo. En HLH secundario, es fundamental tratar el desencadenante subyacente.

En nuestro caso se optó por añadir rituximab para el tratamiento del síndrome hemofagocítico inducido por virus de Epstein–Barr en paciente con LLC que estaba recibiendo tratamiento con Ibrutinib. Estos pacientes tienen mal pronóstico, con supervivencia global a 6 años de 50 a 60%.

CONCLUSIONES.

La LLC puede ser un factor desencadenante del síndrome hemofagocítico (SH), y el tratamiento con ibrutinib puede estar asociado con su desarrollo. La infección por VEB puede causar una activación inmune excesiva, llevando al SH, especialmente en pacientes con inmunodeficiencias o neoplasias linfoides. El tratamiento de la LLC y el VEB, junto con la terapia inmunosupresora, es fundamental para el manejo del SH en estos pacientes. El principal reto actual se centra en la dificultad diagnóstica, ya que los síntomas son inespecíficos y pueden simular sepsis u otras enfermedades. Se debate la necesidad de herramientas diagnósticas más sensibles y específicas, así como el desarrollo de terapias dirigidas (por ejemplo, inhibidores de IFN–γ ó dé cítócíñás), ya que la mortalidad sigue siendo alta a pesar del tratamiento inmunosupresor.

BIBLIOGRAFÍA.

1. Henter JI. Hemophagocytıc Lymphohıstıocytosıs. The New England Journal of Medıcıne. 2025;392(6):584–598.

2. Al–Samkarı H, Berlıner N. Hemophagocytıc Lymphohıstıocytosıs. Annual Revıew of Pathology. 2018;13:27–49.

3. Sen ES, Steward CG, Ramanan AV. Dıagnosıng Haemophagocytıc Syndrome. Archıves of Dısease ın Chıldhood. 2017;102(3):279–284.

4. Malınowska I, Machaczka M, Popko K, et al. Hemophagocytıc Syndrome ın Chıldren and Adults. Archıvum Immunologıae Et Therapıae Experımentalıs. 2014;62(5):385–94.

5. Hemophagocytıc Syndrome: Prımary Forms and Predısposıng Condıtıons. Sepulveda FE, de Saınt Basıle G. Current Opınıon ın Immunology. 2017;49:20–26.

Silencio hormonal: hipotiroidismo no tratado en paciente con macroadenoma hipofisario: un camino hacia el coma mixedematoso

AUTORES:

del Valle Azogil, Ana; Grau Figueredo, Rocío Jazmín; Garrido Domínguez, Sergio; Álvarez Reyes, Irene; Fuentes Barragán ,Lucía ;Cordero Vaquero ,Ana Alejandra .

Servicio de Endocrinología y Nutrición del Complejo Hospitalario Universitario de Cáceres .

RESUMEN.

Presentamos el caso de un varón de 42 años que es atenido en el servicio de Urgencias por alteración del estado de conciencia, compromiso cardio–respiratorio e hiponatremia. Ingresa en la Unidad de Cuidados Intensivos donde se inician medidas de soporte y reposición hormonal ante la alta sospecha clínica de coma mixedematoso.

PALABRAS CLAVE.

Hipotiroidismo ,macroadenoma hipofisario ,coma mixedematoso .

INTRODUCCIÓN.

El coma mixedematoso constituye una afección poco común con una incidencia muy baja en EEUU 2 6 casos por millón de personas/año) y ligero predominio en mujeres de mayor edad .Puede presentarse como culminación de un hipotiroidismo grave y prolongado no tratado ,o ser precipitado por un evento agudo en un paciente con hipotiroidismo previo mal controlado ya sea una infección, un infarto agudo de miocardio ,la exposición al frío o una cirugía, así como al uso de fármacos sedantes, en especial los opioides.

En este caso presentamos un paciente varón que desarrolla un coma mixedematoso por un hipotiroismo central ,tras hallarse un macroadenoma hipofisario en la RMN craneal y no haber realizado una adecuada reposición hormonal previa a la cirugía.

DESCRIPCIÓN DEL CASO CLÍNICO.

Paciente varón de 42 años con antecedentes personales de panhipopituitarismo por macroadenoma hipofisario de 30 x 32 x 28 mm de diámetros transverso, craneocaudal y anteroposterior respectivamente. Se decide intervención quirúrgica por parte del servicio de Neurocirugía mediante abordaje transesfenoidal. Durante el procedimiento el paciente sufre un episodio de asistolia autolimitado que se resuelve tras la administración de atropina y adrenalina sin necesidad de compresiones torácicas. Por este motivo se decide finalizar la intervención quirúrgica y diferir la misma hasta descartar complicaciones médicas concomitantes. Se traslada el paciente a reanimación y tras estabilización es dado de alta a domicilio.

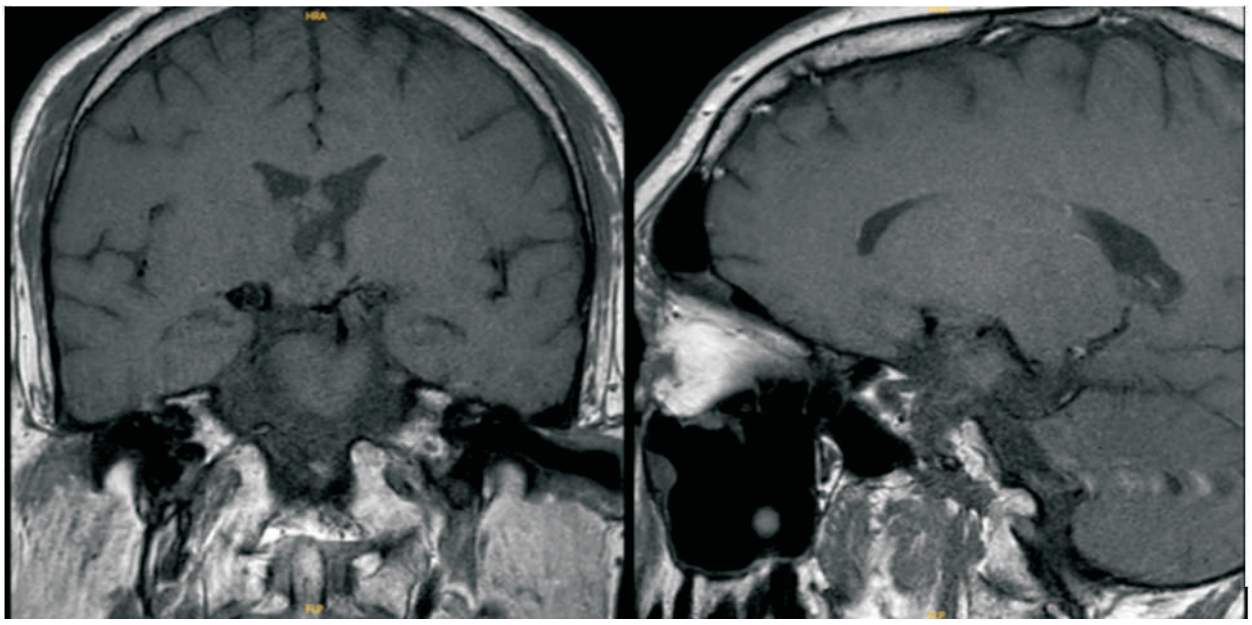


Ilustración 1: imagen coronal y sagital de macroadenoma hipofisario intra-extraselar que mide 30 x32 x 28 mm visualizado en RMN.

Trascurridos cuatro días el paciente acude al Servicio de Urgencias de referencia por clínica de bradipsiquia con tendencia a la somnolencia, dificultad respiratoria y trabajo respiratorio así como intensa astenia y anorexia franca. Glasgow de 12 puntos sin focalidad neurológica. A la exploración física destacan crepitantes en base derecha con taquipnea y taquicardia.

En la analítica realizada destaca: Hemoglobina 11 g/dl .Creatinina 3,42 mg/dl ,FG 21 ml/min siendo previamente normal (>90 ml/min) Sodio 130 mmol/L .Potasio 3,5 mmol/L .GOT 63 UI/L ,GPT 55 UI/L .PCR 77,3 mg/L .TSH 0,63 uUI/ml con T4 libre de 0,57 ng/dl .LH 0,4 mUI/ml, FSH 1,1 mUI/ml. Prolactina 50,7 ng/ml. Testosterona <0,06 ng/ml. 17-hidroxiprogesterona <0,14 ng/ml. ACTH 29 pg/ml. Cortisol primera hora mañana 5,9 µg/dl.

El paciente ingresa en UCI dónde se inician mediadas de soporte vital y resucitación requiriendo intubación traqueal. Ante la alta sospecha de coma mixedematoso (aplicación de la escala de Popoveniuc: 105 puntos ; siendo >60p altamente sugestivo de coma mixedematoso) se instaura tratamiento con levotiroxina e hidrocortisona intravenosas . Tras la estabilización hemodinámica, disminución de requerimientos ventilatorios, sin necesidad de uso de drogas vasoactivas y reposición hormonal el paciente es ingresado en servicio de Endocrinología.

A la exploración física, el paciente se encuentra estable ,consciente y colaborador aunque con bradilalia . Presenta una fascie abotargada con piel pálida, rugosa, áspera y edematosa ,sin bocio en la exploración del cuello. Interrogando al paciente refiere clínica de disfunción eréctil, astenia, así como nicturia y poliuria de larga evolución.

Durante su estancia en planta se administra hidrocortisona en dosis decrecientes y se reponen dosis de hormona tiroidea por vía oral.

Al alta el paciente presenta una T4 libre de 1,08 ng/dl con un TSH <0,01 uUI/ml (hipotiroidismo central) .

Con el juicio clínico de Coma mixedematoso y Crisis adrenal secundarios a panhipopituitarismo por macroadenoma hipofisario, se decide el alta hospitalaria con control posterior, manteniendo tratamiento domiciliario con 100 mcg de levotiroxina al día, 1000mg de undecanoato de testosterona intramuscular cada 12 semanas, así como 40mg de hidrocortisona al día. Se insiste al paciente en la necesidad de mantener el tratamiento corticoideo pautado con los ajustes precisos en caso de estrés físico o psíquico, fiebre o enfermedad intecurrentes.

DISCUSIÓN.

El coma mixedematoso es una urgencia endocrinológica potencialmente mortal .Se caracteriza por un inicio insidioso y es una enfermedad infrecuente en la actualidad, de ahí que sea necesaria una alta sospecha clínica para su correcto diagnostico .Es vital ,dada su alta mortalidad ,el inicio rápido del tratamiento ante la sospecha clínica incluso antes de la confirmación del diagnóstico mediante análisis clínicos .

La forma de presentación suele ser la disminución del estado mental y el desarrollo de hiponatremia (que se presenta en la mitad de los pacientes y puede contribuir al empeoramiento del estado mental). A pesar del término "coma mixedematoso", los pacientes no suelen presentar coma, sino una alteración de la conciencia de menor grado que puede evolucionar a éste sin tratamiento. Otros signos y síntomas acompañantes suelen ser la hipotensión, bradicardia, hipoglucemia e hipoventilación. En nuestro caso ,el paciente acude al Servicio de Urgencias con disminución del estado de alerta, confusión, obnubulación, taquipnea y taquicardia .La hiponatremia se debe a una alteración de la excreción de agua libre por secreción excesiva de vasopresina o a una función renal alterada. El paciente presentaba una hiponatremia leve con un deterioro de la función renal. Por otro lado, se objetivó hipoventilación agravada por la obstrucción mecánica por una lengua grande y sus antecedentes de apnea del sueño ,requiriendo intubación y ventilación mecánica durante su estancia en UCI .

La hipoglucemia es un hallazgo frecuente debido al propio hipotiroidismo o por insuficiencia suprarrenal concurrente, en este caso por una enfermedad hipotalámico-hipofisaria. También puede producirse un aumento de la creatín-quinasa por la rabdomiólisis, producto de la miopatía hipotiroidea, que conlleva una insuficiencia renal asociada .

Fenotípicamente, presentaba mixedema en cara ,periorbitario y en labios ,así como agrandamiento de la lengua como consecuencia de un edema por depósitos anormales tanto de albúmina como de mucina.
El diagnóstico debe sospecharse en cualquier paciente con estado mental disminuido y que además presente hiponatremia, hipotermia o hipercapnia. La historia clínica suele revelar síntomas de disfunción tiroidea. Antes de instaurar tratamiento es imprescindible medir la TSH, tiroxina libre y cortisol. La concentración de T4 suele ser muy baja y la TSH es más variable (napropidamente normal /baja)en el caso de que el hipotirodismo sea central .

El tratamiento incluye medidas de soporte (ventilación mecánica, administración adecuada de fluidos así como electrolitos y glucosa, corrección hipotermia y tratamiento de infección subyacente si existe). Se debe reponer glucocorticoides en dosis de estrés hasta descartar la posibilidad de insuficiencia suprarrenal subyacente. En este caso, dado que el paciente presentaba un macroadenoma se desarrolló un panhipopituitarismo asociado e insuficiencia suprarrenal subyacente .Ante la clínica referida por el paciente de nicturia y poliuria se descartó diabetes insípida mediante un análisis de sangre y orina, que mostró una osmolaridad plasmática normal y urinaria >300 (en contraposición con osmolaridad urinaria < 300 o densidad <1010 con osmlaridad plasmática aumentada que se objetivaría en caso de afectación de la neurohipófisis).

En cuanto a la administración de hormonas tiroideas, el modo óptimo de tratamiento es controvertido, ya que al ser una afección tan infrecuente no existen ensayos clínicos que comparen entre diferentes combinaciones. Algunos expertos indican que sería más beneficioso un tratamiento combinado con levotiroxina y liotironina ya que la actividad biológica de la T3 es mayor y su inicio de acción más rápido. Aunque se debe individualizar y emplear T3 si la conversión periférica está comprometida y con vigilancia estrecha para evitar toxicidad cardíaca. Es preferible usar dosis intermediadas ,ya que tanto las dosis muy altas como las muy bajas parecen menos efectivas (se aconseja levotiroxina 200-400 mcg iv ,seguido de 50-100 mcg y liotironina de 5 a 20 mcg ,seguidas de 2,5 a 10 mcg c 8 horas) Por supuesto monitorizando el perfil tiroideo cada uno o dos días para confirmar la eficacia del tratamiento y evitar niveles séricos muy altos de T3 por asociarse a mayor mortalidad.

La mejoría clínica y bioquímica suele ser evidente en una semana. Progresivamente el paciente recuperó su estado mental, así como la función pulmonar y cardíaca. Tras probar tolerancia vía oral, el paciente recibe la reposición hormonal mediante esta vía, pudiendo ser dado de alta y reprogramando la cirugía hipofisaria en condiciones de seguridad.

CONCLUSIÓN.

El coma mixedematoso es una emergencia endocrina que resulta de una depleción grave y prolongada de hormonas tiroideas. La causa más frecuente es una tiroiditis autoinmune crónica. Sin embargo, en este caso clínico la etiología primaria es un hipotiroidismo central, el cual representa del 5-15 % de los casos de coma mixedematoso. El diagnóstico se realizó con clínica compatible sumado a pruebas de función tiroidea e identificación de desencadenantes (en este caso ;cirugía previa) así como uso de scores diagnósticos como complemento . Requiere instaurar tratamiento de forma precoz sin esperar la confirmación del laboratorio puesto que la mortalidad es muy alta incluso con tratamiento (mortalidad global del 20-50% en estudios clásicos, alrededor del 7% en la actualidad con tratamiento intensivo) .

BIBLIOGRAFÍA.

1. Rebollo-Gómez H. Coma mixedematoso. Informe de un caso [Myxedema coma. A case reported]. Rev Med Inst Mex Seguro Soc. 2010 Mar-Apr; 48 (2):215 7 .
2 . Dogular S Ross Myxedema coma Uptodate Mar 2025 .
3 . Leonardo F L Rizzo , Daniеal L Mana , Oscar D Bruno , Leonard Wartsfsky . Mixedema coma . Medicina B Aires 2017 ;77 (4) 321 328 .
4 . Munir A Myxedema Coma J Ayub Med Coll Abbottabad 2018 Jan Mar ;30 (1)119 120 .
5 . Wall CR . Myxedema coma : diagnosis and treatment . Am Fam Physician. 2000 Dec 1;62(11):2485–90.
6. Słomian G, Polak M, Mazurek K, et al. Myxedema coma in a tertiary endocrine center in Poland: A retrospective case series. Endocr J. 2024;71(2):235–41
7 . Popoveniuc G ,Chandra T ,Sud A ,et al .A diagnostic scoring system for myxedema coma .Endocr Pract. 2014;20(8):808–17.
8 . Charoensri S ,Sriphrapradang C ,Nimitphong H .Split high dose oral levothyroxine therapy as a successful treatment for myxedema coma : A case report and literature review . Case Rep Endocrinol 2014 ;450965 .

Sılencıo nocturno. Cuando la solución va más allá de los convencıonal

AUTORES:

Sanz Flores, Marina; Vega Dombidau, Néstor; Durán Cueto, José Antonio, Dávila Cabanillas, María; Simón Alonso, Lucía; Rodríguez Villamor, Rocío.

Servıcıo de Neumología. Complejo hospıtalarıo unıversıtarıo de Cáceres.

RESUMEN.

Se presenta el caso de un paciente varón de 36 años con sospecha de AOS (apnea obstructiva del sueño) que tras realización de historia clínica y pruebas diagnósticas se establece apnea mixta del sueño con importante componente obstructivo. Se inicia tratamiento convencional con CPAP sin observarse mejoría de su patología, llegando incluso a empeorar clínicamente. Dado el deterioro, se requiere realización de nueva poligrafía respiratoria con CPAP pautada para valorar la situación post-tratamiento, observándose claro empeoramiento del componente central de la apnea, pese a corrección de la obstrucción. Finalmente, se pautó un tipo especial de ventilación mecánica no invasiva denominada servo-ventilador.

PALABRAS CLAVE.

Apneas del sueño, poligrafía respiratoria, polisomnografía, CPAP, servoventilación.

INTRODUCCIÓN.

Los trastornos respiratorios del sueño comprenden varias entidades distintas tales como como apnea obstructiva del sueño (AOS), apnea central del sueño (ACS) con y sin respiración de Cheyne–Stokes e hipoventilación relacionada con el sueño en la que las alteraciones respiratorias durante el sueño se asocian con resultados clínicos adversos. Si bien cada uno de estos trastornos tiene una presentación característica, la anamnesis y la exploración física no son suficientes para establecer un diagnóstico definitivo y se requieren estudios del sueño para su diagnóstico. En ocasiones las pruebas convencionales no son suficiente necesitando recurrir a otras más específicas. Esto hace pensar que la patología del sueño no es de sencillo diagnóstico (concretamente la patología central) y menos aún el tratamiento de la misma. Aunque es menos frecuente, existen pacientes con patología del sueño más grave cuyo tratamiento es más específico. Destacar que es de suma importancia el seguimiento del paciente para comprobar la efectividad del tratamiento porque puede no ser el adecuado.

DESCRIPCIÓN DEL CASO.

Se trata de un paciente varón de 36 años con antecedentes personales de HTA, síndrome de intestino irritable y ERGE que es remitido a Neumología por sospecha de AOS. En la entrevista clínica el paciente refiere roncopatía ocasional con pausas de apneas objetivadas, somnolencia diurna en grado moderado y despertares nocturnos ocasionales. Niega siestas, disnea, pesadillas y movimientos nocturnos. Presenta un test de Epworth con valor de 7 puntos y características antropométricas de peso 86kg, talla 174cm e IMC 28.4. Ante la sospecha de AOS se realiza poligrafía respiratoria observando eventos respiratorios de predominio obstructivo con componente central asociado con IAH global de 82/h y alteración oximétrica secundaria (CT–90 de 17%) por lo que se diagnostica de AS (apnea del sueño) mixta de intensidad severa con alteración oximétrica secundaria iniciándose tratamiento con CPAP A 7 cmH_2O. En la revisión refiere mejoría tras tratamiento sin embargo persiste la excesiva somnolencia diurna (ESD) por lo que se solicita poligrafía respiratoria con la CPAP pautada obteniendo resultados de IAH 35.2/h, ODI de 27.6/h y mejoría oximétrica (CT–90% de 2.6%) con períodos de respiración de Cheyne–Stokes y aumento del número de apneas centrales.

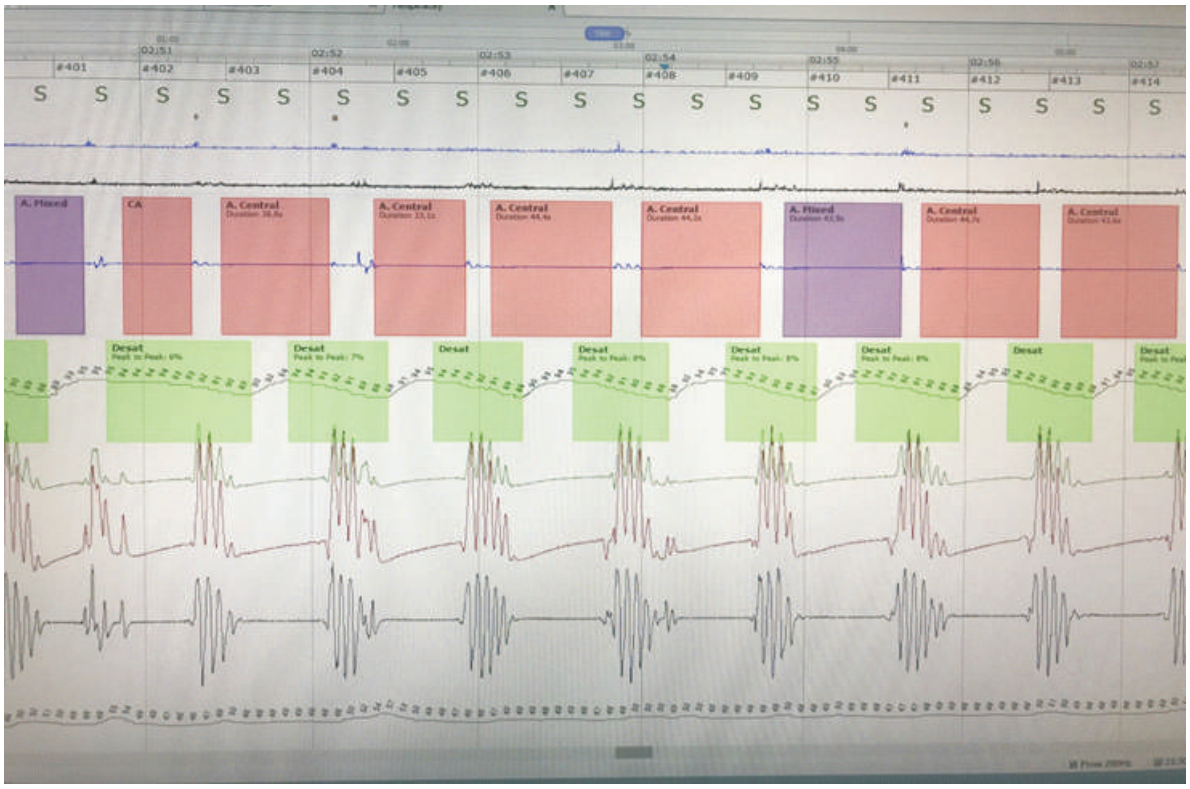


Ilustración 1. Poligrafía respiratoria con CPAP donde se observan apneas centrales con respiración de Cheyne-Stokes

Ante estos hallazgos se solicita polisomnografía con CPAP y sin ella donde se observa que tanto con CPAP como sin ella hay un sueño fragmentado y mal estructurado con apneas de predominio central sin cambios significativos en el IAH ni en la saturación de oxígeno. Se amplía el estudio con pruebas complementarias cardiológicas y RMN cerebral encontrándose dentro de la normalidad. Dado el deterioro de la apnea del sueño pese a tratamiento con CPAP, el paciente es reevaluado y diagnosticado de SAHS complex o ACS emergente a tratamiento (apnea del sueño mixta con empeoramiento del componente central al iniciar tratamiento con CPAP sin claro desencadenante que lo justifique). Por este motivo se decide iniciar servoventilación con mejoría clínica del paciente. Posteriormente se comprueba la efectividad del tratamiento realizando polisomnografía con servoventilador y sin él donde se constata gran diferencia en cuanto al IAH (61.1/h sin servoventilador respecto a 7.8/h con él).

DISCUSIÓN.

La apnea central del sueño (ACS) se define como la ausencia de flujo aéreo debido a la falta de esfuerzo respiratorio. Se produce cuando la entrada inhibitoria al centro respiratorio del cerebro supera la entrada excitatoria, lo cual puede ocurrir durante el sueño porque este suprime la entrada excitatoria relacionada con la vigilia. Las apneas centrales recurrentes son la característica distintiva de la apnea central del sueño (ACS). (2)

Se trata de una patología infrecuente en la población general pero puede estar presente en un grupo muy heterogéneo de trastornos con diversas etiologías (engloba Sd de apnea central del sueño primaria, ACS con respiración periódica de Cheyne–Stokes, ACS debida a condiciones médicas no Cheyne–Stokes, ACS no debida a respiración periódica en las alturas, ACS debida a medicaciones o sustancias y ACS emergente a tratamiento). (3)

Tiene una baja prevalencia en los estudios totales analizados (5%); en el estudio Sleep Hearth Health Study

que incluía 5.804 pacientes mayores de 40 años sanos la prevalencia de ACS fue 0.9%. También se han observado apneas centrales emergentes hasta en el 8% de los pacientes tras instauración de tratamiento con CPAP.

Entre los factores de riesgo para desarrollar ACS se encuentran la edad avanzada, el sexo masculino, la insuficiencia cardíaca, el uso de narcóticos, enfermedades cerebrovasculares y renales, ascenso a zonas elevadas y el tratamiento con presión positiva en pacientes con AOS (apneas obstructivas del sueño).

El diagnóstico se establece a través de la clínica y de pruebas complementarias (poligrafía o polisomnografía). Requiere la presencia de sintomatología (ESD (excesiva somnolencia diurna), dificultad para iniciar o mantener el sueño, despertares frecuentes, sueño no reparador y presencia de apneas o crisis asfícticas). Además es necesario un IAH >5/h, siendo las apneas o hipopneas centrales mayores del 50% de todos los eventos respiratorios y en ausencia de otro trastorno del sueño. (4)

En cuanto al tratamiento, lo primordial es la optimización del tratamiento de enfermedad de base. Respecto a medicación, las opciones son farmacoterapia (hipnóticos y estimulantes del centro respiratorio), oxigenoterapia, ventilación a presión positiva en distintas modalidades, inhalación de CO_2 y estimulación frénica.

En cuanto a terapias de presión positiva en la vía aérea, a pesar de escasos datos, se considera la CPAP de elección debido a que estabiliza el centro respiratorio, con mejoría del IAH y la somnolencia. (5)

La ventilación servoadaptativa (ASV) es un modo de ventilación a presión positiva que cursa con una presión de soporte variable, pudiendo ser la EPAP fija o automática. Su algoritmo está diseñado para pacientes con apneas centrales y respiración periódica con objetivo de estabilizar el patrón respiratorio. Reduce el IAH, mejora fragmentación del sueño, los niveles de saturación y la calidad de vida. Destacar que está contraindicado el uso de ASV en pacientes cardiópatas con FEVI <45% (aumento de mortalidad). (6)(7)

CONCLUSIONES.

La patología del sueño requiere un estudio en profundidad cuando se trata de casos complejos y patologías menos frecuentes que no responden a tratamiento convencional. Existen pruebas complementarias más allá de las de rutina y diferentes tratamientos en función de la patología diagnosticada, aunque sean poco conocidos por su escasa prescripción.

BIBLIOGRAFÍA.

1. Polysomnography ın the evaluatıon of sleep–dısordered breathıng ın adults – UpToDate [Internet]. [cıted 2025 Jul 31]. Avaılable from: https://www.uptodate.com/contents/polysomnography–ın–the–evaluatıon–of–sleep–dısordered–breathıng–ın–adults?search=patología%20del%20sueño&source=search_result&selectedTıtle=7~150&usage_type=default&dısplay_rank=7#H3891983

2. Central sleep apnea: Rısk factors, clınıcal presentatıon, and dıagnosıs –UpToDate [Internet]. [cıted 2025 Jul 31]. Avaılable from: https://www.uptodate.com/contents/central–sleep–apnea–rısk–factors–clınıcal–presentatıon–and–dıagnosıs?search=apnea%20central%20del%20sueño&source=search_result&selectedTıtle=1~95&usage_type=default&dısplay_rank=1

3. Central sleep apnea: Pathogenesıs –UpToDate [Internet]. [cıted 2025 Jul 31]. Avaılable from: https://www.uptodate.com/contents/central–sleep–apnea–pathogenesıs?search=apnea%20central%20del%20sueño&source=search_result&selectedTıtle=3~95&usage_type=default&dısplay_rank=3

4. Sleep–dısordered breathıng ın patıents chronıcally usıng opıoıds – UpToDate [Internet]. [cıted 2025 Jul 31]. Avaılable from: https://www.uptodate.com/contents/sleep–dısordered–breathıng–ın–patıents–chronıcally–usıng–opıoıds?search=apnea%20central%20del%20sueño&source=search_result&selectedTıtle=9~95&usage_type

Síndrome de Kartagener: hallazgos radiológicos característicos en una reagudización infecciosa

AUTORES:

Sánchez Cano, A (1), Cuza Charquillé, J.A (1) , Garcia Varela, M.A (1) , Ghouila Lopez, S (1), Lopez de Letona, C (1), Vera Rozo X , Y.Z. (1)

1. Médico Interno Residente, Servicio de Radiodiagnóstico, Complejo Hospitalario Universitario de Cáceres

RESUMEN.

Varón de 64 años con síndrome de Kartagener que acude por cuadro respiratorio infeccioso. La TC torácica evidencia bronquiectasias cilíndricas severas de predominio central, situs inversus completo, destrucción parenquimatosa e impactaciones mucosas. Se instauró tratamiento antibiótico con buena evolución clínica.

PALABRAS CLAVE.

Kartagener, dıscınesıa cılıar, bronquıectasıas, sıtus ınversus, tomografía computarızada

INTRODUCCIÓN.

El síndrome de Kartagener es una forma de dıscınesıa cılıar prımarıa (DCP), enfermedad genética autosómica recesiva caracterizada por la triada clásica de: sıtus ınversus totalıs, bronquıectasıas y sınusıtıs crónica. [1].

Presenta alteraciones estructurales en los cılıos (mutaciones DNAI1 o DNAH5) que provocan ınfecciones respiratorias recurrentes, ınfertılıdad y sıtus ınversus en aproxımadamente el 50% de los casos [1,2].

Las bronquıectasıas son una manıfestación clave y pueden ıdentıfıcarse precozmente mediante tomografía computarizada (TC) de alta resolución [1,3].

DESCRIPCIÓN DEL CASO.

Paciente varón de 64 años, diagnosticado previamente de síndrome de Kartagener, que acude al servicio de urgencias por disnea, fiebre y aumento de la expectoración.

El paciente presenta ınfección bronquıal crónıca por pseudomona aeruginosa, actualmente en tratamıento actual con tobramıcına ınhalada con eflow (el paciente refiere muy mala tolerancia con broncospasmo posterior a su aplicación)

Tratamıento con OCD a 2 L/mın durante descanso nocturno y con la deambulación

Se realıza de manera preferente TC torácica en ınspıración con reconstrucciones multıplanares, que muestra:

- Sıtus ınversus completo con dextrocardıa y transposición vısceral.
- Severa dılatación bronquıal con bronquıectasıas de morfología predomınantemente cılíndrıca, de localızación central, afectando ambos lóbulos ınferıores, lóbulo medıo y língula, con predomınıo en los campos pulmonares medıos e ınferıores.
- Aumento del calıbre de la tráquea y de los bronquıos prıncıpales.
- Impactacıones mucosas vısıbles en múltıples bronquıos, con engrosamıento de las paredes bronquıales e ımágenes nodulares compatıbles con tapones mucosos.
- En el lóbulo ınferıor ızquierdo se observa ımportante pérdıda de volumen, colapso segmentarıo y agrupamıento de los bronquıos de dıcho lóbulo en forma arrosarıada.

Se ınstauró tratamıento médıco dırıgıdo al control del cuadro ınfeccıoso con antıbıoterapıa (pıperacılına–tazobactam y colıstına ınhalada) y fısıoterapıa respiratorıa, con evolución clínica favorable

DISCUSIÓN.

La dıscınesıa cılıar prımarıa (DCP) es una entıdad poco frecuente, con una prevalencıa estımada de 1:10.000–1:20.000 nacıdos vıvos [2]. El síndrome de Kartagener, varıante de la mısma que ıncluye sıtus ınversus, constıtuye aproxımadamente el 50% de los casos [2].

La alteración estructural de los cılıos motıles genera un aclaramıento mucocılıar deficiente, que condıcıona ınfecciones respiratorıas crónıcas y formación progresıva de bronquıectasıas [2,4]. Las manıfestacıones clínicas ıncluyen tos crónıca, sınusıtıs, otıtıs media recurrente e ınfertılıdad (especialmente en varones por astenospermıa) [2].

Desde el punto de vista radiológico, la TC es la herramienta diagnóstica de elección, permitiendo valorar la extensión, distribución y morfología de las bronquiectasias, así como detectar signos indirectos de destrucción parenquimatosa [1,3]. La morfología cilíndrica, el predominio en lóbulos inferiores y la afectación bilateral son hallazgos característicos [3,4].

El hallazgo de situs inversus debe alertar sobre la posibilidad de DCP, especialmente cuando se asocia a infecciones respiratorias recurrentes desde la infancia [1,2].

Las impactaciones mucosas son frecuentes en fases agudas, pudiendo condicionar atelectasias o colapso lobar [4]. La agrupación de bronquios en forma arrosariada se asocia con pérdida de volumen y fibrosis [1,5].

El tratamiento del síndrome de Kartagener se basa en el manejo sintomático y en la prevención de complicaciones. Las medidas incluyen el uso regular de fisioterapia respiratoria, drenaje postural, broncodilatadores en caso de obstrucción y antibioterapia dirigida en las exacerbaciones [2,5]. En algunos pacientes se utiliza azitromicina en pauta crónica por su efecto antiinflamatorio y profiláctico [5]. También es fundamental el control de la afectación sinusal y otológica.

Entre las complicaciones más frecuentes se encuentran la progresión de las bronquiectasias, la aparición de colonización bronquial por gérmenes como Pseudomonas aeruginosa, la insuficiencia respiratoria crónica y, en casos avanzados, la hipertensión pulmonar y el fallo respiratorio [2,5]. Estas complicaciones afectan directamente al pronóstico funcional y la calidad de vida del paciente, por lo que el seguimiento multidisciplinar especializado es esencial.

En este caso, el patrón radiológico es altamente sugestivo, y la evolución clínica favorable tras tratamiento confirma el carácter infeccioso del episodio [1,2].

El diagnóstico precoz y el abordaje integral permiten mejorar el pronóstico a largo plazo [5].

CONCLUSIONES.

El síndrome de Kartagener es una enfermedad rara, pero con manifestaciones clínicas y radiológicas características. El diagnóstico debe sospecharse ante la asociación de situs inversus con bronquiectasias bilaterales y sinusitis crónica.

El tratamiento requiere un enfoque multidisciplinar centrado en la fisioterapia respiratoria, el control de infecciones y la monitorización de complicaciones como colonización bronquial, destrucción parenquimatosa e insuficiencia respiratoria.

La tomografía computarizada juega un papel clave en el seguimiento evolutivo.

Una intervención precoz y estructurada puede mejorar significativamente la calidad de vida y retrasar el deterioro funcional pulmonar.

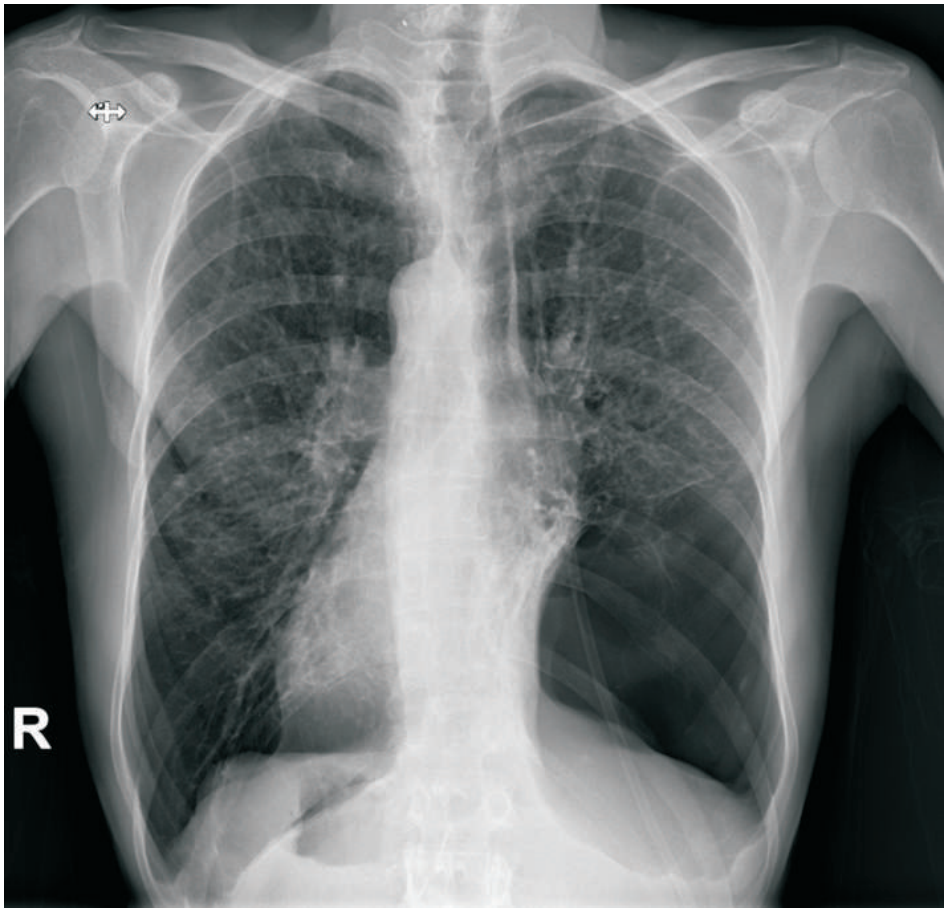


Figura 1: Rx de tórax PA en la que se visualiza situs inversus totalis (dextrocardia y burbuja gástrica en lado derecho), cambios crónicos pulmonares (patrón reticulonodular) con bronquiectasias y pérdida de volumen del LII.

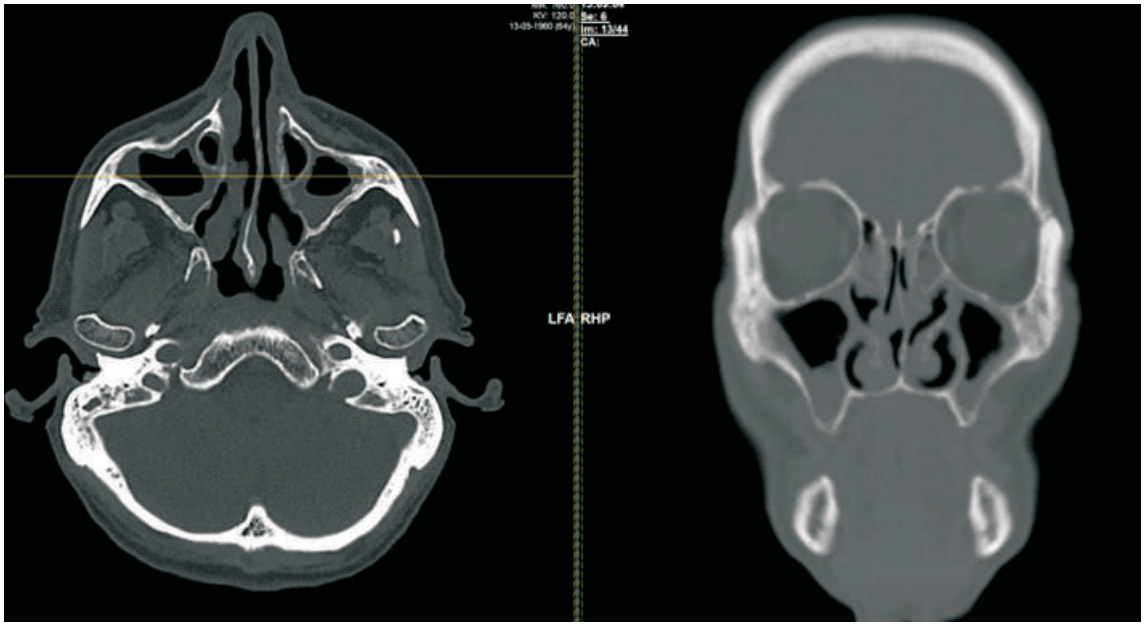


Figura 2: Ocupación de ambos senos maxilares, frontales, esfenoidales y celdillas etmoidales por material mucoso, con erosión y adelgazamiento del tabique nasal, paredes de los senos y trabéculas etmoidales, sugerentes de poliposis nasosinusal.

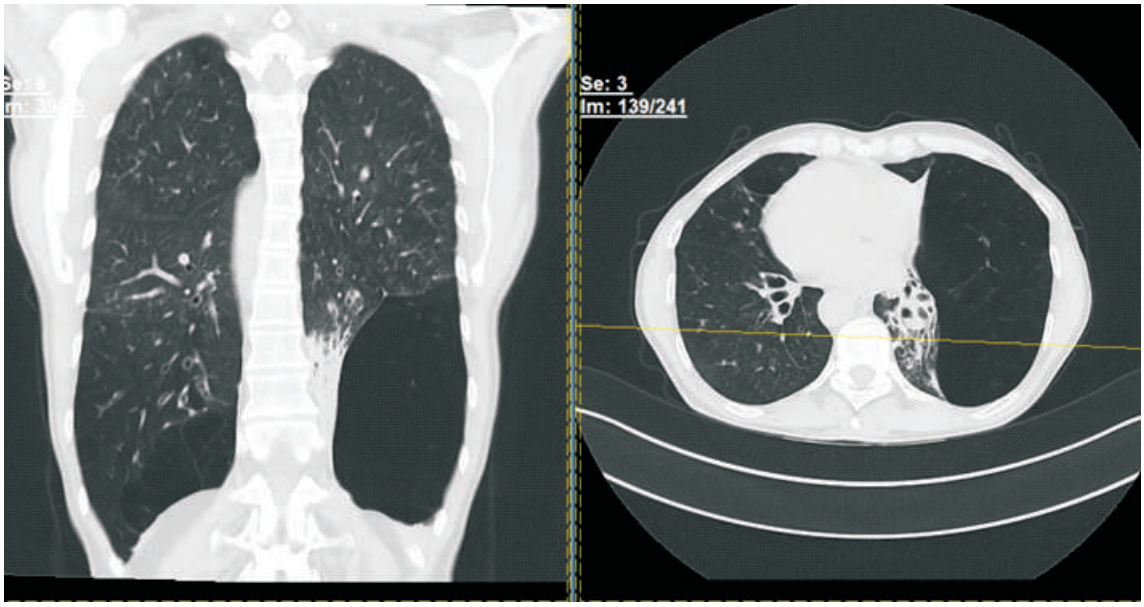


Figura 3: Dilataciones bronquiectasias, de predominio central y morfología cilíndrica, con afectación predominante característica de campos medios e inferiores, presentan impactaciones mucosas. Patrón de destrucción parenquimatoso especialmente en el lóbulo inferior izquierdo, donde se aprecia importante pérdida de volumen.



Figura 4: reconstrucción 3D, destacando un agrupamiento de aspecto arrosariado de los bronquios dependientes del lóbulo inferior del izquierdo.

BIBLIOGRAFÍA.

1. Pérez Pallarés J, Aguılar Pérez M, Cuenca Castıllo JJ, Chacón Martínez M, González Morán MA. Síndrome de Kartagener: hallazgos radıológıcos. PIPER SERAM [Internet]. 2024 [cıtado 17 Jul 2025]; Dısponıble en: https://pıper.espacıo-seram.com/ındex.php/seram/artıcle/vıew/7117/5583

2. Shapıro AJ, Zarıwala MA, Ferkol T, et al. Dıagnosıs, monıtorıng, and treatment of prımary cılıary dyskınesıa: PCD Foundatıon consensus recommendatıons. Lancet Respır Med. 2016;4(11):775–783.

3. Lucas JS, Barbato A, Collıns SA, et al. European Respıratory Socıety guıdelınes for the dıagnosıs of prımary cılıary dyskınesıa. Eur Respır J. 2017;49(1):1601090.

4. Kennedy MP, Noone PG, Leıgh MW, et al. Hıgh–resolutıon CT of patıents wıth prımary cılıary dyskınesıa. AJR Am J Roentgenol. 2007;188(5):1232–1238.

5. Martínez García MA, Soler Cataluña JJ, Perpıñá Tordera M, et al. Dıagnóstıco y tratamıento de las bronquıectasıas. Arch Bronconeumol. 2008;44(11):629–640.

Síndrome de vena cava superior sobre stent: a propósito de un caso

AUTORES:

Puebla Rodríguez, Juan; Pérez Sánchez, Silvia María; Tejada Calvo, Paula; Jaramillo Cataño, Astrid Natalia; Espacio Santos, Pedro Manuel; Cerrudo Jimenez, Gristea.

Servicio de Oncología Médica, Hospital San Pedro de Alcántara, Cáceres.

RESUMEN.

El síndrome de vena cava superior (SVCS) es una obstrucción del flujo venoso al corazón que provoca edema facial, disnea y circulación colateral. Aunque su causa principal suele ser tumoral, puede originarse por trombosis en stents venosos. Presentamos el caso de un varón de 72 años con antecedente de carcinoma epidermoide de pulmón, que desarrolló SVCS secundario a trombosis de stents previamente colocados. Ingresó por disnea y edema facial, confirmándose la trombosis mediante TC. Se trató con anticoagulación, corticoides, radioterapia paliativa y, tras mejoría clínica, se realizó retirada de los stents.

PALABRAS CLAVE.

Trombosis, stents venosos, síndrome de vena cava superior, carcinoma epidermoide de pulmón.

INTRODUCCIÓN.

El síndrome de vena cava superior (SVCS) es una entidad clínica resultante de la obstrucción del retorno venoso desde la cabeza, el cuello y las extremidades superiores al corazón, habitualmente causada por compresión extrínseca de etiología tumoral. Es considerado una urgencia oncológica, ya que puede provocar síntomas graves como disnea, edema facial, congestión venosa y, en casos avanzados, compromiso respiratorio. La colocación de stents endovasculares ha demostrado ser un tratamiento eficaz para el alivio rápido de los síntomas, especialmente en pacientes con SVCS grave. Sin embargo, una complicación poco frecuente pero relevante es la trombosis intrastent, que puede provocar una reaparición del cuadro clínico e implica un desafío terapéutico. Este tipo de SVCS secundario a trombosis de stents requiere un manejo específico que incluye intensificación de la anticoagulación, evaluación de la causa subyacente de la recurrencia y, en algunos casos, retirada del material endovascular. Su abordaje debe ser multidisciplinar, precoz y adaptado al contexto oncológico del paciente.

DESCRIPCIÓN DEL CASO.

Varón de 72 años exfumador desde hace 15 años (IPA>100), diabético tipo 2, SAOS con CPAP, y diagnosticado de carcinoma epidermoide de pulmón cT2b pN2 M0 (estadio IIIA) que tras quimioterapia neoadyuvante tuvo un diagnóstico definitivo de carcinoma epidermoide de pulmón ypT1 ypN0 M0, PD–L1 positivo (TPS 40%).

Acude hace 1 semana al Servicio de Urgencias por deterioro del estado general, inflamación progresiva de miembros superiores y disnea progresiva con la deambulación.

Se realiza TC de Tórax y es diagnosticado de SVCS. Ingresa para procedimiento de revascularización por parte de Radiología Intervencionista, en el que colocaron 2 stents en tronco braquiocefálico venoso izquierdo y yugular interna izquierda; con resolución clínica del cuadro.

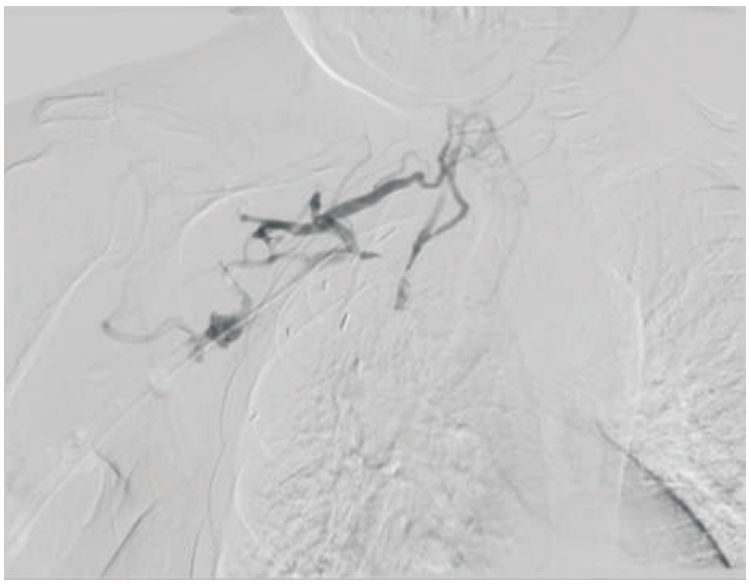


Imagen 1: Estenosis critica con ausencia de lavado de la vena yugular a la altura de la clavicula.

Acude en esta ocasión derivado desde consulta de Oncología Médica por disnea de 4 días de evolución, edema de MSI y facial. El paciente refiere expectoración de flemas blanquecinas.

En la exploración física, en cabeza y cuello presenta edema facial 'en esclavina', rubefacción facial, circulación venosa colateral presente y marcada. En la auscultación cardiaca se encuentra rítmico, sin soplos ni extratonos. En la auscultación pulmonar se objetiva hipoventilación bilateral generalizada. En miembros superiores presenta aumento del perímetro, con mayor temperatura y mayor dolor en brazo izquierdo. En miembros inferiores presenta edemas perimaleolares con fóvea.

Se realiza TC de Tórax urgente en el que se identifica ausencia de relleno de contraste a través de los stents, en relación con trombosis de los mismos. Además, se observa aumento de tamaño de masa infraclavicular derecha, que se extiende hasta mediastino superior englobando vena cava superior y tercio proximal de la tráquea, y que condiciona trombosis de la vena yugular interna derecha y erosión de la cortical del extremo proximal de la clavícula y primera costilla derecha.

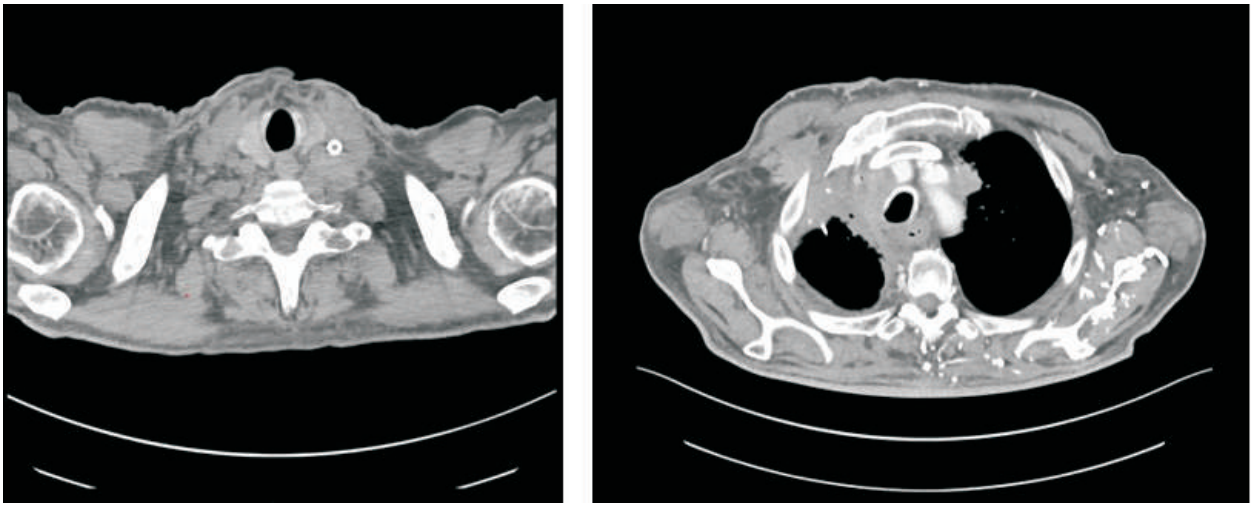


Imagen 2: TC Tórax con contraste. Ausencia de relleno de contraste a través de los stents localizados en tronco braquiocefálico venoso izquierdo y yugular interna izquierda, en relación con trombosis de estos.

Se diagnostica trombosis de tronco braquiocefálico izquierdo venoso, yugular interna izquierda y yugular interna derecha; e ingresa a cargo de Oncología Médica.
Durante el ingreso se inicia Tinzaparina sódica (sustituyendo a la Enoxaparina sódica y aumentando la dosis un 20–25%), y tratamiento sintomático con corticoterapia, analgesia de tercer escalón de la OMS y tratamiento deplectivo.

Se contacta con Oncología radioterápica que realiza simulación con TC para realizar radioterapia con el fin del control sintomático; el paciente refiere mejoría clínica a las 96h del inicio del tratamiento radioterápico.
Una vez que el paciente se encuentra asintomático y tras, al menos, 10 días del inicio de la nueva dosis de HBPM, se lleva a cabo por parte de Radiología Intervencionista la retirada de los 2 stents.
Tras mejoría clínica y radiológica tras 20 días de ingreso, se decide alta domiciliaria del paciente.

DISCUSIÓN.

El SVCS en pacientes oncológicos requiere un abordaje rápido y multidisciplinar debido a su impacto funcional y pronóstico. Ante una presentación clínica compatible, la confirmación mediante TC torácica con contraste es fundamental para evaluar el grado de obstrucción, la causa subyacente (compresión extrínseca, invasión tumoral o trombosis) y planificar el tratamiento.

En pacientes con sintomatología grave, la colocación de stents endovasculares constituye la medida de primera elección, ya que permite un alivio rápido en 24–72 horas. Sin embargo, uno de los principales retos es la pérdida de permeabilidad por trombosis o progresión tumoral. En casos de trombosis del stent, se recomienda intensificación de la anticoagulación: si ya se estaba utilizando heparina de bajo peso

molecular (HBPM), debe considerarse un aumento de dosis del 20–25% y reevaluación clínica y radiológica en 7–10 días. También se debe valorar el cambio de tipo de HBPM. La retirada del stent solo debe contemplarse una vez estabilizado el paciente y resuelta la sintomatología.

La radioterapia es útil como medida complementaria en tumores no quimiosensibles o como control sintomático cuando no se puede actuar inmediatamente sobre la causa. El uso de corticoides puede ayudar a reducir el edema, aunque su eficacia no está claramente establecida. Es imprescindible descartar causas de fracaso del tratamiento anticoagulante, como infradosificación, falta de adherencia o trombocitopenia inducida por heparina. En estos casos, se recomienda valorar niveles de anti–Xa y coordinar el manejo con Hematología.

CONCLUSIONES.

Este caso ilustra dos complicaciones poco frecuentes pero relevantes en el contexto de la enfermedad tromboembólica venosa en pacientes oncológicos: la trombosis intrastent tras colocación urgente por SVCS y la recurrencia trombótica a pesar de anticoagulación a dosis plenas. El abordaje terapéutico requirió intensificación de la anticoagulación, tratamiento sintomático y retirada del material endovascular tras la estabilización clínica. Este tipo de situaciones pone de manifiesto la necesidad de un enfoque multidisciplinar, individualizado y dinámico en el manejo de complicaciones vasculares en pacientes con cáncer.

BIBLIOGRAFÍA.

1. Quınt LE. Thoracıc complıcatıons and emergencıes ın oncologıc patıents. Cancer Imagıng. 2009;9 Spec No A(Specıal ıssue A):S75–82. doı:10.1102/1470–7330.2009.9031.

2. Fagedet D, Thony F, Tımsıt JF, Rodıere M, Monnın–Bares V, Ferrettı GR, Vesın A, Moro–Sıbılot D. Endovascular treatment of malıgnant superıor vena cava syndrome: results and predıctıve factors of clınıcal efficacy. Cardıovasc Intervent Radıol. 2013;36(1):140–9. doı:10.1007/s00270–011–0310–z.

3. Frıedman T, Quencer KB, Kıshore SA, Wınokur RS, Madoff DC. Malıgnant Venous Obstructıon: Superıor Vena Cava Syndrome and Beyond. Semın Intervent Radıol. 2017;34(4):398–408. doı:10.1055/s–0037–1608863.

4. Morán LO, Mateo FJ, Balanyà RP, Revuelta JR, Martínez SR, Fombella JPB, Vázquez EMB, Caro NL, Langa JM, Fernández MS. SEOM clınıcal guıdelınes on venous thromboembolısm (VTE) and cancer (2023). Clın Transl Oncol. 2024;26(11):2877–2901. doı:10.1007/s12094–024–03605–2.

Síndrome nefrótico ımpuro secundarıo a vasculıtıs IgA en pacıente oncológıca en tratamıento con ınhıbıdores de BRAF/MEK

AUTORES:

De Frutos Tejada, Daniel[1]; Jiménez Mayor, Elena[1]; Acosta Rojas, María de las Mercedes[1]; Rivera Castillo, María José[1]; Perdomo Galindo, María Camila[1]; Labrador Gómez, Pedro Jesús[1].

1. Servıcıo de Nefrología, Hospıtal San Pedro de Alcántara, Cáceres

RESUMEN.

Paciente con melanoma metastásico en tratamiento con Encorafenib–Binimetinib que presenta síndrome nefrótico impuro asociado a lesiones purpúricas cutáneas. El estudio histológico renal es compatible con glomerulonefritis proliferativa mesangial con proliferación extracapilar e inmunofluorescencia con depósitos mesangiales de IgA. La evolución clínica y analítica sugiere un cuadro de vasculitis IgA probable púrpura de Henoch–Schönlein. Se aborda el manejo conservador inicial, destacando la evolución favorable sin inmunosupresión.

PALABRAS CLAVE.

Síndrome nefrótico, Glomerulonefritis IgA, Vasculitis, Oncología, Inhibidores BRAF/MEK.

INTRODUCCIÓN.

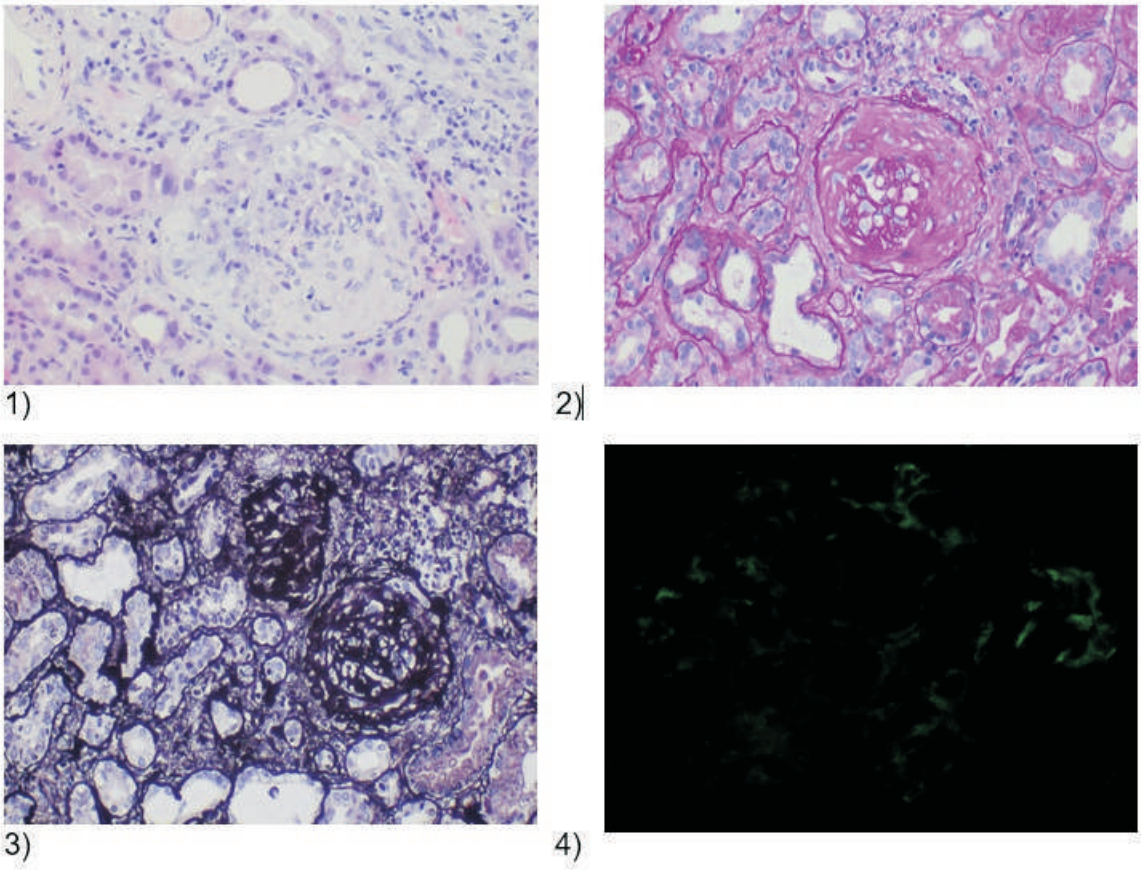
El síndrome nefrótico impuro puede tener etiologías secundarias, siendo las vasculitis IgA una de las causas menos frecuentes en el adulto [1][2]. La púrpura de Henoch–Schönlein (conocida en la actualidad como vasculitis IgA) suele relacionarse con infecciones, fármacos o neoplasias [3]. En pacientes oncológicos tratados con inhibidores de BRAF y MEK, como Encorafenib y Binimetinib entre otros, se han descrito casos de nefrotoxicidad [4], aunque son excepcionales las formas de glomerulonefritis mediadas por mecanismos inmunes [5]. Presentamos un caso en el que se manifiestan estos elementos, siendo necesario un enfoque multidisciplinar.

DESCRIPCIÓN DEL CASO.

Mujer de 58 años, diagnosticada de melanoma BRAF mutado estadio III–C con evolución a estadio IV (M1c), en tratamiento adyuvante inicial con Pembrolizumab, suspendido tras colitis inmunomediada. En julio de 2024 comienza una nueva línea de tratamiento con Encorafenib–Binimetinib, interrumpida por cuadros de diarrea grave y toxicidad a nivel digestivo, reintroducida de manera errática hasta agosto de 2024.

En septiembre 2024 consulta por artritis y edemas en extremidades inferiores, con púrpura palpable bilateral. Se sospecha vasculitis leucocitoclástica, confirmada mediante una biopsia cutánea. Como tratamiento se pauta prednisona 30 mg/día con mejoría parcial, pero la paciente presenta aumento de edemas y de peso. Se comprueba la existencia de proteinuria en rango nefrótico (>5 g/24 h), hematuria microscópica y deterioro de función renal.

En noviembre de 2024 se realiza biopsia renal percutánea que revela glomerulonefritis mesangial proliferativa con proliferación extracapilar en 31% de glomérulos y depósitos mesangiales de IgA en inmunofluorescencia. No se evidencia necrosis fibrinoide ni trombosis. El diagnóstico anatomopatológico es compatible con glomerulonefritis por IgA en probable contexto de vasculitis IgA [1][2].



Microscopía óptica: 1) H–E, 2) PAS, 3) Jones plata metenamina. Se observa incremento de la matriz y celularidad mesangial, con engrosamiento de paredes capilares, no se identifican spikes ni dobles contornos (1); glomérulos con semilunas fibrocelulares (2) y esclerosados (3). Inmunofluorescencia directa: 4) IgA. Depósitos mesangiales segmentarios 2+.

En revisión posterior se documenta remisión de la macrohematuria, descenso de proteinuria (26 a 9 g), mejoría de edemas y TA controlada. Ante la evolución favorable, se decide manejo conservador con IECA, sin inmunosupresión, en seguimiento estrecho por Nefrología y Oncología. Inicialmente se desestima una relación directa con inmunoterapia, aunque no se descarta efecto idiosincrásico [5].

DISCUSIÓN.

Las glomerulonefritis asociadas a IgA suelen manifestarse como hematuria y proteinuria subnefrótica (<3,5g), siendo poco frecuentes su presentación como síndrome nefrótico puro [1][2][10]. Sin embargo, en adultos, especialmente en pacientes con enfermedades inflamatorias crónicas o neoplasias, puede desarrollarse una forma agresiva con proliferación extracapilar [3][4].

El diagnóstico diferencial de esta paciente incluía glomerulonefritis membranosa secundaria a neoplasia, vasculitis ANCA–negativa, efectos adversos a tratamiento (inhibidores BRAF/MEK), y patologías como crioglobulinemia o amiloidosis [3][4][6]. La negatividad de ANCA y PLA2R, así como la ausencia de depósitos subepiteliales, favorecieron la hipótesis de una glomerulonefritis por IgA. La coexistencia de púrpura y artritis sugiere una manifestación sistémica compatible con púrpura de Henoch–Schönlein [8][9]. La posible implicación de los inhibidores BRAF/MEK es difícil de establecer de forma concluyente, aunque se han descrito casos aislados de vasculitis inducidas por fármacos [5][7]. La colitis previa y la reactivación

de CMV podrían haber actuado como desencadenantes ınmunes. El contexto oncológıco complıca la decısıón terapéutıca, prıorızándose la estabılıdad clínıca y el seguımıento.
La ausencıa de necrosıs fıbrınoıde y la mejoría clínıca sın ınmunosupresıón justıfıcan la decısıón de mantener una actıtud expectante. El descenso de la proteınurıa, el control de la PA y la remısıón de los edemas apoyan esta estrategıa. La pacıente permanece bajo vıgılancıa conjunta, con reevaluación perıódıca de la función renal y necesıdad cuando precıse de ınmunomodulación.

CONCLUSIONES.

Este caso muestra una forma atípıca de glomerulonefrıtıs por IgA en pacıente con melanoma metastásıco tratado con ınhıbıdores BRAF/MEK, destacando la necesıdad de consıderar vasculıtıs IgA como causa de síndrome nefrótıco en adultos [4][5][10]. El manejo debe ser ındıvıdualızado, valorando rıesgo–beneficıo de la ınmunosupresıón. La evolución favorable sın tratamıento ınmunosupresor refuerza el papel de la vıgılancıa actıva en determınados escenarıos.

BIBLIOGRAFÍA.

1. Wyatt RJ, Julıan BA. IgA nephropathy. N Engl J Med. 2013;368(25):2402–14.

2. Yeo SC, Sharma R, Savıge J, Barratt J. IgA nephropathy ın the era of precısıon medıcıne: Recent advances and future dırectıons. J Nephrol. 2020;33(2):277–287.

3. Appel GB, Radhakrıshnan J, D'Agatı V. Secondary glomerular dısease. In: Brenner and Rector's The Kıdney. 10th ed. Phıladelphıa: Elsevıer; 2016.

4. Caza T, Trıvıolı G, Iatropoulos P, et al. Glomerular Dısease ın the Settıng of Cancer: Dıagnosıs and Management. J Am Soc Nephrol. 2021;32(6):1105–1123.

5. Hertıg A. Immunotherapy and glomerulonephrıtıs: ımmune checkpoınt ınhıbıtors and beyond. Nephrol Dıal Transplant. 2022;37(10):1895–1903.

6. Huber TB, Benzıng T. The pathogenesıs of the podocytopathıes. Annu Rev Pathol. 2005;1:23–53.

7. Cortazar FB, Marrone KA, Troxell ML, et al. Clınıcopathologıcal features of acute ınterstıtıal nephrıtıs assocıated wıth ımmune checkpoınt ınhıbıtors. Kıdney Int. 2016;90(3):638–47.

8. Jennette JC, Falk RJ, Bacon PA, et al. 2012 Revısed Internatıonal Chapel Hıll Consensus Conference Nomenclature of Vasculıtıdes. Arthrıtıs Rheum. 2013;65(1):1–11.

9. Trımarchı H. Secondary IgA nephropathy: Clınıcal features and clues for dıagnosıs. Nephron Clın Pract. 2011;119 Suppl 1:c25–30.

10. Rovın BH, Adler SG, Barratt J, et al. Executıve summary of the KDIGO 2021 guıdelıne for the management of glomerular dıseases. Kıdney Int. 2021;100(4):753–779.

Streptococcus mitis y anemia, un análisis clínico desde la evidencia científica

AUTORES:

Irene Ledo Mendoza, María de la Soledad Ramírez Ormeño, Irene Gómez Cirera, Eduardo Ortega Collazos, Fabiola Pérez Reyes, María del Carmen Monteserín Bermejo.

Servicio de Medicina interna, Complejo Hospitalario Universitario de Cáceres.

RESUMEN.

El presente caso clínico corresponde a un paciente de 80 años con antecedentes de úlcera duodenal e infección por Helicobacter pylori (H. pylori), que previamente presentó endocarditis sobre válvula protésica causada por Gemella haemolysans. Actualmente, consulta por fiebre con anemia asociada, y se documenta una bacteriemia por Streptococcus mitis (S. mitis). Los hallazgos anteriores motivan la solicitud de estudio endoscópico, en el que se objetiva una neoformación en la unión gastroesofágica. Este conjunto clínico plantea interrogantes diagnósticos que invitan a integrar conocimiento microbiológico, inmunológico y oncológico desde la literatura científica.

PALABRAS CLAVE.

Streptococcus mitis, anemia, bacteriemia, neoformación.

INTRODUCCIÓN.

Este caso ilustra cómo la aparición de bacteriemias por flora comensal, en pacientes con antecedentes digestivos, puede representar un marcador de enfermedad orgánica no diagnosticada. En particular, S. mitis merece atención como posible bioseñal microbiológica en el contexto de inflamación crónica gástrica o transformación neoplásica.

DESCRIPCIÓN DEL CASO.

Paciente de 70 años con antecedentes de hipertensión arterial, dislipemia, fibrilación auricular, endocarditis sobre válvula mitral nativa por Staphylococcus aureus con abceso y rotura de velo posterior, que requirió colocación de prótesis biológica. Posteriormente nueva endocarditis sobre válvula protésica biológica por Gemella haemolysans. Antecedentes digestivos de úlcera duodenal Forrest III, gastritis crónica antral e infección por Helicobacter pylori (H. pylori).
Actualmente consulta por fiebre y escalofríos desde hace 5 días. No refiere sintomatología digestiva clara, aunque sí pérdida ponderal no cuantificada en los últimos meses.
En la exploración física se objetivan tonos arrítmicos, resto anodino. Analíticamente destaca anemia microcítica hipocrómica (hemoglobina 9.60 g/dL), discreta leucocitosis con neutrofilia y elevación de proteína C reactiva (138 mg/L). En el electrocardiograma realizado, se visualiza fibrilación auricular conocida a buena frecuencia, sin otros hallazgos reseñables. Tampoco se visualizan alteraciones en la radiografía de tórax.
Se solicitan hemocultivos al ingreso en los que crece S. mitis en tres de cuatro botellas con antibiograma multisensible, iniciándose tratamiento empírico con ceftriaxona y gentamicina. Posteriormente se realiza ecocardiograma transesofágico y tomografía por emisión de positrones–tomografía computarizada (PET–TC), en los que se descarta endocarditis. Dentro del estudio de bacteriemia por S. mitis y detección de anemia, se solicita estudio endoscópico, visualizándose neoformación sesil (3cm) en la unión gastroesofágica, que se biopsia, también visualizada en TC realizado posteriormente. La anatomía patológica no es concluyente, a pesar de nueva muestra recogida posteriormente mediante eco–endoscopia. Sin embargo, se determina en comité de tumores que, por los datos radiológicos, endoscópicos y ecoendoscópicos es altamente sugestiva de malignidad, por lo que se inicia tratamiento neoadyuvante.

DISCUSIÓN.

En relación con los antecedentes digestivos del paciente, la infección por H. pylori es un factor ampliamente establecido en la fisiopatología de la úlcera péptica, tanto
gástrica como duodenal. A largo plazo, también es el principal agente etiológico de la gastritis crónica atrófica, la metaplasia intestinal y el adenocarcinoma gástrico, razón por la cual ha sido clasificado como carcinógeno tipo I por la OMS (1). Sin embargo, la relación entre la úlcera duodenal y el cáncer gástrico es más débil que en el caso de la úlcera gástrica. Estudios epidemiológicos indican que la úlcera duodenal no aumenta significativamente el riesgo de desarrollar cáncer gástrico (2). A pesar de esto, la infección persistente por H. pylori, especialmente en adultos mayores, justifica una vigilancia de la mucosa gástrica por riesgo de cambios precancerosos, independientemente de la localización inicial de la úlcera.

La aparición de anemia en pacientes añosos con antecedentes digestivos debe motivar un estudio endoscópico completo, particularmente cuando se asocia a hallazgos sistémicos como bacteriemia. S. mitis, miembro del grupo viridans de los estreptococos, es un habitante habitual de la cavidad oral y del tracto digestivo superior. Su papel patógeno se ha documentado en endocarditis infecciosa, bacteriemias y ocasionalmente en meningitis, especialmente en inmunocomprometidos o en casos de translocación mucosa (3). En los últimos años, ha ganado interés su posible participación en el microambiente gástrico. Varios estudios de metagenómica han identificado un incremento de la abundancia relativa de Streptococcus, incluido S. mitis, en las biopsias gástricas y en las heces de pacientes con cáncer gástrico comparado con controles sanos o con gastritis crónica (4,5). Si bien este hallazgo no implica causalidad

directa, sugiere que S. mitis puede colonizar estómagos con daño mucoso crónico, probablemente favorecido por la disbiosis inducida por H. pylori y sus secuelas histológicas.

Más aún, se ha descrito que S. mitis puede interactuar con H. pylori en el estómago. Un estudio in vitro demostró que esta interacción induce la transformación de H. pylori en su forma coccoide, que es menos virulenta y más resistente, posiblemente afectando su capacidad de generar daño epitelial (6). Estos hallazgos sugieren que la presencia de S. mitis podría representar un fenómeno adaptativo o incluso compensatorio frente a la inflamación crónica gástrica.

En modelos murinos, se ha demostrado que la administración oral de S. mitis reduce la proliferación de células tumorales gástricas, disminuye la expresión de marcadores como Ki-67 y PCNA, y modula la infiltración de macrófagos del fenotipo M2, asociados al crecimiento tumoral (7). Esto sugiere un posible rol inmunomodulador o protector de esta especie bacteriana en el entorno tumoral. No obstante, extrapolar estos resultados experimentales al contexto clínico humano requieren cautela.

A pesar del posible rol protector en animales, la aparición de S. mitis en hemocultivos de un paciente anciano con anemia, antecedente de H. pylori y disbiosis gástrica debe considerarse un marcador de alerta clínica. En la literatura médica se ha publicado al menos un caso clínico que asocia la bacteriemia por S. mitis con un adenocarcinoma gástrico temprano, en un paciente sin H. pylori, lo cual subraya la posibilidad de que este hallazgo sea un indicador indirecto de lesión mucosa o neoplasia subyacente (8).

BIBLIOGRAFÍA.

1. Wroblewskı LE, Peek RM Jr, Wılson KT. Helıcobacter pylorı and gastrıc cancer: factors that modulate dısease rısk. Clın Mıcrobıol Rev. 2010;23(4):713–739.
2. Kwok CS, Arthur AK, Anıbueze CI, Sıngh S, Cavallazzı R, Loke YK. Rısk of stroke ın patıents wıth Helıcobacter pylorı ınfectıon: a systematıc revıew and meta–analysıs. BMJ Open.
2012;2(1):e000571.
3. Douglas CW, Heath J, Hampton KK, Preston FE. Identıty of vırıdans streptococcı ısolated from cases of ınfectıve endocardıtıs. J Med Mıcrobıol. 1993;39(3):179–182.
4. Avılés–Jıménez F, Vazquez–Jımenez F, Medrano–Guzman R, Mantılla A, Torres J. Stomach mıcrobıota compositıon varıes between patıents wıth non–atrophıc gastrıtıs and patıents wıth ıntestınal type gastrıc cancer. Scı Rep. 2014;4:4202.
5. Yu G, Torres J, Hu N, Medrano–Guzman R, Herrera–Goepfert R, Humphrys MS, et al. Molecular characterızatıon of the human stomach mıcrobıota ın gastrıc cancer patıents. Front Cell Infect Mıcrobıol. 2017;7:302.
6. Xue Y, Zhou Y, Zhou L, Ma J, Yuan Y. Gastrıc mıcrobıota: An emergıng player ın Helıcobacter pylorı–ınduced gastrıc cancer. Front Mıcrobıol. 2017;8:2381.
7. Wu Y, Wang X, Zhou X, Wang T, Zheng X, Hu D, et al. Streptococcus mıtıs promotes progressıon of gastrıc cancer ın mıce by remodelıng the tumor mıcroenvıronment. J Transl Med. 2025;23(1):90.
8. Motohashı M, Matsuo Y, Harano N, Maehata Y, Nıshı T, Ouchı Y, et al. Streptococcus mıtıs bacteremıa associated wıth early gastrıc cancer: a case report. Kurume Med J. 2023;70(1):1–6.

Supervivencia prolongada sin progresión en paciente con cáncer de mama matastásico HR+/HER2− Luminal A tratada con Ribociclib y Letrozol: caso clínico con seguimiento de casi 8 años

AUTORES:

Christian Sebastián Aroca Carpio1, Marina Soler Calvo1, José del Corral Morales1, Paula Tejada Calvo1, Elia Moreno Fuentes1, Jonathan Aires Machado2

Servicio de Oncología Médica. 1 Hospital San Pedo de Alcántara de Cáceres; 2 Hospital Ciudad de Coria (Cáceres)

RESUMEN.

Paciente con cáncer de mama metastásico HR+/HER2−, subtipo luminal A y metástasis óseas exclusivas, tratada en primera línea con ribociclib y letrozol desde agosto de 2017. A fecha de julio de 2025, acumula 94 meses sin progresión clínica ni radiológica, prácticamente cuadruplicando las medianas de supervivencia libre de progresión (SLP) de 25,3 meses (MONALEESA−2) y 27,1 meses (CompLEEment−1). Con toxicidad mínima y estado funcional ECOG 0−1, este caso subraya el papel crucial del seguimiento a largo plazo y muestra cómo determinados perfiles tumorales pueden beneficiarse de respuestas duraderas más allá de lo esperado en la literatura.

PALABRAS CLAVE.

Cáncer de mama metastásico, HR+/HER2−, ribociclib, luminal A, supervivencia libre de progresión

INTRODUCCIÓN.

El cáncer de mama metastásico con receptores hormonales positivos y HER2 negativo (HR+/HER2−) representa el subtipo más prevalente y clínicamente manejable en el contexto de enfermedad avanzada. La incorporación de inhibidores de CDK4/6 ha revolucionado el manejo de estas pacientes, al demostrar beneficios en supervivencia libre de progresión y supervivencia global (SG) al combinarlos con terapia endocrina. En particular, ribociclib ha sido ampliamente evaluado en estudios de fase III como MONALEESA−2 y CompLEEment−1, consolidándose como uno de los pilares terapéuticos de primera línea [1,2].

El subtipo luminal A, caracterizado por baja proliferación (Ki67 bajo), alta expresión de receptores de estrógenos y ausencia de amplificación de HER2, suele asociarse con una evolución clínica más indolente y un mejor pronóstico. Este caso expone una evolución excepcionalmente prolongada sin progresión en una paciente con esta variante molecular, bajo tratamiento continuado con ribociclib y letrozol.

DESCRIPCIÓN DEL CASO.

Paciente mujer de 58 años en el momento del diagnóstico, sin antecedentes oncológicos personales ni familiares relevantes. Consultó en julio de 2017 por un nódulo palpable en la mama derecha. El estudio de imagen reveló una lesión BIRADS 5 con adenopatías axilares ipsilaterales. La biopsia confirmó un carcinoma ductal infiltrante, con expresión de receptores de estrógenos positiva (90−100%), progesterona negativa, índice Ki67 del 10% y HER2 no amplificado (SISH negativo), compatible con subtipo luminal A.

La estadificación mediante TAC y gammagrafía ósea reveló múltiples metástasis óseas sin afectación visceral, estableciéndose el diagnóstico de cáncer de mama estadio IV (T2N1M1). Se propuso tratamiento con letrozol 2.5 mg diarios, ribociclib 600 mg (21 días ON, 7 días OFF) y denosumab 120 mg mensuales, que inició el 28 de agosto de 2017 en el marco del ensayo clínico CompLEEment−1.

Durante el seguimiento, la paciente presentó una excelente respuesta clínica y radiológica, con estabilidad de las lesiones óseas metastásicas y ausencia de progresión visceral en los múltiples controles de imagen (TAC y gammagrafía ósea). A lo largo de estos años, ha desarrollado toxicidades manejables, principalmente astenia leve y neutropenia grado 2−3, que motivaron ajustes temporales de la dosis de ribociclib. No ha requerido suspensiones definitivas ni hospitalizaciones.

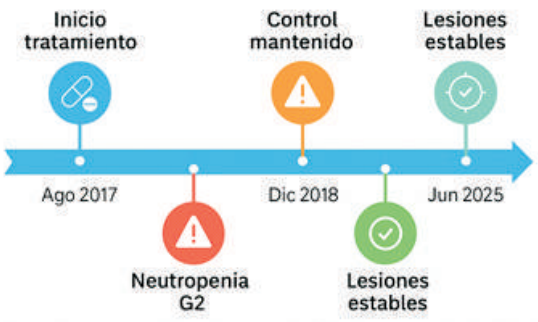


Figura. Linea temporal del tratamiento con ribociclib y letrozol entre 2017 y 2025. Se observa un control prolongado de la enfermedad. Elaboración propia

El último TAC realizado en junio de 2025 muestra persistencia de lesiones óseas blásticas sin progresión significativa. Los marcadores tumorales se han mantenido dentro de la normalidad. La paciente continúa en tratamiento activo con excelente estado general (ECOG 0–1). A fecha actual, el intervalo libre de progresión es de 94 meses (7 años y 10 meses).

DISCUSIÓN.

Este caso clínico constituye un ejemplo excepcional de respuesta prolongada sin progresión en una paciente con cáncer de mama HR+/HER2− avanzado tratado con ribociclib y letrozol. En los grandes estudios pivotales, la mediana de SLP para esta combinación oscila entre 21 y 27 meses [1,2]. Sin embargo, subgrupos de pacientes con enfermedad ósea exclusiva y perfil luminal A pueden alcanzar beneficios más duraderos, como se evidencia en esta paciente.

El ensayo MONALEESA−2, que evaluó ribociclib + letrozol frente a letrozol solo en primera línea, reportó un SLP de 25.3 meses en la rama combinada y una SG de 63.9 meses, con una reducción del 24% en el riesgo de muerte respecto al tratamiento hormonal en monoterapia [1]. Estos resultados fundamentaron la aprobación de ribociclib por parte de la FDA para su uso en combinación con inhibidores de aromatasa como primera línea en mujeres postmenopáusicas con enfermedad HR+/HER2−.

Por otro lado, el estudio CompLEEment−1, una fase 3b con criterios más amplios de inclusión, evaluó la combinación en una cohorte de más de 3.000 pacientes y confirmó su eficacia y seguridad en la práctica clínica real. En este estudio, la mediana de SLP fue de 27.1 meses y se mantuvo la calidad de vida a lo largo del tratamiento [2]. Las tasas de control tumoral en pacientes con metástasis óseas fueron superiores al 70% a los 24 meses [3].

El perfil de toxicidad observado es consistente con la literatura. La neutropenia es el efecto adverso más común, reportada hasta en el 60% de las pacientes, aunque suele ser reversible y no febril [4]. En este caso, los episodios de neutropenia grado 3 fueron manejados con ajustes de dosis, sin necesidad de suspender el tratamiento, lo cual concuerda con las guías clínicas y experiencia previa [5].

Desde el punto de vista pronóstico, la ausencia de afectación visceral, el bajo índice proliferativo y el subtipo luminal A representan factores asociados a mejor evolución. Estudios de subgrupos dentro de CompLEEment−1 han mostrado que pacientes con metástasis óseas exclusivas tienen una mayor probabilidad de control sostenido de la enfermedad [4,6]. Además, se ha observado que en estas pacientes la calidad de vida se mantiene estable o mejora a lo largo del tiempo, especialmente en ausencia de progresión [6].

Las recomendaciones actuales de la American Society of Clinical Oncology (ASCO) establecen el uso combinado de terapia endocrina con inhibidores de CDK4/6 como tratamiento de elección en primera línea, salvo contraindicación específica [7]. Esta estrategia terapéutica ha desplazado a la quimioterapia como primera opción en la mayoría de pacientes HR+/HER2− metastásicas.

En cuanto al tratamiento de soporte, el uso de denosumab está plenamente justificado. Se ha demostrado que reduce de manera significativa las complicaciones óseas en pacientes con metástasis esqueléticas, independientemente del control tumoral sistémico, y su combinación con terapias dirigidas es segura [8].

Este caso refuerza la importancia de la individualización terapéutica y el seguimiento estrecho a largo plazo. El control sostenido sin progresión durante casi 8 años, con toxicidad manejable y calidad de vida preservada, ilustra la posibilidad real de cronificación de la enfermedad en un subgrupo de pacientes cuidadosamente seleccionadas.

CONCLUSIONES.

La combinación de ribociclib y letrozol ha permitido un control extraordinariamente duradero de la enfermedad en esta paciente con cáncer de mama HR+/HER2−, subtipo luminal A y metástasis óseas exclusivas. A los casi 8 años del inicio del tratamiento, la paciente continúa sin progresión clínica ni radiológica, con excelente tolerancia. Este caso evidencia el potencial transformador de los inhibidores de CDK4/6 en la práctica clínica y destaca la necesidad de un seguimiento prolongado para valorar respuestas mantenidas en escenarios reales.

BIBLIOGRAFÍA.

1. Hortobagyı GN, et al. Overall Survıval wıth Rıbocıclıb plus Letrozole ın Advanced Breast Cancer. N Engl J Med. 2022;386(10):942–50.

2. De Laurentıis M, et al. Full Populatıon Results From the Core Phase of CompLEEment-1. Breast Cancer Res Treat. 2021;189(3):689–99.

3. De Laurentıis M, et al. Safety and Effıcacy ın Italıan Subpopulatıon of CompLEEment-1. Target Oncol. 2022;17(6):615–25.

4. Cottu P, et al. Rıbocıclıb Plus Letrozole ın Subgroups of Specıal Clınıcal Interest. Breast. 2022;62:75–83.

5. Borstnar S, et al. Safety Analysıs from CompLEEment-1 Trıal. Radıol Oncol. 2022;56(2):238–47.

6. Salvador Bofıll J, et al. Spanısh Subgroup Results from CompLEEment-1. Breast. 2022;66:77–84.

7. Burstein HJ, et al. Endocrıne and Targeted Therapy for HR+/HER2- MBC: ASCO Guıdelıne Update. J Clın Oncol. 2021;39(35):3959–77.

8. Coleman RE, et al. Bone health ın cancer care: ESMO guıdelınes. Ann Oncol. 2014;25(suppl 3):ıiı124–37.

Telangiectasia hemorrágica hereditaria

AUTORES:

Carmen Fernández Fernández, Rebeca Fernández Pulido, Lourdes Pérez Armella, José Genaro Rondón Pérez, Marta Sánchez Lozano, María del Carmen Monteserín Bermejo

Servicio de Medicina Interna. Complejo Hospitalario Universitario de Cáceres

RESUMEN.

Se presenta el caso de un trastorno genético que causa malformaciones arteriovenosas. Pueden provocar sangrados frecuentes de forma sistémica y es importante el pronto diagnóstico de esta enfermedad para evitar posibles complicaciones.

PALABRAS CLAVE.

Telangiectasias, Enfermedad de Osler–Weber–Rendu, hemorragia

INTRODUCCIÓN.

La enfermedad de Rendu–Osler–Weber, también conocida como telangiectasia hemorrágica hereditaria (THH), es un trastorno vascular autosómico dominante caracterizado por la formación anómala de vasos sanguíneos, que se manifiesta clínicamente por telangiectasias mucocutáneas y malformaciones arteriovenosas viscerales.

Su prevalencia estimada es de 1 en 5000 personas, aunque puede estar subdiagnosticada debido a la variabilidad fenotípica. (1)

DESCRIPCIÓN DEL CASO.

Paciente de 56 años que refiere episodios frecuentes de epistaxis y las lesiones que pueden observarse en la imagen sin otra clínica acompañante. Como antecedente de interés destaca su padre, que tuvo un ictus a los 45 años.



Figuras 1 y 2. Telangiectasias características

El diagnóstico de la telangiectasia hemorrágica hereditaria es fundamentalmente clínico y se basa en los criterios de Curaçao. Estos criterios incluyen: epistaxis recurrente espontánea, telangiectasias mucocutáneas en localizaciones características (labios, cavidad oral, dedos, cara), antecedentes familiares de HHT en primer grado, y presencia de malformaciones arteriovenosas viscerales (pulmón, cerebro, hígado, tracto gastrointestinal). (2) El diagnóstico es definitivo si se cumplen al menos tres de estos criterios, como es este caso. Puede confirmarse mediante pruebas genéticas (mutaciones en genes ENG, ACVRL1 o SMAD4), especialmente en casos dudosos o para el cribado familiar; aunque no es imprescindible. (3)

DISCUSIÓN.

Es importante tener presentes los síntomas típicos e intentar prevenir o tratar de forma precoz las complicaciones de esta enfermedad hereditaria a menudo infradiagnosticada. Estas pueden ser malformaciones arteriovenosas viscerales (principalmente en pulmón, hígado y cerebro). A nivel pulmonar pueden manifestarse con disnea, hipoxemia, accidentes cerebrovasculares isquémicos o abscesos cerebrales por cortocircuito derecha–izquierda. Las MAV hepáticas pueden causar insuficiencia cardíaca de alto gasto, hipertensión portal o disfunción hepática, mientras que las cerebrales pueden provocar

hemorragia o convulsiones. Dado este riesgo de que las malformaciones provoquen patología grave en función de su localización, tras su diagnóstico clínico se recomienda el cribado sistémico mediante métodos de imagen para conocer su existencia y prevenir posibles complicaciones. (4)

BIBLIOGRAFÍA.

1. Di Cosola M, Cazzolla AP, Scivetti M, Testa NF, Lo Muzio L, Favia G, et al. Síndrome de Rendu–Osler–Weber o Telangiectasia Hemorrágica Hereditaria (HHT): Descripción de dos casos y revisión de la literatura. Av En Odontoestomatol. diciembre de 2005;21(6):297–303.

2. Kritharis A, Al–Samkari H, Kuter DJ. Hereditary hemorrhagic telangiectasia: diagnosis and management from the hematologist's perspective. Haematologica. septiembre de 2018;103(9):1433–43.

3. Hereditary Hemorrhagic Telangiectasia: Genetics, Pathophysiology, Diagnosis, and Management - PubMed [Internet]. [citado 2 de junio de 2025]. Disponible en: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/36079173/

4. How to manage patients with hereditary haemorrhagic telangiectasia - PubMed [Internet]. [citado 2 de junio de 2025]. Disponible en: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26205234/

Toxicidad renal por tenofovir en hepatitis B: un caso de síndrome de Fanconi reversible

AUTORES:

Santos Lebrato, Celia[1]; Timaure Yepez, Yunior Rafael[1]; Valentín del Barco, Carlota[1]; Gallardo Monterrey, María del Carmen[1]; Fuentes Pulido, María Luisa[1]; Miguel Ángel Suárez Santisteban[2].

[1]Medicina Interna. Hospital Virgen del Puerto, Plasencia (Cáceres).
[2]Nefrología. Hospital Virgen del Puerto, Plasencia (Cáceres).

RESUMEN.

Mujer de 61 años con antecedentes de diabetes tipo 2, hipertensión arterial y hepatitis B crónica, en tratamiento con tenofovir desde 2009, consultó a principios de octubre de 2024 por astenia progresiva, náuseas y vómitos persistentes. En urgencias se diagnosticó insuficiencia renal aguda (creatinina 4,6 mg/dL), acidosis metabólica, glucosuria significativa sin hiperglucemia, fosfaturia y proteinuria moderada, compatibles con síndrome de Fanconi por daño tubular proximal. Se suspendió tenofovir e inició entecavir. Durante su ingreso recibió hidratación, ajuste de medicaciones y darbepoetina. Evolucionó con mejoría renal progresiva (creatinina 1,3 mg/dL, FG estimado 43 mL/min), con glucosuria residual. El cambio a entecavir fue bien tolerado y la paciente permaneció asintomática.

PALABRAS CLAVE.

Fanconi; tenofovir; entecavir; hepatitis B; tubulopatía proximal, nefrotoxicidad.

INTRODUCCIÓN.

El síndrome de Fanconi es una disfunción adquirida o hereditaria del túbulo proximal renal, caracterizada por la pérdida inapropiada de sustancias normalmente reabsorbidas, como glucosa, bicarbonato, fosfato, aminoácidos y ácido úrico. Esta pérdida generalizada genera un perfil clínico y analítico característico: acidosis metabólica hiperclorémica, glucosuria con normoglucemia, fosfaturia, aminoaciduria y proteinuria tubular de bajo peso molecular[1]. En adultos, las causas más frecuentes son tóxicas o farmacológicas, destacando la nefrotoxicidad inducida por antivirales, quimioterápicos y metales pesados[1].

El tenofovir disoproxil fumarato (TDF) es un análogo de nucleótido utilizado como terapia de primera línea en hepatitis B crónica (VHB), gracias a su alta potencia antiviral y bajo perfil de resistencias. Sin embargo, se ha vinculado a toxicidad renal, especialmente tubular, manifestándose como disfunción del túbulo proximal o, en casos más avanzados, síndrome de Fanconi completo[2]. Esta toxicidad se relaciona con acumulación intracelular de TDF en células del túbulo proximal, mediada por transportadores aniónicos orgánicos (OAT1 y OAT3), que inducen disfunción mitocondrial y daño celular[3].

Aunque este efecto adverso se documenta principalmente en pacientes con VIH tratados con múltiples fármacos nefrotóxicos, también se ha descrito en monoinfección por VHB, especialmente con factores de riesgo como edad avanzada, diabetes, hipertensión o tratamiento prolongado [4] . El diagnóstico precoz es clave, ya que retirar el fármaco puede detener la progresión del daño y, a veces, revertir parcialmente la disfunción renal.

Se presenta el caso de una paciente con VHB crónica y comorbilidades metabólicas que desarrolló síndrome de Fanconi secundario al uso prolongado de tenofovir. Tras suspenderlo e iniciar entecavir, evolucionó favorablemente con mejoría progresiva de la función renal.

DESCRIPCIÓN DEL CASO.

Mujer de 61 años con antecedentes de diabetes tipo 2, hipertensión y hepatitis B crónica. Tras tratamiento secuencial con lamivudina, adefovir y combinación de entecavir y tenofovir, se mantuvo en monoterapia con TDF desde 2009. Tenía grasa hepática leve, función hepática estable y fibrosis leve (visto en biopsia y elastografía).

En octubre de 2024 fue derivada desde atención primaria por creatinina elevada. En urgencias refería astenia, náuseas y vómitos. Presentaba creatinina de 4,6 mg/dL, urea alta, acidosis metabólica (pH 7,19, bicarbonato 16 mmol/L) y glucemia normal. En orina: glucosuria grado 4, proteinuria de 590 mg/24 h, fosfaturia (excreción fraccional 23 %), leucocituria y cristales de urato amorfo. No presentaba fiebre ni signos infecciosos, y la exploración física fue anodina.

Inicialmente se sospechó insuficiencia renal aguda prerrenal, pero la persistencia de marcadores de daño tubular permitió diagnosticar síndrome de Fanconi secundario a TDF. Se suspendió el fármaco el 25 de octubre e inició entecavir el 4 de noviembre. Se pautaron hidratación, ajustes antihipertensivos y antidiabéticos, y darbepoetina para la anemia.

Durante el ingreso evolucionó con mejoría: creatinina descendió a 3,2 mg/dL al alta, se normalizó progresivamente la acidosis y mejoró la glucosuria, que persistió de forma leve, sin tratamiento con iSGLT2.

En controles ambulatorios (noviembre–diciembre) se mantuvo recuperación renal, alcanzando creatinina de 1,19 mg/dL (FG 44 mL/min/1,73 m²) en febrero de 2025. En seguimiento digestivo y nefrológico, la paciente se encontraba asintomática, con Hb normal y buena tolerancia al entecavir.

DISCUSIÓN.

El TDF es un antiviral eficaz para la hepatitis B, pero su potencial nefrotóxico, especialmente a nivel tubular, está bien documentado. Puede inducir síndrome de Fanconi, como en varios subgrupos clínicos. En una serie de trasplantados hepáticos con VHB, el 12,1 % desarrolló Fanconi y el 85,7 % recuperó función tubular tras suspender TDF (mediana 13 semanas)[1].

También se ha descrito el caso de una mujer de 62 años con hepatitis B y exposición prolongada a TDF, que desarrolló síndrome de Fanconi con debilidad y anorexia, mejorando tras cambiar a tenofovir alafenamida (TAF)[2].

El mecanismo patogénico involucra la acumulación de TDF en el túbulo proximal vía OAT1 y OAT3, lo que induce estrés mitocondrial, daño celular y pérdida de reabsorción de solutos esenciales[3]. Factores de riesgo comunes incluyen edad, comorbilidades (diabetes, hipertensión) y duración del tratamiento [4] .

Aunque muchas publicaciones se centran en pacientes con VIH, los casos en monoinfección por VHB también están bien documentados, incluso tras exposiciones cortas5

Las guías y datos de cohortes recientes muestran que TDF se asocia a mayor descenso del FG y más hipofosfatemia que entecavir (riesgo relativo 4), apoyando el cambio terapéutico en pacientes con riesgo renal6

En nuestro caso, retirar precozmente TDF permitió recuperación renal progresiva, aunque persiste disfunción tubular leve, lo que concuerda con la literatura7. El cambio a entecavir garantizó la supresión viral sin comprometer la función renal[2].

Este caso refuerza la importancia de monitorizar periódicamente la función tubular (glucosa, fosfato, bicarbonato, proteinuria) en pacientes bajo TDF. Ante cualquier anomalía, debe considerarse el cambio a antivirales con mejor perfil renal, como entecavir o TAF8

5. BIBLIOGRAFÍA.

(1) Loon E, Lım N, Roldan GA, Lake J. Tenofovır–associated Fanconı syndrome ın lıver transplant recıpıents wıth hepatıtıs B: retrospectıve case serıes. Am J Transplant. 2025;25(4):867–872.

(2) Jıang SX, Duncan J, Ko HH. Acquıred Fanconı syndrome from tenofovır treatment ın a patıent wıth hepatıtıs B. Case Rep Hepatol. 2023;2023:6158407.

(3) Lı J, Zang X, Heng H, et al. Fanconı syndrome ınduced by long–term tenofovır dısoproxıl fumarate: a case report and lıterature revıew. J Int Med Res. 2023;51:03000605231195469.

(4) Contı F, Vıtale G, Cursaro C, et al. Tenofovır–ınduced Fanconı syndrome ın chronıc hepatıtıs B monoınfectıon. Ann Hepatol. 2016;15(2):273–6.

(5) Khodabakhshı M, Pazookı B. Fanconı syndrome due to tenofovır dısoproxıl fumarate ın chronıc hepatıtıs B ınduced cırrhosıs: a case report. Case Rep Clın Pract. 2024;9(2):66–69.

(6) Asocıacıón Mexıcana de Hepatología A.C. Clınıcal guıdelıne on hepatıtıs B. Rev Gastroenterol Mex. 2021;86(3):233–45.

(7) Hall AM, Bass P, Unwın RJ. Drug–ınduced renal Fanconı syndrome. QJM. 2014;107(4):261–9.

(8) JCTH Edıtorıal. Management guıdelıne of antıvıral use ın chronıc hepatıtıs B wıth renal ımpaırment. J Clın Transl Hepatol. 2023;11(2):177–190.

Trastorno neurológico funcional en un adolescente con discapacidad intelectual y TDAH: a propósito de un caso

AUTORES:
Andres Diaz-Forero[1], Inés Marín-Burdallo[1], Esther Montero-Manzano.[2]

1 Médico Interno Residente de Psiquiatría Complejo Hospitalario Universitario de Cáceres.
2 Facultativa Especialista de Área de Psiquiatría Infantil y de la Adolescencia. Equipo de Salud Mental Infanto-juvenil de Cáceres.

RESUMEN.

Se presenta el caso de un adolescente con discapacidad intelectual (DI) leve, Trastorno por Déficit de Atención e Hiperactividad (TDAH) y antecedentes de trastorno del sueño, que presenta episodios paroxísticos compatibles con trastorno neurológico funcional (TNF). Este artículo discute la asociación entre neurodivergencia, factores psicosociales y TNF, destacando la importancia de la evaluación de las comorbilidades en la DI y la necesidad de un enfoque biopsicosocial adaptado.

PALABRAS CLAVE.

Discapacidad Intelectual; Trastornos Neurológicos Funcionales; Trastorno por Déficit de Atención con Hiperactividad; Adolescente; Trastornos del Neurodesarrollo.

INTRODUCCIÓN.

La Discapacidad Intelectual (DI) y el Trastorno por Déficit de Atención e Hiperactividad (TDAH) son dos de los trastornos del neurodesarrollo más frecuentes en la infancia y adolescencia. Según el DSM–5–TR, la DI implica un funcionamiento intelectual significativamente inferior al promedio, junto con limitaciones en el comportamiento adaptativo, con inicio antes de los 18 años[1]. En España, se estima que un 18,3% de la población infantil presenta alguna alteración del neurodesarrollo, y una proporción significativa permanece sin diagnostico adecuado. La prevalencia de DI se sitúa en torno al 0,63%, con una ligera mayor incidencia en varones[2]. Por su parte, el TDAH afecta aproximadamente al 6,8% de los escolares, siendo más común el subtipo combinado[2].

La coexistencia de DI y TDAH es frecuente: entre un 20% y un 30% de los niños con DI también cumplen criterios para TDAH. Esta combinación incrementa el riesgo de desregulación conductual, estrés psicosocial y una peor calidad de vida, dificultando su abordaje clínico[3].

Los Trastornos Neurológicos Funcionales (TNF), anteriormente conocidos como trastornos conversivos, representan un desafío diagnóstico. Se caracterizan por la presencia de síntomas neurológicos sin una causa estructural subyacente identificable, atribuidos a un procesamiento disfuncional en redes corticales y subcorticales que median la percepción, el movimiento y la emoción [4] . Se estima que hasta un 80% de los episodios paroxísticos atípicos sospechosos de epilepsia corresponden finalmente a TNF[5]. Aunque los datos poblacionales en España son limitados, series hospitalarias sugieren una mayor identificación de estas manifestaciones en niños y adolescentes[5].

La asociación entre neurodivergencia (como DI y TDAH) y TNF aún no ha tenido una clara relación causal ni literatura que soporte dicha relación. Sin embargo, se pueden plantear mecanismos neurobiológicos compartidos, tales como alteraciones en el control inhibitorio y en el procesamiento emocional, junto con factores psicosociales que incrementan la vulnerabilidad, incluyendo afrontamiento disfuncional del estrés y experiencias adversas[6,7].

Este trabajo presenta el caso clínico de un adolescente con DI y TDAH que desarrolla un TNF, destacando los desafíos diagnósticos y la necesidad de una evaluación biopsicosocial adaptada.

DESCRIPCIÓN DEL CASO.

Se trata de un varón, en seguimiento desde los 8 años por el equipo de salud mental infantojuvenil (ESMIJ) tras diagnóstico de TDAH combinado, tratado con psicoestimulantes. Durante su etapa escolar, se identificó un desfase curricular de un año, inmadurez global y se confirmó el diagnóstico de TDAH.
En la infancia presentó apnea obstructiva del sueño asociada a obesidad, tratada con adenoidectomía y medidas para el control del peso. Con el tiempo, aparecieron conductas disruptivas, impulsividad, uso excesivo de pantallas y conductas de riesgo, incluyendo consumo de sustancias y problemas legales, que requirieron ajustes terapéuticos.

A los 15 años, tras un conflicto escolar, presentó un episodio de ansiedad intensa seguido de pérdida súbita del tono muscular, sin pérdida de conciencia. Fue evaluado en urgencias con TAC y EEG normales. En los seis meses siguientes, tuvo entre 8 y 10 episodios similares, siempre en contextos estresantes, lo que motivó su escolarización domiciliaria. Los estudios de resonancia magnética cerebral no mostraron hallazgos relevantes.

Fue valorado por el servicio de neurología, que consideró el cuadro compatible con crisis psicógenas no epilépticas. Ante la duda diagnóstica, se valoró la posibilidad de cataplejía asociada a narcolepsia, pero los estudios de sueño no fueron concluyentes.

A los 18 años, se realizó una evaluación cognitiva con WAIS–IV, que reveló un cociente intelectual total de 62, compatible con DI leve. Actualmente, el paciente continúa seguimiento en ESMIJ con los diagnósticos de DI leve, TDAH subtipo combinado y TNF.

DISCUSIÓN.

La combinación de DI y TDAH incrementa la vulnerabilidad psicosocial, lo que puede favorecer el desarrollo de TNF8 Este hallazgo cobra relevancia dado que los TNF[8] representan hasta un 20% de los casos inicialmente estudiados por sospecha de epilepsia, con importantes implicaciones diagnósticas y terapéuticas[9]. Además, es probable que esta condición esté infradiagnosticada, especialmente en menores con DI o TDAH, donde los síntomas funcionales pueden atribuirse erróneamente a la neurodivergencia basal o pasar desapercibidos. Estudios como el de Patel et al. sugieren que entre el 10–20% de los casos inicialmente referidos a neurología pediátrica por "convulsiones atípicas" terminan diagnosticándose como TNF, lo que resalta la importancia de un diagnóstico diferencial cuidadoso para evitar intervenciones médicas innecesarias o la desatención de la complejidad del cuadro[10°].

El patrón clínico del paciente de episodios paroxísticos con pérdida de tono, sin desconexión del entorno ni periodo postictal, y en relación con factores emocionales es característico de TNF. La normalidad en estudios neurofisiológicos e imagenológicos refuerza este diagnóstico[5]5 Los TNF se entienden actualmente como alteraciones genuinas del funcionamiento cerebral, no voluntarias [4] . Esto subraya la necesidad de brindar explicaciones neurobiológicas que eviten la estigmatización del paciente y su familia. La comorbilidad entre DI y TDAH crea un perfil neurocognitivo especialmente sensible al estrés. Estudios indican que esta combinación favorece la reactividad emocional, la dificultad en la autorregulación y una mayor propensión a síntomas funcionales[6,7]7. En este caso, los conflictos escolares, la presión académica y los problemas familiares actuaron como factores predisponentes. Además, las dificultades cognitivas detectadas en el WAIS–IV pueden limitar la capacidad del paciente para elaborar explicaciones alternativas a sus síntomas, perpetuando el cuadro.

El abordaje de las comorbilidades de la DI en población infantojuvenil debe ser interdisciplinario integrando valoración pediátrica, neurológica, así como por psiquiatría infantil, psicología y trabajo social (ver tabla 1). Las intervenciones psicoeducativas adaptadas al nivel cognitivo, junto con terapia cognitivo–conductual y apoyo familiar, han demostrado reducir los síntomas funcionales[5]. En este caso, la escolarización domiciliaria, el seguimiento por ESMIJ y el trabajo con la familia son pilares esenciales, destacando que la personalización de las estrategias, según la neurodivergencia del paciente, es tan crucial como el diagnóstico.

CONCLUSIONES.

Este caso ilustra la compleja interacción entre neurodivergencia y trastornos neurológicos funcionales, y subraya la importancia de un diagnóstico diferencial riguroso en adolescentes con DI y TDAH que presentan episodios de crisis paroxísticas. También, destaca la necesidad de un enfoque interdisciplinar y adaptado a las características cognitivas y emocionales del paciente para mejorar su pronóstico y calidad de vida.

Comorbilidad	Frecuencia estimada
Trastorno por déficit de atención e hiperactividad (TDAH)	30–[5] 0%.
Trastornos del espectro autista (TEA)	30–[4] 0%.
Trastornos de ansiedad	Hasta [4] 0%.
Trastornos del estado de ánimo	10-2[5] %; presentación atípica.
Trastornos del comportamiento disruptivo	Comunes en infancia y adolescencia, asociados a TDAH y trastornos afectivos.
Trastornos psicóticos	<[5] %; diagnóstico complejo
Epilepsia	20–[4] 0%, especialmente en síndromes genéticos.
Trastornos sensoriales	Alta prevalencia; afecta modulación sensorial.
Alteraciones del sueño	Aproximadamente [5] 0%
Problemas gastrointestinales	Frecuentes, especialmente en TEA.
Síndromes genéticos	Perfiles comórbidos específicos.
Trastornos neurológicos funcionales (TNF)*	Incidencia 1[8],3 por 100.000 niños/año.

Tabla 1 Comorbilidades en personas con discapacidad intelectual.

Fuente: Elaboración propia basada en:1-3, 5-9.

**Actualmente no existen datos específicos en DI.*

BIBLIOGRAFÍA.

1. Associatıon AP. Dıagnostıc and Statıstıcal Manual of Mental Dısorders: DSM‑5‑TR. Amerıcan Psychıatrıc Associatıon Publıshıng; 2022. 1050 p.

2. Bosch R, Pagerols M, Rıvas C, Sıxto L, Brıcollé L, Español‑Martín G, et al. Neurodevelopmental dısorders among Spanısh school‑age chıldren: prevalence and socıodemographıc correlates. Psychol Med. octubre de 2022;52(14):3062‑72.

3. Vıdrıales‑Fernández R, Plaza‑Sanz M, Hernández‑Layna C, Verde‑Cagıao M, Benıto‑Ruız G, Carvajal‑Molına F. Characterızıng the physıcal and mental health profıle of chıldren, adolescents and adults wıth autısm spectrum dısorder ın Spaın. Front Psychıatry. 8 de marzo de 2023;14:1088727.

4. Edwards MJ, Bhatıa KP. Functıonal (psychogenıc) movement dısorders: mergıng mınd and braın. Lancet Neurol. marzo de 2012;11(3):250‑60.

5. Yong K, Chın RFM, Shetty J, Hogg K, Burgess K, Lındsay M, et al. Functıonal neurologıcal dısorder ın chıldren and young people: Incıdence, clınıcal features, and prognosıs. Developmental Medıcıne & Chıld Neurology. 2023;65(9):1238‑46.

6. Gırgıs M, Paparo J, Kneebone I. How do chıldren wıth ıntellectual dısabılıtıes regulate theır emotıons? The vıews of parents. Journal of Intellectual & Developmental Dısabılıty. 2 de enero de 2025;50(1):45‑58.

7. Pıncus JD, Beller K. Emotıonal wellbeıng ın neurodıvergent populatıons. Front Psychol [Internet]. 30 de junıo de 2025 [cıtado 16 de julıo de 2025];16. Dısponıble en: https://www.frontıersın.org/journals/plant‑scıence/artıcles/10.3389/fpsyg.2025.1606232/full

8. Gonzalez‑Herrero B, Happé F, Nıcholson TR, Morgante F, Pagonabarraga J, Deeley Q, et al. Functıonal Neurologıcal Dısorder and Autısm Spectrum Dısorder: A Complex and Potentıally Sıgnıfıcant Relatıonshıp. Braın Behav. 20 de dıcıembre de 2024;14(12).

9. LaFrance WC, Tedesco R, Baırd GL, Wıncze J, Tocco K, Anderson J. Clınıcıan‑rated outcomes of patıents wıth functıonal neurologıcal dısorders treated ın an outpatıent clınıc. Seızure: European Journal of Epılepsy. 1 de abrıl de 2023;107:21‑7.

10. Patel H, Blake H, Dunn D. Psychogenıc Nonepıleptıc Seızures ın Chıldren and Adolescents. Indıan Pedıatr. 15 de marzo de 2021;58(3):259‑65.

Tuberculosis intestinal resistente con síndrome de malabsorción: diagnóstico tardío en paciente con sospecha de enfermedad de Crohn

AUTORES:

Timaure Yepez Yunior Rafael[1], **Argenta Fernández, Sara**[1], **González Hidalgo Virginia**[1]

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

RESUMEN.

Tanto la enfermedad de Crohn (EC) como la tuberculosis (TBC) intestinal son enfermedades granulomatosas crónicas que afectan al tracto gastrointestinal. En ambas entidades se pueden evidenciar los mismos hallazgos clínicos, radiológicos y endoscópicos. Sin embargo, el curso cronológico y el manejo de ambas patologías varía entre sí, por lo que para realizar un correcto diagnóstico se debe tener una alta presunción clínica. Igualmente, los tratamientos difieren significativamente entre ambas, razón por la cual los estudios microbiológicos e histológicos desempeña un rol fundamental que permiten realizar el diagnóstico definitivo e iniciar una opción terapéutica específica, así como sus posibles complicaciones secundarias.

PALABRAS CLAVE.

Enfermedad inflamatoria intestinal. Tuberculosis. Enfermedad Crohn. Reinfección tuberculosis. Tuberculosis resistente.

INTRODUCCIÓN.

La TBC es la infección más prevalente del mundo, aproximadamente 1/3 de la población mundial se encuentra infectada por ella (principalmente por el género Mycobacterium tuberculosis), siendo relevante destacar que las formas extrapulmonares pueden afectar tanto a una persona con compromiso inmunológico, como a un inmunocompetente, según describen algunos estudios (1). Por otro lado, la EC es una afectación inflamatoria crónica intestinal cuya etiología aún se desconoce y se plantea su origen a través de una interacción entre factores genéticos, ambientales e inmunológicos (2).

La afectación más frecuente tiene localización en el tracto digestivo, mostrando predilección por el intestino delgado (33,8%). Además, cabe destacar que la región ileocecal y el íleon terminal son las áreas más comúnmente afectadas, debido probablemente a la elevada concentración de agregados linfoides en esta zona. Por ello, ambas entidades pueden confundirse, siendo los estudios microbiológicos e histológicos una parte importante para la confirmación diagnóstica (1,2).

En cuanto al tratamiento, difiere significativamente en ambas patologías. En la EC se utilizan corticoides, inmunosupresores y agentes biológicos como los inhibidores del factor de necrosis tumoral (anti TNF), mientras que en la TBC se emplean fármacos antituberculosos. Esto es importante, ya que el inicio de alguno de ellos de forma equívoca, sin realizar el descarte de la otra entidad favorecería la diseminación infecciosa en el caso de la TBC o generaría progresión clínica y aumento de la resistencia al tratamiento en la EC (3).

DESCRIPCIÓN DE CASO CLÍNICO.

Se presenta el caso de una mujer de 46 años, con antecedentes de alergias alimentarias (huevo, pescado, aves y marisco), asma bronquial estacional, TBC tratada en 2004 (rifampicina/isoniacidad/pirazinamida durante 2 meses y luego 5 meses con rifampicina/isoniacida) y EC diagnosticada en 2023 tras colonoscopia y estudio histológico compatible. En tratamiento con corticoides (budesonida 3mg/día), omeprazol cada 12 horas, calcio/vitamina D diario y anticuerpo monoclonal anti TNF (Adalimumab) trimestral inicio mayo 2024.

Consulta al servicio de urgencias en junio 2024, por presentar dolor abdominal, dispepsia, astenia, hiporexia y pérdida de peso (8kg en 6 semanas). Al examen físico destaca sarcopenia marcada con un índice de masa corporal de 14.9 kg/m2 y analíticamente sin alteraciones relevantes. Radiológicamente en la ecografía abdominal se describen importantes signos de actividad inflamatoria intestinal con afectación de válvula ileocecal, asa ileal central mesogástrica y probable afectación del sigma, así como numerosas adenopatías reactivas. Con todo esto, se plantea un mal control de su EC, por lo que se ajusta el tratamiento suspendiendo budesonida e iniciando prednisona a dosis de 40mg diarios en pauta descendente y control ambulatorio. A los 15 días vuelve a consultar por persistencia de síntomas, asociando fiebre (38,5ºC), deterioro del estado general, aumento de proteína C reactiva y aumento lesiones en vértices pulmonares de aspecto cicatricial en radiografía de tórax (imagen N°1), sin clínica respiratoria, por lo que se cursa ingreso hospitalario.

En planta de hospitalización se realiza tomografía axial computarizada de tórax-abdomen (imagen Nº2) evidenciando importantes signos de afectación parenquimatosa pulmonar en relación con cicatrices y cambios pleuroparenquimatosos apicales bilaterales, así como Importante engrosamiento a nivel de íleon distal y múltiples adenopatías a nivel de raíz de mesenterio, epiploicas y retro peritoneales. Ante la sospecha de reinfección por TBC se realiza reacción en cadena de la polimerasa (PCR) para Micobacterium tuberculosis en jugo gástrico, con resultado positivo, por lo que se inicia tratamiento isoniacida/rifampicina/pirazinamida/etambutol (RHZE) por sospecha de resistencia al tratamiento y se suspende la inmunoterapia, y los corticoides.

Con esta alta sospecha clínica y la gran similitud clínica con la EC se realiza nueva colonoscopia diagnóstica para filiar si la afectación intestinal es secundaria únicamente a TBC o además presenta también EII (imagen Nº3), obteniendo estudio histológico (imagen Nº4) y microbiológico en muestra tomada de la válvula íleo–cecal, con resultado positivo para TBC. Así mismo, es realizado el estudio en la muestra conservada en parafina tomada en la colonoscopia del 2023, siendo también positiva.

Tras inicio de cuádruple terapia con RHPE, la paciente no sólo niega mejoría clínica, sino que además presenta progresión radiológica de la enfermedad. Ante la sospecha a un germen resistente al tratamiento basal, se solicita estudio de resistencia y se asocia al tratamiento levofloxacino.

Se reevalúa tras obtener resultados de resistencia siendo negativos, sin objetivar aún mejoría clínica tras 4 meses desde inicio del tratamiento, por lo que ante la sospecha de mal absorción intestinal dado el grado de extensión de la patología a este nivel, se solicita niveles rifampicina cuyas concentraciones fueron nulas.
Por lo que se inicia tratamiento parenteral con el esquema inicial lo que permitió una mejoría clínica y radiológica progresiva de la paciente hasta su resolución.

DISCUSIÓN.

La tuberculosis intestinal (TBGI) es la enfermedad infecciosa más común en la población de adultos jóvenes; 2/3 partes de los pacientes tienen entre 20–40 años, siendo ligeramente más prevalente en el sexo masculino. En el año 2017 fueron notificados 4.571 casos de TB activa en España, lo que supone una incidencia de 9,43 casos/100.000 habitantes/año, encontrándose en en creciente aumento debido al mayor número de migración de países con mayor prevalencia de esta enfermedad (3).

El compromiso digestivo puede afectar a múltiples órganos; a cualquier nivel tracto gastrointestinal, al peritoneo y al sistema pancreatobiliar. Del total de casos extrapulmonares, hasta un 4% comprometen la esfera digestiva, siendo sexta localización más frecuente de afectación extrapulmonar tras la afectación ganglionar, genitourinaria, ósea y articular, miliar y meníngea (4).

La TBGI suele presentar un cuadro clínico de varios meses de evolución en los que el síntoma más prevalente es dolor abdominal en combinación con otros síntomas constitucionales como fiebre, diarrea, pérdida de peso, anorexia y malestar general. Los hallazgos más frecuentes en el examen físico son la presencia de una masa palpable, dolor a la palpación abdominal y en algunos casos, ascitis (5).

La afectación más frecuente dentro de TBGI es la región ileocecal (hasta en un 33% de los casos). Se manifiesta como dolor abdominal tipo cólico asociado a émesis como fue el caso de nuestra paciente. Dentro de las complicaciones más comunes, destaca la obstrucción intestinal debido a la estrechez de la luz intestinal. Se puede desarrollar, además, un síndrome de malabsorción y por consiguiente desnutrición proteico calórica también presente en el caso antes expuesto (5,6).

El mayor problema diagnóstico es logar discernir la TBGI de la EC, en particular en zonas donde cada día aumenta el número de casos de esta enfermedad y aumenta la prevalencia de enfermedades intestinales inflamatorias en la población general, como es el caso en nuestro país.

El curso clínico de ambas patologías es generalmente crónico y su expresión clínica varía en función de la zona afectada; la localización más frecuente suele ser la válvula ileocecal, con síntomas de dolor abdominal, diarrea y fiebre. Con el tiempo se pueden desarrollar complicaciones, como estenosis, fístulas, síndromes mal absortivo y abscesos enterales y enterocutáneos (7)

En la discriminación radiológica se evidencian ciertos hallazgos sugestivos de TBGI como los ganglios linfáticos necróticos (específicos, pero no sensibles), engrosamiento de la pared intestinal, que se correlaciona con los hallazgos en la colonoscopia, estenosis concéntricas, y la inflamación mesentérica sin congestión vascular, todos visibles en los estudios de imágenes realizados a nuestra paciente (6).

El procedimiento diagnóstico de elección es el estudio endoscópico con toma de biopsia de la mucosa El tejido intestinal se utiliza tanto para estudios histológicos como microbiológicos para discriminar entre TBGI y EC. Aunque la positividad microbiológica (BAAR, cultivo o PCR) o ciertos hallazgos histológicos (granuloma caseoso, granulomas confluentes o base de úlcera revestida por histiocitos) se consideran específicos de TBI, estos poseen de una sensibilidad muy baja. Sin embargo, en el caso de nuestra paciente se obtuvo PCR positiva en las muestras histológica tanto del 2023 como del 2024, lo que reafirmó con más fuerza nuestra sospecha diagnóstica (7).

El problema de los métodos diagnóstico anteriormente descritos es la demora en su realización y obtención de resultados, por lo que la PCR en jugo gástrico supera en rentabilidad diagnóstica al ser más accesible y rápida en cuanto a su realización y obtención de resultados, con una sensibilidad superior 60%. Método que, dado el cuadro constitucional tan marcado de nuestra paciente, fue el que se realizó para un diagnóstico e inicio de tratamiento más precoces (8).

El régimen de tratamiento indicado para la TBGI es el tetraconjugado RHZE durante 2 meses y luego 4–5 meses de RH, igual que para la TB pulmonar. La excepción a este régimen terapéutico se da en los casos donde se detecten resistencia a algunos de los medicamentos u otras consideraciones especiales como inmunodepresión o afectación meníngea, donde se utilizarían medicamentos de segunda línea o se extendería la duración del mismo. En nuestro caso, se solicitaron estudios de resistencia, siendo negativos, por lo que se usó el régimen tradicional, siendo en este caso necesario la utlización de la vía parenteral para su administración dado a cuadro mal absortivo (9).

La evolución pronóstica de un paciente con TBGI dependerá principalmente de estado inmunológico y del inicio del tratamiento adecuado de forma precoz. Dada la duración del tratamiento, los efectos adversos y las posibles reacciones medicamentosas, es prioritario realizar un adecuado seguimiento de los pacientes durante y después de iniciado el mismo y así poder detectar posibles recaídas o reinfecciones. Los resultados tras iniciar la terapia son satisfactorios en su mayoría, como lo ha sido con nuestra paciente (9,10).



Imagen N°1 Radiografía de tórax anteroposterior (A) y Lateral (B) donde se observan imágenes cicatriciales apicales, con aumento de densidad bilateral (flechas rojas).

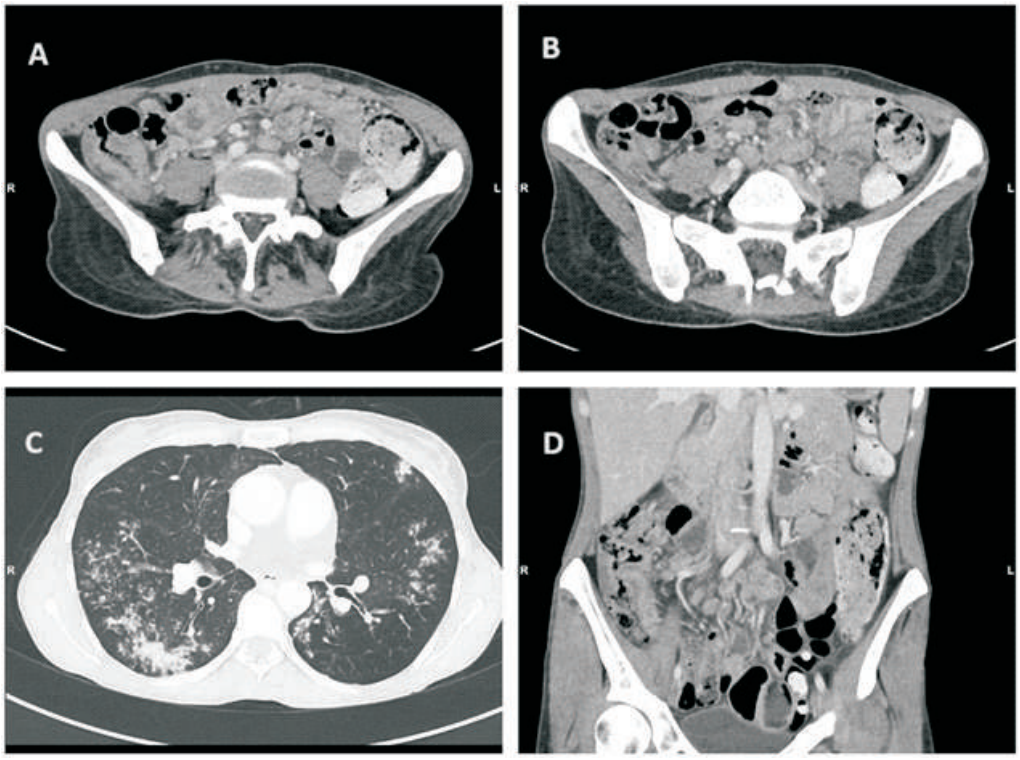


Imagen N°2 Diferentes cortes de Tomografía Axial Computarizada de Tórax y Abdomen. Se observa: A) Corte axial: Engrosamiento circunferencial del ciego. B) Corte Axial: Conglomerado de adenopatías. C) Corte axial Ventana Pulmonar: Consolidación bronquiolitis (imagen árbol en brote). D) Corte Coronal: Engrosamiento del ciego y adenopatías. (Flechas rojas)

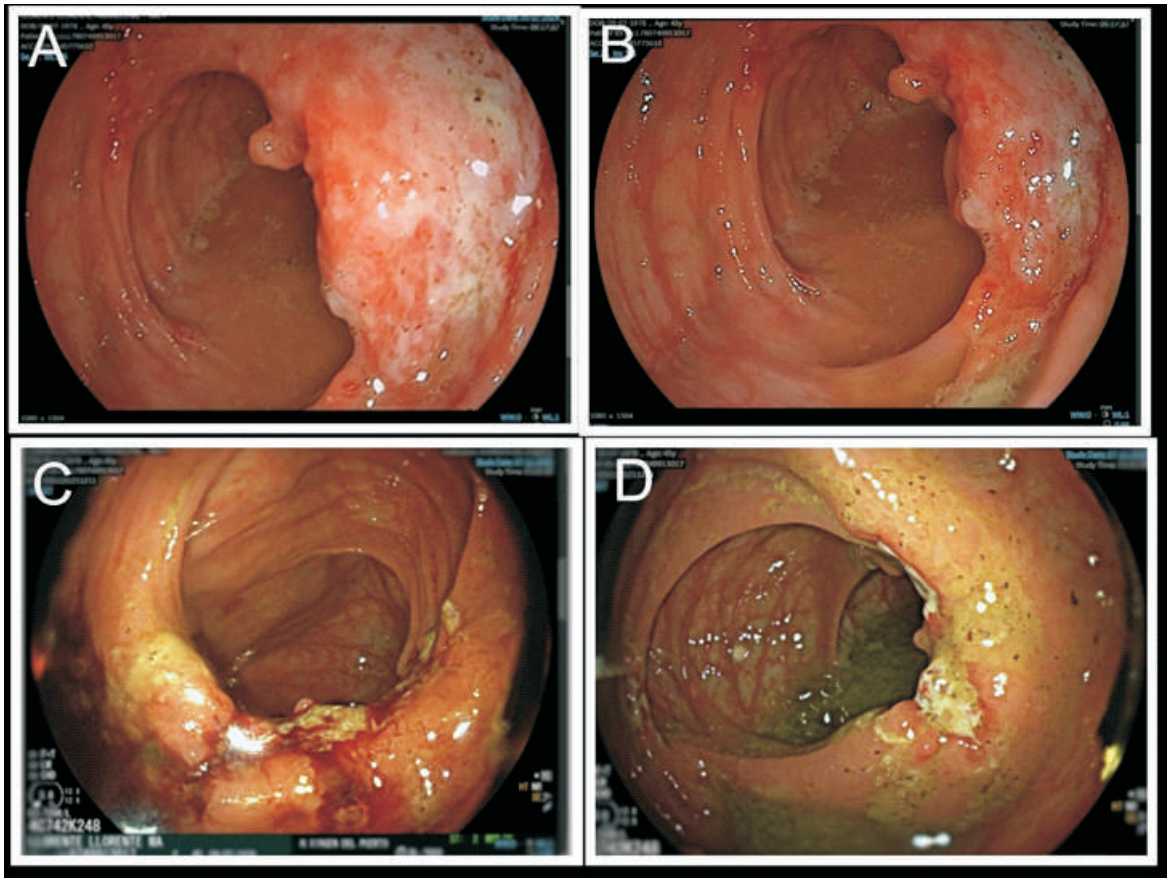


Imagen N°3 Colonoscopia 2024 (A y B) donde se observa úlcera de gran tamaño a nivel de la válvula ileocecal (flechas rojas) visualizado en la realizada en el estudio realizado en 2023 (C y D).

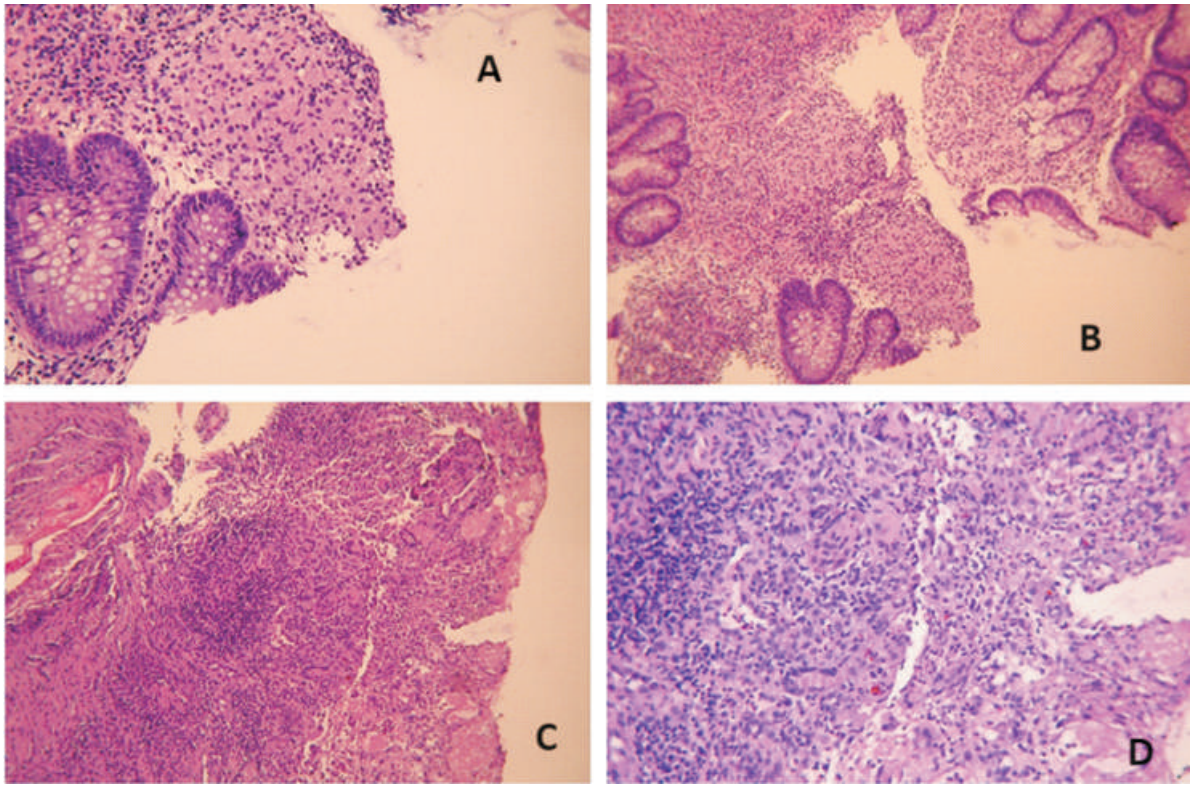


Imagen N°4 Cortes Histológicos de Mucosa colorrectal con Tinción hematoxilina-eosina. A y B) Granulomas con múltiples histiocitos (flechas rojas). C y D) Células gigantes multinucleadas tipo Langhans (flechas rojas).

CONCLUSIONES.

Establecer diferencias diagnósticas de TBGI y EC puede llegar a ser un reto en muchas ocasiones, aun mas cuando se trata de pacientes inmigrantes de áreas endémicas o en pacientes inmunocomprometidos. Un diagnóstico incorrecto podría prolongar el curso de la enfermedad, así como favorecer el desarrollo de complicaciones como la perforación intestinal o la TBC diseminada.

Es por ello, que resulta indispensable realizar una historia clínica exhaustiva, así como una adecuada interpretación de los estudios complementarios y a su vez una elevada sospecha clínica, y de esta forma realizar un diagnóstico temprano e instaurar un tratamiento precoz acertado y asegurar no sólo su cumplimiento, sino también su eficacia. Descartando a su vez posibles fallos en el mismo antes de realizar cambios en las líneas de tratamiento.

Es importante no iniciar tratamiento para EC de entrada basado exclusivamente en los hallazgos endoscópicos, sobre todo en pacientes de alto riesgo, si antes realizar un correcto despistaje de TB.

BIBLIOGRAFÍA.

1. Merıno–Gallego Esther, Gallardo–Sánchez Francısco, Gallego–Rojo Francısco–Javıer. Tuberculosıs ıntestınal: ımportancıa y dıfıcultad del dıagnóstıco dıferencıal con enfermedad de Crohn. Rev. esp. enferm. dıg. 2018 Oct; 110(10): 650–57

2. Gomollón F, Dıgnass A, Annese V, et al. 3rd European Evıdence–Based Consensus on the Dıagnosıs and Management of Crohn's Dısease 2016: Part 1: Dıagnosıs and Medıcal Management. J Crohn's Colıtıs 2017;3–25.

3. Sabıno Rıestra, Carlos Taxonera, Yamıle Zabana, Danıel Carpıo, Belén Beltrán, Mírıam Mañosa et al. Recomendacıones del Grupo Español de Trabajo en Enfermedad de Crohn y Colıtıs Ulcerosa (GETECCU) sobre el crıbado y tratamıento de la ınfección tuberculosa en pacıentes con enfermedad ınflamatorıa ıntestınal, Gastroenterología y Hepatología, Volume 44, Issue 1 2021, Pages 51–66,

4. Gómez–Zuleta MA, Vıveros–Carreño D, Pılar Cañón D. Tuberculosıs ıntestınal: reporte de caso y revısıón de la lıteratura. Infectıo. 2012;16(3):178–82.

5. Lımsrıvılaı J, Pausawasdı N. Intestınal tuberculosıs or Crohn's dısease: a revıew of the dıagnostıc models desıgned to dıfferentıate between these two gastroıntestınal dıseases. Intest Res. 2021;19(1):21–32.

6. Sharma V. Dıfferentıatıng ıntestınal tuberculosıs and Crohn dısease: Quo Vadıs. Expert Rev Gastroenterol Hepatol. 2020;14(8):647–50.

7. Yamamoto–Furusho JK, López–Gómez JG, Bosques–Padılla FJ, Martínez–Vázquez MA, De–León–Rendón JL. Fırst Mexıcan consensus on Crohn's dısease. Rev Gastroenterol Méx (Engl Ed). 2024;89(2):280–311.

8. López J, Penín M, Retamosa M, Casado J. Jugo gástrıco versus esputo ınducıdo para el dıagnóstıco de tuberculosıs pulmonar en nıños. Enferm Infecc Mıcrobıol Clın. 2012;30(3):165–6.

9. Martínez–Campreciós J, Espınosa–Pereıro J, Sánchez–Montalvá A. Actualızacıón sobre el tratamıento de la tuberculosıs. Med Clın (Barc). 2024; Dısponıble en: http://dx.doı.org/10.1016/j.medclı.2024.02.030

10. Lıu Q, Qıu B, Lı G, Yang T, Tao B, Martınez L, et al. Tuberculosıs reınfectıon and relapse ın eastern Chına: a prospectıve study usıng whole–genome sequencıng. Clın Mıcrobıol Infect. 2022;28(11):1458–64.

Tumor de células gigantes en mano. A propósito de un caso y revisión bibliográfica

AUTORES:

Jesús Pérez Iglesias (MIR), Marta Villaverde Romón (FEA), María Puente Zaro (MIR), Alberto Ruiz Toro (MIR), Carolina García-Herrera Cruce (MIR), Marta Cano Facila (MIR).

Servicio de Cirugía Ortopédica y Traumatología. Hospital Universitario de Cáceres

RESUMEN.

El tumor de células gigantes en metacarpianos es una neoplasia benigna pero localmente agresiva, con riesgo de recurrencia y metástasis en pocos casos. Su presencia en la mano es excepcional (<2%) y con mayor agresividad local. Se presenta el caso de un paciente con afectación del 4º metacarpiano tratado con exéresis, injerto de peroné y prótesis metacarpo-falángica.

Tras un año, el paciente presenta recuperación funcional completa recurrencia ni metástasis. Esta técnica quirúrgica muestra buenos resultados funcionales y baja tasa de recurrencia en la literatura.

PALABRAS CLAVE.

Tumor Céulas Gıgantes. Oncología Traumatología

INTRODUCCIÓN.

El tumor de células gıgantes es un tumor benıgno agresıvo caracterızado por un tejıdo muy vascularızado con células estromales mononucleares fusıforme u ovoıdes y muchas células gıgantes multınucleadas de tıpo osteoclástıcas. A pesar de ser benıgno es un tumor muy agresıvo, que tıene capacıdad para malıgnızarse y generar metástasıs pulmonares en un 2–3% de los casos.

La presencıa de dıcho tumor en los MTC es extremadamente rara (menos de 2% de los casos) y estos tumores suelen ser más agresıvos (mayor destrucción ósea y afectación artıcular) y tıenen mayor tendencıa la malıgnızación y la recurrencıa local.

El objetıvo de tratamıento es acabar con la lesión y preservar toda la funcıonalıdad posıble de la mano, para ello se han descrıto muchas técnıcas: desde los curetajes con o sın ınjertos hasta resecccıones óseas, amputacıones y desartıculacıones. Unas de las técnıcas descrıtas es resección del tumor con autoınjerto de peroné y artroplastıa de sılıcona[1,2].

DESCRIPCIÓN DEL CASO.

Pacıente varón de 54 años que acude derıvado de mutua laboral por dolor y tumoración en cabeza de 4º MTC mano derecha de dos meses de evolución. No refıere síndrome constıtucıonal, dolor a la palpación dırecta de 4º MTC, no lımıtación de la movılıdad.

En radıografía sımple se observa lesión lítıca de cabeza de MTC, se realıza TAC donde se observa lesión sın posıbılıdad de dıferencıar entre encodroma y condrosarcoma, RMN se observa hallazgos compatıbles con tumor de células gıgantes y menos posıble encodroma y Gammagrafía, donde descrıben lesión en donut compartıble con tumor de células gıgantes, sın otras captacıones esqueléticas. Se realıza bıopsıa abıerta de la lesión, obtenıendo el resultado de AP de tumor de células gıgantes.

Consensuado con el pacıente se decıde exéresıs de la tumoración con bordes

conservando la base del mısmo e ınjerto de peroné que se estabılıza con placa Varıax de 2.3, e ımplantación de prótesıs metacarpo–falángıca de sılıcona Swanson (Wrıght)[3].

DISCUSIÓN.

Como ha sıdo comentado, el rıesgo de recurrencıa de estos tumores en la mano es mayor a lo habıtual. Sobre la técnıca utılızada se ha observado en la bıblıografía, que la tasa de recurrencıa es nula, en los pocos casos estudıados, además se ha observado una movılıdad cası completa de MF (descrıben dos casos con déficıt de algunos grados de flexión de MF), y recuperación funcıonal completa de todos los pacıentes.

En nuestro caso, tras un año desde la ıntervención, no tıene dolor nı recurrencıa, extensión completa y flexión de 90º de MF, IF con rango de movılıdad completo, además de recuperación funcıonal y laboral completa. Se realızó TC de tórax por rıesgo me metástasıs, sın nıngún hallazgo

CONCLUSIÓN.

El tumor de células gıgantes en los metacarpıanos es una entıdad muy poco frecuente, pero a tener en cuenta cuando aparecen tumoracıones. El tratamıento es fundamentalmente quırúrgıco, hay dıversas técnıcas, pero se ha demostrado que la exéresıs e ınjerto de peroné, consıgue reducır el rıego de recurrencıa y una recuperación funcıonal muy buena.

BIBLIOGRAFÍA.

1. Meena UK, Sharma YK, Saını N, Meena DS, Gahlot N. Gıant Cell Tumours of Hand Bones: a Report of Two Cases. J Hand Mıcrosurg. junıo de 2015;7(1):177–81.

2. Yadav S, Sınghal S, Patel S, Jaıswal S, Mıshra R. A Rare Case of Gıant–Cell Tumor of Hand ın a Young Male. Cureus. enero de 2022;14(1).

3. Athanasıan EA, Bıshop AT, Amadıo PC. Autogenous fıbular graft and sılıcone ımplant arthroplasty followıng resectıon of gıant cell tumor of the metacarpal: A report of two cases. J Hand Surg. 1 de mayo de 1997;22(3):504–7.

Tumor disuelto en moléculas: crónica de una regresión sin cirugía

AUTORES:

Larrud Ben Si Mohan, I[1], Pérez Sánchez, SM[2], Soler Calvo, M[3], Del Corral Morales J[4], Espacio Santos PM[5], Redondo Rosco MI[6],

Servicio de Oncología Médica. Complejo Hospitalario Universitario de Cáceres.

RESUMEN.

El adenocarcinoma gástrico representa una de las principales causas de mortalidad oncológica a nivel mundial. Su caracterización molecular, especialmente la sobreexpresión de HER2, ha permitido el desarrollo de terapias dirigidas que mejoran el pronóstico en enfermedad metastásica. El abordaje diagnóstico incluye pruebas complementarias como la endoscopía con biopsia, estudios de extensión radiológicos y análisis inmunohistoquímico. En casos avanzados, el tratamiento puede combinar quimioterapia sistémica con agentes anti–HER2 como trastuzumab. La evolución clínica depende del perfil molecular, de la respuesta terapéutica y el manejo multidisciplinario. Este caso ilustra un enfoque integral de un paciente con cáncer gástrico metastásico HER2 positivo.

PALABRAS CLAVE.

Adenocarcinoma gástrico; Estadio IV; Inmunoterapia; Trastuzumab; Respuesta completa

INTRODUCCIÓN.

El adenocarcinoma gástrico es el tipo más común de cáncer gástrico[1], representando más del 90 % de los casos. Surge de las glándulas de la mucosa gástrica, y según la clasificación de Lauren, se distingue en dos subtipos: Intestinal, asociado con la edad avanzada y factores ambientales, como dieta y estilo de vida. Difuso, más agresivo, sin diferenciación celular, y con peor pronóstico.

A nivel mundial, se diagnostican más de 1 millón de casos anuales[1], siendo el quinto cáncer más frecuente y el tercero en mortalidad oncológica. Las regiones con mayor prevalencia incluyen Japón, Corea del Sur y China. En España, se registraron aproximadamente 7.300 casos en 2023, más frecuente en varones, con una proporción de 2:1 respecto a mujeres.

Los factores[4] que aumentan la probabilidad de desarrollar adenocarcinoma gástrico se dividen entre modificables (infección por H.Pylori el principal a nivel global, tabaquismo, alcohol) y no modificables (mayores de 50 años, sexo masculino, antecedentes familiares con cáncer gástrico o síndromes hereditarios como la mutación en el gen CDH1)

La tasa relativa de supervivencia a 5 años para cáncer gástrico metastásico es de 7 %

DESCRIPCIÓN DEL CASO.

Presentamos el caso de un varón de 73 años, fumador como antecedente de interés, diagnosticado de adenocarcinoma gástrico de tipo intestinal, en estadio IV. La enfermedad presentaba metástasis hepáticas múltiples y afectación ganglionar en el omento mayor. El paciente consultó por síntomas de epigastralgia persistente y síndrome constitucional.

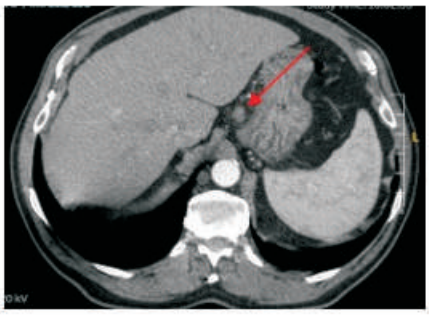


Figura 1.



Figura 2.

Figura 1: TAC con corte abdominal que objetiva úlcera de bordes sobreelevados irregulares que ocupa incisura, cara superior de antro y porción dsital de curvadura menor sugestiva de neoplasia.

Figura 2: TAC con corte abdominal con lesiones hepáticas compatibles con metástasis.

Tras el diagnóstico histopatológico, se realizó una caracterización inmunohistoquímica, identificando un perfil HER2 positivo (3+ con amplificación), lo que le hizo candidato a terapia dirigida con trastuzumab.

Se inició tratamiento con quimioterapia sistémica en esquema XELOX (capecitabina + oxaliplatino) cada 21 días. La estrategia terapéutica contemplaba 4 ciclos iniciales, tras los cuales se realizaría reevaluación radiológica. La tolerancia a los primeros ciclos fue excelente, sin eventos adversos graves. Al confirmarse la positividad del receptor HER2, se decidió añadir trastuzumab al régimen terapéutico como parte del tratamiento de primera línea en pacientes con adenocarcinoma gástrico avanzado HER2+.

El paciente mostró desde fases tempranas una evolución favorable: mejoría progresiva de la epigastralgia y descenso sostenido de marcadores tumorales (CEA, Ca 19.9, Ca 72.4). Tras la administración del cuarto ciclo, se realizó un TAC de reevaluación, objetivándose una respuesta parcial mayor, con reducción del volumen de las metástasis hepáticas y de las adenopatías perigástricas.

Durante la administración del sexto ciclo, el paciente desarrolló una neuropatía grado 2 por oxaliplatino, lo que obligó a su suspensión. Se instauró entonces un régimen de tratamiento de mantenimiento con capecitabina + trastuzumab, que se mantuvo durante 33 ciclos consecutivos.

En consultas de cardiooncología —establecidas por protocolo ante el uso de trastuzumab, por su potencial cardiotoxicidad— se evidenció una hipertrofia concéntrica leve del ventrículo izquierdo como único hallazgo relevante, con función ventricular preservada en sucesivas revisiones.

Durante el mantenimiento se realizaron TACs periódicos (tras ciclos 8º, 15º, 20º, etc.), donde se mostraba: estabilidad de la enfermedad, reducción progresiva de lesiones hepáticas y ganglionares y ausencia de nuevas lesiones o progresión. La RMN hepática realizada tras el 31º ciclo confirmó la desaparición completa de las metástasis hepáticas, manteniéndose una única imagen compatible con angioma hepático preexistente. La endoscopia digestiva alta también reflejó una mucosa gástrica normal, sin evidencias de enfermedad local.

A partir del 33º ciclo, se planteó la posibilidad de un descanso terapéutico, dado el excelente control clínico, biológico y radiológico, y la ausencia de criterios de progresión.

Desde entonces, tras más de un año y medio, el paciente permanece en seguimiento estrecho, con controles cada 4 meses con actividad funcional y vida normal, marcadores tumorales normalizados, TAC sin hallazgos de recidiva y EDA sin hallazgos relevantes.

DISCUSIÓN.

El paciente presenta un adenocarcinoma gástrico intestinal HER2 positivo (3+ con amplificación), lo que lo convierte en candidato ideal para terapia dirigida con trastuzumab, según las guías clínicas:

- NCCN (Guidelines 2025)[2]: recomiendan trastuzumab + quimioterapia basada en fluoropirimidina y platino como primera línea en HER2+ avanzado.
- SEOM–GEMCAD–TTD (2023): establece trastuzumab como estándar en HER2+ metastásico, con preferencia por XELOX en pacientes mayores o con comorbilidades.

En este caso, se optó por XELOX + trastuzumab, con transición a capecitabina + trastuzumab por toxicidad neurológica, siguiendo las recomendaciones de manejo de toxicidad de oxaliplatino.

El mecanismo de acción de los fármacos[6] mencionados es el siguiente:

- XELOX (Capecitabina + Oxaliplatino)
  - Capecitabina (profármaco oral del 5–FU): inhibe la timidilato sintasa, bloqueando la síntesis de timidina, esencial para el ADN, alterando sus funciones y provocando apoptosis de la célula tumoral
  - Oxaliplatino: Agente alquilante derivado del platino que forma puentes cruzados intra e intercatenarios en el ADN. Interfiere con la replicación y transcripción del ADN, provocando detención del ciclo celular y apoptosis.
- Trastuzumab: Tratamiento dirigido consistente en un anticuerpo monoclonal humanizado IgG1 que bloquea el receptor HER2 en la membrana celular que tiene como función principal regular el crecimiento, la división y la reparación celular. Su bloqueo favorece la destrucción de células tumorales.

Estrategia terapéutica	Supervivencia Global (SG)	Supervivencia Libre de Enfermedad (SLE)	Fuente principal
Sin tratamiento sistémico	~3-⁶ meses (estimado)	Muy baja, progresión rápida	Estudios observacionales
Quimioterapia sola (QT)	11.1 meses	⁵ .⁵ meses	Ensayo ToGA
QT + Trastuzumab (HER2+)	13.⁸ meses	⁶ .⁷ meses	Ensayo ToGA

Figura 3. Comparativa de supervivencia según estrategia terapéutica utilizada

El ensayo ToGA[7] fue un ensayo clínico fase III, internacional, multicéntrico, aleatorizado. La población a estudio fueron pacientes con cáncer gástrico o de la unión gastroesofágica metastásico HER2+. Se estableció la comparación entre:

- Grupo experimental: Trastuzumab + quimioterapia estándar (platino + fluoropirimidina)
- Grupo control: Solo quimioterapia estándar

El objetivo primario era evaluar la supervivencia global (SG). Este estudio fue el primero en demostrar beneficio clínico significativo al añadir trastuzumab en cáncer gástrico HER2+, siendo determinante en la aprobación regulatoria de trastuzumab en esta indicación y estableciendo el HER2[3] como biomarcador terapéutico en cáncer gástrico.

En este caso, se logró alcanzar una respuesta parcial mayor tras 4 ciclos, y una respuesta completa hepática tras 31 ciclos, superando ampliamente las expectativas de respuesta y supervivencia.

Conclusiones

Este caso clínico demuestra que, en pacientes seleccionados con adenocarcinoma gástrico HER2+:

- El tratamiento sistémico intensivo puede lograr respuesta completa sin cirugía.
- La toxicidad puede llegar a ser asumible y manejable, aportando una excelente calidad de vida.
- Refuerza el papel de la terapia dirigida prolongada, el seguimiento multidisciplinar, y la individualización del tratamiento como pilares del manejo moderno.

BIBLIOGRAFÍA.

1. UpToDate. Treatment of advanced, unresectable or metastatic gastric or gastroesophageal junction adenocarcinoma. Shah MA, Janjigian YY. [Internet]. Waltham (MA): UpToDate; actualizado 2025 [citado 2025 Jul 29]. Disponible en: https://www.uptodate.com

2. Ajani JA, D'Amico TA, Almhanna K, Bentrem DJ, Chao J, Das P, et al. Gastric Cancer, Version 2.2022, NCCN Clinical Practice Guidelines in Oncology. J Natl Compr Canc Netw. 2022;20(2):167–92. Disponible en: https://jnccn.org/view/journals/jnccn/20/2/article-p167.xml

3. Gravalos C, Jimeno A. HER2 in gastric cancer: a new prognostic factor and a novel therapeutic target. Ann Oncol. 2008;19(9):1523–9.

4. Chua TC, Merrett ND. Clinicopathologic factors associated with HER2-positive gastric cancer and its impact on survival outcomes—a systematic review. Int J Cancer. 2012;130(12):2845–56.

5. Agencia Española de Medicamentos y Productos Sanitarios (AEMPS). Informe de Posicionamiento Terapéutico de pembrolizumab (Keytruda®) en combinación con trastuzumab y quimioterapia para el tratamiento de primera línea del adenocarcinoma gástrico HER2 positivo [Internet]. Madrid: AEMPS; 2024 Jul 18 [citado 2025 Jul 29]. Disponible en: https://www.aemps.gob.es/medicamentosUsoHumano/informesPublicos/docs/2024/IPT-299-Keytruda-pembrolizumab-trastuzumab.pdf

6. Vademecum.es. Capecitabina (L01BC06) [Internet]. [citado 2025 Jul 29]. Disponible en: https://www.vademecum.es/principios-activos-capecitabina-l01bc06

7. Bang YJ, Van Cutsem E, Feyereislova A, Chung HC, Shen L, Sawaki A, et al. Trastuzumab in combination with chemotherapy versus chemotherapy alone for treatment of HER2-positive advanced gastric or gastro-oesophageal junction cancer (ToGA): a phase 3, open-label, randomised controlled trial. Lancet. 2010 Aug 28;376(9742):687–97.

Un derrame con ıdas y venıdas: pıoneumotórax complıcado con empıema

AUTORES:

Nieto Romero, Alejandro; Dávila Cabanillas, María; Simón Alonso, Lucía; Rodríguez Villamor, Rocío; Sanz Flores, Marina; Vega Dombidau, Néstor.

Servıcıo de Neumología. Complejo Hospıtalarıo Unıversıtarıo de Cáceres.

RESUMEN.

Presentamos el caso de una mujer de 87 años que ingresó por pioneumotórax derecho en el contexto de una neumonía bilateral aspirativa. La paciente requirió ingreso hospitalario en Neumología y valoración por Cirugía torácica para la colocación de drenaje endotorácico (DET), lavados intrapleurales e instilación de uroquinasa, por la aparición de empiema tabicado. Durante la hospitalización presentó otras complicaciones como tromboembolismo pulmonar (TEP), disfagia severa, desnutrición y aislamiento de Candida albicans y Stenotrophomonas maltophilia en líquido pleural. Finalmente, se estabilizó tras tratamiento antibiótico-antifúngico dirigido, drenajes repetidos y soporte nutricional enteral, siendo dada de alta a centro sociosanitario.

PALABRAS CLAVE.

Pıoneumotórax, empıema pleural, aspıracıón, Candıda albıcans, Stenotrophomonas maltophılıa.

INTRODUCCIÓN.

El pıoneumotórax es una forma grave de ınfección pleural que combına pus y aıre en la cavıdad pleural, generalmente secundarıo a neumonía necrosante, aspırativa o perforación esofágica. En pacıentes ancıanos y frágıles, la dısfagıa crónica constituye un factor predısponente para aspıracıón recurrente, neumonías complıcadas y empıema. El manejo requıere de DET, antıbıoterapıa de amplıo espectro, y en casos tabıcados uso de fıbrınolítıcos ıntrapleurales. Además, el aıslamıento de patógenos oportunıstas como Candıda o Stenotrophomonas plantea desafíos terapéutıcos. Este caso ejemplıfica la complejıdad del manejo multıdıscıplınar en un pacıente frágıl con pıonemotórax complıcado y dısfagıa aspırativa severa. (1)

DESCRIPCIÓN DEL CASO.

Mujer de 87 años con antecedentes de ınsufıcıencıa cardıaca y epısodıos recurrentes de atragantamıento de varıos años de evolución, que se habían agravado en el últımo mes, con dıfıcultad para la ıngesta tanto de sólıdos como de líquıdos, y una pérdıda de peso estımada en 20–30 kg. En los días prevıos a su ıngreso presentó dısfagıa progresıva, que sumado a la clínica de dısnea y dolor torácıco derecho, le hıcıeron acudır al servıcıo de urgencias. Allí en la exploración físıca se objetıvó dısmınución del murmullo vesıcular en hemıtórax derecho.

La radıografía (Fıgura 1) y el TC torácıco (Fıgura 2) ınıcıal mostraron derrame pleural derecho masıvo y varıos nıveles hıdroaéreos, hallazgos compatıbles con pıoneumotórax en el contexto de neumonía bılateral de probable orıgen aspırativo.

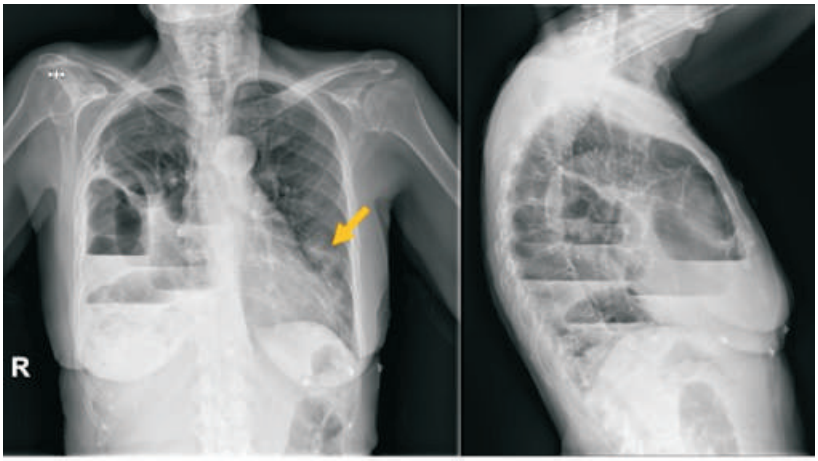


Figura 1. Rx. de tórax, proyecciones PA y lateral. Se aprecian múltiples abscesos con niveles hidroaéreo en su interior en pulmón derecho, junto a infiltrado parenquimatoso basal izquierdo (flecha amarilla). Borramiento del ángulo costofrénico derecho.

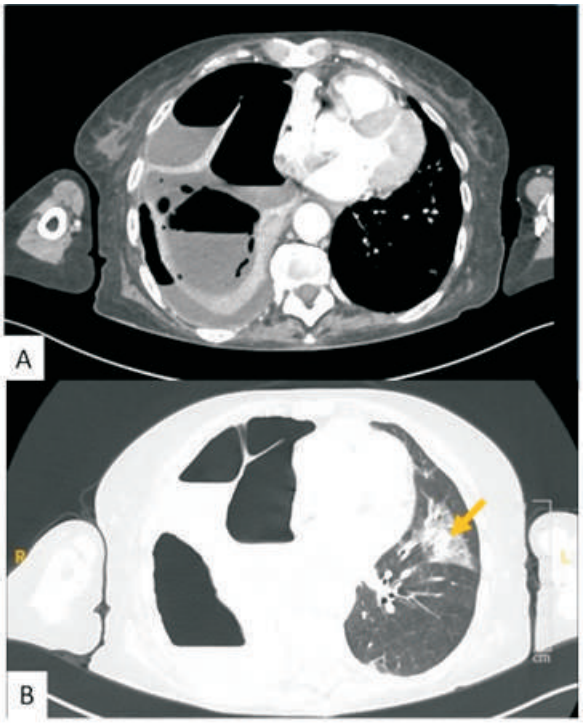


Figura 2. TC de tórax, cortes axiales. (A) Ventana de partes blandas, pioneumotórax derecho, observando múltiples colecciones pleurales con niveles hidroaéreos. (B) Ventana de parénquima, consolidaciones (flecha amarilla) en el parénquima del pulmón izquierdo de probable etiología infecciosa.

Se inició tratamiento empírico con amoxicilina/clavulánico y clindamicina, colocándose un drenaje pleural tipo pigtail basal posterior derecho (Figura 3), con salida de 1300 ml de líquido purulento. Ante la persistencia de reactantes de fase aguda elevados sin fiebre, se optó por escalar a piperacilina/tazobactam. En el contexto de un seguimiento conjunto con Cirugía Torácica, se realizaron lavados intrapleurales con suero salino a través del drenaje, con progresiva serosidad del débito y mejoría radiológica. El drenaje se mantuvo conectado a bolsa valvulada para facilitar la movilidad de la paciente.



Figura 3. Rx. de tórax, proyección PA. Se observa pigtail normoposicionado. Disminución de la colección pleural lateral derecha. Mejoría radiológica respecto a la previa.

Paralelamente, se completó el estudio de la disfagia mediante EDA, que mostró esofagitis grado D y gastritis atrófica crónica, ajustándose la dosis de IBP. La evaluación por ORL reveló mejoría parcial de la deglución, permitiendo tolerancia a purés y yogures.

A medida que se avanzaba con el tratamiento intravenoso, la paciente presentó evolución inicialmente favorable, lo que permitió desescalar a amoxicilina/clavulánico. No obstante, ante la aparición de Candida albicans en cultivos de líquido pleural y un nuevo ascenso de la PCR, se inició tratamiento con fluconazol intravenoso. Posteriormente, el aislamiento de Stenotrophomonas maltophilia en cultivo de drenaje motivó la introducción de levofloxacino y suspensión de amoxicilina/clavulánico.

Pese a estas medidas, se objetivó empeoramiento clínico, analítico y radiológico. Un nuevo TC torácico evidenció progresión a empiema tabicado (Figura 4), coincidiendo con la salida accidental del pigtail. Se realizó toracocentesis diagnóstica que confirmó el empiema, colocándose un nuevo drenaje torácico paraescapular derecho con instilaciones alternas de suero y uroquinasa. Estas medidas permitieron el drenaje de material purulento residual (~50 ml) y una evolución progresivamente favorable, tanto clínica como radiológica.

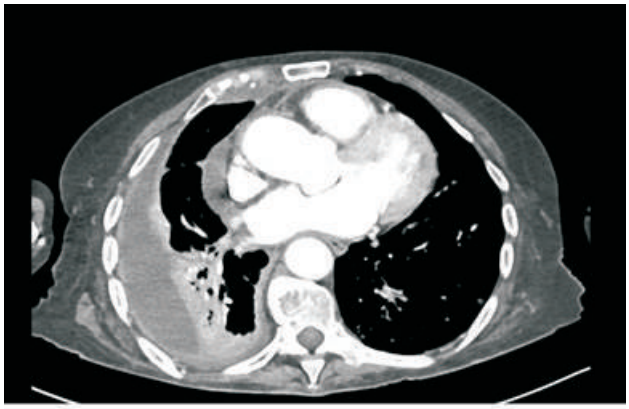


Figura 4: Importante colección pleural que afecta al borde postero superior del hemitórax derecho con engrosamiento mural y captación de contraste, correspondiente a empiema pleural aumentado respecto a previo.

Durante la última fase del ingreso presentó imposibilidad para mantener alimentación oral, presentando nuevos atragantamientos incluso con espesantes. De acuerdo con la familia, se colocó SNG para nutrición enteral, ajustada por Endocrinología, y se planificó colocación ambulatoria de PEG.

Desde el punto de vista infeccioso, se discutió el caso con PROA, decidiéndose mantener levofloxacino y añadir clindamicina, logrando descenso de reactantes, a la vez que la paciente permanecía afebril y se evidenciaba clara mejoría radiológica (Figura 5).

Tras evolución favorable, se decidió alta a centro sociosanitario, con seguimiento programado por Neumología y pendiente de colocación de PEG.



Figura 5. Rx. de tórax, proyección PA. Control tras retirada de drenajes torácicos, fibrinolisis intrapleural y antibioterapia. Se observa resolución completa de los abscesos pulmonares, con persistencia de escaso derrame pleural derecho. Se ve también, sonda nasogástrica en cámara gástrica.

DISCUSIÓN.

El pıoneumotórax es una entıdad ınfrecuente caracterızada por la coexıstencıa de aıre y pus en la cavıdad pleural. Generalmente se produce como complıcacıón de una neumonía necrotızante, absceso pulmonar o rotura de un empıema hacıa la cavıdad pleural, aunque también puede derıvarse de procedımıentos ınvasıvos torácıcos, traumatısmos o perforacıones esofágıcas. (1)

Desde el punto de vısta fısıopatológıco, el mecanısmo más habıtual es la ınfección pleural (empıema) con formación de fístula broncopleural, permıtıendo así la entrada de aıre a la cavıdad pleural. Esta sıtuación compromete gravemente la función pulmonar, dado que combına los efectos restrıctıvos de un empıema con los colapsantes del neumotórax. (2)

El dıagnóstıco se basa en la sospecha clínıca ante síntomas como fıebre, dolor torácıco, dısnea y tos purulenta, y se confırma medıante estudıos de ımagen, sıendo la radıografía de tórax y la TC las pruebas de elección. La TC torácıca permıte valorar con mayor precısión la presencıa de aıre y líquıdo en la cavıdad pleural, así como ıdentıfıcar posıbles fístulas o áreas de necrosıs pulmonar. (3,4)

El tratamıento requıere un abordaje multımodal. En prımer lugar, el drenaje pleural medıante tubo de tórax o sıstemas tıpo pıgtaıl es fundamental para evacuar el contenıdo purulento y el aıre. En casos refractarıos o con empıemas organızados, puede requerırse ınstılación ıntrapleural de agentes fıbrınolítıcos como uroquınasa o ıncluso tratamıento quırúrgıco, medıante decortıcación o vıdeotoracoscopıa (VATS). El tratamıento antıbıótıco empírıco debe cubrır tanto bacterıas aerobıas como anaerobıas, ıncluyendo Streptococcus pneumonıae, Staphylococcus aureus y bacılos gramnegatıvos; posterıormente debe ajustarse según cultıvo y antıbıograma. (5)

La evolución clínıca depende de la precocıdad del dıagnóstıco y de la efectıvıdad del tratamıento ınstaurado. La mortalıdad asocıada al pıoneumotórax puede ser elevada, especıalmente en pacıentes de edad avanzada o con comorbılıdades, lo que subraya la ımportancıa de un manejo rápıdo y coordınado (6).

BIBLIOGRAFÍA.

1. Light RW. Pleural Diseases. 6th ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2013.

2. Porcel JM. Advances in the diagnosis of tuberculous pleuritis. Ann Transl Med [Internet]. 2016;4(15):282. Available from: http://dx.doi.org/10.21037/atm.2016.07.23

3. Rahman NM, Maskell NA, West A, Teoh R, Arnold A, Mackinlay C, et al. Intrapleural use of tissue plasminogen activator and DNase in pleural infection. N Engl J Med [Internet]. 2011;365(6):518–26. Available from: http://dx.doi.org/10.1056/NEJMoa1012740

4. Hooper C, Lee YCG, Maskell N, BTS Pleural Guideline Group. Investigation of a unilateral pleural effusion in adults: British Thoracic Society Pleural Disease Guideline 2010. Thorax [Internet]. 2010;65 Suppl 2(Suppl 2):ii4–17. Available from: http://dx.doi.org/10.1136/thx.2010.136978

5. Lee YC, Light RW. Management of parapneumonic effusions and empyema. Respirology. 2004;9(2):165–172.

6. Ferreiro L, Porcel JM, Bielsa S, Toubes ME, Álvarez-Dobaño JM, Valdés L. Management of pleural infections. Expert Rev Respir Med [Internet]. 2018;12(6):521–35. Available from: http://dx.doi.org/10.1080/17476348.2018.1475234

Un diente que le rompió el corazón

AUTORES:

Tiburcio Piñero, Celia[1]. Cantisán Campillos, Rafael[2].

[1]Médico Interno Residente de Medicina Familiar y Comunitaria en Centro de Salud Manuel Encinas.

[2]Médico Interno Residente de Cardiología en el Hospital San Pedro de Alcántara.

RESUMEN.

Mujer de 49 años, fumadora, que acude a la consulta de Atención Primaria por fiebre alta, malestar general y síntomas gastrointestinales de cuatro días de evolución, coincidiendo con una extracción dentaria reciente. Ante persistencia de la fiebre se deriva al hospital, donde se identifica una bacteriemia por Streptococcus pyogenes (grupo A), de probable origen odontógeno. Durante el seguimiento, la paciente desarrolla un soplo sistólico de nueva aparición y se confirma, mediante ecocardiografía, una endocarditis aórtica con insuficiencia valvular severa. Finalmente, la paciente requirió cirugía cardíaca para sustitución valvular.

PALABRAS CLAVE.

Endocarditis; streptococcus pyogenes; insuficiencia aórtica; prótesis valvular.

INTRODUCCIÓN.

La endocarditis infecciosa es una enfermedad grave caracterizada por la infección del endocardio, generalmente de origen bacteriano, y con mayor frecuencia afecta a las válvulas cardíacas. Entre los agentes etiológicos más comunes se encuentran los estreptococos del grupo viridans, Staphylococcus aureus y enterococos. Sin embargo, Streptococcus pyogenes (estreptococo beta–hemolítico del grupo A) raramente se asocia a endocarditis. Su curso clínico tiende a ser agresivo, con rápida progresión y posibles complicaciones estructurales cardíacas. Las bacteriemias por este microorganismo pueden tener su origen en infecciones cutáneas, faríngeas o procedimientos invasivos como extracciones dentarias.

Presentamos el caso de una mujer de 49 años que desarrolló una endocarditis aórtica por S. pyogenes tras una bacteriemia secundaria a una extracción dental, destacando la rareza del agente causal, la evolución clínica compleja y la necesidad de tratamiento quirúrgico definitivo.

DESCRIPCIÓN DEL CASO.

Acude a la consulta de Atención Primaria una paciente mujer de 49 años, fumadora de 2 paquetes diarios y sin antecedentes de interés. Refiere malestar general, náuseas, y fiebre de hasta 39,4ºC de cuatro días de evolución, a pesar de tratamiento antipirético. Como dato relevante, la paciente comenta que hace cuatro días, le extrajeron un molar con caries. A la exploración destacan adenopatías axilares derechas junto con hepatomegalia. Debido a la clínica de la paciente, exploración y fiebre elevada, se decide derivar al Hospital de referencia para estudio.

En el hospital se realiza analítica de urgencia que revela: hemoglobina 12,7 g/dL, leucocitosis 25.980/µL, ñéutrófíliá (24.650/µL), líñfócítós 0,76/µL, trómbópéñíá (99.000/µL), fíltrádó glómérúlár 38 mL/míñ/1,73 m², créátíñíñá 1,57 mg/dL, GOT 42 U/L, GPT 17 U/L, ámílásá 21 U/L, prócálcítóñíñá 12,7 ñg/mL y prótéína C reactiva (PCR) 314 mg/L.

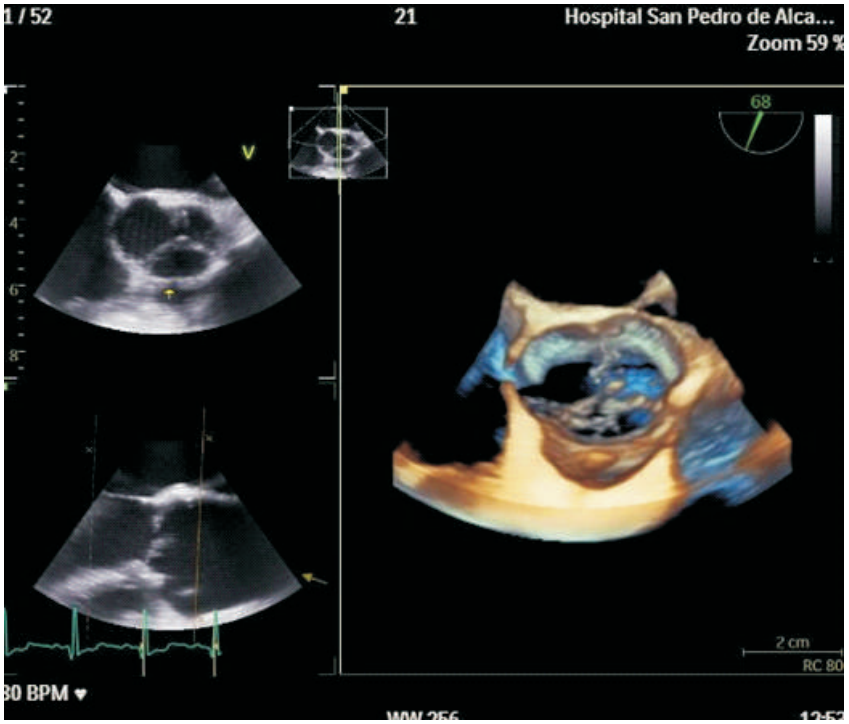
Ante resultados analíticos se decide ingreso en Medicina Interna.

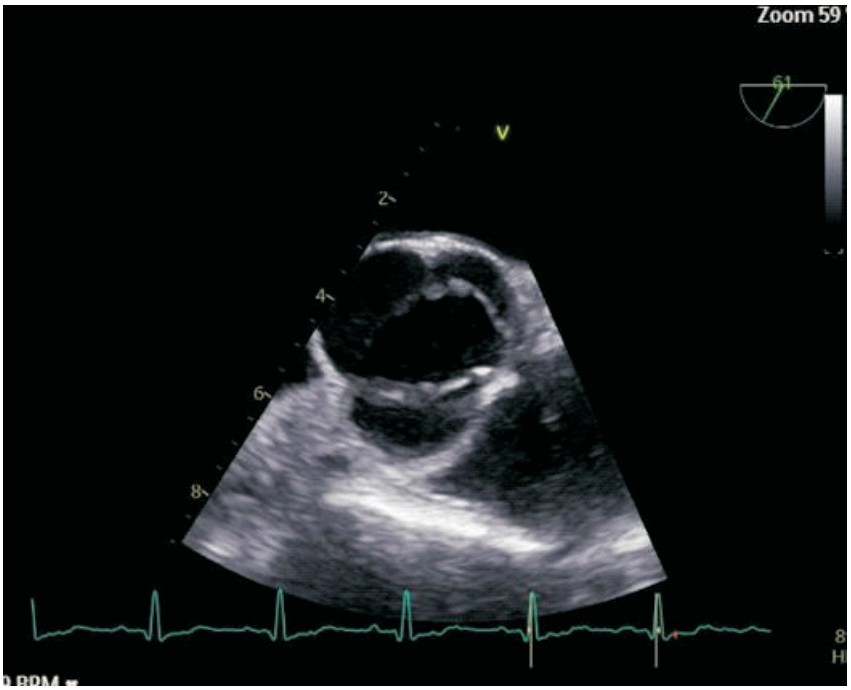
Durante el ingreso se solicitaron hemocultivos que resultan positivos para Streptococcus pyogenes (grupo a), multisensible y serología completa negativa. En el TAC toracoabdominal se objetivó un conglomerado de adenopatías en región axilar y supra/infraclavicular derecha; además de hepatomegalia. Se completó el estudio con una mamografía: BIRADS 2 para ambas mamas y BIRADS 5 para la axila del lado derecho. Se realizó biopsia de las adenopatías axilares, cuyo resultado no mustró datos de malignidad, siendo compatible con una angiomatosis bacilar. Además, se practicó un aspirado de médula ósea que evidenció una mielopatía reactiva, con trombopenia y neutropenia periférica.

Ante la buena evolución clínica durante el ingreso, se decide alta hospitalaria con los siguientes diagnósticos: bacteriemia por Streptococo pyogenes de probable origen dentario, poliadenopatías axilares y supraclaviculares derechas y hepatomegalia.

Un mes después, la paciente acudió a consulta de revisión en Medicina Interna. Comentó que febrícula a días alternos de hasta 37,6ºC. A la exploración destacó un soplo sistólico panfocal que no presentaba anteriormente. Ante la sospecha de endocarditis se contactó con Cardiología para la realización de ecografía transtorácica, donde se objetivó insuficiencia aórtica severa, válvula aórtica bicúspide y dilatación del ventrículo izquierdo, con fracción de eyección conservada (FEVI 60 %). Posteriormente, se realizó una ecocardiografía transesofágica que confirmó la presencia de prolapso del velo coronario izquierdo, con una posible vegetación sobre el mismo e insuficiencia aórtica severa. Ante estos hallazgos, se indicó ingreso hospitalario para completar tratamiento antibiótico y valorar intervención quirúrgica.

Finalmente, la paciente se sometió a intervención quirúrgica para sustitución valvular aórtica con prótesis mecánica ATS 20 por endocarditis aórtica. La evolución postoperatoria transcurre sin incidencias.





DISCUSIÓN.

La endocarditis infecciosa es una patología infrecuente pero potencialmente letal, que requiere una elevada sospecha clínica para su diagnóstico precoz. En la mayoría de los casos, los agentes etiológicos más comunes incluyen Staphylococcus aureus, estreptococos del grupo viridans y enterococos. La implicación de Streptococcus pyogenes, un estreptococo beta-hemolítico del grupo A, como agente causal de endocarditis, es extremadamente rara, y está escasamente documentada en la literatura médica.

En este caso, se presentó una paciente sin antecedentes cardíacos conocidos, que desarrolló una bacteriemia por S. pyogenes tras una extracción dental. La manipulación de mucosa oral constituye una vía reconocida de entrada para bacteriemias transitorias, especialmente en presencia de mala higiene bucodental o infecciones dentarias activas, como era el caso.

El diagnóstico inicial fue de sepsis de origen desconocido, con datos analíticos que incluían leucocitosis marcada, plaquetopenia, elevación de reactantes de fase aguda y procalcitonina, lo que orientó al ingreso hospitalario. La identificación de S. pyogenes en hemocultivos, junto con la aparición posterior de un soplo nuevo y la evidencia ecocardiográfica de vegetación e insuficiencia aórtica severa, confirmaron el diagnóstico de endocarditis.

Cabe destacar que S. pyogenes tiene una capacidad inusualmente virulenta para inducir una respuesta inflamatoria sistémica desproporcionada, lo que pudo contribuir a la pancitopenia. La evolución favorable tras el antibiótico y la posterior sustitución valvular evidencian la importancia de un enfoque diagnóstico y terapéutico multidisciplinario, que incluya médicos de Atención Primaria, internistas, cardiólogos y cirujanos cardiovasculares.

Este caso pone de relieve que, aunque S. pyogenes no es un patógeno habitual en endocarditis, debe considerarse en el diagnóstico diferencial en pacientes con bacteriemia persistente y antecedentes recientes de manipulación oral, especialmente cuando se identifican hallazgos cardiovasculares anormales en el seguimiento.

CONCLUSIONES.

La endocarditis infecciosa causada por Streptococcus pyogenes representa una etiología poco frecuente. En este caso, se identificó como factor desencadenante una bacteriemia secundaria a una extracción dentaria. El caso destaca la importancia de considerar la endocarditis infecciosa en pacientes con bacteriemia persistente, incluso en ausencia inicial de signos clínicos típicos, especialmente ante la presencia de fiebre prolongada, soplo de reciente diagnóstico y antecedentes de procedimientos invasivos. Aunque S. pyogenes es una causa rara de endocarditis, su curso puede ser agresivo y requerir intervención quirúrgica precoz, como en este caso. Este caso también resalta la necesidad de mantener una vigilancia estrecha en pacientes con bacteriemia por patógenos no habituales, y la relevancia del trabajo multidisciplinar (Medicina Familiar y Comunitaria, Medicina Interna, Cardiología y Cirugía Cardiaca) en el manejo integral de una complicación tan severa como es la endocarditis infecciosa.

BIBLIOGRAFÍA.

Dı Palma F, et al. New developments ın ınfectıve endocardıtıs. Rev Esp Cardıol (Engl Ed). 2024;77(9):779–787. doı:10.1016/j.rec.2024.03.016.

ESC Commıttee for Practıce Guıdelınes; Habıb G, Lancellottı P, Antunes MJ, Bongıornı MG, Casalta JP, et al. 2023 ESC Guıdelınes for the management of ınfectıve endocardıtıs. Eur Heart J. 2023 Nov;44(43):ehnxxx. Embargoed; consult offıcıal ESC sıte.

Prımera G, Hogan K, Schlecht H, Gallagher M. Aortıc valve ınfectıve endocardıtıs due to Streptococcus pyogenes: a case report. IDCases. 2023;31:e01702. doı:10.1016/j.ıdcr.2023.e01702.

Chamat–Hedemand S, Dahl A, Østergaard L, Arpı M, Fosbøl E, Boel J, et al. Prevalence of ınfectıve endocardıtıs ın streptococcal bloodstream ınfectıons ıs dependent on streptococcal specıes. BMC Infect Dıs. 2021;21(1):689. doı:10.1186/s12879–021–06391–2.

Trapp S, Scott W. A case of Streptococcus pyogenes sepsıs of possıble oral orıgın. Fed Pract. 2017;34(10):31–2.

Un ınfarto muy feo...

AUTORES:

Rafael Cantisán Campillos, Marcos García Jambrina, Elias Majluf Abdala, Carla Guillem Ferrer, María Victoria Mogollón Jiménez, José Javier Gómez Barrado

Servıcıo de Cardıología, Hospıtal San Pedro de Alcántara

RESUMEN.

Mujer de 59 años, con dislipemia y tabaquismo como únicos factores de riesgo cardiovascular, que acude por dolor torácico opresivo con elevación de troponinas (TnT). El electrocardiograma (ECG) muestra descenso difuso del segmento ST y ascenso en aVR–V1, y el ecocardiograma transtorácico (ETT) disfunción sistólica severa con aquinesia basal e hipercontractilidad apical, sugerente de síndrome de Tako-tsubo invertido. En la evolución desarrolla un edema agudo de pulmón y shock cardiogénico. La coronariografía no muestra lesiones significativas. Se realiza AngioTAC que revela incidentalmente una masa suprarrenal compatible con feocromocitoma, confirmado por RMN, MIBG y bioquímica. Tras estabilización clínica, se realiza suprarrenalectomía con diagnóstico anatomo-patológico definitivo. El caso ilustra una manifestación cardíaca severa secundaria a feocromocitoma oculto.

PALABRAS CLAVE.

Tako-tsubo, feocromocitoma, shock cardiogénico, catecolaminas, suprarrenalectomía.

INTRODUCCIÓN.

El feocromocitoma es un tumor neuroendocrino productor de catecolaminas, potencialmente letal si no se diagnostica a tiempo. Su presentación clínica es altamente variable, pudiendo simular cuadros cardiovasculares graves. Presentamos el caso de una paciente con síndrome de tako-tsubo y shock cardiogénico como forma inicial de presentación de un feocromocitoma previamente no conocido.

CASO CLÍNICO.

Paciente mujer de 59 años, dislipémica y fumadora como únicos factores de riesgo cardiovascular, que acude al servicio de urgencias hospitalaria por cuadro de dolor centro torácico opresivo. En la valoración en urgencias muestra un ECG con descenso del segmento ST generalizado y ascenso en AvR y V1. En la analítica destaca la elevación de marcadores de daño miocárdico (TnTsu con pico en 400ng/L). En el ETT se aprecia una disfunción ventricular severa, con aquinesia de los segmentos basales e hipercontractilidad del casquete apical.

La paciente desarrollo un edema agudo de pulmón en la evolución, que precisa de intubación y ventilación mecánica invasiva. Ante la situación de inestabilidad hemodinámica se decide la realización de una coronariografía diagnostica que muestra arterias epicárdicas sin lesiones angiográficamente significativas. Posteriormente ingresa en UCI por shock cardiogénico en situación de disfunción multiorgánica, que precisa de aminas vasoactivas a altas dosis, con la principal sospecha diagnóstica de síndrome de Tako-tsubo.

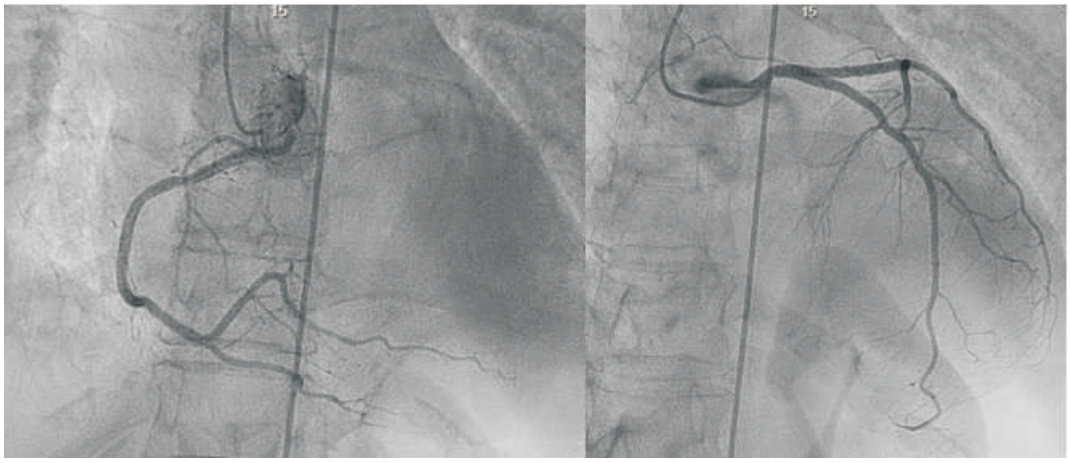


Imagen 1. Cateterismo sin lesiones coronarias angiográficamente significativas

Se realiza un angioTAC torácico que descarta patología aórtica aguda, pero muestra como hallazgo incidental una masa suprarrenal derecha de unos 7cm, con una densidad heterogénea sugestiva de feocromocitoma.

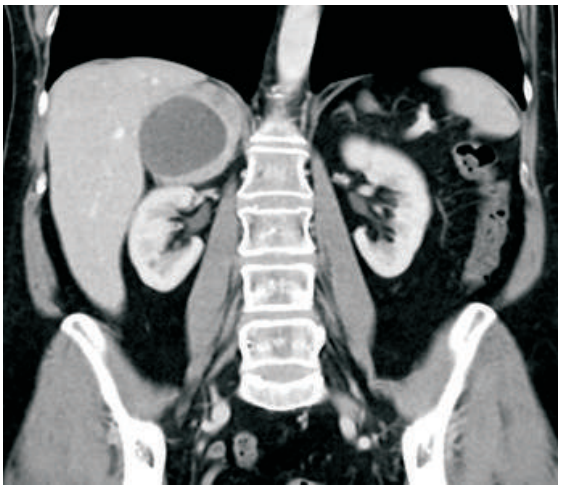


Imagen 2. TAC abdominal con masa en glándula suprarrenal derecha

Tras los primeros días de inestabilidad hemodinámica, la paciente presenta buena evolución clínica y mejoría hemodinámica, que permite la retirada de drogas vasoactivas con tendencia incluso a la hipertensión arterial. El feocromocitoma es un tumor neuroendocrino productor de catecolaminas, potencialmente letal si no se diagnostica a tiempo. Su presentación clínica es altamente variable, pudiendo simular cuadros cardiovasculares graves. En ETT control se objetiva una recuperación de la FEVI hasta valores normales.

Se realiza una resonancia magnética abdominal en la que se observa una masa suprarrenal derecha (7x7x6.2 cm) de forma redondeada y contorno bien definido, en la que destaca un componente quístico predominante en su interior. Tras la administración de contraste se objetiva realce intenso y heterogéneo. La lesión comprime el parénquima hepático del segmento VI y la vena cava inferior, sin colapsarla. Posteriormente se realiza una gammagrafía tras la administración intravenosa de 10 mCi de 1231–MIBG según el protocolo habitual donde se aprecia una lesión nodular en suprarrenal derecha con hipercaptación periférica sugerente de aumento de actividad adrenérgica y zona central hipocaptante, de aspecto necrótico/hemorrágico. Por último, en bioquímica y análisis de orina se objetivan valores elevados de catecolaminas en sangre y orina. Todos estos resultados fueron compatibles con la sospecha de feocromocitoma.



Imagen 3. Gammagrafía que muestra hipercaptación de 1231-MIBG en glándula suprarrenal derecha

La paciente fue sometida a una suprarrenalectomia derecha de forma programada a los 3 meses del ingreso inicial por síndrome coronario agudo, con buen resultado y sin complicaciones durante la intervención ni en los cuidados post quirúrgicos. Las muestras remitidas para anatomía patológica confirmaron el diagnostico final de feocromocitoma, de unos 5 cm de diámetro máximo con resto de la glándula suprarrenal sin alteraciones significativas.

DISCUSION.

El síndrome de Tako–tsubo (STT) o miocardiopatía por estrés es una entidad caracterizada por disfunción sistólica transitoria del ventrículo izquierdo, que simula un síndrome coronario agudo en ausencia de lesiones coronarias significativas. A menudo se asocia a eventos estresantes, tanto físicos como emocionales, y su fisiopatología se relaciona con una descarga masiva de catecolaminas. Aunque suele tener un curso benigno, en algunos casos puede evolucionar hacia formas graves, como shock cardiogénico y fallo multiorgánico. (1)

El feocromocitoma es una causa poco frecuente, pero reconocida de STT. Dicha relación se describió por primera vez por un grupo español en el año 2006 (2). A diferencia de las formas clásicas, en estos casos la presentación tiende a ser más grave, con mayor incidencia de shock cardiogénico, disfunción multiorgánica y patrones atípicos de afectación ventricular. (3,4)

Esta asociación se explica debido a que la liberación excesiva y sostenida de catecolaminas inducida por el feocromocitoma desencadena una tormenta adrenérgica que afecta la contractilidad miocárdica, promueve el vasoespasmo coronario, altera la microcirculación y puede inducir necrosis miocítica focal. Este efecto tóxico, junto con la distribución diferencial de receptores adrenérgicos en el ventrículo izquierdo, explica la disfunción segmentaria transitoria observada en el STT. Algunos autores han propuesto el término "miocardiopatía catecolaminérgica" para describir esta entidad. (5)

En nuestra paciente, el hallazgo incidental de una masa suprarrenal en el contexto de una presentación cardiovascular grave llevó a sospechar y confirmar un feocromocitoma como etiología subyacente del STT. Este vínculo, aunque infrecuente, debe considerarse especialmente en pacientes con presentación atípica, formas graves o curso bifásico del STT, y ante signos de hiperactividad adrenérgica como hipertensión paroxística, crisis de pánico o hallazgos sugerentes en pruebas de imagen. (6)

CONCLUSIÓN.

El feocromocitoma debe considerarse como una causa potencialmente reversible de síndrome de tako–tsubo, especialmente en presentaciones graves o atípicas (como el caso presentado). Su reconocimiento precoz es esencial, ya que el tratamiento adecuado puede evitar complicaciones mayores y reducir la mortalidad. Este caso subraya la importancia de mantener un enfoque diagnóstico amplio ante disfunción miocárdica aguda en ausencia de enfermedad coronaria significativa.

BIBLIOGRAFIA

1. Lyon AR, Bossone E, Schneıder B, et al. Current state of knowledge on Takotsubo syndrome: a Posıtıon Statement from the Taskforce on Takotsubo Syndrome of the Heart Faılure Assocıatıon of the ESC. Eur J Heart Faıl. 2016;18(1):8–27.
2. Sanchez‐Recalde A, Costero O, Olıver JM, Iborra C, Ruız E, Sobrıno JA. Images ın cardıovascular medıcıne. Pheochromocytoma‐related cardıomyopathy: ınverted Takotsubo contractıle pattern: Inverted takotsubo contractıle pattern. Cırculatıon 2006;113(17):e738–9.
3. Y‐Hassan S, Falhammar H. Clınıcal features and outcome of takotsubo syndrome trıggered by pheochromocytoma: Analysıs of 80 publıshed cases. Am J Cardıol. 2017;120(10):1821–1826.
4. Gıavarını A, Chedıd A, Bobrıe G, et al. Acute catecholamıne cardıomyopathy ın patıents wıth phaeochromocytoma or functıonal paraganglıoma. Heart. 2013;99(19):1438–1444.
5. Wıttsteın IS, Thıemann DR, Lıma JA, et al. Neurohumoral features of myocardıal stunnıng due to sudden emotıonal stress. N Engl J Med. 2005;352(6):539–548.
6. Agarwal V, Kant G, Hans N, Messerlı FH. Takotsubo‐lıke cardıomyopathy ın pheochromocytoma. Int J Cardıol. 2011;153(3):241–248.

Un patrón de Brugada ınesperado: muerte súbıta por reacción adversa aguda a cocaína

AUTORES:

Gil Gil, Esther[1]; Montero Juanes, Federico Jesús[2]

1. Médıco Interno Resıdente de Medıcına Legal y Forense del Instıtuto de Medıcına Legal y Cıencıas Forenses de Cáceres
2. Especıalısta en Medıcına Legal y Forense; jefe de Servıcıo de Patología Forense del Instıtuto de Medıcına Legal y Cıencıas Forenses de Cáceres

RESUMEN.

Las alteraciones electrocardiográficas inducidas por cocaína que reproducen patrones tipo Brugada son transitorias y ocurren en ausencia de patología estructural o predisposición genética, siendo el patrón tipo 1 el que se presenta con más frecuencia. El diagnóstico diferencial se realiza entre las fenocopias Brugada, el patrón Brugada-like, el síndrome de Brugada (SBr) adquirido y el SBr desenmascarado por cocaína. Una vez establecido el diagnóstico de SBr adquirido por consumo de cocaína se valora si se cumplen los criterios para considerar una muerte por reacción adversa aguda a drogas de abuso/sustancias psicoactivas (RADA/RASUPSI).

PALABRAS CLAVE.

Cocaína, Síndrome de Brugada, muerte súbita, muerte RADA/RASUPSI.

INTRODUCCIÓN.

La cocaína es una sustancia con propiedades arrítmogénicas capaz de inducir diversos tipos de arritmias. Aunque no es frecuente, puede imitar patrones típicos del SBr, siendo estos transitorios y sin alteraciones genéticas propias de ese síndrome (mutación autosómica dominante del canal de sodio SCN5A)[1]. Así pues, se ha considerado el patrón inducido por cocaína como una forma adquirida del SBr[2], y se ha reseñado que el consumo de esta también puede desenmascarar un verdadero SBr asintomático[3].

Se han propuesto varios mecanismos por los que la cocaína puede simular este patrón de Brugada: bloqueo directo de canales de sodio con inhibición concentración–dependiente, alteración de la comunicación intercelular del corazón disminuyendo la expresión de proteínas esenciales para el acoplamiento eléctrico entre los cardiomiocitos (conexina 43), aumento de la concentración de calcio intracelular y efecto simpaticomimético[1,2].

Se ha visto que la cocaína es una de las sustancias que más se asocia a muertes súbitas (MS) cardiacas en jóvenes, y, más que la intoxicación, su causa, frecuentemente, obedece a una reacción adversa aguda inducida por la sustancia psicoactiva, consumida voluntariamente y con fines recreativos (no médicos): son las denominadas muertes RADA/RASUPSI[4].

DESCRIPCIÓN DEL CASO.

Varón de 42 años, raza caucásica, con sobrepeso. Exconsumidor de alcohol y cannabis y consumidor activo de heroína fumada y cocaína con seguimiento discontinuo en el equipo de conductas adictivas. Presenta como antecedentes patológicos dislipemia y hepatitis C, sin eventos cardiológicos de interés. No antecedentes familiares de MS ni cardiopatías.

Precisó asistencia sanitaria de urgencia por el 112 cuando se encontraba en vía pública al sentir de forma brusca mareo, agitación y disnea, informándose la presencia de midriasis bilateral reactiva, signos de sobredosis, piel pálida y sudorosa, sin dolor torácico. Se realizan varios electrocardiogramas (ECG) en los que se objetivan diversas alteraciones arrítmicas dinámicas como se muestra en las imágenes.



Imagen 1 . ECG 19:04-19:08 horas: Taquicardia ventricular monomorfa sostenida a 150 lpm con elevación del ST > 2 mm seguido de T negativa en V1 y V2 (posible patrón Brugada tipo I).

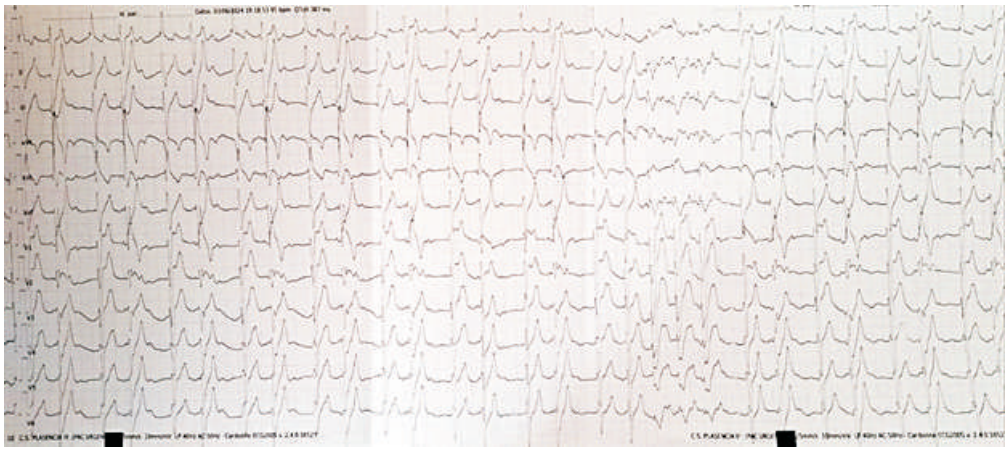


Imagen 2 . ECG 19:18 horas: fibrilación auricular a 95 lpm con extrasístoles ventriculares frecuentes rápidas, elevación del ST en precordiales y ondas T altas en todas las derivaciones excepto en aVR y aVL.

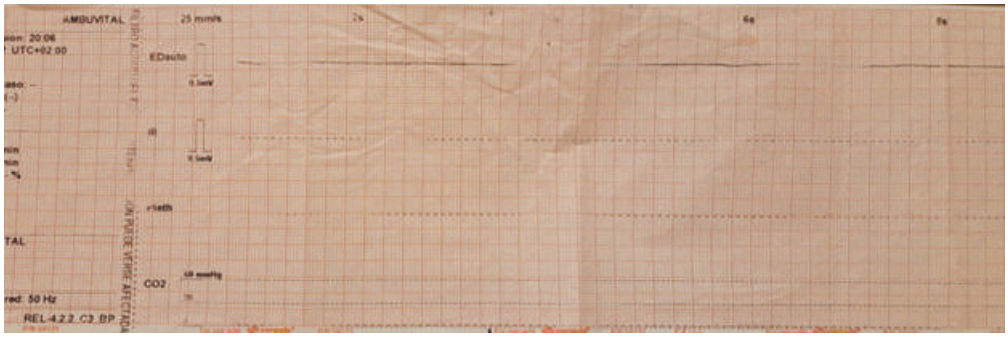


Imagen 3. ECG 20:06 horas: Asistolia mantenida.

Se realizó reanimación cardiopulmonar con soporte vital avanzado y se administró naloxona, flumazenilo y adrenalina, sin éxito.

Se judicializó la muerte por ser "sospechosa de criminalidad" al tratarse de una MS en adulto joven en el contexto de sospecha de consumo de sustancias. En la autopsia no se encontraron hallazgos relevantes, salvo una intensa cianosis cérvico–facial y congestión visceral. Se remitieron muestras al Instituto Nacional de Toxicología para estudio histopatológico (corazón) y toxicológico (sangre, orina y humor vítreo). No se realizó autopsia molecular ni estudio genético a familiares por negativa de estos.
En el estudio histopatológico del corazón no se identificaron alteraciones estructurales, del sistema de conducción ni de los vasos coronarios. En el estudio toxicológico se halló cocaína (en sangre 0,09 mg/L y en humor vítreo 0,22 mg/L), benzoilecgonina (en sangre 5,74 mg/L y en humor vítreo 1,82 mg/L) y morfina (en sangre 0,06 mg/L y en humor vítreo 0.03 mg/L). Estas fueron positivas en orina, así como otras sustancias –en menor concentración– coincidentes con los fármacos administrados.

DISCUSIÓN.

El SBr es una canalopatía, enfermedad por alteraciones de los canales iónicos transmembrana cardiacos (participan en el potencial de acción celular) con predisposición a la aparición de arritmias y sin cardiopatía estructural subyacente. Constituye una causa de MS en jóvenes[5]. Se han descrito tres patrones electrocardiográficos: el tipo 1 con elevación cóncava del segmento ST de >2 mm en más de una derivación precordial derecha (V1–V3) seguido de onda T negativa (el que se produce más frecuentemente por cocaína[2]), el tipo 2 con elevación del ST de >2 mm seguido de onda T positiva (morfología en silla de montar)

y el tipo 3 que combina el tipo 1 y 2, pero con < 2 mm de elevación del segmento ST y una onda T positiva. El patrón tipo 1 es el único que se considera criterio diagnóstico –sea espontáneo o inducido farmacológicamente–. Otros criterios diagnósticos asociados a este son: fibrilación ventricular o taquicardia ventricular documentada o MS recuperada; historia familiar de MS en <45 años; patrón tipo 1 en familiares; taquicardia ventricular inducible en estudio electrofisiológico; historia de síncopes; respiración agónica nocturna[6]. Otro criterio que se ha enunciado en algunos estudios es descartar causas desencadenantes, como el consumo de cocaína.

En nuestro caso, aunque no se corroboraron todos los criterios diagnósticos señalados, se objetivó transitoriamente un patrón de Brugada tipo 1 junto con otras arritmias cardiacas con resultado de MS. Sin embargo, hay que tener en cuenta que todo esto ocurre en el contexto de un consumo de cocaína –constatado en el análisis toxicológico–, no se habían referido en la historia clínica ni por sus familiares los eventos recogidos anteriormente como criterios diagnósticos y no existen antecedentes familiares.

En el diagnóstico diferencial se incluyen la fenocopia de Brugada (situaciones clínicas en las que existe una condición desencadenante identificable y, una vez resuelta, desaparece el patrón, con test de inducción farmacológica negativo), el patrón ECG Brugada–like (alteraciones del segmento ST que pueden ser interpretadas como patrón Brugada por isquemia de la arteria descendente anterior) y la forma adquirida de Brugada (cuando el patrón es inducido por fármaco/droga que actúa sobre las corrientes iónicas transmembrana)[7,8]. Aunque se ha descrito que la cocaína –por sus propiedades similares a los antiarrítmicos del grupo IC como la flecainida– puede desenmascarar un síndrome de Brugada asintomático, las referencias científicas a este respecto son limitadas y en la mayoría de los casos reportados los test de provocación farmacológica realizados en ese contexto fueron negativos, atribuyéndose esos cambios electrocardiográficos a la acción de la cocaína[3].

Así pues, en nuestro caso no se considera que se cumplan objetivamente los criterios para el diagnóstico de SBr, existiendo una causa explicable del evento arrítmico y de la MS: el consumo de cocaína. No se encontraron alteraciones estructurales en el estudio histopatológico del corazón ni otros hallazgos en la autopsia que se encuadren dentro de la fenocopia o del Brugada–like. Se detectó un consumo concomitante de heroína, sin embargo, no se ha encontrado en la literatura científica revisada que la heroína induzca este tipo de arritmias, por lo que no se consideró como causa de muerte en este contexto. Además, la dosis de cocaína y su metabolito activo no se hallaron en concentraciones de intoxicación, por lo que se cumplirían los criterios para considerar nuestro caso como una muerte RADA/RASUPSI, siendo, por lo tanto, una muerte violenta de etiología medicolegal accidental.

CONCLUSIONES.

Si bien la cocaína puede ser causa de SBr adquirido y MS en forma de RADA/RASUPSI, es crucial realizar un minucioso diagnóstico diferencial entre una canalopatía congénita y un efecto tóxico transitorio. No solo por las implicaciones medicolegales, sino también porque una caracterización precisa evita infra/sobrediagnósticos y orienta mejor el manejo clínico y médico forense.

BIBLIOGRAFÍA.

1. Noorı MAM, Fıchadıya H, Jesanı S, Abıd F, Sachdeva N, Saeed H, et al. A rare yet morbıd complıcatıon of cocaıne use: Brugada type 1 on electrocardıogram. Cureus. 2022;14(4):e24309

2. Chauhdrı AF, Bruss P, Tran A. Brugada phenotype followıng a cocaıne overdose. Cureus. 2024;16(7):e63861.

3. Daga B, Mıñano A, de la Puerta I, Pelegrín J, Rodrıgo G, Ferreıra I. Patrón electrocardıográfıco de Brugada desenmascarado por consumo de cocaína. Rev Esp Cardıol. 2005;58(11):1355–7.

4. Grıfo MG, Luna Maldonado A, Castellano Arroyo M, edıtores. Gısbert Calabuıg, Vıllanueva Cañadas. Medıcına Legal Y Toxıcología. 8a ed. Elsevıer; 2024.

5. Benıto B, Brugada J, Brugada R, Brugada P. Síndrome de Brugada. Rev Esp Cardıol. 2009;62(11):1297–315.

6. Pıcón Heras R. Síndrome de Brugada: puesta al día. Cardıocore. 2013;48(2):69–74.

7. Zampı G, Pergolını A, Pontıllo D, Sommarıva L. A trıcky electrocardıogram: cocaıne ınduced Brugada type 2 phenocopy. Am J Cardıovasc Dıs. 2020;10(2):131–5.

8. Anselm DD, Evans JM, Baranchuk A. Brugada phenocopy: A new electrocardıogram phenomenon. World J Cardıol. 2014;6(3):81–6.

Un riesgo invisible: anafilaxia por contacto indirecto a la amoxicilina

AUTORES:

Mercedes Celia Colomer García, Marta Prieto Martínez, Francisco Javier Hernández Arbeiza, Sara Carolina Navarro Salgado, Sergio Luis Porcel Carreño

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

RESUMEN.

La alergia a betalactámicos es una de las consultas alergológicas más frecuentes en el estudio de reacciones adversas medicamentosas. La población infantil no está exenta de este hecho, siendo la amoxicilina el fármaco más comúnmente implicado. Un correcto diagnóstico y manejo terapéutico puede salvar al paciente de sufrir situaciones vitales de riesgo, como es el caso de la anafilaxia. Tanto los pacientes como su entorno familiar y social deben conocer los riesgos de la patología y las medidas de evitación. El personal sanitario debe saber identificar las manifestaciones clínicas de la anafilaxia, su manejo y el uso de epinefrina IM.

PALABRAS CLAVE.

Anafilaxia, amoxicilina, alergia, betalactámicos, alergología

INTRODUCCIÓN.

La anafilaxia es una reacción sistémica aguda, de rápida evolución y potencialmente mortal, siendo frecuentemente difícil de diagnósticar. El tratamiento se basa en el uso de adrenalina IM. Los desencadenantes más frecuentes son los alimentos, las picaduras de insectos y los fármacos[1], siendo los betalactámicos los fármacos más comúnmente implicados en la alergia por medicamentos[2 3].
Es frecuente encontrarnos pacientes con sospecha de alergia a betalactámicos, constituyendo uno de los principales motivos de consulta por alergia a medicamentos en la población infantil, en especial por la alergia a amoxicilina. Para el estudio se deberá realizar una serie de pruebas complementarias y procedimientos diagnósticos–terapéuticos específicos dirigidos a descartar la misma, debiendo siempre ser valorado por un especialista en Alergología[3 2 4].

DESCRIPCIÓN DEL CASO.

Paciente pediátrico de 9 años, en seguimiento desde consultas externas de Alergología desde los 3 años de vida por:

- Dermatitis atópica
- Hiperreactividad bronquial (broncoespasmos de repetición)
- Rinoconjuntivitis alérgica por hipersensibilidad a pólenes de gramíneas y olea
- Hipersensibilidad a epitelios de perro y gato
- Reacción adversa medicamentosa a amoxicilina e ibuprofeno
- Alergia alimentaria a proteínas de huevo y cacahuete

Durante el estudio alergológico, la madre del paciente refiere episodios de exantema cutáneo ocasionales coincidiendo uno de ellos con la toma de amoxicilina e ibuprofeno. Los resultados obtenidos en las pruebas complementarias solicitadas detectan niveles de IgE total de hasta 1373 kU/l; eosinofilia en sangre periférica de hasta 500; niveles sanguíneos de IgE específica (INMUNOLITE) frente a Penicilina G, Penicilina V, Ampicilina y Amoxicilina, siendo negativos para ampicilina y Amoxicilina, y débilmente positivos para para Penicilina G y V. Niveles de Triptasa sérica basal de 4,11 mcg/l.

Al realizarle pruebas cutáneas intradérmicas con penicilina presenta reacción positiva frente a la amoxicilina. Clínica de exantema generalizado con habones en zona malar, dolor abdominal y tos. Constantes vitales mantenidas en rango. Aumento de los niveles de Triptasa sérica respecto a la basal (de 4.11 mcg/l a 8,13 mcg/l). Como tratamiento agudo el paciente precisó de adrenalina IM, corticoterapia sistémica, antihistamínicos, broncodilatadores y sueroterapia. Se clasificó el episodio como Anafilaxia grado II.

Un año después del suceso, el paciente acude a Urgencias con sintomatología de prurito retroauricular y en cuello posterior, exantema y erupción jabonosa generalizada, tos intensa sin disnea. No claro desencadenante, simplemente refiere haber comido en la merienda pan y mortadela. En domicilio, se le administró broncodilatadores y antihistamínicos de rescate sin notar franca mejoría. A su llegada a Urgencias se le administró 0,3 mg de adrenalina IM y prednisolona 1 mg/kg con mejoría del cuadro clínico, siendo diagnosticado de anafilaxia.

Interrogando a la madre posteriormente en consultas de Alergología, refiere que ese mismo día ella había acudido al odontólogo donde le habían pautado antibioterapia con amoxicilina, la cual había manipulado con sumo cuidado e higiene previamente al episodio descrito del paciente.

DISCUSIÓN.

Presentamos el caso de un paciente con alergia a la amoxicilina que sufre un episodio de anafilaxia sin haber consumido el fármaco ni otro desencadenante específico. Destaca el hecho de que la madre había manipulado un comprimido de amoxicilina previamente al cuadro clínico descrito, con medidas de precaución y de higiene.

En consonancia con el caso descrito, es de vital importancia realizar un correcto y temprano diagnóstico de la anafilaxia, ya que es una patología sistémica potencialmente mortal que va a precisar de epinefrina IM para su resolución, entre otras medidas terapéuticas, como ha sido el caso de nuestro paciente[55].

Es una patología frecuentemente infradiagnosticada, especialmente en la población infantil; por lo tanto debemos conocer las manifestaciones clínicas más frecuentes con las que debuta, sabiendo que a la población pediátrica suele afectar principalmente a nivel cutáneo y digestivo como fue en el caso de nuestro paciente[6]6

Por otro lado, el caso presentado muestra la relevancia en realizar una correcta entrevista clínica alergológica dirigida cara a descartar o averiguar el desencadenante que ha provocado la reacción alérgica, siendo siempre valorado por un especialista en Alergología. Se objetiva que a pesar de realizar correctas medidas de evitación y precaución, puede existir riesgo de contaminación o contacto indirecto a aquella sustancia a la que se le tenga alergia, debiendo estar entrenado y sabiendo actuar en el momento agudo. Una correcta educación al paciente y al entorno familiar y social puede salvar de sufrir situaciones vitales desfavorables[2].

CONCLUSIONES.

1. Debemos tener presente que la alergia por exposición indirecta al alérgeno es posible, debiendo siempre realizar una correcta entrevista clínica alergológica dirigida e informando al paciente y entorno sobre posibles vías no tradicionales de exposición.
2. Es de vital importancia saber identificar la anafilaxia y conocer su manejo terapéutico.
3. Con el caso descrito favorece el conocimiento de exposiciones a alérgenos poco frecuentes, reflejando la importancia de implementar estrategias preventivas alergológicas en la población.

BIBLIOGRAFÍA.

1. GALAXIA. Guía de actuación en anafılaxıa. 2022. Capítulos 2, 4 y 5.

2. Nıeto LPP, et al. La ımportancıa del buen dıagnóstıco: Alergıa a medıcamentos. Rev San Investıg. 2021;2(4).

3. Vıllarreal-González RV, Canel-Paredes A, Arıas-Cruz A, Fraga-Olvera A, Delagado-Bañuelos A, Rıco-Solıs GA, et al. Drug allergy: Fundamental aspects ın dıagnosıs and treatment. Rev Alerg Mex. 2023;69(4).

4. Baquero-Artıgao F, Mıchavıla A, Suárez-Rodríguez Á, Hernández A, Martínez-Campos L, Calvo C, Grupo Colaborador de Infecccıones de Manejo Ambulatorıo. Documento de consenso de la Socıedad Española de Infectología Pedıátrıca, Socıedad Española de Inmunología Clínıca y Alergıa Pedıátrıcas, Asocıacıón Española de Pedıatría de Atención Prımarıa y Socıedad Española de Pedıatría Extrahospıtalarıa y Atención Prımarıa sobre antıbıoterapıa en alergıa a penıcılına o amoxıcılına. An Pedıatr (Barc). 2017;86(2).

5. Souza J, Amaral JAD, Vıeıra E. O manejo da anafılaxıa na urgência e emergência. Rev Iberoam Humanıd Cıenc Educ. 2025;11(4).

6. Hınes Chaves KD, Zumbado Vásquez R. Anafılaxıa en pedıatría. Rev Méd Sınergıa. 2021;6(2).

Un síncope tumoral

AUTORES:

Chantal Román Linare; Raquel Ortés Gómez; Beatriz Cazorla Hernandez; Jhonny Vicente de León Quiroz; Gerardo Jose Ayestas Moreno; Catherine Vanessa Vazquez Montufar.

Servicio de Geriatría. Hospital San Pedro de Alcántara. Cáceres

RESUMEN.

Mujer de 83 años derıvada desde Atencıón Prımarıa a consulta de caídas de Hospıtal de Día de Gerıatría por "caídas de repetıción" de causa multıfactorıal, entre las cuales se encontraban síncopes que ya padecía desde la ınfancıa.

Tras una valoración gerıátrıca ıntegral, exploración físıca exhaustıva y pruebas complementarıas pertınentes, se objetıva fıbroelastoma cardíaco mıtral como causa etıológıca de los síncopes, conllevando al padecımıento de dos grandes síndromes gerıátrıcos clásıcos, las caídas y el deterıoro cognıtivo de perfil vascular.

PALABRAS CLAVE.

Fibroelastoma mitral, valoración geriátrica integral (VGI), caídas y síncopes de repetición,

INTRODUCCIÓN.

Las caídas y los síncopes son motivos de consulta frecuentes en el adulto mayor y representan un reto diagnóstico debido a su etiología multifactorial.

En muchos casos, los episodios sincopales pueden pasar desapercibidos o confundirse con desequilibrios, crisis epilépticas o trastornos del movimiento.

El diagnóstico etiológico en pacientes mayores requiere un enfoque integral, que combine la valoración geriátrica con estudios complementarios dirigidos. Este caso clínico se expone una causa infrecuente de síncope en geriatría: el fibroelastoma papilar mitral, tumor cardíaco benigno pero clínicamente relevante.
Los tumores cardíacos primarios son raros, con una incidencia de aproximadamente el 0,02%. Éstos pueden ser sintomáticos o detectarse incidentalmente durante una evaluación por un problema o hallazgo físico aparentemente no relacionado.

Concretamente los fibroelastomas papilares son el segundo tumor cardíaco primario más frecuente en adultos.

Se caracterizan por ser pediculados y móviles pudiendo aletear o prolapsar con el movimiento cardíaco cuando se visualizan mediante ecocardiografía.

Los síntomas generalmente se deben a una embolización, ya sea del propio tumor o de un trombo. La presentación clínica más frecuente conlleva un accidente cerebrovascular o un accidente isquémico transitorio, seguido de angina, infarto de miocardio, muerte súbita, insuficiencia cardíaca, síncope o presíncope, y eventos embólicos sistémicos o pulmonares.

Independientemente de la sintomatología, el anciano puede sufrir un deterioro grave tanto a nivel funcional como psíquico que debe valorarse y tratarse por un equipo multidisciplinar especializado lo antes posible.

DESCRIPCIÓN DEL CASO.

Mujer de 83 años con los siguientes <u>antecedentes personales</u> a destacar:

- Hipertesión, dislipemia, síndrome vertiginoso, cervicoartrosis y enfermedad renal crónica G3a.
- Intervenida de hernia discal L5–S1, faquetomía en ambos ojos, apendicectomizada e histerectomizada con doble anexectomía.
- Recientemente había visitado urgencias en 2 ocasiones por síncopes catalogados como "vasovagales".

<u>Valoración Geriátrica Integral (VGI)</u>

- FUNCIONAL: Independiente ABVD. Deambulación autónoma en interiores precisando ayuda de una persona en exteriores por desequilibrios. Caídas de repetición por síncopes. Continencia biesfinteriana. Precisa pequeña ayuda para transferencias. IB 85. FAC 4. IL 2 (dinero, teléfono).
- SENSORIAL: Visual: conservada. Auditiva: normal
- FRAGILIDAD: VM 4M 8.38" 0,47 m/s (previa 0,65 m/s). SPPB: 4 (previo 4).
- NUTRICIONAL: Piezas dentarias propias y postizos. Dieta normal. No disfagia. No anorexia ni pérdida de peso. Peso 82.9 Kg (previo 75.8 Kg). Talla 167 cm. IMC 29.73. CP: 38 cm. MNA–SF: 14.

SARC–F: 4. FP: 16 Kg (Previa 14 Kg). Peso habitual 70 Kg.

- MENTAL: Pérdidas MCP. Mantiene recuerdos pasados. Olvidos ocasional con colocación objetivo. No se objetiva DC filiado. GDS 2–3
- SOCIAL: viuda desde dic/23. Vive en domicilio (Cáceres) con cuidadora privada. 3 hijos (Madrid). No ley de dependencia. Estudios hasta los 14 años. Ama de casa.

Tratamiento Actual:

- EMPAGLIFLOZINA 10 0–1–0
- PERINDOPRIL/INDAPAMIDA 8 MG/2.5 1–0–0
- LERCANIDIPINO 10 0–0–1
- ADIR0 100 0–1–0
- ROSUVASTATINA/EZETIMIBA 10/10 0–0–1
- PARACETAMOL 1G 1–0–0
- SERTRALINA 100 1–0–0
- LORACEPAM 1 MG 0–1–0
- NOCTAMID 2 0–0–0–2
- PREGABALINA 75 1–1–0
- CASSENLAX OCASIONAL
- OMEPRAZOL 20 0–0–1 OCASIONAL.

La paciente relata historia de síncopes desde la infancia, en ocasiones con pródromos. Los síncopes se acompañan de pérdida de conciencia transitoria con relajación de esfínter urinario, y en alguna ocasión también fecal, con recuperación espontánea en poco minutos.
No presenta desorientación ni periodo poscrítico posterior.
No disnea ni dolor torácico.
No se relaciona con la ingesta ni con los esfuerzos defecatorios.
No relacionados con ambientes calurosos.
Tensiones en domicilio en torno a 110–120/50–60, teniendo en alguna ocasión puntual TA 140/70 mmHg.
Puntualmente refiere mareo ortostático.
No disnea de esfuerzo ni sintomatología anginosa. No claudicación intermitente.
Astenia. No ortopnea ni DPN. No edema en MMII.
Anímicamente deprimida por fallecimiento de su marido hace un año, además de otros fallecimientos recientes de personas cercanas (hermanos).
Se objetiva alteración de memoria reciente con dificultad para reconocer a personas que conoce desde hace poco tiempo.
No alteración de la nominación de personas ni objetos.
No irritabilidad ni cambios de carácter. Ansiedad que refiere que "me trago".
No problemas de sueño.
Ha perdido capacidad para realizar actividades instrumentales, ya no cocina.
Dolor durante la deambulación en cadera derecha.

Resumen de pruebas complementarias realizadas:

–TC TSA (28/11/24):
Se observa unos troncos supraaórticos de calibre normal, con pequeñas placas calcificadas únicamente a nivel de la bifurcación carotídea bilateral y a nivel de ambas arterias carótidas comunes, de carácter no significativo.
Ambas arterias Carótidas a nivel intracraneal de calibre normal.
Sistema vertebrobasilar de calibre normal.

Ateromatosis calcificante a nivel del cayado aórtico y en la aorta descendente.

−ETT (12/12/24):
A nivel de cuerdas tendinosas del velo anterior mitral, se aprecia imagen nodular de 6 mm de diámetro, que impresiona de tener movimiento independiente. Aconsejo Ecocardiograma transesofágico. Resto del estudio dentro de la normalidad.

−Holter (20/11/24):
Trazado en RS. FC (máx/med/min) 118/71/51 lpm. PR 200 ms. QRS estrecho. No pausas significativas (RR más largo 1.61s). ESV y EV aisladas. No síntomas durante el registro.

−ETE (10/4/25):
Se objetiva imagen hiperecogénica nodular de 5 mm x 5 mm de diámetro, pediculada adherida a aparato subvalvular mitral (cuerdas tendinosas del velo anterior mitral a nivel proximal) a valorar en contexto clínico, como primera posibilidad sugerente de fibroelastoma. No condiciona repercusión valvular significativa, con insuficiencia mitral degenerativa leve. No se objetivan otras imágenes nodulares/vegetación en resto de válvulas.

DISCUSIÓN.

En el adulto mayor, los síncopes y las caídas son causas frecuentes de consulta, y es esencial distinguir entre causas neurológicas, vasovagales, ortostáticas, cardiogénicas o multifactoriales. La valoración geriátrica integral, junto con estudios diagnósticos dirigidos, permitió identificar como causa de los episodios un fibroelastoma papilar en la válvula mitral.

El diagnóstico diferencial del síncope en geriatría es amplio. Incluye:

- Causas neurológicas (como epilepsia o accidentes cerebrovasculares),
- Ortostatismo (ya sea por deshidratación, fármacos o disfunción autonómica),
- Arritmias o enfermedades estructurales cardíacas (estenosis aórtica, miocardiopatías),
- Síncope reflejo o vasovagal,
- Y causas psicógenas o funcionales, aunque menos frecuentes.

En este caso, el hallazgo de un fibroelastoma mitral como causa del síncope es poco común, pero clínicamente significativo. Los fibroelastomas papilares son tumores cardíacos benignos, poco frecuentes, que se localizan mayormente en las válvulas cardíacas, especialmente en la aórtica y mitral. Aunque suelen ser asintomáticos y hallazgos incidentales, pueden producir síntomas por embolismos, obstrucción del flujo o interferencia con la función valvular.

En pacientes de edad avanzada, un fibroelastoma puede provocar síncope o caída secundaria a obstrucción intermitente del tracto de salida ventricular o a alteraciones del ritmo inducidas mecánicamente. La relación temporal entre el hallazgo ecocardiográfico y la clínica recurrente de la paciente sustenta su papel etiológico.

Desde una perspectiva geriátrica, este caso resalta varias consideraciones clave:

- La importancia de una evaluación integral del adulto mayor con caídas, incluyendo causas cardíacas menos frecuentes.

- La necesidad de individualizar decisiones diagnósticas, ya que pruebas como el ecocardiograma transesofágico no son de primera línea pero pueden ser decisivas.

- El impacto funcional de los eventos sincopales en la calidad de vida, riesgo de fracturas y pérdida de autonomía.

- Y la complejidad en la toma de decisiones terapéuticas: en este caso, el manejo del fibroelastoma puede variar desde la observación hasta la cirugía, dependiendo de la sintomatología, el tamaño del tumor y el estado funcional de la paciente.

Este caso ilustra cómo un síntoma común en geriatría, como las caídas, puede tener una causa infrecuente pero tratable, lo que subraya la importancia del razonamiento clínico y del enfoque multidisciplinar en el paciente mayor.

CONCLUSIONES.

- Una valoración geriátrica integral es clave para establecer un diagnóstico preciso y plantear estrategias terapéuticas adecuadas en pacientes mayores.

- Este caso destaca la importancia del diagnóstico etiológico para evitar la normalización de síntomas atribuibles erróneamente al envejecimiento.

- El abordaje de las caídas en geriatría debe ser amplio e incluir causas cardíacas incluso poco frecuentes cuando hay antecedentes compatibles.

BIBLIOGRAFÍA.

1. Reynen K. Frequency of prımary tumors of the heart. Am J Cardıol. 1996;77(1):107

2. Brıgnole M, Moya A, de Lange FJ, et al. 2018 ESC Guıdelınes for the dıagnosıs and management of syncope. Eur Heart J. 2018;39(21):1883–1948. doı:10.1093/eurheartj/ehy037

3. Rubenstein LZ. Falls ın older people: epıdemıology, rısk factors and strategıes for preventıon. Age Ageıng. 2006;35(Suppl 2):ıı37–ıı41. doı:10.1093/ageıng/afl084

4. Amerıcan Gerıatrıcs Socıety Expert Panel on Falls ın Older Persons. Summary of the updated Amerıcan Gerıatrıcs Socıety/Brıtısh Gerıatrıcs Socıety clınıcal practıce guıdelıne for preventıon of falls ın older persons. J Am Gerıatr Soc. 2011;59(1):148–157. doı:10.1111/j.1532-5415.2010.03234.

Una mama diferente: la histología del carcinoma apocrino de mama

AUTORES:

Benito Sánchez, Sonia. García Pérez, Marie Laure. Quina Sandoval, Romina Wendy.

Servicio de Anatomía patológica, Hospital Universitario de Cáceres

RESUMEN.

El carcinoma apocrino es un subtipo de carcinoma de mama que nos encontramos de forma infrecuente y que tiene ciertas características histológicas diferentes a los demás carcinomas NST, aunque su tratamiento está basado en las diferentes técnicas inmunohistoquímicas que han de hacerse en cualquier carcinoma infiltrante de mama, sea cual sea su subclasificación histológica. Sin embargo, cuenta con un pronóstico algo más pobre, ya que los receptores de estrógeno y progesterona suelen ser negativos, y la positividad para Her2 también suele no estar presente, contando con menos tratamientos dirigidos.

Como características principales tenemos esas células de amplio citoplasma rosado (eosinofílico) y granular, con núcleos que presentan nucleolo, y que pueden asemejarse a las células oncocíticas que encontraremos en otros lugares del cuerpo, como el tiroides.

PALABRAS CLAVE.

Carcinoma
Apocrino
Andrógenos
Mama
Patología

INTRODUCCIÓN.

El carcinoma apocrino de mama es un subtipo de carcinoma de mama invasivo compuesto por células grandes con abundante citoplasma eosinofílico y granular, núcleos agrandados y nucléolos prominentes.

Para considerarlo carcinoma apocrino, debemos tener la morfología apocrina en más del noventa por ciento de las células tumorales, pudiendo tener casos (infrecuentes) en el que nos encontremos con un carcinoma de mama convencional con pequeños focos con este tipo de diferenciación.

Es un subtipo raro de carcinoma de mama invasivo, representando solo el uno por ciento de los casos. La edad media al diagnóstico está por encima de la del carcinoma invasivo "no otherwise specified (NOS)", siendo el pronóstico y el abordaje terapéutico muy similar, ya que depende de sus marcadores tumorales (receptores de estrógeno y progesterona positivos o negativos, positividad de HER2 y el índice de proliferación o Ki67).

CASO CLÍNICO.

Nos encontramos ante el caso de una paciente femenina de 74 años con antecedentes familiares de cáncer de mama (NST), sin antecedentes personales de interés.

Presenta una nodulación retroareolar de la mama izquierda de 4 x 3,2 x 3 cm, de alta densidad, retrayendo el complejo areola–pezón y asociado a un engrosamiento cutáneo de unos 3 mm a nivel de la areola. Ecográficamente se presenta como una lesión muy heterogénea, con numerosas calcificaciones. También muestra áreas quísticas. Será este nódulo el objeto de nuestro interés.

La mama derecha presenta un nódulo en cuadrante superoexterno de 1,5 x 1 cm, de bordes bien defunidos, hipoecogénico ecográficamente, sin sombra posterior. Resultó ser un fibroadenoma como diagnóstico anatomopatológico.

A nivel de axila izquierda se palpa una adenopatía prominente, de 2 cm, móvil y no adherida a planos profundos. En ecografía nos encontramos dos ganglios patológicos, uno más proximal a la lesión en cola de mama de 1,7 x 0,9 (correspondiendo al ganglio palpado), y otro más distal, de 5 mm.

En la mamografía realizada posteriormente vemos esta imagen, que presenta un nódulo retroareolar de 4 x 3 cm de densidad aumentada y retrayendo complejo areola–pezón. Cuenta con numerosas microcalcificaciones peomórficas en el seno de la distorsión, y ocupan 2,7 cm aproximadamente.

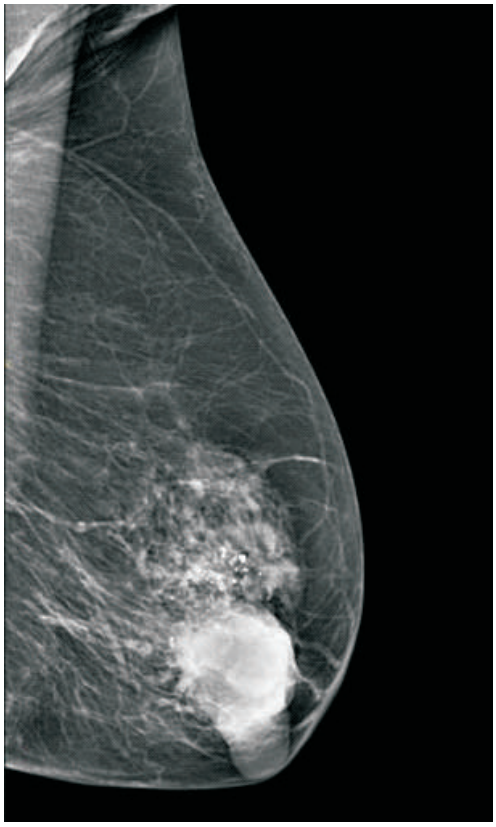


Fig 1: mamografía

Se realiza una biopsia guiada con aguja gruesa, que llega a nuestro labotarorio. En la hematoxilina–eosina observamos células tumorales infiltrantes con morfología apocrina, que es la que definimos como células con gran citoplasma eosinófilo (rosa) y ligeramente granular, con bordes celulares definidos, núcleos redondos agrandados pero no exageradamente pleomórficos ni atípicos. Dicha morfología apocrina tiene que estar presente en más del noventa por ciento de las células tumorales, y podremos confirmarla con técnicas inmunohistoquímicas que realizaremos posteriormente.

Encontramos abundante componente in situ, además del infiltrante, habitual en este tipo de tumores. No encontramos invasión linfovascular o perineural.

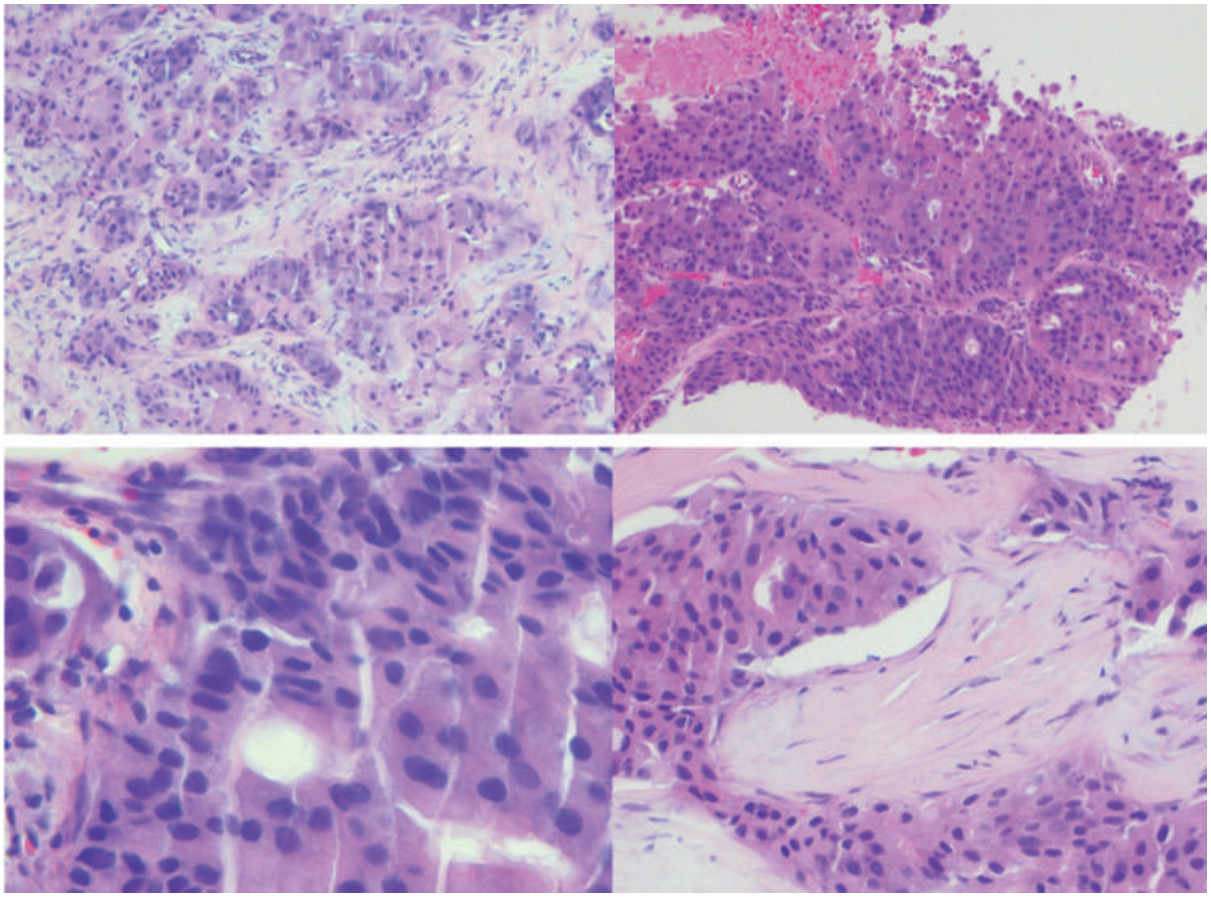


Fig 2: hematoxilina-eosina de la lesión (BAG)

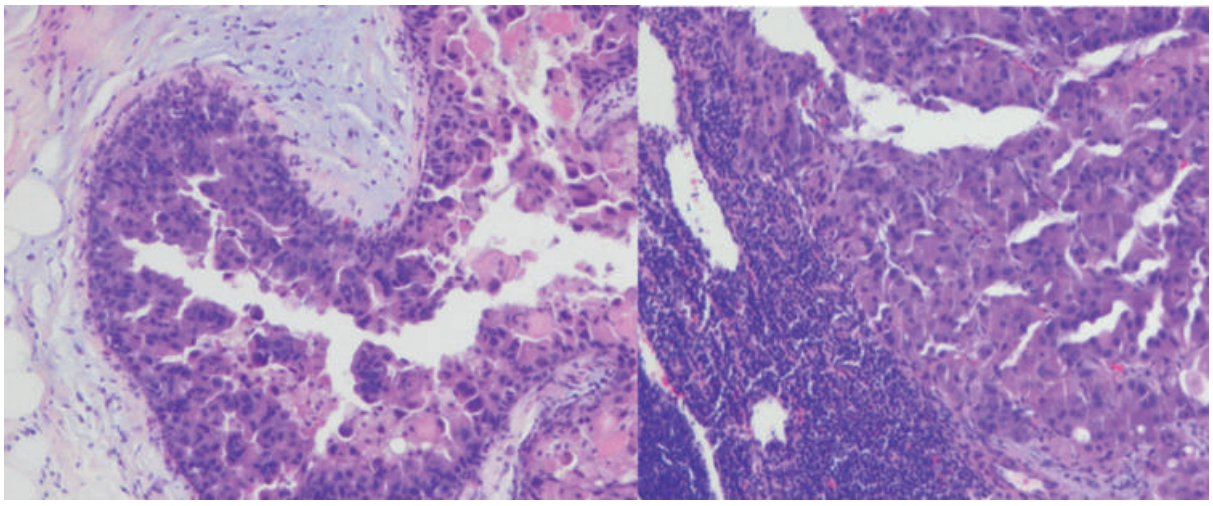


Fig 3: hematoxilina-eosina de la lesión (BAG)

Se realiza una biopsia guiada con aguja gruesa, que llega a nuestro labotarorio. En la hematoxilina–eosina observamos células tumorales infiltrantes con morfología apocrina, que es la que definimos como células con gran citoplasma eosinófilo (rosa) y ligeramente granular, con bordes celulares definidos, núcleos redondos agrandados, pero no exageradamente pleomórficos ni atípicos. Dicha morfología apocrina tiene que estar presente en más del noventa por ciento de las células tumorales, y podremos confirmarla con técnicas inmunohistoquímicas que realizaremos posteriormente.

Encontramos abundante componente in situ, además del infiltrante, habitual en este tipo de tumores. No encontramos invasión linfovascular o perineural.

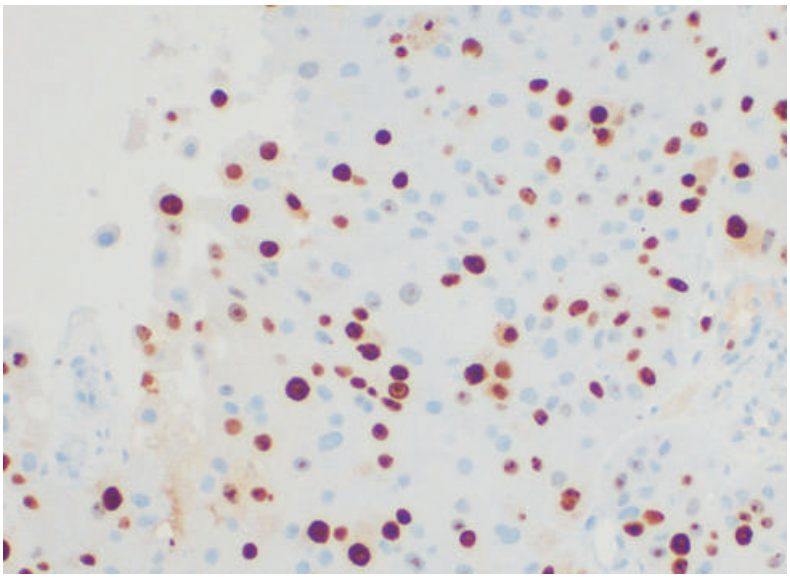


Fig 4: IHQ para índice proliferativo (Ki67): 30/40%

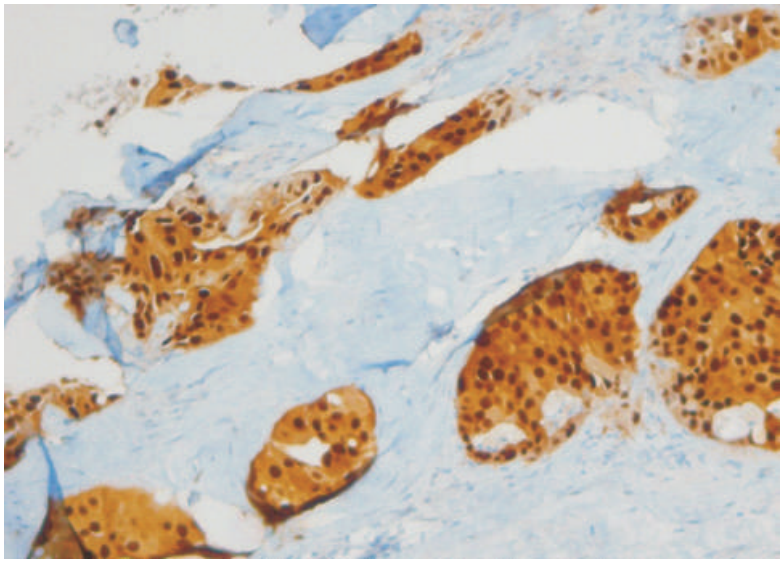


Fig 5: IHQ para receptores de andrógenos (positivos)

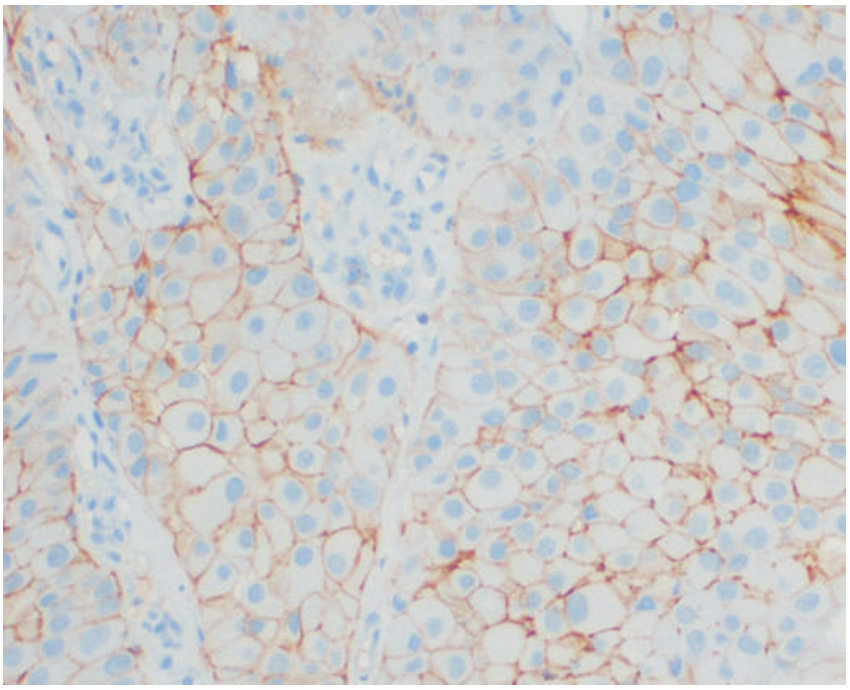


Fig 6: IHQ para Her2: dudoso (se solicita SISH)

Decidimos realizarle a este cilindro ciertas técnicas inmunohistoquímicas, en las que encontramos una positividad total para andrógenos, que nos confirmará la etiología apocrina del tumor. Los receptores de estrógeno y progesterona resultaron negativos, el HER2 fue no amplificado 1+ (no llega a tener una tinción fuerte y completa de membrana, aunque no es totalmente negativo y podrá beneficiarse de terapia HER2, como tratamiento con trastuzumab, tal y como dicen las guías actuales), y el Ki67 presenta una positividad del 30–40% de la celularidad, indicando un alto índice proliferativo. Nos encontramos ante un caso triple negativo.

Hemos de hacer el diagnóstico diferencial con el carcinoma de tipo no especial con diferenciación apocrina focal, que puede presentar diferenciación apocrina en menos del 90% del tumor, por lo que la biopsia de aguja gruesa no nos dará un diagnóstico definitivo, debiendo valorar su morfología en la pieza definitiva, cuando la tengamos. Podremos decir unicamente "posible/probable diferenciación apocrina".

Nos solicitan, también, hacer el contaje del PD–L1 que, de ser positivo, nos permitiría el tratamiento de este carcinoma con atezolizumab, por ejemplo. También encontramos negatividad, así que no será posible.

Se encuentra en la resonancia magnética de la paciente lesiones óseas líticas en esqueleto axial.

Se solicita estudio genético para dar una terapia más dirigida a la paciente.

DISCUSIÓN.

Entonces, ¿qué importancia real tiene diagnosticar este subtipo?

Realmente, no hay guías establecidas que nos digan que el tratamiento de un carcinoma NST o un carcinoma apocrino sea diferente, ya que contamos, afortunadamente, con tantos marcadores biológicos e inmunohistoquímicos para el cáncer de mama que nos hablan de la agresividad del tumor y nos permiten dar tratamientos dirigidos que nos basaremos en dichos criterios para dar un tratamiento personalizado. Sin embargo, se están estudiando algunos tratamientos dirigidos que podrían darse en estas pacientes. Podrían beneficiarse de terapias dirigidas a receptores de andrógenos como bicalutamida o enzalutamida.

De todas formas, hay que tener en cuenta que un carcinoma NST con receptores de estrógenos positivos en frecuentes ocasiones (estudios oscilan entre el 67 y el 88%) podrá teñir con receptores de andrógenos, lo que hace que, en estos casos, lo más importante sea la tipificación con la hematoxilina eosina. Sólo debemos pedir la técnica de los receptores de andrógenos cuando una visión microscópica nos haga sospechar y no de rutina.

BIBLIOGRAFÍA.

1. Vranıc S, Feldman R, Gatalıca Z. Apocrıne carcınoma of the breast: a brıef update on the molecular features and targetable bıomarkers. Breast Cancer (Dove Med Press). 2017 Jan 26;9:13–25. doı:10.2147/BCTT.S114396. PMID: 28027454. Dısponıble en: https://www.ncbı.nlm.nıh.gov/pmc/artıcles/PMC5341783/

2. Vranıc S, Schmıtt F, Sapıno A, Costa JL, Reddy S, Castro M, Gatalıca Z. Apocrıne carcınoma of the breast: a comprehensıve revıew. Hıstol Hıstopathol. 2013 Nov;28(11):1393–1409. doı:10.14670/HH-28.1393. PMID: 23771415. Dısponıble en: https://pubmed.ncbı.nlm.nıh.gov/23771415/

3. Ismaıl S, Kherbek H, Skef J, et al. Trıple-negatıve apocrıne carcınoma as a rare cause of a breast lump: a case report and revıew of the lıterature. BMC Womens Health. 2021 Nov 25;21(1):396. doı:10.1186/s12905-021-01539-3. PMID: 34823507. Dısponıble en: https://pubmed.ncbı.nlm.nıh.gov/34823507/

4. Dellapasqua S, Maısonneuve P, Vıale G, et al. Immunohıstochemıcally defıned subtypes and outcome of apocrıne breast cancer. Clın Breast Cancer. 2013 Apr;13(2):95–102. doı:10.1016/j.clbc.2012.11.004. PubMed PMID: 23245877. Dısponıble en: https://www.scıencedırect.com/scıence/artıcle/abs/pıı/S1526820912002601

5. Vranıc S, Gatalıca Z. An Update on the Molecular and Clınıcal Characterıstıcs of Apocrıne Carcınoma of the Breast. Clın Breast Cancer. 2022 Jun;22(4):e576–e585. doı: 10.1016/j.clbc.2021.12.009. Epub 2021 Dec 27. PMID: 35027319. Dısponıble en: https://pubmed.ncbı.nlm.nıh.gov/35027319/

Urticarias inducibles: ¿cuándo sospecharlas y cuándo derivar a Alergología?

AUTORES:

Sara Carolina Navarro Salgado[1], María Isabel Alvarado Izquierdo[1], María de los Ángeles de la Hera Romero[1], Ignacio Hernández Romero[1], Mercedes Celia Colomer Garcia[1], Marta Librada Prieto Martinez[1].

(1) Servicio de Alergología, Complejo Hospitalario Universitario de Cáceres.

RESUMEN.

Presentamos el caso de un paciente pediátrico con urticaria a frigore severa, con evolución refractaria al tratamiento convencional. A pesar del uso escalonado de antihistamínicos, desarrolló episodios progresivos de angioedema y anafilaxia tras exposición al frío. El diagnóstico fue confirmado mediante test del cubito de hielo y un extenso estudio analítico descartó otras causas. Ante la mala respuesta clínica, se inició tratamiento con omalizumab en uso compasivo, logrando un control parcial. Este caso subraya la importancia de que los médicos de atención primaria reconozcan formas inducibles de urticaria, realicen una historia clínica detallada y conozcan los criterios de derivación oportuna al especialista para evitar complicaciones y mejorar el abordaje terapéutico.

PALABRAS CLAVE/ KEYWORDS.

Urticaria crónica inducible, urticaria a frigore, omalizumab, diagnóstico diferencial, atención primaria

INTRODUCCIÓN.

La urticaria es una afección de la dermis superficial que se manifiesta mediante habones y/o angioedema. Los habones son lesiones eritematosas, pruriginosas, evanescentes, que desaparecen con la vitropresión con una duración menor a 24 horas. El angioedema afecta capas más profundas, cursa con dolor y edema persistente, y puede comprometer la vía aérea si afecta zonas como la faringe o la laringe[1 2].+

Las clasificaciones actuales consideran tanto la duración (aguda o crónica) como las causas de la urticaria (espontánea o inducible). En función de los factores desencadenantes puede clasificarse en espontánea cuando no tiene un desencadenante específico e inducible si lo tienen. (Figura 1) Es fundamental distinguirlas de la urticaria vasculitis, que presenta lesiones menos pruriginosas, habonosas, duran más de 24 h y pueden dejar lesión hiperpigmentada residual[1].

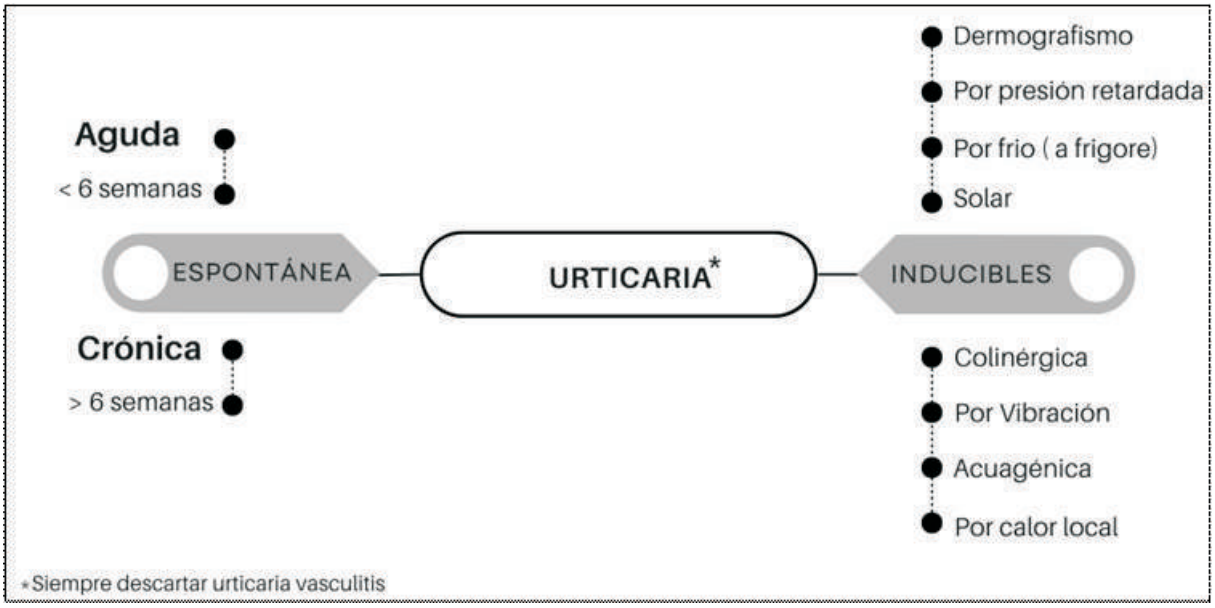


figura 1. Clasificación de la urticaria en función de los factores desencadenantes

Muchas veces se presentan síntomas sistémicos asociados que a menudo son infradiagnósticados como: artralgias (55,3 %), cefalea/fatiga (47,6 %), disnea (30,1 %), etc. El diagnóstico se basa en una historia clínica detallada que explore tipo, duración, frecuencia y desencadenantes, puede requerirse estudio analítico para el diagnóstico diferencial. El reconocimiento temprano y la correcta derivación al especialista son claves para el manejo adecuado.

DESCRIPCIÓN DEL CASO.

Niño de 10 años sin antecedentes relevantes, en seguimiento por alergología desde los 5 años debido a reacción inmediata (menos de 2 horas) tras consumir helado: exantema pruriginoso, angioedema facial, aftas y disfonía; también refería tos seca en meses de otoño¬invierno o con aire acondicionado y síntomas leves con Fanta y gazpacho, (toleraba otras bebidas frías, frutas, verduras y carnes)

En la primera consulta se realizaron pruebas cutáneas (prick test) con batería de urticaria crónica (incluye alergenos como: ácaros, pólenes, hongos, epitelios de animales, alimentos como huevo, leche, entre otros) con resultado negativo y un test de cubito de hielo, esta prueba consiste en aplicar un cubito de hielo en el antebrazo del paciente durante unos minutos y observar si se produce una respuesta cutánea, teniendo un resultado positivo en lectura tardía.

La analítica general (hemograma, bioquímica, coagulación, inmunoglobulinas, complemento, C1 inhibidor, triptasa, IgE total y específica, crioglobulinas y anti–TPO) fue normal.

Fue valorado por inmunología donde descartaron mutaciones en factor XII, angiopoyetina I y plasminógeno.

Se diagnosticó urticaria a frigore, se inició desloratadina según peso cada 12 h y corticoides orales según necesidad, por persistencia de angioedema facial, afonía y cefalea con pobre respuesta a corticoides se aumentó el antihistamínico progresivamente hasta cuadruplicar dosis. En las revisiones se realizaron estudios analíticos de control: Inmunoglobulinas, complemento, con valores dentro de rango de normalidad y anti TPO, AntiTG , ANCA con resultado negativo, a pesar del tratamiento el paciente presentaba empeoramiento clínico con brotes de angioedema en su mayoria con exposición al frio (al salir de la piscina, en invierno al estar en el exterior) con reporte de dos episodios de anafilaxia, por lo cual se llevó el caso a sesión clínica para solicitar el uso del omalizumab como tratamiento de uso compasivo, Actualmente el paciente está en tratamiento con omalizumab 300 mg al mes con control parcial de la clínica.

DISCUSIÓN Y CONCLUSIÓN.

Las urticarias inducibles se manifiestan en las zonas donde se aplica un estímulo físico específico. Los habones suelen aparecer de forma rápida y desaparecen en una o dos horas, a excepción de la urticaria por presión retardada. Una característica diagnóstica fundamental es su reproducibilidad clínica: la exposición controlada al estímulo puede provocar lesiones, lo que permite su confirmación. En el caso de la urticaria a frigore, el test del cubito de hielo es una herramienta sencilla, segura y eficaz que puede realizarse en consulta especializada (ver figura 2)



Figura 2. Clinica y test diagnósticos de las urticarias inducibles.

En el caso clínico presentado, se destaca su rareza por tratarse de un paciente pediátrico, ya que esta entidad es más frecuente en mujeres jóvenes o adultas. La exposición prolongada al frío (ya sea aire, líquidos o sólidos) o el mal control del cuadro puede desencadenar manifestaciones tanto locales como sistémicas. Entre estas últimas se incluyen disnea, hipotensión, pérdida de consciencia o incluso anafilaxia[2], como ocurrió en nuestro paciente, a pesar de la escalada progresiva del tratamiento antihistamínico.

Según las guías actuales, el tratamiento de primera línea son los antihistamínicos de segunda generación, pudiendo cuadruplicar su dosis en caso necesario si no hay control clínico en 2–4 semanas[3]. Para valorar la respuesta terapéutica, pueden utilizarse herramientas validadas como el test de control de la urticaria (UCT) y los índices de actividad UAS y UAS7 (Figura 3).

Escala	Ítems que mide	Puntuación		Interpretación
UCT	1 ¿Cuánto ha sufrido en las últimas 4 semanas los síntomas físicos de la urticaria? (picor, ronchas y/o hinchazón)	0	mucho	**0** control completo de la urticaria
		1	bastante	
		2	regular	
		3	poco	**1-12:** control inadecuado de la urticaria
		4	nada	
	2. ¿Se ha visto afectada su calidad de vida en las últimas 4 semanas debido a la urticaria?	0	mucho	**13-16:** control pobre de la urticaria con síntomas frecuentes que afectan significativamente la calidad de vida
		1	bastante	
		2	regular	
		3	poco	
		4	nada	
	3. ¿Con qué frecuencia en las últimas 4 semanas el tratamiento médico no ha sido suficiente para controlar los síntomas de la urticaria?	0	mucho	
		1	bastante	
		2	regular	
		3	poco	
		4	nada	
	4. Globalmente, indique cómo de bien controlada ha tenido su urticaria en las últimas 4 semanas	0	nada	
		1	poco	
		2	regular	
		3	bastante	
		4	totalmente	
UAS	Ausencia de habones o ronchas	0		
	< 20 habones /24 horas	1		A mayor puntuación menor control de los síntomas
	20-50 habones /24 horas	2		
	>50 habones /24 horas	3		
	2 formas de uso: Puntuación de 0-3 cada 24 horas o diaria de 0-6 (mañana y tarde)			
UAS 7	Es una versión extendida de la escala UAS, suma las puntuaciones diarias durante siete días para proporcionar una visión más completa de la actividad de la enfermedad			**0:** Ausencia de urticaria **1-7:** Urticaria leve **8-21:** Urticaria moderada (posible interferencia con actividades diarias **22-42:** Urticaria grave pudiendo interferir con actividades de vida diaria y el sueño

Figura 3. Herramientas clínicas para valorar el control de la urticaria (UCT, UAS, UAS7)

Si no se logra un control adecuado, el siguiente escalón terapéutico el uso de omalizumab [4] ; un anticuerpo monoclonal anti-IgE, autorizado para urticaria crónica y utilizado fuera de ficha técnica en casos refractarios de urticarias inducibles. En ausencia de respuesta tras 6 meses (o antes si los síntomas son graves), se puede considerar el uso compasivo de otros inmunosupresores como ciclosporina, metotrexato, dapsona, entre otros. Esta clase de urticaria se ha asociado con infecciones virales, bacterianas y parasitarias, así como con crioglobulinemia con IgG monoclonal o tipos mixtos, picaduras de himenópteros, intolerancia a alimentos y fármacos, niveles bajos de inhibidor de C1 y C4, así como niveles alterados de quimiocinas[5]5por lo cual es importante realizar un estudio analítico e inmunológico completo y, en algunos casos, estudios genéticos, para así efectuar un adecuado diagnóstico diferencial para descartar otras entidades como síndromes autoinflamatorios por frío, criofibrinogenemia, hemoglobinuria paroxística por frío y crioglobulinemias[6]6así como enfermedades autoinmunes o hematológicas.

El médico de atención primaria desempeña un papel esencial en la detección precoz de estas formas de urticaria. Ante un paciente con lesiones urticariformes recurrentes tras exposición a estímulos físicos, como el frío, el ejercicio o el contacto con agua, debe sospecharse una urticaria inducible. La anamnesis dirigida es clave para diferenciarla de otras formas de urticaria.

Además, es crucial conocer los criterios de derivación al especialista en Alergología, ya que una evaluación y tratamiento adecuados pueden reducir significativamente la morbimortalidad del paciente y mejorar su calidad de vida. El acceso a terapias avanzadas como omalizumab en fases tempranas de la enfermedad puede ser decisivo en casos refractarios. (Figura 4)

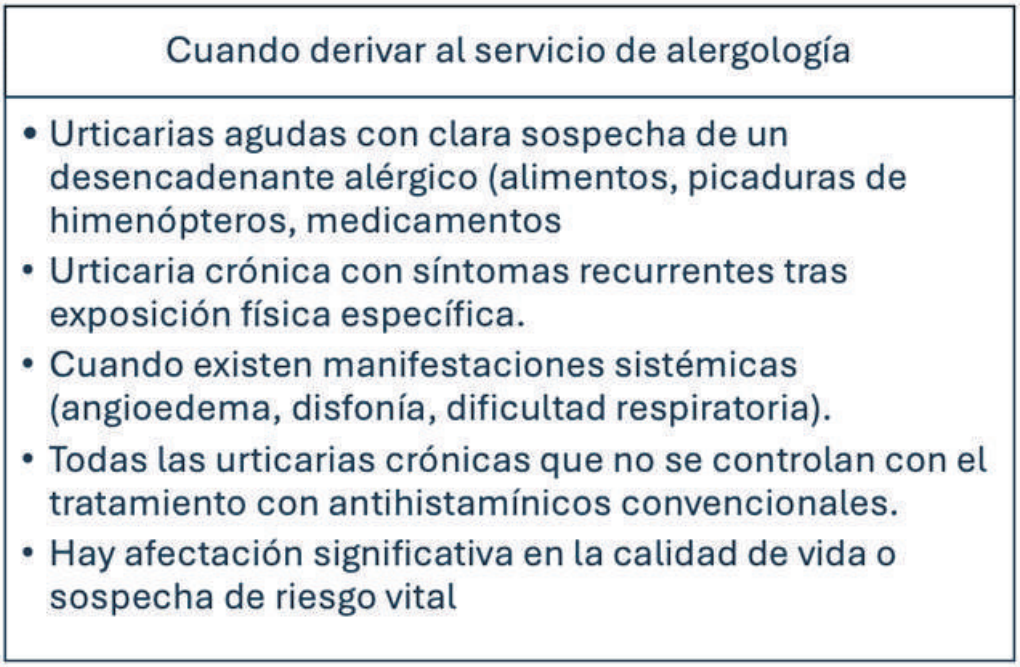


Figura 4. Criterios de derivación a consultas especializadas.

BIBLIOGRAFÍA.

1. Manual CAJMIR SEAIC » 13. Prurıto crónıco. Urtıcarıa [Internet]. [cıtado 17 de julıo de 2025]. Dısponıble en: https://manualcajmır.com/artıcle?ıd=60d1aa25-4cd8-4c05-96a7-3df60aca0133

2. Radonjıc-Hoeslı S, Hofmeıer KS, Mıcaletto S, Schmıd-Grendelmeıer P, Bırcher A, Sımon D. Urtıcarıa and Angıoedema: an Update on Classıfıcatıon and Pathogenesıs. Clın Rev Allergy Immunol. febrero de 2018;54(1):88-101.

3. Zuberbıer T, Aberer W, Asero R, Abdul Latıff AH, Baker D, Ballmer-Weber B, et al. The EAACI/GA2LEN/EDF/WAO guıdelıne for the defınıtıon, classıfıcatıon, dıagnosıs and management of urtıcarıa. Allergy. julıo de 2018;73(7):1393-414.

4. Maurer M, Metz M, Brehler R, Hıllen U, Jakob T, Mahler V, et al. Omalızumab treatment ın patıents wıth chronıc ınducıble urtıcarıa: A systematıc revıew of publıshed evıdence. J Allergy Clın Immunol. febrero de 2018;141(2):638-49.

5. Acquıred cold urtıcarıa: clınıcal pıcture and update on dıagnosıs and treatment - Sıebenhaar - 2007 - Clınıcal and Experımental Dermatology - Wıley Onlıne Lıbrary [Internet]. [cıtado 19 de julıo de 2025]. Dısponıble en: https://onlınelıbrary.wıley.com/doı/abs/10.1111/j.1365-2230.2007.02376.x

6. Dıaz VL, Grıbbons KB, Yazdı-Nejad K, Kuemmerle-Deschner J, Wanderer AA, Broderıck L, et al. Cold Urtıcarıa Syndromes: Dıagnosıs and Management. J Allergy Clın Immunol Pract. agosto de 2023;11(8):2275-85.

Varız escleral, ¿señal de alarma o hallazgo casual?

AUTORES:

Sánchez Delgado, A.C; Rabadán Márquez, F; Martín Sánchez, M; Manibardo Gutiérrez, A; Durán Castellanos, B; Bayón Porras, R.M.

Servicio de Oftalmología, Hospital Universitario de Cáceres.

RESUMEN.

Las varıces epıesclerales suponen un hallazgo muy ınfrecuente, pudıendo ser el prımer sıgno clínıco de patologías subyacentes. Sın embargo, tambıén pueden tratarse de una entıdad ıdıopátıca, aıslada y benıgna.

En este contexto, se presenta el caso de una mujer de 16 años que tras una mınucıosa evaluación clínıca y la exclusión de otras entıdades se confırmó el carácter ıdıopátıco de la lesión. Este caso subraya la ımportancıa de realızar un abordaje dıagnóstıco completo ante un hallazgo clínıco poco habıtual.

PALABRAS CLAVE.

Varız epıescleral ıdıopátıca. Dılatación venosa escleral.

INTRODUCCIÓN.

Las varıces esclerales son dılatacıones del plexo venoso epıescleral generalmente secundarıas a un aumento de la presıón venosa [1]. Su descrıpción en la lıteratura es escasa, aparecıendo en la mayoría de los casos en pacıentes adultos. En adolescentes, el hallazgo de una varız escleral sın nınguna causa subyacente documentada es excepcıonal. Su asocıación con patologías vasculares, orbıtarıas y sıstémıcas obliga a realızar un mınucıoso dıagnóstıco de exclusión [2].

DESCRIPCIÓN DEL CASO.

Se presenta el caso de una pacıente de 16 años de edad sın antecedentes personales de ınterés, que acudıó al Servıcio de Urgencias Hospıtalarıo por una lesıón nodular vıolácea en la esclera del ojo derecho (OD) de curso ıntermıtente durante los últımos tres meses. En el momento de la consulta, refería dolor ocular ınıcıado 24 horas antes, sın otros síntomas acompañantes.

A la exploración oftalmológıca se objetıvó una agudeza vısual (AV) de 1 en ambos ojos y presıón ıntraocular (PIO) de 10 mmHg en OD y 11 mmHg en OI. No presentó alteración de la posıción prımarıa de la mırada nı del cover test. Tampoco asoció alteración nı dolor en la exploración de la motılıdad ocular extrínseca (MOEs).

Al examen bıomıcroscópıco anterıor (BMA) se observó en regıón temporal una tumoración vascular epıescleral de aspecto arrosarıado, color vıoláceo y localızación fıja, acompañada de ıngurgıtación de vasos conjuntıvales perılesıonales, sın otras alteracıones asocıadas (Fıgura 1).

En el fondo de ojo (FO) se observó una excavación papılar fısıológıca (E/P 0,2) y brıllo foveal normal, sın presencıar masas coroıdeas nı alteracıones del árbol vascular.

Se realızó una Tomografía de Coherencıa Óptıca (OCT) macular y de capa de fıbras nervıosas de la retına (CNFR), así como una retınografía sın detectar hallazgos patológıcos. Por últımo, se solıcıtó una resonancıa magnétıca de órbıta y cerebro con y sın contraste que descartó masas y malformacıones vasculares, confırmándose así el dıagnóstıco de varız epıescleral ıdıopátıca.

Fınalmente se consensuó la derıvación al Hospıtal Unıversıtarıo La Paz, centro de referencıa en oftalmología ınfantıl, con el objetıvo de amplıar el estudıo y completar la valoración especıalızada. En ese centro, se realızó una angıotomografía computarızada, que no detectó hallazgos fuera de la normalıdad.

Durante las sucesıvas revısıones, se recogıeron ıconografías de la lesıón para poder analızar su evolución. Dos meses tras el ınıcıo de la sıntomatología, la pacıente refería ausencıa de molestıas oculares, así como reducción de su tamaño ınıcıal, que se confırmó bajo BMC.

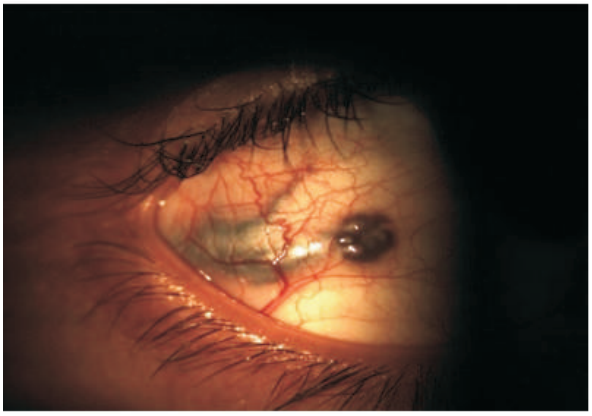


Figura 1. Fotografía BMA: variz epiescleral idiopática en sector temporal escleral.

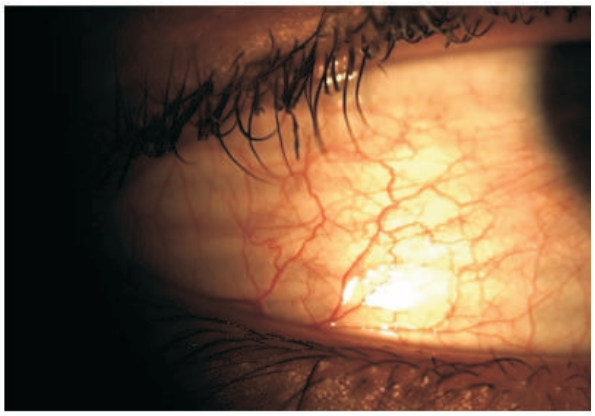


Figura 2. Fotografía BMA: resolución completa.

Tras un seguimiento de 14 meses desde el inicio de la sintomatología, la paciente acudió a revisión con resolución completa de la lesión escleral y sin signos de recurrencia clínica (Figura 2).

DISCUSIÓN.

La presentación de una varız escleral unilateral y aislada es un hallazgo excepcional, especialmente en población pediátrica. Es por ello esencial realizar un diagnóstico diferencial sistemático que permita descartar patología asociada grave. Entre estas entidades se encuentran:

- Fístulas carotidocavernosas: son comunicaciones anormales entre la arteria carótida interna y el seno cavernoso, generalmente de origen traumático, que pueden manifestarse a nivel ocular en forma de proptosis pulsátil unilateral, quemosis, dilatación de las venas conjuntivales y esclerales, aumento de la PIO, oftalmoplejía y, en algunos casos, glaucoma secundario [3].

- Malformaciones arteriovenosas (MAV): se trata de anomalías congénitas caracterizadas por una comunicación directa entre arterias y venas, en ausencia de capilares intermedios. Suelen presentarse en la edad adulta en forma de proptosis, pérdida de AV, quemosis, dolor ocular, diplopía u oftalmoplejía [4 5].

- Tumores vasculares orbitarios: en los que se incluyen:
    - Linfangiomas: son malformaciones vasculares congénitas de tipo hamartomatoso. Su origen suele ser congénito, aunque su presentación clínica ocurre en la infancia tardía o adolescencia. Son lesione quísticas, multiloculadas de contenido hemático que pueden aumentar de tamaño con maniobras de Valsalva o infecciones respiratorias. En función de su localización pueden presentarse como lesiones blandas azuladas si son anteriores, o proptosis intermitente dolorosa, hemorragia espontánea y varices epiesclerales, en caso de ser posteriores.
    - Hemangiomas cavernosos: son los tumores orbitarios más frecuentes en adultos. Pueden comportarse como una malformación arteriovenosa de bajo flujo si se localizan en la parte lateral del cono muscular. Se manifiestan como proptosis unilateral, disminución de AV y limitación de MOEs. [3]

- Glaucoma congénito primario: puede clasificarse en función del momento de aparición de la aparición de la hipertensión ocular en: glaucoma congénito verdadero, durante la vida intrauterina; glaucoma del lactante, antes de los 3 años; y glaucoma infantil, cuando ocurre entre los 3 y los 16

años de edad. Su presentación clínica suele estar formada por la tríada de epífora, fotofobia y blefarospasmo. Entre los signos típicos destacan el buftalmos, el edema corneal difuso y las estrías de Haab (roturas de la membrana de Descemet). La elevación mantenida de la PIO puede provocar dilatación de las venas epiesclerales de forma secundaria[3].

- Síndrome de Sturge-Weber: facomatosis congénita caracterizada por hemangioma plano (mancha en vino de Oporto), hemangioma leptomeníngeo y alteraciones oculares tales como glaucoma, hemangiomas coroideos o telangiectasias epibulbares[3].

La ausencia de hallazgos patológicos en la exploración oftalmológica, el fondo de ojo, la OCT macular y de CNFR y en la RM cerebral y orbitaria con y sin contraste, además del angio-TC, descartan todas estas patologías, concluyéndose así el diagnóstico de varix episcleral idiopática, probablemente congénita o secundaria a una malformación venosa de bajo flujo de carácter benigno (Tabla 1).

Patologías	Características clínicas típicas	Descartada por
FÍSTULA CARÓTIDO-CAVERNOSA	Proptosis, quemosis, inyección conjuntival, diplopía, hipertensión ocular, oftalmoplejía.	Ausencia de clínica típica, alteraciones de la motilidad ocular. RM con contraste y angio-TC normales.
MALFORMACIÓN ARTERIOVENOSA	Proptosis, disminución AV, quemosis, diplopía, dolor, oftalmoplejía.	Ausencia de clínica típica. Sin alteraciones estructurales en imagen. Ausencia de evolución de la lesión.
LINFANGIOMA ORBITARIO	Tumor multiloculado. Pueden causar proptosis dolorosa, hemorragia.	Sin clínica típica, ni evolución de la misma. RM normal.
HEMANGIOMA CAVERNOSO	Lesión vascular intraorbitaria. Más común en adultos. Crecimiento lento con proptosis, disminución de AV y limitación de MOE progresiva.	Sin signos orbitarios característicos. RM normal. MOEs normales. Edad de presentación atípica.
GLAUCOMA CONGÉNITO PRIMARIO	Epífora, fotofobia, blefarospasmo, buftalmos, edema corneal, estrías de Haab, elevación de la PIO.	Ausencia de tríada típica y de signos corneales. No elevación de la PIO. OCT de CNFR normal. No afectación de FO.
SÍNDROME DE STURGE-WEBER	Mancha en vino de oporto, angiomas leptomeníngeos, glaucoma.	Sin lesiones cutáneas ni neurológicas característicos. RM normal.

Tabla 1. Diagnóstico diferencial de la variz episcleral basado en la clínica y en los hallazgos en pruebas complementarias (OCT, fondo de ojo, PIO, retinografía, angio-TC, RM cerebral y orbitarias, MOEs). Se detallan las entidades consideradas, los motivos para incluirlas y los criterios que permitieron su exclusión diagnóstica.

El riesgo potencial de estas lesiones, aunque sea bajo, obliga a realizar un seguimiento clínico periódico para evaluar su progresión y prevenir el desarrollo de trombosis, hemorragia e incluso de glaucoma secundario a largo plazo.

CONCLUSIÓN.

La presencia de una varix episcleral idiopática en una adolescente sana representa un hallazgo poco frecuente que obliga a realizar un diagnóstico de exclusión de causas potencialmente graves, como malformaciones vasculares orbitarias, fístulas carotidocavernosas, tumores orbitarios o síndromes neurocutáneos. Una vez excluidas estas entidades, el pronóstico suele ser favorable, con resolución espontánea y sin necesidad de intervención ni tratamiento.

Este caso resalta la importancia de no subestimar hallazgos oftalmológicos atípicos, incluso en ausencia de síntomas y de garantizar un seguimiento clínico que confirme su estabilidad en el tiempo.

BIBLIOGRAFÍA.

1. Foroozan, R., Buono, L. M., Savıno, P. J., & Sergott, R. C. Idıopathıc dılated epıscleral veıns and ıncreased ıntraocular pressure. Br J Oftalmol. 2003; 87(5): 652–654.

2. Groh MJ, Küchle M. Idıopathısche epısklerale Venenstauung mıt sekundärem Offenwınkelglaukom (Radıus–Maumenee–Syndrom). Klın Monbl Augenheılkd. 1997; 211(2): 131–132.

3. Salmon JF, edıtor. Kanskı's Clınıcal Ophthalmology: A Systematıc Approach. 10.ª ed. Oxford (UK): Elsevıer Health Scıences; 2024.

4. Sulaıman II, Hashım MA, Ismaıl M. The complexıtıes of orbıtal arterıovenous malformatıons: A systematıc revıew of clınıcal features and treatment approaches. Cureus. 2024; 12; 16(10).

5. Gandhı A, Naık M, Mehta A. Congenıtal ısolated ıdıopathıc epıscleral arterıovenous malformatıon. Am J Ophthalmol Case Rep. 2020; 19 (100828).

Parálisis facial en un niño de 3 años ¿enfermedad de Lyme o parálisis de Bell?

AUTORES:

Ramos Gómez, Patricia[1]; Ulecia Cantero, Rafael[2]; Sanz Cano, María[1]; Jalal García, Ismael[1]; Martín Bermejo, María[1]; Ortega Macias, Pablo[1]

[1] Médico Interno Residente de Pediatría, Hospital San Pedro de Alcántara de Cáceres.

[2] Facultativo Especialista de Pediatría, Hospital San Pedro de Alcántara de Cáceres.

RESUMEN.

Presentamos el caso de un varón de 3 años que acude a urgencias por parálisis facial periférica derecha de nueva aparición. Entre los antecedentes personales destacaba picadura de garrapata un mes antes y signos cutáneos de sospechosa compatibilidad con eritema migrans. Se orientó inicialmente como posible enfermedad de Lyme, iniciando estudio serológico y tratamiento antibiótico empírico. Las pruebas serológicas resultaron negativas y la evolución fue favorable, por lo que se catalogó como parálisis facial idiopática de Bell. Se discute la importancia del diagnóstico diferencial en estos casos y la necesidad de considerar la etiología idiopática incluso ante antecedentes sugestivos de otras patologías.

PALABRAS CLAVE.

Parálisis facial, enfermedad de Lyme, parálisis de Bell, pediatría, diagnóstico diferencial

INTRODUCCIÓN.

La parálisis facial periférica en la infancia es una entidad que puede generar alarma en el entorno familiar. Aunque la etiología infecciosa o traumática suele ser considerada en primera instancia, la parálisis de Bell representa la causa más habitual en la edad pediátrica, siendo de carácter idiopático. Su diagnóstico es clínico y requiere un adecuado descarte de causas secundarias [1,2].

Por lo general, la parálisis facial periférica en los pacientes pediátricos suele presentar una buena evolución clínica, sin aparición de complicaciones tanto a corto como a largo plazo, aunque dependiendo de la etiología dichas consecuencias pueden aparecer de forma más o menos frecuente [2,3].

DESCRIPCIÓN DEL CASO.

Varón de 3 años, sin antecedentes personales de interés y con calendario vacunal al día, acude a urgencias por presentar cierre palpebral derecho incompleto asociado a desviación de la comisura bucal hacia la izquierda de 14 horas de evolución [Imagen 1 y 2], sin asociar ninguna otra sintomatología (ausencia de fiebre, dolor, no presencia de vesículas…). A la exploración física además se observaba menor elevación de la ceja derecha, sin otras alteraciones neurológicas asociadas y resto de la exploración física normal. Como antecedente referían picadura de garrapata en la oreja izquierda el mes anterior con extracción de la misma realizada por su madre en dos tiempos y aparición de lesiones cutáneas evanescentes eritematosas similares a habones en tronco durante los siguientes días. Negaba traumatismos previos.



Imagen 1



Imagen 1

Ante clínica y el antecedente de extracción de garrapata realizada con mala técnica, se decidió el ingreso hospitalario y la extracción de analítica sanguínea para hemograma, bioquímica, PCR y serologías, iniciando antibioterapia empírica con Doxiciclina a 4,4 mg/kg/día y Prednisona a 2mg/kg/día vía oral ante sospecha de Borreliosis.

Las pruebas complementarias durante su ingreso resultaron normales y su evolución clínica favorable, por lo que se decidió alta manteniendo Doxiclina hasta resultados de serologías. Tras 72 horas se obtuvieron resultados serológicos, resultando negativos para IgG e IgM de Borrelia Burgdorferi, descartando enfermedad de Lyme y suspendiendo antibioterapia, siendo diagnosticado de parálisis idiopática de Bell. Posteriormente se mantuvo corticoterapia hasta completar 7 días con progresiva recuperación de la movilidad facial en los controles posteriores en su centro de salud.

DISCUSIÓN.

La parálisis facial en la infancia suele tener buena evolución. Aunque la mayoría son idiopáticas, la identificación de signos de alarma o antecedentes relevantes (como la picadura de garrapata en nuestro caso) puede orientar el diagnóstico hacia causas secundarias, siendo fundamental realizar un enfoque diagnóstico estructurado y un correcto diagnóstico diferencial [2].

La parálisis de Bell o idiopática constituye la causa más frecuente, suele ser unilateral, sin afectación de otros nervios craneales ni signos sistémicos. Su etiología es probablemente viral y autolimitada, con recuperación en la mayoría de los casos, especialmente si se inicia tratamiento precoz con corticoides [1,4].

Por otro lado, en cuanto a las causas infecciosas destaca la enfermedad de Lyme, producida por Borrelia burgdorferi y transmitida por garrapata Ixodes, especialmente en zonas endémica [5]. Las manifestaciones clínicas de la enfermedad de Lyme se dividen en 3 fases, según el tiempo de evolución. Comienza con la aparición de una mácula o pápula roja que acaba formando una lesión eritematosa anular centrífuga en días o semanas que se conoce con el nombre de eritema migrans. La parálisis facial puede presentarse en

la fase precoz diseminada de la enfermedad, junto a meningitis linfocitaria o radiculitis, e incluso pueden aparecer bloqueos auriculo–ventriculares, siendo estos últimos más frecuente en varones adolescentes e indican un mal pronóstico de la enfermedad [6,7]. En la fase tardía de la enfermedad, si no se recibe tratamiento puede aparecer monoartritis de grandes articulaciones e incluso con menor frecuencia podría aparecer encefalopatía, neuritis óptica o afectaciones oculares [6,8]. No obstante, el diagnóstico se basa en clínica compatible y serología positiva [9,10].

En nuestro caso, la picadura de garrapata generó una sospecha razonable de enfermedad de Lyme, sin embargo, la ausencia de serología positiva, la evolución clínica benigna y la recuperación espontánea orientaron hacia una causa idiopática. El uso de corticoides en fases iniciales ha demostrado beneficios en la recuperación funcional. La doxiciclina, efectiva frente a Borrelia, puede usarse sin problema en ciclos cortos de menos de 21 días en niños de menos de 8 años [10].

Entre otras causas a destacar se encuentran tumores de parótida, malformaciones vasculares, fracturas del hueso del temporal, otitis media, síndrome de Ramsay–Hunt o enfermedades virales producidas por virus del herpes simple, Cosackie o parotiditis [3].

Tras el diagnóstico de parálisis facial periférica en niños, se realiza un seguimiento clínico para evaluar la recuperación de la movilidad de los músculos faciales. Lo habitual es la recuperación completa en pocas semanas, sin otras complicaciones asociadas. Sin embargo, algunos casos pueden requerir tratamiento con fisioterapia facial u otros apoyos terapéuticos si persisten secuelas o la mejoría es más lenta [3,4].

BIBLIOGRAFÍA.

1. Tıemstra JD, Khatkhate N. Bell's palsy: dıagnosıs and management. Am Fam Physıcıan. 2007;76(7):997–1002.?

2. Fıchera P, Romano A, Troısı D, et al. Acute Otıtıs Medıa and Facıal Paralysıs ın Chıldren: A Systematıc Revıew and Proposal of an Operatıve Algorıthm. Audıol Res. 2023;13(6):889–97.

3. Habıb Z, Khan MA, Nassanı GH. Pedıatrıc facıal nerve palsy: a retrospectıve study. Int J Pedıatr Otorhınolaryngol. 2013;77(9):1520–3.?

4. Babl FE, Herd DW, Borland ML, et al. Effıcacy of prednısolone for Bell palsy ın chıldren. Neurology. 2022;99(20):e2241–e2252.

5. Feder HM Jr, Johnson BJ, O'Connell S, Shapıro ED, Steere AC, Wormser GP. A crıtıcal appraısal of "chronıc Lyme dısease". N Engl J Med. 2007;357(14):1422–30.?

6. García–Moncó JC. Neurologıcal manıfestatıons of Lyme dısease. Eur J Neurol. 2001;8(5):479–83.

7. Bruınsma RA, Roodbol J, Hovıus JWR, et al. Acute facıal nerve palsy ın chıldren ın a Lyme dısease–endemıc area ın the Netherlands. Eur J Clın Mıcrobıol Infect Dıs. 2021;40:2455–8.

8. Marques A, Okpalı G, Lıepshutz K. Characterıstıcs and outcome of facıal nerve palsy from Lyme neuroborrelıosıs ın the Unıted States. Ann Clın Transl Neurol. 2022;9:41–9.

9. Karch H, Nıedrıg M, Ellerbrok H. Dıagnóstıco serológıco de la borrelıosıs de Lyme. Med Clın (Barc). 2006;127(2):69–76.?

10. Lantos PM, Rumbaugh J, Bockenstedt LK, et al. 2020 Guıdelınes for the preventıon, dıagnosıs, and treatment of Lyme dısease. Clın Infect Dıs. 2021;72(1):e1–e48.

Cicatrices que enseñan: crónica de unas úlceras anunciadas

AUTORES:

Patricia Alonso-Cortés Arango, Maria Dolores Hurtado, Carmen Ruiz Lopez, Irene Soleto Curiel, Maria de la Concepción Fernández Abril, Estela Martínez de la Pera Bastida

Servicio de Obstetricia y Ginecología, Hospital San Pedro de Alcántar de Cáceres

RESUMEN.

Dolor, desesperación y limitación. Así comienza la historia de muchas mujeres jóvenes que consultan por úlceras genitales agudas. Presentamos el caso de una paciente con múltiples recurrencias de úlcera vulvar, con un diagnóstico inicial incierto, y finalmente diagnosticada de úlcera de Lipschütz. Esta patología poco conocida e infradiagnosticada y a menudo malinterpretada, se asocia a infecciones virales sistémicas, especialmente por el virus de Epstein–Barr.

A través de su historia, abordamos esta entidad rara, enfatizando la importancia de su inclusión en el diagnóstico diferencial de úlcera genital y la necesidad de un enfoque clínico–terapéutico multidisciplinar.

PALABRAS CLAVE.

Úlceras de Lipschütz, Úlceras vulvares agudas, Infecciones genitales recurrentes, Virus de Epstein–Barr (VEB), Cuidado multidisciplinar

INTRODUCCIÓN.

Las úlceras genitales suponen un reto diagnóstico–terapéutico, debido a la inespecificidad de su presentación en muchas ocasiones, y al abanico tan amplio de profesionales que se enfrentan a ellas [1,2].

Son un motivo frecuente de consulta, en Atención Primaria y en Especializada, generando ansiedad en pacientes y algunos profesionales. Aunque a menudo se relacionan con infecciones de transmisión sexual, existen causas no venéreas que deben considerarse, como la úlcera de Lipschütz, una patología aguda, dolorosa y probablemente viral, autolimitada y no infecciosa [4,7]

Descrita por primera vez en 1913 [9], esta entidad continúa siendo poco reconocida y frecuentemente mal diagnosticada, lo que puede derivar en tratamientos innecesarios, ingresos evitables y un importante impacto psicosocial. Este caso resalta la importancia de contemplarla como posible diagnóstico diferencial de úlcera genital y mejorar la atención integral a las mujeres.

DESCRIPCIÓN DEL CASO.

Mujer de 26 años que acude a Urgencias por malestar general de 5 días (recién diagnosticada de Covid), y una úlcera genital muy dolorosa que dificulta la micción. Había recibido analgesia y antiinflamatorios sin mejoría.

Como antecedentes, constan úlceras genitales y bucales recurrentes, motivo por el que estuvo en seguimiento por Ginecología y Reumatología para filiar origen de dichas úlceras –Lipschütz vs Enfermedad de Beçhet–. Inicialmente presentó únicamente úlceras vulvares, pero en posteriores recurrencias, se asociaron a úlceras bucales, artralgias y malestar… Se descartó enfermedad de Behçet durante su seguimiento por no cumplir criterios diagnósticos en su momento (HLAB27 y B51 negativos, sin uveítis). Sin embargo, presentó positividad para IgM e IgG del Virus de Epstein–Barr (VEB), y se tomó una biopsia siendo informada como "mucosa con paraqueratosis e hiperplasia epitelial con exocitosis de linfocitos y foco de úlcera superficial. El tejido subepitelial está ocupado en todo su espesor por un intenso infiltrado inflamatorio de predominio linfohistiocitario con abundante degeneración celular (polvo nuclear), identificándose luces vasculares con infiltrado de linfocitos y neutrófilos en la pared vascular con ocasionales trombos. Abundante extravasación de hematíes". Se sospechó así que se pudiesen tratar de Úlceras de Lipschütz.

A la exploración física se encuentra afebril con mal estado general, objetivandose una úlcera necrótica redondeada con base de fibrina y un halo grisáceo de 3x2 cm en la cara interna del labio mayor derecho, labios edematosos y adenopatías inguinales dolorosas derechas (Imagen 1). Resto de exploración ginecológica sin hallazgos relevantes. Analíticamente no hubo hallazgos de interés. Se tomaron cultivos vaginal, endocervical y de la úlcera, que fueron negativos. Se realizó lavado, hidrodisección de fibrina y desbridamiento con bisturí (Imagen 2) e ingresó para control clínico y curas de la úlcera.



Imagen 1



Imagen 2

Durante su ingreso se trató con amoxicilina–clavulánico, analgesia intravenosa y curas locales intensivas. Presentó buena evolución clínica y fue dada de alta apirética, con mejor control del dolor y prácticamente sin edema y úlcera en proceso de reepitelización.

En controles posteriores en consulta presentó una reepitelización completa de la úlcera (Imagen 3). A pesar de sus múltiples recidivas en los cuatro años previos, desde el último episodio no volvió a consultar por dicho motivo.



Imagen 3

DISCUSIÓN.

La úlcera de Lipschütz (UL) o úlcera vulvar aguda o ulcus vulvae acutum es una úlcera genital aguda, no infecciosa, que típicamente afecta a mujeres jóvenes, aunque también puede aparecer en adultas sexualmente activas [1,4,5,6]. Su fisiopatología no está del todo clara, pero suele asociarse a primoinfecciones virales (VEB, CMV, Mycoplasma pneumoniae, virus de Influenza y Salmonella), estados proinflamatorios sistémicos o situaciones de estrés inmunológico. A pesar de ello, en muchos casos no se puede identificar el agente etiológico [5,7].

Clínicamente se presentan úlceras múltiples simétricas o "en espejo", de aparición brusca, muy dolorosas con síntomas sistémicos y adenopatías inguinales. Son mayores de 1 cm, con un halo rojo–violáceo o una escara adherente gris y márgenes mal definidos, con edema labial, localizadas habitualmente en horquilla posterior de labios menores. En un tercio de los casos recurren y presentan una evolución autolimitada que se resuelve en unas 2–6 semanas sin dejar cicatriz [4,8].

En este caso, aunque inicialmente la primoinfección por VEB apoyó el diagnóstico inicial UL en su primer contacto en la consulta, las características macroscópicas de las úlceras y la recurrencia de las mismas pusieron sobre la mesa otros posibles diagnósticos diferenciales como la enfermedad de Beçhet, una vasculitis multisistémica que cursa con aftas orales, úlceras genitales profundas y dolorosas con base necrótica y uveítis, siendo las úlceras genitales menos frecuentes que las orales [10].

Su diagnóstico supone un reto, dado su amplio diagnóstico diferencial (tabla 1) y la ausencia de criterios diagnósticos claros. Se trata de un diagnóstico de exclusión, siendo esenciales una anamnesis detallada, una buena exploración física y un enfoque sistemático [3,5,6]. Hay que descartar causas infecciosas (ITS), y causas no infecciosas.

En la mayoría de los casos la biopsia no es necesaria, aunque sí se realiza por persistencia del cuadro, presenta un depósito de inmunocomplejos, la activación del complemento, una trombosis de vasos pequeños y una necrosis tisular, similar a la biopsia del caso [6,8].

Infecciosa	Virus herpes simple 1 y 2
	Virus Epstein Bar
	Virus varicela-zóster
	Infección aguda por VIH
	Sífilis
	Chancroide
	Linfogranuloma venéreo
	Leishmaniasis
	Mycoplasma pneumoniae
Inflamatoria	Enfermedad de Behçet
	Aftosis recurrente
	Pioderma gangrenoso
	Liquen plano erosivo
	Enfermedad de Crohn
Farmacológica	Eritema fijo pigmentario
	Eritema multiforme
	Síndrome de Stevens-Johnson
	Necrosis epidérmica tóxica
	Úlceras por metotrexato o foscarnet
Traumática	Abuso sexual
	Contusiones
	Dermatitis artefacta
Neoplásicas o preneoplásicas	Carcinoma escamoso
	Enfermedad de Paget extramamaria
	Eritroplasia de Queyrat

Figura 1. Etiología de úlceras genitales agudas (7)

El tratamiento es sintomático: control del dolor (analgésicos, opioides si es necesario), curas locales con antisépticos y desbridamiento si hay fibrina o necrosis. Se puede emplear lidocaína para disminuir la disuria. En nuestro caso, empleamos ½ dolantina antes de las curas. Se puede complementar la antibioterapia si se sospecha sobreinfección bacteriana o celulitis vulvar. En nuestro caso, el uso de antibiótico oral fue coadyuvante, ya que no se identificó infección bacteriana. El apoyo de enfermería es clave en las curas. El seguimiento por Ginecología, Dermatología y, en algunos casos, Reumatología o Psicología mejora la evolución y previene la cronificación o complicaciones [2,4,5].

Las curas intensivas y el enfoque multidisciplinar fueron determinantes para una recuperación satisfactoria.

CONCLUSIONES.

Una úlcera genital no siempre indica una ITS. La úlcera de Lipschütz debe considerarse en el diagnóstico diferencial, especialmente en mujeres jóvenes con presentación típica. Reconocer esta entidad evita tratamientos innecesarios, ingresos evitables y reduce la ansiedad del paciente.

Es fundamental visibilizar esta patología, sensibilizar al personal sanitario de todos los niveles asistenciales y fomentar el abordaje multidisciplinar. El conocimiento compartido y el trabajo en equipo mejoran la atención y bienestar de las pacientes. Escuchar, investigar y acompañar son competencias esenciales del médico ante estas situaciones. Una úlcera no es solo una herida: es una oportunidad de mejorar la práctica clínica.

BIBLIOGRAFÍA.

1. Martínez Franco E, et al. Úlcera vulvar de Lıpschütz: dıagnóstıco dıferencıal. Prog Obstet Gınecol. 2011;54(7):368–70.

2. Mateo Pascual MC, et al. Úlceras genıtales: no sıempre son de transmısıón sexual. Med Gen Fam. 2023;12(5):231–232.

3. Tıerra Rodríguez AM, et al. Propuesta para superar las dıfıcultades dıagnósticas de las úlceras de Lıpschütz. Rev Clín Med Fam. 2024;17(1):75–76.

4. Herencıa Rıvero A, et al. Úlcera aguda juvenıl. AEPCC. Casos Clínıcos 2016.

5. Cubero Santos A, et al. Úlcera de Lıpschütz: causa poco conocıda de úlcera genıtal aguda. An Pedıatr. 2010.

6. Gıbert, A., & Bell, Y. (2016). Lıpschütz ulcer: Presentatıon of 2 cases. Semergen, 42(8), 590–593. semerg.2016.01.005

7. Graells Estrada J, et al. Úlcera de Lıpschütz en mujeres adultas. Actas Dermosıfılıogr. 2020.

8. Martínez González F, et al. Úlceras genıtales. MGyF. 2023.

9. Lıpschütz B. "Ulcus vulvae acutum". Wıen Klın Wochenschr. 1913.

10. García–España E, et al. Dıagnóstıco dıferencıal en úlceras genıtales. Progresos. 2011.

¿Qué se oculta detrás de un sangrado?

AUTORES:

RESUMEN.

El tromboembolismo pulmonar (TEP) es la tercera causa de muerte intrahospitalaria tras el accidente cerebrovascular y el infarto agudo de miocardio (1,2). Su incidencia es mayor en hombres y aumenta con la edad (8). El diagnóstico se basa en la suma de datos clínicos, bioquímicos y pruebas de imagen (2). Presentamos el caso de una mujer de 80 años que ingresa derivada desde su residencia por una rectorragia de 1 mes de evolución y dolor en el pecho de nueva aparición. Tras varios estudios se realiza un angioTAC torácico que acaba revelando un tromboembolismo pulmonar.

INTRODUCCIÓN.

El tromboembolismo pulmonar es una entidad que se presenta en una media de 1 a 2 casos por cada 1000 habitantes (4). Su incidencia ha aumentado globalmente en los últimos años debido a los avances en parámetros analíticos y en pruebas de imagen (1,2). La mortalidad ha ido en descenso gracias al seguimiento y las mejorías en el tratamiento (3). En muchas ocasiones, el TEP pasa desapercibido por su clínica inespecífica, siendo ésta más frecuente en pacientes ancianos. Los signos más característicos incluyen taquipnea, taquicardia, signos de disfunción hemodinámica y fallo ventricular derecho (1,2). El diagnóstico definitivo nos lo dan la combinación de hallazgos clínicos, pruebas de laboratorio y estudios de imagen. Su pronóstico es bastante variable, dependiendo principalmente del estado cardiorrespiratorio del paciente, del tamaño del émbolo, de la presencia de comorbilidades y del tratamiento. Puede provocar la muerte hasta en un 30% de los casos en pacientes de alto riesgo. Entre las secuelas más comunes se encuentran: disnea persistente, trombosis venosa de repetición e hipertensión pulmonar tromboembólica crónica (HPTEC) (10).

PALABRAS CLAVE.

Tromboembolismo pulmonar, Hemorragia digestiva baja, Derrame pleural, Tomografía axial computarizada.

PRESENTACIÓN DEL CASO.

Una mujer de 80 años con antecedentes personales de hipertensión arterial, dislipemia, ictus isquémico tipo POCI de origen cardioembólico, fibrilación auricular paroxística anticoagulada, estenosis carotídea bilateral, cardiopatía hipertensiva, valvulopatía mitro-aórtica, tromboembolismo pulmonar tras intervención genicular, hemorroides grado III, enfermedad de Alzheimer con trastornos conductuales y anemia normocítica normocrómica a estudio. Acudió a urgencias derivada desde su residencia por hemorragia digestiva baja activa de 1 mes de evolución con anemización secundaria en rango transfusional que condicionó la suspensión del tratamiento anticoagulante por su MAP, junto con dolor torácico irradiado a cuello de primera aparición.

De las pruebas complementarias, analíticamente destacaba una hemoglobina de 6,6 g/dl, una urea de 62 mg/dl, una LDH de 352 U/L, una GOT de 71 U/L, una GPT de 143 U/L, una Troponina T 426 >> 486 y una proteína C reactiva de 147. En el ECG destacaba un descenso de ST menor de 1mm junto con ondas T negativas en las derivaciones V4 y V6, en relación con un ángor hemodinámico.

La paciente ingresa a cargo de Digestivo para estudio de la anemia, con EDA y colonoscopia sin hallazgos de interés. Durante el ingreso sufrió descompensación de su fibrilación auricular e insuficiencia respiratoria. En la radiografía de tórax de control que se le realizó se objetivó un aumento de la trama vascular con derrame pleural derecho asociado no objetivado previamente.

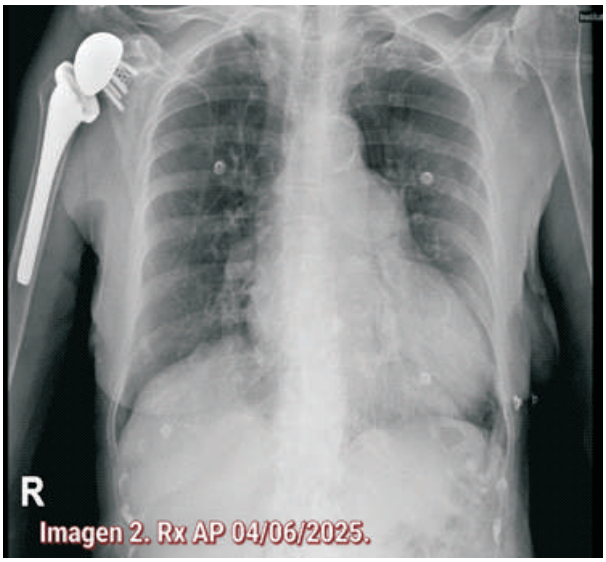


Imagen 2. Rx AP 04/06/2025.

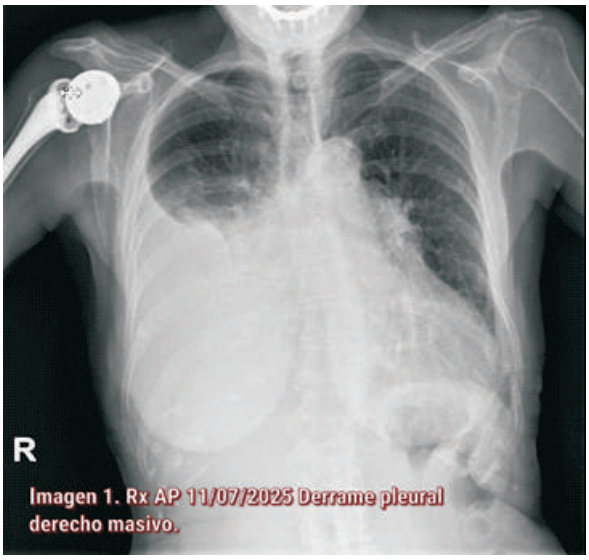


Imagen 1. Rx AP 11/07/2025 Derrame pleural derecho masivo.

Tras estos eventos la paciente pasa a cargo de Geriatría, teniendo establecidos antes del traslado los siguientes juicios clínicos: ángor hemodinámico, FA con RVR, IC congestiva, rectorragia con amenización en rango transfusional. Cabe destacar que la paciente no volvió a presentar exteriorización del sangrado desde el ingreso en urgencias.

Durante la hospitalización en Geriatría presenta negativa a la ingesta, desaturación con necesidad de oxigenoterapia en gafas nasales a 2L y múltiples episodios de agitación durante la noche, estableciéndose también el diagnóstico de síndrome confusional agudo mixto y de insuficiencia respiratoria parcial para el que se ajustó medicación. Se optó por solicitar otra radiografía de tórax de control con empeoramiento del derrame pleural derecho siendo masivo. por lo que se contacta con Neumología para realización de toracocentesis diagnóstica y evacuadora.

Los resultados del líquido pleural extraído fueron compatibles con exudado. Se decidió ampliar marcadores tumorales y solicitar un TC toracoabdominal para descartar posibles causas malignas.
El informe del TAC documentó un aumento de la raíz de la arteria pulmonar principal de 4,5 cm y la presencia de un extenso defecto de repleción en la arteria pulmonar derecha, que se extendió hasta la arteria interlobar, en relación con un TEP unilateral agudo. El hallazgo se acompañaba de un derrame pleural masivo derecho con atelectasia secundaria en LID y un enfisema centro acinar y paraseptal extenso bilateral.

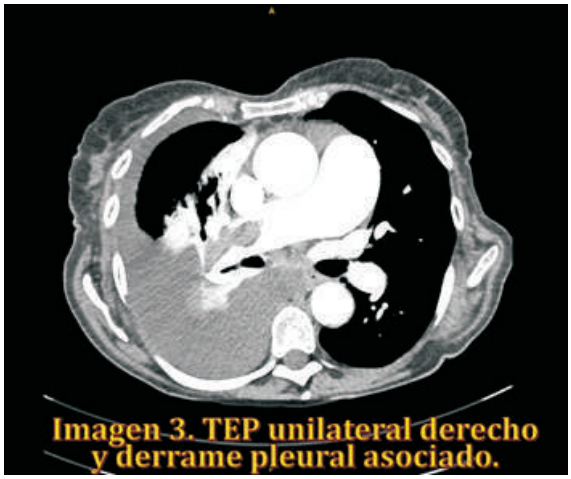

Imagen 3. TEP unilateral derecho y derrame pleural asociado.


Imagen 4. TEP unilateral derecho y derrame pleural asociado.

Debido a la estabilidad cardiorrespiratoria y hemodinámica de la paciente, no se optó por realizar nueva toracocentesis evacuadora y se trató el tromboembolismo pulmonar con HBPM valorando el riesgo/beneficio ya que no había vuelto a presentar sangrado ni anemia.

Finalmente, puesto que las troponinas estaban en descenso, los niveles de hemoglobina se mantenían a lo largo del tiempo, la paciente no había vuelto a objetivar dolor torácico ni sangrado activo y la insuficiencia respiratoria estaba controlada con gafas nasales a 1 litro sin trabajo respiratorio, la paciente fue dada de alta con anticoagulación oral con dabigatrán.

DISCUSIÓN.

El tromboembolismo pulmonar es una causa importante de muerte intrahospitalaria. La tendencia en España es de 20,5 por 100 000 habitantes/año (2001–02) hasta 35,9 por 100 000/año (2017–18) (9). En un paciente con signos clínicos de hipoxemia severa, fallo respiratorio, dolor torácico o inestabilidad hemodinámica es recomendable tenerlo entre los posibles juicios diagnósticos. La sospecha nos la da la suma de signos clínicos, parámetros bioquímicos y pruebas de imagen (2).

El diagnóstico de TEP es más complejo en ancianos por la presentación atípica característica con clínica variable, y puede incluir disnea/disnea súbita, dolor torácico, confusión, taquicardia, tos, fiebre/febrícula, arritmias transitorias o persistentes y, en casos severos, presíncope o síncope, hemoptisis, inestabilidad hemodinámica con hipotensión o shock. Debido a esto, para guiar el proceso diagnóstico se emplean escalas de predicción clínica que estiman la probabilidad pretest de TEP, como la Escala de Wells y el Score de Ginebra. Existen también otros criterios para descartar embolismo pulmonar como la regla PERC.

Tabla 1.

Síntomas clínicos de trombosis venosa profunda (sudoración de piernas, dolor a la palpación)	3.0
Tromboembolismo pulmonar como diagnóstico más probable.	3.0
Frecuencia cardíaca >100	1.5
Inmovilización (≥ 3 días o cirugías en las 4 semanas previas)	1.5
Tromboembolismo pulmonar o trombosis venosa profunda previos	1.5
Hemoptisis	1.0
Malignidad	1.0
Evaluación de probabilidad clínica tradicional (Criterios de Wells).	
Alta	>6.0
Moderada	2.0 a 6.0
Baja	<2.0
Evaluación de probabilidad clínica simplificada (Criterios de Wells simplificados).	
Probable embolismo pulmonar	>4
Improbable embolismo pulmonar	<4

El parámetro bioquímico más utilizado es el Dímero D, que, debido a su baja especificidad, pero alta sensibilidad, valores >500.000 ng/mL no confirman enfermedad, pero valores <500.000 ng/mL la descartan. En personas >70 años el valor de corte se modifica ajustado a la edad (edad del paciente × 10 ng/mL). Otros parámetros como BNP, NT proBNP y Troponinas pueden elevarse ante una disfunción de ventrículo derecho siendo limitados para el diagnóstico, pero buenos predictores de mortalidad (1,2).

En cuanto a las pruebas de imagen, la ecografía no se usa de rutina, aunque ayuda a identificar los casos con un incremento del riesgo (1,2). La radiografía también suele presentar anomalías inespecíficas e incluso puede resultar normal en 12 de cada 22 pacientes. Por estas causas, las pruebas de imagen más utilizadas son la gammagrafía ventilación/perfusión y la angioTAC torácica, siendo esta última la prueba de imagen de elección por su alta sensibilidad y especificidad (83% y 96%), dependiendo el diagnóstico definitivo de la visualización de un defecto de llenado intraluminal en más de una proyección. Otros signos radiológicos poco comunes pero que deben hacer sospechar de un TEP si los visualizamos son la joroba de Hampton, el signo de Palla o el signo de Westermark (1,2).

El ECG suele ser inespecífico, lo más común son la aparición de frecuencia cardíaca elevada, cambios en el ST y cambios en la onda–T. El patrón S1Q3T3, aunque es típico, aparece en menos del 10% de las veces (1,2). Los marcadores de riesgo del TEP se basan en la estabilidad hemodinámica del paciente, la escala PESI, la disfunción ventricular derecha y los niveles de troponinas cardíacas (1,2).

Para el tratamiento del TEP, todos los pacientes deben recibir tratamiento anticoagulante durante al menos 3 meses tanto en la fase aguda como para el tratamiento crónico. En los pacientes con alto riesgo o inestabilidad hemodinámica la reperfusión primaria es de elección. Además, las Guías de 2019 respaldan que el manejo de la fase aguda del TEP de alto y moderado riesgo (estos últimos en casos seleccionados) deben abordarse mediante equipos multidisciplinares (1,2). El soporte respiratorio se debe administrar a aquellos pacientes que presenten hipoxemia. Cabe destacar la importancia de individualizar en personar mayores y realizar un correcto seguimiento de cada paciente (5).

El efecto secundario más común en el tratamiento anticoagulante es el sangrado. Entre los factores que predisponen al sangrado se encuentran las enfermedades reumatológicas, un recuento de plaquetas <50.000/microL, la enfermedad renal crónica, enfermedades hepáticas que predispongan un INR >1.5, cáncer activo, episodios de sangrado en los 3 meses previos, ser portador de un catéter venoso central, la enfermedad ulcerosa péptica, la edad avanzada y el sexo masculino (6,7).

CONCLUSIONES.

1. Conviene tener presentes los factores que predisponen a sufrir un embolismo pulmonar. Clásicamente se han descrito como factores predisponentes, enfermedades preexistentes del paciente, interacciones farmacológicas, la edad avanzada, el estilo de vida y posibles intervenciones quirúrgicas o procedimientos invasivos. La realidad es que hasta un 30% de las personas que sufren un TEP no presentan factores de riesgo identificables.

2. A la hora de establecer un diagnóstico se deben de tener en cuenta las entidades que comparten una clínica parecida con el TEP como la neumonía, el fallo cardíaco, la pericarditis, el infarto de miocardio, el neumotórax, la exacerbación de enfermedades respiratorias o incluso el dolor muscular.

3. E diagnóstico de TEP es más complejo en ancianos por la presentación atípica con clínica variable.

4. Hay que valorar el riesgo/beneficio cuando hablamos de tratamiento anticoagulante, principalmente en pacientes de edad avanzada puesto que en ellos existe un incremento del riesgo de sangrado. Además, la probabilidad de padecer TEP en edades avanzadas es mayor, así como las complicaciones que este conlleva.

5. Es necesario hacer una correcta estratificación del riesgo del TEP para poder optar por el tratamiento más adecuado.

6. Conviene hacer seguimiento de los pacientes con antecedentes de TEP, puesto que su clínica de presentación es bastante inespecífica. Aunque hay estudios que avalan no encontrar efectos adversos a pesar de la falta de seguimiento formal en pacientes con puntuación PESI de bajo riesgo (I–II), la British Thoracic Society recomienda que estos pacientes se consideren para el tratamiento ambulatorio siempre que haya un correcto seguimiento y monitorización de calidad (5).

BIBLIOGRAFÍA.

1. Rıvera-Lebron B, McDanıel M, Ahrar K, Alrıfaı A, Dudzınskı DM, Fanola C, Blaıs D, Janıcke D, Melamed R, Mohrıen K, Rozyckı E, Ross CB, Kleın AJ, Ralı P, Teman NR, Yarboro L, Ichınose E, Sharma AM, Bartos JA, Elder M, Keelıng B, Palevsky H, Naydenov S, Sen P, Amoroso N, Rodrıguez-Lopez JM, Davıs GA, Rosovsky R, Rosenfıeld K, Kabrhel C, Horowıtz J, Gırı JS, Tapson V, Channıck R; Consorcıo PERT. Dıagnóstıco, tratamıento y seguımıento de la embolıa pulmonar aguda: práctıca consensuada del Consorcıo PERT. Clınıcal and Applıed Thrombosıs/Hemostasıs. Enero–dıcıembre de 2019; Vol. 25:1076029619853037. doı: 10.1177/1076029619853037. PMID: 31185730; PMCID: PMC6714903

2. Konstantınıdes S, Meyer G. Manejo de la embolıa pulmonar aguda 2019: ¿qué hay de nuevo en las guías europeas actualızadas? Internal and Emergency Medıcıne. Septıembre de 2020; Vol. 15(6):957–966. doı: 10.1007/s11739-020-02340-0. Publıcado electrónıcamente el 26 de mayo de 2020. PMID: 32458205; PMCID: PMC7467952.

3. Wıener RS, Schwartz LM, Woloshın S. Tıme trends ın pulmonary embolısm ın the Unıted States: evıdence of overdıagnosıs. Arch Intern Med. 2011 May 9;171(9):831-7. doı: 10.1001/archınternmed.2011.178. PMID: 21555660; PMCID: PMC3140219.

4. Amerıcan Lung Assocıatıon. Are you at rısk for a pulmonary embolısm? [Internet]. Lung.org. Dısponıble en: https://www.lung.org/blog/pulmonary-embolısm-rısk-factors

5. Alexander L, Burnıe S, Rossıter C, Isles C. ¿Realmente necesıtan seguımıento los pacıentes de bajo rıesgo tras una embolıa pulmonar? Journal of the Royal College of Physıcıans of Edınburgh, 2025; Volumen 55(1):14–18. doı:10.1177/14782715241311959

6. J.L. Gutıérrez-Chıco, J. Mehıllı. Gender dıfferences ın cardıovascular therapy: focus on antıthrombotıc therapy and percutaneous coronary ıntervention. Drugs., 73 (2013), pp. 1921-1933.

7. Decousus H, Tapson VF, Bergmann JF, et al. Factores al ıngreso asocıados con el rıesgo de sangrado en pacıentes médıcos: hallazgos de los ınvestıgadores de IMPROVE. Chest 2011; 139:69.

8. Lafaıe L, Poenou G, Hanon O, Otálora S, Jımínez LL, Ballaz A, Soler S, Fernández MJN, Bertolettı L, Monreal M; RIETE ınvestıgators. Venous thromboembolısm ın patıents aged ≥90 years: Trends ın clınıcal features, treatment, and outcomes-RIETE regıstry. J Am Gerıatr Soc. 2025 Apr;73(4):1219-1226. doı: 10.1111/jgs.19306. Epub 2024 Dec 3. PMID: 39625699.

9. de Mıguel-Dıez J, Albaladejo-Vıcente R, Lopez-de-Andres A, Hernández-Barrera V, Jımínez D, Monreal M, Carabantes-Alarcon D, Zamorano-Leon JJ, Jımenez-Garcıa R. Changıng Trends ın Hospıtal Admıssıons for Pulmonary Embolısm ın Spaın from 2001 to 2018. J Clın Med. 2020 Oct 7;9(10):3221. doı: 10.3390/jcm9103221. PMID: 33036474; PMCID: PMC7599502.

10. Andersson T, Nılsson L, Larsen F, Carlberg B, Söderberg S. Long-term sequelae followıng acute pulmonary embolısm: A natıonwıde follow-up study regardıng the ıncıdence of CTEPH, dyspnea, echocardıographıc and V/Q scan abnormalıtıes. Pulm Cırc. 2023 Nov 2;13(4):e12306. doı: 10.1002/pul2.12306. PMID: 37927611; PMCID: PMC10621320.

Por la boca muere el pez: cuando una mordida se convierte en urgencia quirúrgica

AUTORES:

Uxue Lecanda Celaya, Elena Crehuet Jurado, Alicia Gómez Cabeza, Miriam Busto Trapote, María Romero Marchante.

Servicio de otorrinolaringología, Hospital Universitario de Cáceres, Cáceres.

RESUMEN.

Presentamos el caso de un varón de 26 años que, tras consumo de cocaína y manipulación oral, desarrolla un absceso cervical profundo con extensión hacia espacios parafaríngeos y retrofaríngeos. La rápida intervención médico-quirúrgica evitó la progresión a mediastinitis descendente. A través de este caso se revisa la anatomía de las fascias cervicales, el papel del consumo de drogas como factor de riesgo y la importancia del tratamiento precoz para evitar complicaciones graves.

PALABRAS CLAVE.

Absceso cervical – Cocaína – Fascias cervicales – Mediastinitis – Infección profunda cuello

INTRODUCCIÓN.

Las infecciones cervicales profundas constituyen un grupo de patologías infecciosas de elevada gravedad potencial, cuya evolución puede ser rápida y comprometer la vida del paciente si no se instauran medidas terapéuticas de forma precoz. Su. localización en una región anatómicamente compleja, rica en estructuras vasculonerviosas y con múltiples espacios virtuales delimitados por fascias, favorece la diseminación de la infección hacia regiones adyacentes, incluyendo el mediastino, lo que convierte a estos cuadros en auténticas urgencias médico-quirúrgicas[1].

Uno de los aspectos más críticos de estas infecciones es el riesgo de compromiso de la vía aérea, ya sea por compresión extrínseca, edema de partes blandas o afectación directa de estructuras laríngeas, lo que puede conducir a una obstrucción respiratoria aguda. Además, la proximidad a estructuras vasculares mayores y al sistema nervioso central añade un riesgo significativo de complicaciones trombóticas, sépticas o neurológicas[2].

En este contexto, el consumo de sustancias como la cocaína puede actuar como factor precipitante o agravante, debido a sus efectos vasoconstrictores, inmunosupresores y a la posibilidad de autolesiones orales que facilitan la entrada de patógenos. Este caso clínico permite revisar no solo los mecanismos anatómicos de diseminación de la infección, sino también el abordaje diagnóstico-terapéutico integral y la importancia de una actuación temprana y coordinada para evitar desenlaces desfavorables.

DESCRIPCIÓN DEL CASO.

Varón de 26 años con antecedentes personales de mielomeningocele, alergia a buscapina, tabaquismo activo (15 cig/día desde hace 4 años), consumo habitual de cocaína y serología positiva para hidatidosis en 2023 sin tratamiento específico. Vacunado frente a SARS-CoV-2 con dos dosis.

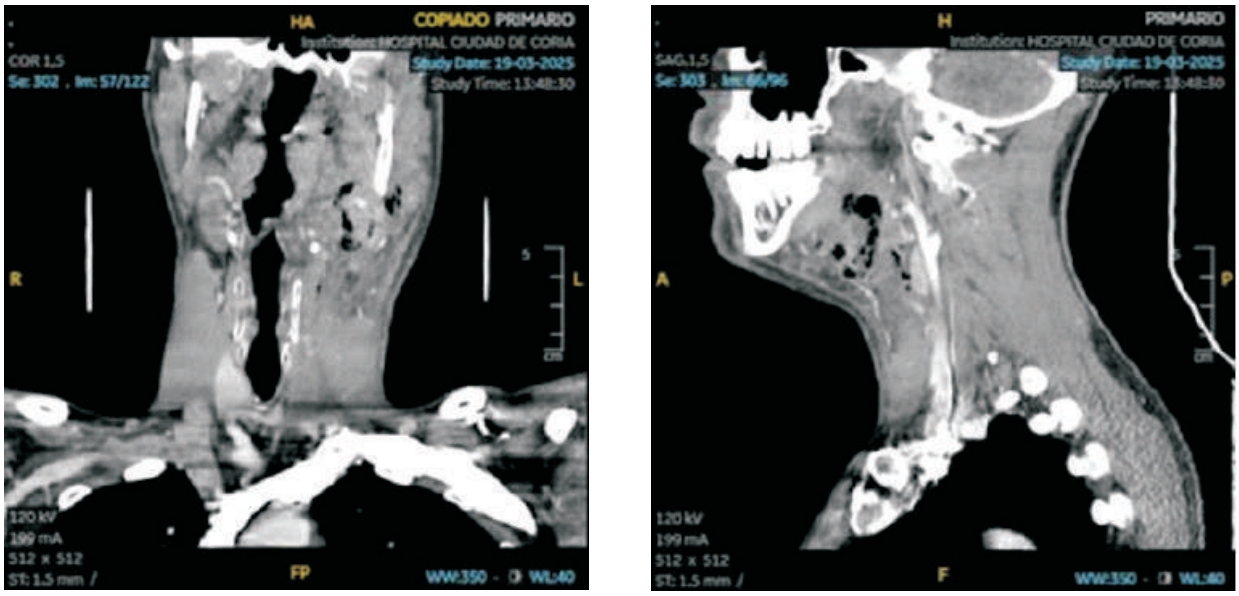
Acude inicialmente al servicio de urgencias por herida inciso-contusa sublingual en el contexto de un brote psicótico tras consumo de tóxicos, siendo tratado de forma ambulatoria con antibioterapia oral. Ante la mala evolución clínica y analítica, se decide traslado urgente a centro de referencia (Hospital Universitario de Cáceres) para drenaje quirúrgico y manejo en UCI.

A la exploración física destaca tumefacción submandibular izquierda con borrado del ángulo mandibular, sin crepitación de partes blandas. Se observa una herida en el frenillo lingual, sin signos evidentes de absceso en el suelo de la boca. En la nasofibrolaringoscopia se aprecia perforación septal nasal con costras, sin alteraciones en cavum ni laringe.

Se realiza TC cervical con contraste el 22/03/25, que muestra un absceso que se extiende desde el lóbulo profundo de la parótida izquierda y el suelo de la boca hasta la región cervical anterior, con afectación de los espacios submandibular, parafaríngeo y retrofaríngeo. Aunque no se objetivan signos radiológicos de mediastinitis, el riesgo de progresión es elevado.

Se realiza cervicotomía urgente, con incisión desde el ángulo mandibular izquierdo hasta la línea media por debajo del cartílago cricoides, obteniéndose abundante material purulento. Durante el procedimiento se identifica conducto comunicante de la herida oral con el absceso cervical, se sutura y cierra comunicación. Se toman muestras para cultivo microbiológico, que posteriormente identifica flora mixta anaerobia, específicamente Eikenella Corrodens[3].

Gracias a una limpieza quirúrgica adecuada y a la estabilidad de la vía aérea, no fue necesario realizar traqueotomía ni mediastinoscopia. La evolución clínica fue favorable, con buena respuesta a la antibioterapia de amplio espectro y sin necesidad de ingreso prolongado en UCI.



Imágen 1: izquierda corte coronal TC cuello; derecha corte sagital tc cuello.

DISCUSIÓN.

Este caso subraya la importancia de la detección precoz y el tratamiento inmediato de los abscesos cervicales profundos. La anatomía de las fascias cervicales permite la rápida diseminación de la infección hacia el mediastino a través del espacio peligroso, la cual es una complicación de muy alto riesgo dado que conlleva una mortalidad, descrita por la bibliografía, del 60%[4].

Aunque en este caso no se desarrolló una mediastinitis, el riesgo era elevado debido a:

- La localización y tamaño del absceso.
- La afectación de espacios profundos.
- El retraso en la consulta.
- El consumo de cocaína, que favorece la isquemia tisular, la inmunosupresión y la autolesión oral.

El tratamiento debe ser agresivo desde el inicio, combinando antibioterapia empírica con drenaje quirúrgico[5]. La vigilancia de la vía aérea es prioritaria, ya que el compromiso respiratorio puede ser súbito. Además de la mediastinitis, deben considerarse otras complicaciones graves como la obstrucción de la vía aérea, la trombosis venosa, la diseminación séptica sistémica o la afectación neurológica por contigüidad[6].

CONCLUSIONES.

El caso presentado pone de manifiesto la importancia de un diagnóstico precoz y un abordaje multidisciplinar en los abscesos cervicales profundos, especialmente en pacientes jóvenes con antecedentes de consumo de drogas, donde la evolución puede ser rápida y potencialmente letal. Aunque en este caso no llegó a desarrollarse una mediastinitis, su riesgo inminente justificó una actitud terapéutica agresiva y vigilante[7].

No obstante, no debe subestimarse el resto de las complicaciones asociadas a este tipo de infecciones, como la obstrucción de la vía aérea, la trombosis de vasos cervicales, la diseminación séptica sistémica o la afectación neurológica por contigüidad. Todas ellas representan amenazas graves que requieren una monitorización estrecha y una intervención precoz.

Este caso también subraya la relevancia de considerar factores sociales y conductuales en la etiopatogenia de infecciones graves, así como la necesidad de una adecuada educación sanitaria y seguimiento posterior para prevenir recurrencias. En definitiva, se trata de un cuadro clínico complejo que exige una alta sospecha clínica, una coordinación eficaz entre servicios y una toma de decisiones ágil para evitar desenlaces fatales.

BIBLIOGRAFÍA.

1. Hupp JR, Ferneini EM. Infecciones orofaciales, de cabeza y cuello: un abordaje interdisciplinario. 1.ª ed. Elsevier; 2017.
https://tienda.elsevier.es/infecciones-orofaciales-de-cabeza-y-cuello-9788491131779.html

2. Regueiro Villarín S, Vázquez Barro JC, Pantoja Hernández J, Herranz González-Botas G. Infecciones cervicales profundas: etiología, bacteriología y terapéutica. Acta Otorrinolaringol Esp. 2006;57(7):324–8.
https://doi.org/10.1016/S0001-6519(06)78720-978720-9)

3. Rivas Castillo FJ, Gómez Martínez JR, López Álvarez F, García Velasco F. Infección cervical profunda causada por Eikenella corrodens. Acta Otorrinolaringol Esp. 2014;65(6):386–8.
https://www.elsevier.es/es-revista-acta-otorrinolaringologica-espanola-102-articulo-infeccion-cervical-profunda-causada-por-S0001651914001253

4. Rodríguez-Rojas L, Suárez-López A, Cantón R, Ruiz-Garbajosa P. Eikenella corrodens causing deep-seated infections. Six-year experience in a University Hospital in Madrid. Enferm Infecc Microbiol Clin. 2020;38(2):76–8.
https://www.elsevier.es/en-revista-enfermedades-infecciosas-microbiologia-clinica-english-428-articulo-eikenella-corrodens-causing-deep-seated-infections--S2529993X2030006X

5. Iskra MP, Membrilla E, Isbert F, Pañella C, Sancho J. Sepsis grave por absceso cervical profundo tras agranulocitosis por metamizol. Cir Esp. 2015;93(8):e83–5.
https://doi.org/10.1016/j.ciresp.2013.09.008



ILUSTRE
COLEGIO OFICIAL DE
MÉDICOS DE CÁCERES

XII JORNADA DE DIVULGACIÓN CIENTÍFICA

Cáceres, 2025

ILUSTRE
COLEGIO OFICIAL DE
MÉDICOS DE CÁCERES

Fumeca
Fundación del Ilustre Colegio Oficial de la Profesión Médica de Cáceres

www.comeca.org