

ILUSTRE COLEGIO OFICIAL DE MÉDICOS DE CÁCERES



VI JORNADA DE DIVULGACIÓN CIENTÍFICA

Segundo volumen



ILUSTRE
COLEGIO OFICIAL DE
MÉDICOS DE CÁCERES

El absceso en herradura: un absceso perianal de difícil diagnóstico y tratamiento

Oliver García, L.; Moreno Peñuelas, S.; Carrión Retuerto, L.O; Nonnemacher Sanjulián, A.; El Haddad Haouiche, G.; Blasco Delgado, O.

Servicio de Cirugía General del Hospital Virgen del Puerto de Plasencia.

RESUMEN.

Los abscesos perianales suponen una patología de elevada incidencia y una de las principales causas de consulta hospitalaria. Las manifestaciones clínicas más frecuentes son dolor, induración y fiebre, sin embargo, algunos abscesos pueden ser difíciles de identificar por sus escasas manifestaciones a la exploración, como es en el caso del absceso en herradura, siendo las pruebas de imágenes de gran utilidad. El tratamiento debe ser precoz, precisando drenaje urgente con el fin de evitar evolución de la infección dando lugar a una sepsis perianal.

Presentamos el caso de un hombre de 58 años, que acude a urgencias por dolor perianal, sin otra sintomatología. A la exploración se aprecia dolor perianal sin otros hallazgos, ni alteraciones analíticas de interés. Se solicitó una tomografía computarizada pélvica, identificando un absceso perianal en herradura. Se realizó incisión y drenaje, con colocación de drenajes en espacio postanal y en ambos trayectos laterales del absceso.

PALABRAS CLAVE.

Perianal abscess, horseshoe abscess.

INTRODUCCIÓN.

Los abscesos perianales han presentado durante siglos una preocupación para pacientes y cirujanos (1). Existen etiologías menos frecuentes como la enfermedad de Crohn, infecciones, traumatismos, cirugías previas, malignidad o radiación, sin embargo, la etiología criptoglandular es la más frecuente, según esta teoría, la patología comienza con la obstrucción de las glándulas de la línea dentada, que da lugar a sobrecrecimiento bacteriano y formación de abscesos, éstos buscan una ruta de drenaje, hacia la piel perianal en el caso de los abscesos perianales, o hacia la fosa isquiorrectal en el caso de los abscesos isquiorrectales, con menos frecuencia dan lugar a abscesos supraelevadores o submucosos (2). Los diferentes tipos de abscesos perianales se muestran en la Figura 1.

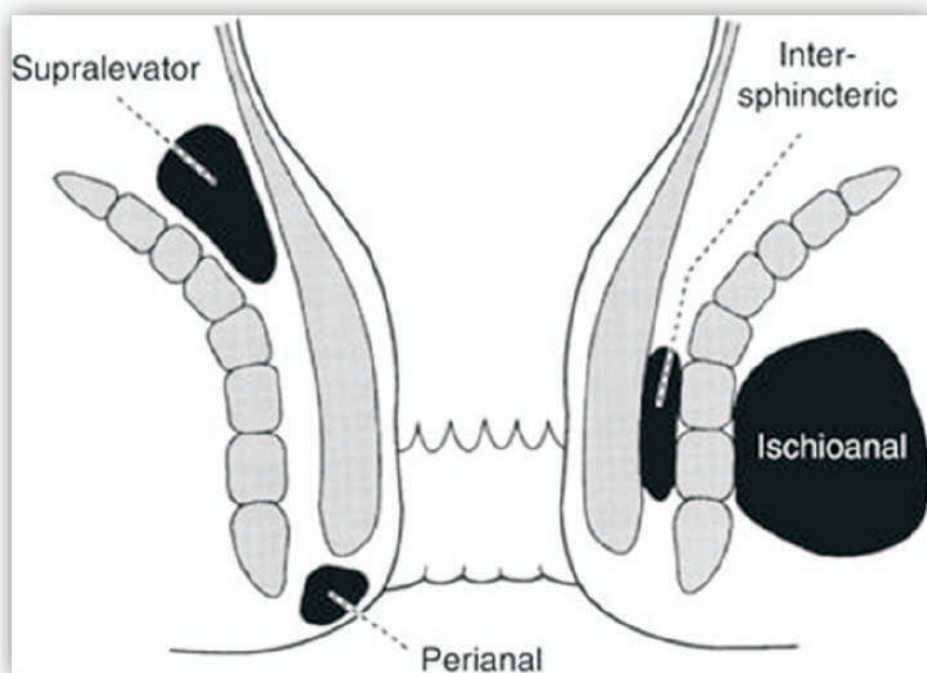


Ilustración : Tipos de absceso perianal. (2) Jan Rakinic MD. *Benign Anorectal Surgery. Advances in Surgery.* 2018;52:179–204.

Las manifestaciones más frecuentes son: dolor de aparición reciente, induración, eritema, calor y fiebre. En los casos dudosos, la tomografía computarizada puede ser de gran utilidad, la resonancia magnética también permite diagnosticar y localizar los abscesos perianales, aunque su disponibilidad en la urgencia es menor y tiene más utilidad para el estudio de las fístulas perianales.

El tratamiento debe ser precoz, con incisión en el punto de mayor fluctuación y drenaje del material purulento (3), sin embargo, en abscesos que no presentan signos flogóticos superficiales, puede ser complicado localizar la colección, por lo que requieren la realización de una técnica de imagen y una técnica de drenaje específica. En el caso de los abscesos en herradura, se deben realizar contraincisiones sobre la fosa isquiorrectal para drenar los dos brazos adecuadamente (4).

DESCRIPCIÓN DEL CASO.

Hombre de 58 años, con antecedentes de hipertensión arterial y diabetes mellitus tipo 2. Acude a urgencias por dolor perianal de 1⁵ días de evolución, no ha presentado fiebre ni otros síntomas, nunca había presentado episodios similares. Tras acudir en varias ocasiones al centro de salud, sin obtener adecuado diagnóstico ni tratamiento, acude a urgencias por aumento importante del dolor.

A la exploración física no se aprecia ningún área eritematosa, caliente ni indurada, no se objetiva tumoración ni zona fluctuante. El único signo es dolor intenso a la palpación en la zona perianal, sobre todo en el borde anal izquierdo, coincidiendo con las 3 horas en posición de litotomía. Tacto rectal muy doloroso, con esfínter normotónico, no se aprecia sangre ni material purulento en dedal. Analíticamente, presenta leucocitos dentro de los límites normales, con un porcentaje aumentado de neutrófilos (77,6%) y una disminución del porcentaje de linfocitos (12%), glucosa 139 mg/dl, sin otros hallazgos de interés.

A pesar de los escasos hallazgos apreciados durante la exploración física y en la analítica, el importante dolor que presenta el paciente, así como la larga evolución de la clínica, hacen sospechar un absceso perianal de evolución tórpida y larvada, por lo que solicitamos una tomografía computarizada pélvica con contraste, que nos proporciona los siguientes hallazgos: se identifica una colección purulenta que contornea el canal anal. En la región inferior adopta morfología en herradura, afectando en profundidad al periné y a ambos lados del pliegue interglúteo, presentando extensión craneal anterior en íntimo contacto con el borde posteroinferior de la próstata y extensión craneal posterior de mayor tamaño que afecta a ambos cuadrantes, formando una colección abscesificada de hasta 5 cm. Se diagnostica un absceso perianal en herradura. Las imágenes de la tomografía computarizada se muestran en las Figuras 2, 3 y 4.

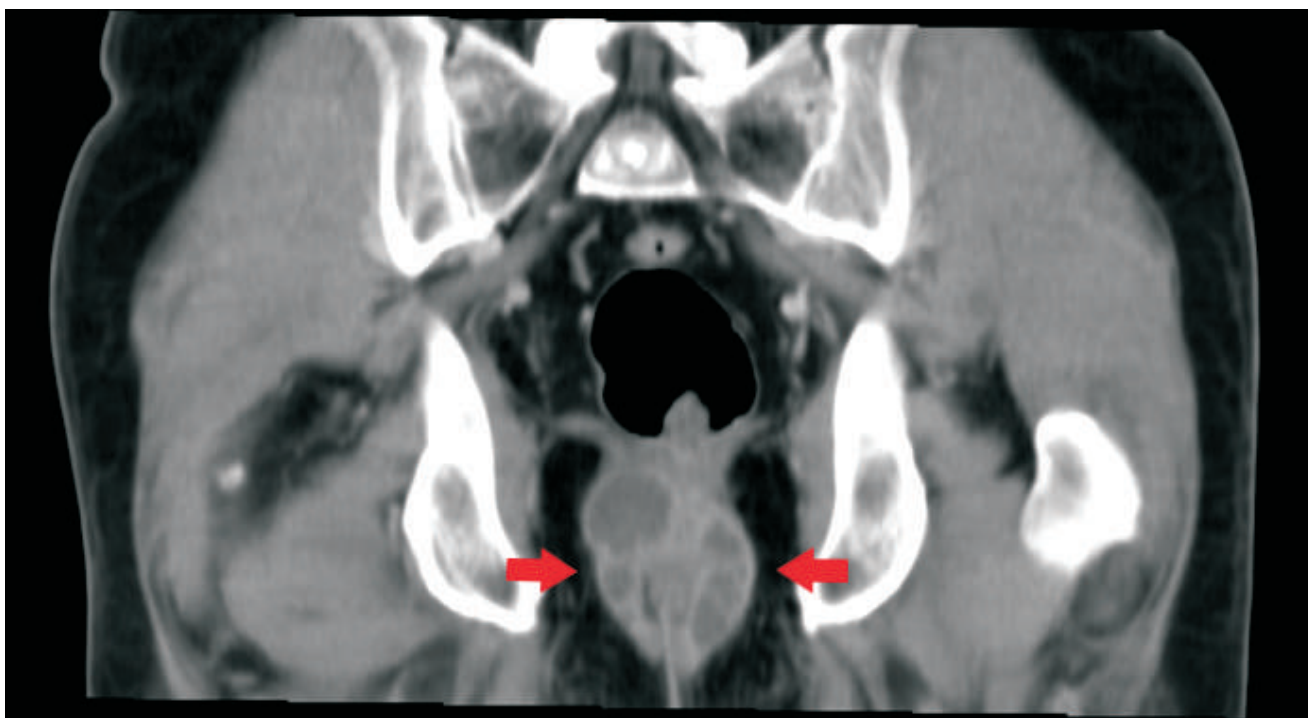


Ilustración : Corte coronal: se aprecia colección que contornea el canal anal, sugerente de absceso en herradura. Las flechas rojas señalan las extensiones laterales de la colección.

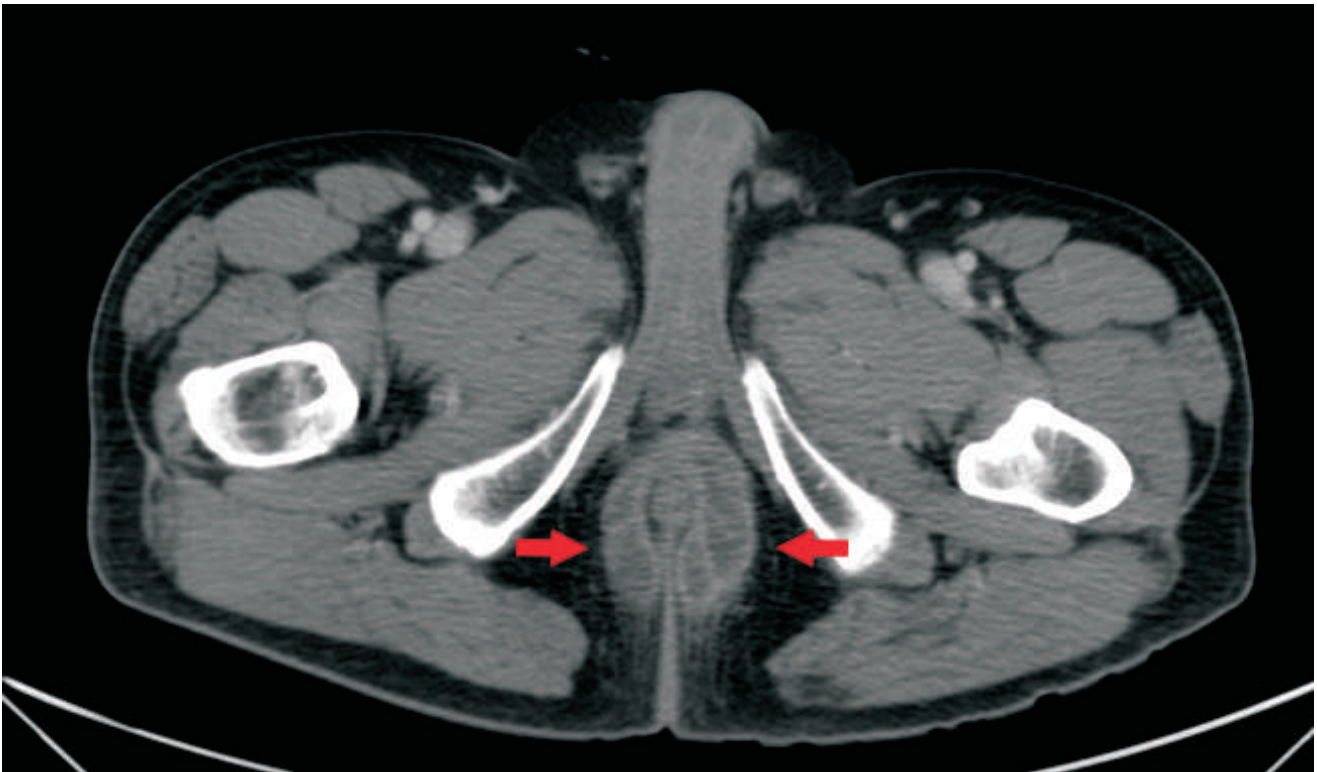


Ilustración :Corte axial: se aprecia colección que contornea el canal anal, sugerente de absceso en herradura. Las flechas rojas señalan las extensiones laterales de la colección

Ante los hallazgos de imagen, se decide realizar intervención quirúrgica urgente de forma precoz, dado que se trata de un absceso perianal en herradura, se realiza el procedimiento modificado de Hanley. Tras el empleo de anestesia intrarraquídea, se coloca al paciente en posición de litotomía con ayuda de perneras ajustables. Se realiza una incisión de 2 cm entre el margen anal posterior y el coxis, para drenar el espacio postanal, observando salida de material purulento. Digitalmente, se aprecia cavidad abscesual con un componente derecho y otro izquierdo, se desbridan los tabiques o septos internos contorneando con el dedo la cavidad anal. Se realizan lavados con suero y Betadine y se introducen drenajes Penrose en el cuerno derecho y en el cuerno izquierdo, así como otro en el espacio postanal. En la Figura ⁵, se representa el procedimiento modificado de Hanley.

DISCUSIÓN.

La mayor parte de los abscesos perianales pueden ser diagnosticados mediante una historia clínica y una exploración física cuidadosa. El síntoma más importante es el dolor perianal, seguido de la fiebre, aunque también es común la induración o tumoración del área afectada, con eritema, calor o fluctuación. El diagnóstico puede ser más complicado en el caso de abscesos sin signos inflamatorios superficiales.

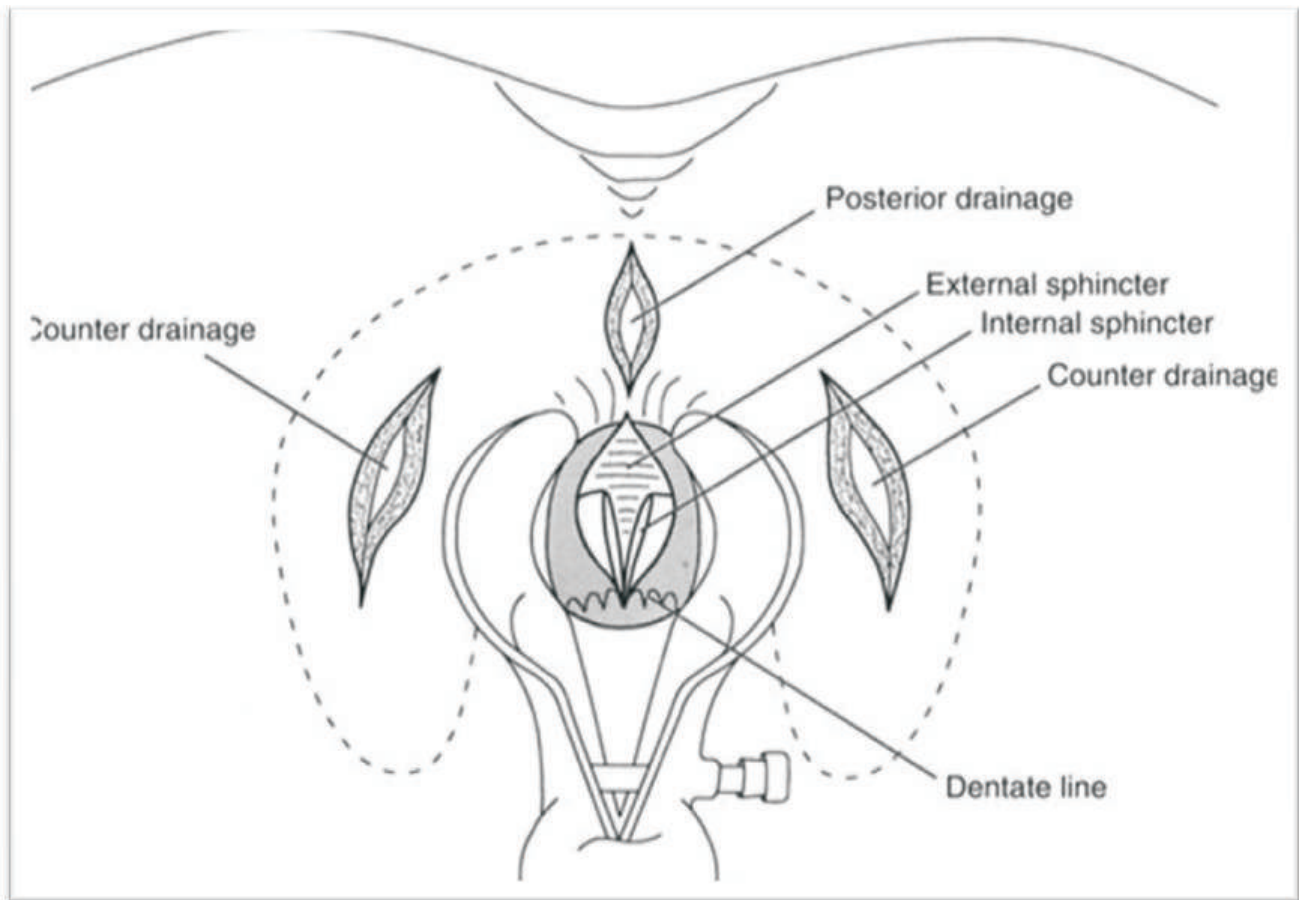


Ilustración : Procedimiento modificado de Hanley. Se puede observar la incisión posterior, para drenar el espacio postanal, y las contraincisiones laterales, para drenar los cuernos laterales del absceso en herradura. (2). Jan Rakinic MD. Benign Anorectal Surgery. Advances in Surgery. 2018;52:179–204.

En los abscesos profundos como el absceso supraelevador o el absceso en herradura, que surge desde el espacio postanal hacia ambas fosas isquiorrectales, no suelen existir claros signos flogóticos en superficie, además, la evolución suele ser tórpida o lavada, éstas características pueden provocar que se retrase el diagnóstico y tratamiento de este tipo de abscesos, por lo que toma especial importancia, para médicos de atención primaria y cirujanos, el conocimiento de su forma de presentación, habitualmente con dolor perianal y fiebre, sin otros signos a la exploración.

Las pruebas de imagen, preferentemente la tomografía computarizada, no son necesarias en la mayoría de los abscesos perianales, sin embargo, pueden considerarse en pacientes seleccionados. En el caso de un paciente que no presenta manifestaciones clínicas que nos permitan diagnosticar o localizar la colección, la prueba de imagen permite detectar abscesos ocultos o tractos secundarios, pudiendo así plantear el correcto abordaje para la incisión y drenaje. En el caso del absceso en herradura, la intervención quirúrgica sin prueba de imagen, puede concluir en un drenaje incompleto de la colección. En los abscesos perianales, el tratamiento debe ser precoz y consiste en la incisión en el punto de mayor fluctuación, cerca del margen anal, aunque respetando el complejo del esfínter, así como el drenaje del material purulento y la exploración digital de la cavidad abscesual, tratando de romper los tabiques o septos internos y evacuar todo el material purulento. Sin embargo, en el caso del absceso en herradura, que se extiende desde el espacio postanal profundo, con dos brazos hacia las fosas isquiorrectales, es raro el eritema externo o la fluctuación, su tratamiento es diferente, realizando el procedimiento

modificado de Hanley, en el cual se drena el espacio postanal profundo y posteriormente las dos extensiones laterales mediante dos contraincisiones, como puede apreciarse en la Figura ⁵.

Pese al correcto diagnóstico, adecuada localización mediante prueba de imagen y tratamiento específico de los abscesos en herradura, la tasa de recurrencia es elevada, aproximadamente el ⁵ 0% de los casos (2). En los pacientes en los cuales no se realiza una técnica de drenaje correcta, la tasa de recurrencia es mucho mayor, por lo que es importante conocer, tanto los adecuados métodos diagnósticos para evitar retrasos diagnósticos, que pueden favorecer el desarrollo de estados sépticos o gangrena de Fournier, como las técnicas de drenaje específicas, para reducir la tasa de recurrencia o formación de fístulas.

BIBLIOGRAFÍA.

1. Tabry H, Farrands PA. Update on anal fistulae: Surgical perspectives for the gastroenterologist. *Can J Gastroenterol* 2011; 2⁵ (12): ⁶ 7⁵ -⁶ 80.
2. Jan Rakinic MD. Benign Anorectal Surgery. *Advances in Surgery*. 2018; ⁵ 2:1⁷ 9–204.
3. Lohsiriwat V. Anorectal emergencies. *World J Gastroenterol*. 201⁶ Jul 14; 22(2⁶): ⁵ 8⁶ 7 -⁵ 8⁷ 8.
4. Amato A, Bottini C, De Nardi P, Giamundo P, Laretta A, Realis Luc A. et al. Evaluation and management of perianal abscess and anal fistula: a consensus statement developed by the Italian Society of Colorectal Surgery (SICCR). *Tech Coloproctol*. 201⁵; 19:⁵ 9⁵ -⁶ 0⁶.

Somnolencia y lesiones cerebrales. Toxoplasmosis cerebral

López Nieto M.J.¹, Martín-Macho González M.M.², Velardo Andrés C.³, López Hormiga D.², Arana Llanderal A.²

¹ MIR Servicio de Medicina familiar y comunitaria. Centro de Salud Plasencia II (San Miguel). Área de salud de Plasencia.

² FEA Medicina intensiva. Servicio de Medicina Intensiva. Hospital Virgen del Puerto Plasencia.

³ FEA Medicina interna. Servicio de Medicina Interna. Hospital Virgen del Puerto Plasencia.

RESUMEN.

Se trata de un varón de ⁵ 1 años, fumador que vive solo y sin animales de compañía, traído a urgencias por somnolencia y alteración del comportamiento en los días previos. Se realiza un TAC cerebral que muestra múltiples lesiones y una punción lumbar inicialmente anodina. Durante el ingreso se RMN y ante el tipo de lesiones se solicita serología vírica positiva a VIH no conocido. Con diagnóstico más probable de toxoplasmosis cerebral, se inicia tratamiento dirigido que se confirma posteriormente con el aislamiento del parásito en líquido cefalorraquídeo.

PALABRAS CLAVE.

Somnolencia, lesiones cerebrales, toxoplasmosis cerebral, VIH.

INTRODUCCIÓN.

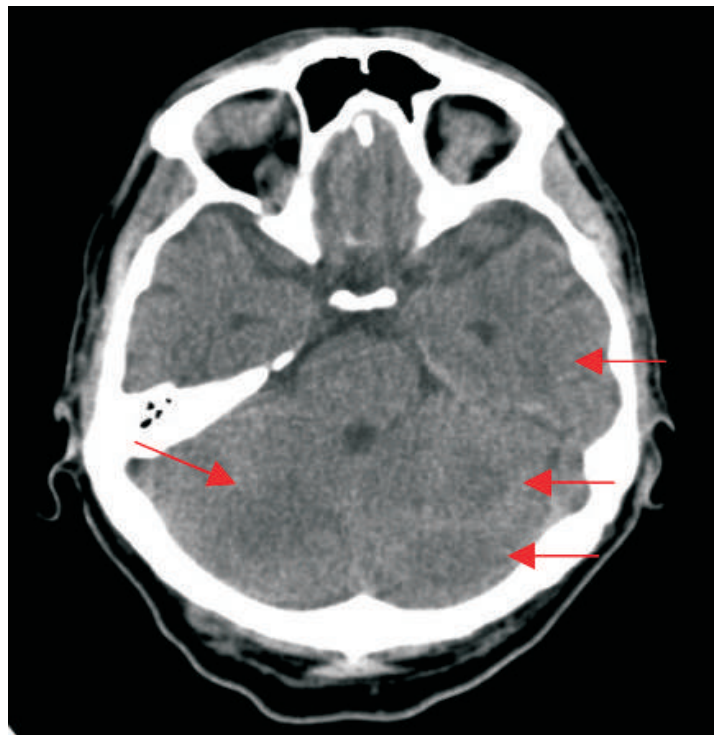
Las alteraciones agudas del nivel de conciencia constituyen la manifestación clínica de una insuficiencia cerebral, pudiendo llegar a constituir una emergencia médica que requiere una correcta actitud en el diagnóstico diferencial, incluyendo en los exámenes complementarios, pruebas de imagen que nos ayuden a instaurar el tratamiento más adecuado¹. Describimos el caso de un paciente joven con somnolencia y lesiones cerebrales.

DESCRIPCIÓN DEL CASO CLÍNICO.

Se trata de un varón de ⁵ 1 años sin alergias conocidas, con antecedentes personales de tabaquismo activo de 20 cigarrillos/día, hipercolesterolemia. dermatitis atópica y recientemente diagnosticado de Linfoma NH difuso de células grandes a nivel abdominal en tratamiento con QT (3 ciclos hasta el momento). No otros hábitos tóxicos, se desconoce hábitos sexuales y serología reciente negativa durante el estudio del linfoma. Traído por su hermana a Urgencias tras encontrarlo en su domicilio en condiciones insalubres, desorientado, con lenguaje incoherente y alteración del comportamiento. Refiere de fiebre 38⁵ °C, malestar general y diarrea en las ⁷ 2 horas previas. En la exploración física encontramos sudoración profusa y palidez mucocutánea con TA: 10⁷ /6⁷. FC: 80 lpm.

Tª: 37.6°C. SatO2: 95% basal, auscultación cardiopulmonar y abdominal sin alteraciones. En la exploración neurológica destaca, somnolencia con tendencia al sueño, desorientado en tiempo, bradipsiquia con lenguaje entendible, pares craneales normales, sin focalidad neurológica, rigidez de nuca ni signos meníngeos.

Se realizan pruebas complementarias a destacar: Pancitopenia en el hemograma (Hb 7.4 g/dl. Leucocitos 300/L (N⁵ 9.4%, linfocitos 33.4%). Plaquetas 78000/L) y en la bioquímica PCR 29.2 mg/L y procalcitonina 1.24 ng/ml. Resto de bioquímica, gases arteriales, coagulación y radiografía de torax sin alteraciones. En el ECG se encuentra una fibrilación auricular con respuesta ventricular adecuada no conocida.



TAC craneal de ingreso: numerosos focos (flechas rojas) hipodensos en sustancia blanca

Con los hallazgos y la clínica que presenta el paciente, se decide hacer un TAC craneal que muestra numerosos focos de hipodensidad en la sustancia blanca que no captan contraste y cuyo diagnóstico diferencial engloba opciones como linfoma, isquemia...

La punción lumbar muestra un líquido cefalorraquídeo (LCR) con presión de salida normal, color transparente y bioquímica sin alteraciones. Se solicita PCR para virus y cultivo.

Ante fiebre en paciente inmunodeprimido con alteraciones del nivel de conciencia y los resultados de las pruebas realizadas, se plantea un diagnóstico diferencial:

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

1. Infección de sistema nervioso central en paciente inmunodeprimido:

- Nocardia asteroides
- Lysteria monocytigenes
- Enterobacterias
- Cryptococcus
- Toxoplasma gondii
- M. tuberculosis
- Rhodococcus equis
- Cisticercosis

2. Endocarditis

3. Fenómenos trombóticos

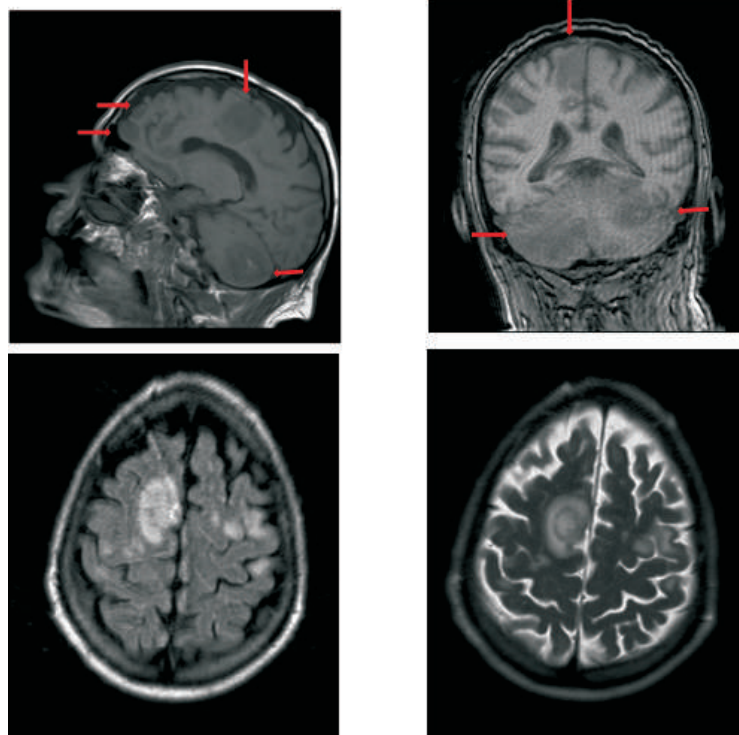
4. Secundario a tratamiento con quimioterápicos

5. Linfoma

6. VIH

Ingresó en medicina interna con diagnóstico de probabilidad encefalitis en paciente inmunodeprimido, pendiente de descartar otras opciones. En la planta se realizó rastreo microbiológico con extracción de hemocultivos, coprocultivo, esputo, orina, líquido cefalorraquídeo (LCR), serología fúngica y se inició terapia empírica de amplio espectro con aciclovir, ampicilina, linezolid y fluconazol. Se añadió como tratamiento de apoyo: dexametasona y filgrastim como factor de estimulación de colonias de granulocitos.

Durante la primera semana de evolución, neurológicamente somnoliento, sin focalidad, estable hemodinámica y respiratoriamente, sin fiebre y sin aumento de parámetros infeccioso-inflamatorios. Se descartó endocarditis y cardiopatía valvular mediante ecocardiografía transtorácica y transesofágica. Se recibieron hemocultivos, cultivos de SB, urocultivo y coprocultivo negativos, por lo que se suspendió tratamiento antibiótico. El 5º día de ingreso se realizó resonancia magnética nuclear (RMN) cerebral que muestra los siguientes hallazgos:



Se continúa el estudio etiológico con interconsulta a Hematología que establece como diagnóstico menos probable el linfoma y según se van recibiendo resultados de pruebas complementarias se van suspendiendo los tratamientos dirigidos: antifúngico, resto de antibióticos y antivírico. La serología fúngica y cultivo de hongos en LCR negativos; la PCR en LCR para VVZ, CMG, VEB, VHS I-VHS II y cryptococcus negativa, el estudio parasitológico criptosporidium y ciclospora negativo.

El 6º día de ingreso, se produce un empeoramiento neurológico, con disminución del nivel de conciencia, sin obedecer órdenes y con hemiplejía izquierda; se repite TAC craneal para descartar nuevas complicaciones y se contacta con UCI para valoración del paciente. Se decide ingreso en Medicina Intensiva con intubación y conexión a ventilación mecánica, además de ampliar serología para VIH. El 7º día, recibimos serología positiva a VIH con Ac Ig M toxoplasma negativo e Ig G positivo.

Con esta clínica, las pruebas radiológicas y analíticas compatibles con infección cerebral por toxoplasma gondii, se inicia tratamiento con pirimetamina, sulfadiazina y ácido folínico. Posteriormente se aísla Toxoplasma gondii en LCR y se confirma VIH con carga viral de 91000 copias y 4 linfocitos CD4, momento en el que se inicia terapia antiretroviral. Neurológicamente mala evolución clínica con apertura ocular espontánea sin obedecer órdenes, por lo que se realiza traqueostomía el 10º día de ingreso. Entre las pruebas complementarias, se realiza electroencefalograma que muestra trazado arreactivo y coma grado IV de la escala de Synek. Tras varios días de desconexión de la ventilación mecánica es dado de alta a planta con mal pronóstico vital.

DISCUSIÓN.

La toxoplasmosis es la infección oportunista más frecuente del sistema nervioso central en pacientes VIH que no reciben la profilaxis adecuada. Aislado por primera vez en 1907 es un esporozoo ubicuo y parásito intracelular obligado cuyo hospedador definitivo y reservorio de la enfermedad es el gato. Presenta distribución mundial con una prevalencia sustancialmente diferente en Estados Unidos con 11% a más del 80% en ciertos países de Europa, Latinoamérica y África². En España, varía de unas regiones a otras, entre 2⁵ y 50%³. El hombre puede adquirir la infección por vía oro-fecal tras manipulación de heces felinas contaminadas, ingestión quistes tisulares en carne cruda o mal cocinada, por vía placentaria y por transfusiones de sangre o trasplantes de órganos.

El curso puede ser agudo o crónico, adquirida y congénita, con un período de incubación de 4-21 días. En el caso de la toxoplasmosis adquirida, el sistema inmunológico juega un papel muy importante y en la mayoría de los pacientes inmunocompetentes, la enfermedad transcurre de forma asintomática. Sin embargo, en los pacientes inmunodeprimidos, el déficit de inmunidad reactiva la parasitosis por la rotura de quistes, produciendo una destrucción continua de células⁴.

Las manifestaciones clínicas⁵ se dividen en:

- Personas inmunocompetentes: 80-90% cursa de forma asintomática, el 10-20% puede presentar fiebre, malestar y linfadenopatías. Tiene un curso benigno y autolimitado.
- Personas inmunodeprimidas: Los pacientes VIH con CD4<100 céls/m, serología + a Toxoplasma y sin profilaxis adecuada tienen una probabilidad del 30% de desarrollar la enfermedad. El sitio más común de reactivación es el sistema nervioso central. Trastornos del nivel de conciencia, convulsiones, hemibalismo-hemicorea, SIADH, encefalitis, síntomas psiquiátricos...
- Otras: congénita, prenatal, ocular...

No hay hallazgos de laboratorio que sean específicos, sin embargo puede verse un aumento de LDH en pacientes con toxoplasmosis diseminada y con afectación pulmonar. La evaluación del LCR generalmente muestra una pleocitosis mononuclear leve con proteinorraquia. La resonancia magnética nuclear es más sensible que el TAC para identificar las lesiones asociadas a la toxoplasmosis cerebral; sin embargo, ninguna puede distinguir adecuadamente la toxoplasmosis de otras lesiones como criptococoma o linfoma del SNC. Lo más frecuente es encontrar múltiples lesiones de tamaño variable. En el TAC son lesiones de baja atenuación con realce en anillo y en la RMN, en T1 hipointensas y T2 isointensas rodeadas de un realce en anillo (halo hiperintenso por edema vasogénico) y ocasionalmente el signo de la diana (nódulo excéntrico de pequeño tamaño en el anillo de captación⁶). El diagnóstico definitivo es la visualización del parásito en tejido obtenido mediante biopsia cerebral con una sensibilidad cercana al 95% o utilizando la reacción en cadena de la polimerasa (PCR) en LCR, ya que ha demostrado tener una alta especificidad (>95%) con una sensibilidad variable⁷.

El tratamiento⁸ de elección es la combinación de: Pirimetamina (dosis de carga 200 mg seguido de 50-75 mg/día), Sulfadiazina (4-6 g/día) y ácido folínico (10-25 mg/d durante 6 semanas por vía oral. Existen regímenes alternativos: clindamicina 2400 mg/día, pirimetamina y ácido folínico, o trimetoprim/sulfametoxazol en entornos de recursos limitados. La dexametasona (4 mg/6 horas) puede utilizarse si las lesiones producen efecto masa y anticonvulsionantes si existen crisis generalizadas asociadas. La profilaxis secundaria debe mantenerse con la mitad de dosis de forma crónica hasta que la carga viral sea indetectable, los CD4 >200/mm³ durante al menos 6 meses.

CONCLUSIONES.

La infección oportunista cerebral más frecuente en inmunodeprimidos es la toxoplasmosis cerebral. Debemos sospecharla si antecedente de inmunodepresión con clínica neurológica y lesiones múltiples en el TAC. Si además el paciente es VIH sin profilaxis adecuada y antecedente serológico Ig G positiva a toxoplasma gondii con linfocitos CD4 < 100 céls/ml, la probabilidad de acertar en el diagnóstico es cercana al 90%. La PCR en LCR presenta una alta especificidad, de tal forma que un resultado positivo establece el diagnóstico de toxoplasmosis, pero uno negativo no lo descarta. Se debe instaurar el tratamiento de forma precoz ante la sospecha clínica.

BIBLIOGRAFÍA.

1. F. Aguilar Rodriguez et al. Manual de Diagnóstico y terapéutica médica Hospital 12 de Octubre. 7ª edición 2012. ISBN: 978-84-7989-743-7
2. Toxoplasmosis in VIH-infected patients. UpToDate. May 2019
3. Calero Bernal, R. Actualización sobre la toxoplasmosis humana. Sociedad científica de veterinaria de salud pública y comunitaria. Julio 2013
4. López Luna, C. Situación actual de la Toxoplasmosis en España. 2017. <https://idus.us.es/xmlui/handle/11441/64659>
5. Hernandez-Gonzalez E, Zamora F, Barnés J, Bender JE, Rodriguez-Delgado F, Millan-Marcelo JC. Manifestaciones clínicas de la toxoplasmosis cerebral en pacientes cubanos con SIDA. Rev Neurol. 2002, Abr 1-15; 34(7): 618-21
6. RM Viguer Benavent, F. Aparici Robles, P. Palacios Moya, O. Assing hernandez, JJ Arango Arroyave, JC Martinez Martinez; Neuroimagen en el paciente VIH. SERAM 2012/S-023⁶
7. M. Sierra, J. Bosch, T. Juncosa et al. Diagnostico serológico de las infecciones por Toxoplasma gondii. Control Calidad Sociedad Española de infecciones y microbiología clínica
8. J. Mensa. A. Soriano et al. Guía de terapéutica antimicrobiana 2019. Editorial Antares. ISBN: 978-84-88825-26-1

Amiloidosis cardíaca senil

Beltrán Moreno, M. ; Gómez-Barrado, J.J.; Fernández Chamorro, A. I.

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

RESUMEN.

La amiloidosis se caracteriza por el acúmulo de una sustancia fibrinoide en múltiples tejidos (hígado, riñones, corazón, etc.). A nivel cardíaco el depósito extracelular de proteínas produce un engrosamiento de las paredes ventriculares que secundariamente ocasionará una disfunción cardíaca.

Presentamos el caso clínico de un paciente de 85 años que es remitido al servicio de Cardiología por detección en una gammagrafía ósea realizada por otro motivo de una captación intensa del radiotrazador a nivel del miocardio. En sucesivas consultas se le realizan varios ecocardiogramas, analíticas y una gammagrafía cardíaca con Tc^{99m}-ácido 3,3-difosfono-1,2-propanodicarboxílico (Tc^{99m}-DPD) cuyo resultado es una captación alta en el miocardio, siendo este hallazgo según las guías actuales altamente sugerente del diagnóstico de amiloidosis cardíaca (AC) senil por depósito de transtirretina (TTR).

PALABRAS CLAVE.

Amiloidosis cardíaca, transtirretina, gammagrafía cardíaca con Tc^{99m}-DPD.

INTRODUCCIÓN.

La AC es una enfermedad infiltrativa ocasionada por depósito extracelular de proteínas. A nivel cardíaco destaca el depósito de cadenas ligeras (AL) y el depósito de TTR. Debido a su dificultad diagnóstica, la confirmación de amiloidosis por TTR se producía en reducidas ocasiones. Recientemente este aspecto ha cambiado movido en gran parte por los avances en imagen cardíaca y nuevos protocolos de algoritmo diagnóstico.

DESCRIPCIÓN DEL CASO CLÍNICO.

Presentamos el caso de un paciente en seguimiento por el servicio de reumatología del hospital desde 2006 por poliartropatías. Ese año se le realiza una gammagrafía ósea y articular en dos fases (con inyección de Tc^{99m}-hidroximetileno-difosfonato (HMDP-Tc^{99m})) cuyos hallazgos son artritis/sinovitis de 3ª

y 4ª articulaciones metacarpofalángicas de la mano izquierda y de la muñeca izquierda, así como poliartropatía de hombros, rodillas, cadera izquierda y metacarpofalángicas e interfalángicas de ambas manos, sin otros hallazgos de interés ni otros depósitos patológicos del trazador.

Tras varios episodios de reagudización de su patología articular se le repite en 2017 una gammagrafía ósea en 3 fases, de nuevo inyectando vía intravenosa el trazador HMDP-Tc⁹⁹, con el objetivo de comparar esta prueba con la realizada en 2006 y ver la evolución de la patología. Los hallazgos son:

- Poliartritis reumatoide a nivel de las articulaciones de los miembros superiores (hombros, codos y muñecas), de la articulación sacroilíaca izquierda y del tobillo izquierdo.
- Intensa captación del trazador a nivel del miocardio en relación con AC.

Este último punto lleva al paciente a acudir derivado a consultas externas de cardiología para un estudio más centralizado en su patología cardíaca.

Aparte de sus antecedentes comentados también destaca: una fibrilación auricular paroxística diagnosticada en 1997, 3 episodios de pancreatitis y una gammapatía monoclonal a expensas de IgG lambda. Además, como antecedentes quirúrgicos destacan la colocación de prótesis de cadera bilateral, colecistectomía, fauquetomía y cirugía de patología discal.

El paciente se encuentra entonces hemodinámicamente estable y cardiológicamente asintomático y en la analítica de sangre no se encuentran parámetros alterados. En la ecocardiografía se observa una hipertrofia del ventrículo izquierdo (HVI) severa con una fracción de eyección (FEVI) conservada. También se objetivan mínimas insuficiencias valvulares aórtica y mitral y dilatación biauricular. El paciente es dado de alta a la espera de próxima revisión en la que habría que descartar o confirmar el posible diagnóstico de AC.

Dicha revisión se produce este año, tras haberse realizado una batería de pruebas dirigidas a esclarecer su patología. Clínicamente seguía asintomático desde el punto de vista cardiológico exceptuando la aparición de sintomatología de claudicación intermitente. Se le realizaron:

- Analítica sanguínea: los datos más significativos fueron: Hemoglobina: 12.⁶; Hematocrito: 39,⁶%; Leucocitos: ⁷ 200; Plaquetas: ¹⁷ 1000; Glucosa: ⁷⁷; Creatinina: 0.9; Potasio: ⁵ .2⁶; Sodio: 140. Inmunoproteínas séricas: Cadenas ligeras lambda libres ¹⁵ .98. Proteinograma: Gammapatía monoclonal conocida. Persiste sobreproducción de cadenas ligeras.
- Analítica de orina: Inmunoproteínas en orina: Cadenas ligeras kappa libre 1.48, Cadenas ligeras lambda libres ⁵ .48. Proteinograma: Proteinuria. Se observa pico en fracción Gamma en la electroforesis de orina. Inmunofijación en orina: se observa pico monoclonal de cadenas ligeras lambda.
- Electrocardiograma: rítmico, a ritmo sinusal a ⁶⁵ latidos por minuto. Eje cardíaco a -1⁵º. Intervalo PR de 100 ms. QRS estrecho (80 ms), con criterios sugerentes de HVI.
- Ecocardiograma transtorácico: ventrículo izquierdo no dilatado, con hipertrofia concéntrica severa de sus paredes, con un aumento de la ecorrefringencia a nivel del septo interventricular sugerente de infiltración. FEVI conservada (⁵⁵%). Patrón de llenado restrictivo. Aurícula izquierda dilatada con insuficiencia mitral leve. Cavidades derechas no dilatadas. Buena fusión derecha (TAPSE de 24mm).

- Gammagrafía cardíaca con Tc^{99m}-DPD: captación alta del radiotrazador a nivel de músculo miocárdico en relación con AC. También se indica, en comparación con el anterior estudio de gammagrafía ósea, una disminución de la captación del trazador.

Teniendo en consideración estos hallazgos, sobre todo con los resultados de la gammagrafía cardíaca, se diagnosticó al paciente de AC senil, probablemente por depósito de TTR, dada la intensa captación en la prueba.

También es destacable mencionar que el paciente se ha sometido a sendas biopsias de médula ósea y grasa abdominal en las que no se ha identificado depósitos de amiloide con tinción de Rojo Congo.

Al alta se recomendó revisión en 9 meses y la continuación de su tratamiento habitual, añadiendo a este Furosemida en caso de presentar edemas en los miembros inferiores que pudieran estar en relación con una posible insuficiencia cardíaca debida a la miocardiopatía restrictiva secundaria a la AC.

DISCUSIÓN.

El término amiloidosis describe la infiltración de múltiples órganos por depósitos de proteínas fibrilares indisolubles que se crean por diversos procesos patológicos. Hasta hoy, se han descubierto 24 proteínas heterogéneas que componen estos depósitos, que resisten la proteólisis, causan problemas mecánicos y estrés oxidativo en los órganos afectados¹.

Específicamente hablando del corazón y su infiltración por este material amiloide, esta suele producirse en el miocardio, siendo este un proceso progresivo y de mal pronóstico. Esta sustancia altera la contractilidad cardíaca y la conducción eléctrica del corazón y tiene influencia también en el flujo coronario, lo que conlleva fallo cardíaco (diastólico), angina y arritmias. La amiloidosis tiene un impacto muy importante en la calidad de vida y la mortalidad de estos pacientes y en aquellos que tienen una enfermedad sistémica con infiltración de diversos órganos, la infiltración del corazón confiere el peor pronóstico^{1,2}. Por ahora, nuestro paciente parece tener solamente infiltración del miocardio, ya que no se ha demostrado histológicamente la presencia de material amiloide ni en médula ósea ni en grasa abdominal. Esta característica, como veremos más tarde, concuerda con el tipo de amiloidosis que tiene el paciente.

La amiloidosis no siempre afecta al corazón con la misma frecuencia, ni en la misma medida. En la mayoría de los casos, el corazón se ve involucrado en dos tipos de amiloidosis: la primaria, causada por la proteína AL y la producida por TTR. Esta última, a su vez, se subdivide en senil (causada por depósitos de TTR de “tipo salvaje”) y familiar (causada por mutaciones, de las que hay más de 80 descritas). Aunque las formas secundarias de amiloidosis pueden causar depósitos amiloides cardíacos, estos no suelen tener relevancia clínica².

Nuestro paciente fue diagnosticado mediante una prueba de imagen de AC por TTR, en concreto la senil, producida por el “subtipo salvaje”. Cabe destacar que este subtipo es esporádico, sin marcadores específicos para su diagnóstico y afecta casi exclusivamente (90%) a varones mayores de 60 años³. Además, casi invariablemente se presenta como cardiomiopatía aislada. Se la denominó antiguamente “senil” por el descubrimiento en autopsias de una afectación subclínica de otros órganos (tracto intestinal, pulmones) y una alta prevalencia de síndrome del túnel carpiano⁴. Todos estos datos recogidos en diferentes publicaciones concuerdan con el paciente descrito en nuestro caso.

En cuanto al diagnóstico de la amiloidosis, suele ser muy importante la confirmación histológica, razón por la cual nuestro paciente fue sometido a una biopsia de grasa abdominal que fue finalmente negativa, no hallándose tampoco material amiloide mediante la tinción de Rojo Congo en el aspirado de médula ósea que se le había realizado previamente. Esto no es algo que descarte la amiloidosis y mucho menos en este tipo concreto, ya que se ha visto que la grasa abdominal es negativa para la mayoría de los pacientes con depósitos de TTR “tipo salvaje” y en muchos casos es necesaria la biopsia endomiocárdica para confirmar su presencia³.

Sin embargo, la realización de pruebas de imagen que tengan un patrón específico está permitiendo actualmente que las pruebas invasivas sean cada vez menos necesarias para el diagnóstico de amiloidosis, al menos en ciertos casos, aunque siguen siendo altamente recomendadas⁵. Hay múltiples pruebas que pueden realizarse, y nuestro paciente ha sido sometido a la mayor parte de ellas: electrocardiograma, ecocardiograma, resonancia magnética nuclear cardíaca (no realizada al paciente) y gammagrafía cardíaca con Tc^{99m}-DPD.

Centrándonos en una de las pruebas que nos aporta más información, la gammagrafía cardíaca ha sido recientemente reconocida como un método fiable para diferenciar unos tipos de amiloidosis de otros, algo que tiene gran relevancia clínica en la actualidad. De este modo, cada tipo de amiloidosis con afección cardíaca tienen una evolución, tratamiento y pronóstico diferentes, por lo que son consideradas entidades distintas⁶.

En varios estudios se ha demostrado que la gammagrafía cardíaca con Tc^{99m}-DPD es una herramienta útil para el diagnóstico diferencial entre la AC por TTR y la AL en pacientes con AC documentada. Si existe acúmulo de TTR en el miocardio, la gammagrafía muestra un intenso depósito cardíaco, generalmente con una distribución biventricular, indicando el diagnóstico. También se ha demostrado que una gammagrafía con Tc^{99m}-DPD negativa descarta que se trate de este tipo concreto de amiloidosis⁶. En nuestro paciente, previamente diagnosticado de una gammapatía monoclonal (IgG), es especialmente necesaria esta diferenciación entre la AC por depósito de AL (principal causa de amiloidosis primaria) o de TTR. El resultado de la prueba, con intensa captación del trazador, indica que el tipo de amiloidosis más probable es la AC por TTR.

CONCLUSIONES.

Tras analizar los datos clínicos y las pruebas complementarias a las que ha sido sometido este paciente, el diagnóstico de AC es muy plausible, más si tenemos en consideración el tipo de amiloidosis que sugiere la gammagrafía cardíaca, que cuadra tanto con su fenotipo (varón, por encima de los 60 años) como con la negatividad de las pruebas histológicas realizadas al paciente, ya que suele tener una afectación exclusivamente cardíaca en muchos casos. Probablemente sería necesaria una biopsia endomiocárdica para confirmar definitivamente el diagnóstico de amiloidosis con depósito de TTR, pero el hecho de tener una gammagrafía cardíaca con TC^{99m}-DPD positiva con un patrón compatible con amiloidosis, unido al resto de pruebas, sugiere que este es altamente probable.

BIBLIOGRAFÍA.

1. Shah KB, Inoue Y, Mehra MR. Amyloidosis and the Heart: A Comprehensive Review. Arch Intern Med. 2006;166(17):1805-13.
2. Kyriakou P, Mouselimis D, Tsarouchas A, Rigopoulos A, Bakogiannis C, Noutsias M, Vassilikos V. Diagnosis of cardiac amyloidosis: a systematic review on the role of imaging and biomarkers. BMC Cardiovasc Disord. 2018;18(1):221.
3. Gertz MA, Benson MD, Dyck PJ, Grogan M, Coelho T, Cruz M, et al. Diagnosis, Prognosis, and Therapy of Transthyretin Amyloidosis. J Am Coll Cardiol. 2015;66(21):2451-66.
4. Falk RH, Alexander KM, Liao R, Dorbala S. AL (Light-Chain) Cardiac Amyloidosis: A Review of Diagnosis and Therapy. J Am Coll Cardiol. 2016;68(12):1323-41.
5. Grogan M, Scott CG, Kyle RA, Zeldenrust SR, Gertz MA, Lin G, et al. Natural History of Wild-Type Transthyretin Cardiac Amyloidosis and Risk Stratification Using a Novel Staging System. J Am Coll Cardiol. 2016;68(10):1014-20.
6. De Haro-Del Moral FJ, Sánchez-Lajusticia A, Gómez-Bueno M, García-Pavía P, Salas-Antón C, Segovia-Cubero J. Papel de la gammagrafía cardiaca con 99mTc-DPD en la discriminación del subtipo de amiloidosis cardiaca. Rev Esp Cardiol. 2012;65(5):440-6.

Tos crónica y síndrome vertiginoso como manifestación de carcinoma pulmonar extendido. A propósito de un caso

Ruiz Carretero ME ; De Dios Calama C; Montañó Montañó C; Barragán Pérez B; Losa García-Uceda A; Morales Manrubia E.

Servicio de Neumología del Complejo Hospitalario de Cáceres.

RESUMEN.

Presentamos el caso de un paciente diagnosticado de EPOC, exfumador de 3 paquetes diarios hasta hace 2 años, que es derivado a consultas externas de neumología por tos seca de 3 meses de evolución, sin otra sintomatología a nivel respiratorio, y síndrome vertiginoso como único hallazgo en la entrevista clínica. Tras visualización de imagen sugestiva de nódulo pulmonar en radiografía de tórax se completa el estudio con TC craneal y toracoabdominal, donde se visualiza metástasis cerebelosa, posteriormente tratada con radioterapia holocraneal y quimioterapia por parte de oncología.

PALABRAS CLAVE.

Tos crónica, síndrome vertiginoso, masa pulmonar, metástasis cerebelosa.

INTRODUCCIÓN.

El cáncer microcítico de pulmón, o de células pequeñas, se caracteriza por su rápida velocidad de división. La forma de presentación más frecuente es en forma de masa hilar con adenopatías mediastínicas, que va infiltrando y estrechando la luz endobronquial, ocasionando tos, disnea, pérdida de peso y debilidad. Pero es crucial tener en cuenta la alta tasa de metástasis que presenta al diagnóstico. De ahí que tenga una imagen positiva para metástasis cerebrales en el 1⁵ % de ellos, de entre los que el 5 al 8% permanecen asintomáticos¹. Se presenta el caso de un paciente con cuadro de tos seca de 3 meses de evolución, que se acompaña de síndrome vertiginoso.

DESCRIPCIÓN DEL CASO.

Varón de 62 años, exfumador de 3 paquetes diarios hasta hace 2 años (IPA 70), derivado por primera vez a consultas externas de neumología por cuadro de tos crónica. Como antecedentes presenta un grado de disnea basal de I en la escala de mMRC, un reciente diagnóstico de EPOC leve, diabetes mellitus no insulino dependiente, hipercolesterolemia, talasemia menor, pólipos colónicos adenomatosos y hemorroides internas. Ha sido intervenido de hernia inguinal izquierda y supraumbilical. En la entrevista clínica el paciente refiere tos seca de 3 meses de evolución sin

expectoración hemoptoica, autoescucha de sibilancias, síntomas de reflujo gastroesofágico ni goteo postnasal. Refiere episodios de mareo ocasional en los últimos 2 meses, con inestabilidad postural sin pérdida de consciencia ni caídas. No refiere síndrome constitucional ni ninguna otra sintomatología en la anamnesis dirigida.

En la exploración física en consultas externas se objetiva:

Frecuencia cardíaca de 81 lpm, respiratoria de 14 rpm, saturación de O₂ del 98%, e IMC de 31. En la auscultación pulmonar presenta murmullo vesicular conservado, sin ruidos patológicos sobreañadidos, con auscultación cardíaca rítmica, sin soplos ni extratonos. No hay presencia de edemas ni otra alteración en miembros inferiores. En la exploración neurológica, se encuentra orientado en tiempo y espacio, con habla no disártrica, pupilas isocóricas y normorreactivas, tampoco hemianopsias en campimetría por confrontación, movimientos oculares externos conservados, sin limitación de la mirada ni nistagmos. No hay alteración de los pares craneales, y presenta tono conservado y simétrico. Sin alteración de la fuerza ni sensibilidad. Llama la atención la inestabilidad de la marcha, con tendencia a lateralizarse hacia la derecha, con un Romberg negativo. Los reflejos osteotendinosos están presentes y son simétricos.

Pruebas complementarias que se solicitan desde consultas externas:

- Radiografía de tórax: con lesión pseudonodular en lóbulo medio de unos 2 cm aproximadamente. No cardiomegalia, ni derrame pleural. (Fig 1-2).

- Espirometría: FVC 98%, FEV1 (84%), FEV1/FVC ⁶8% con test broncodilatador negativo, DLCO⁷ 1%.

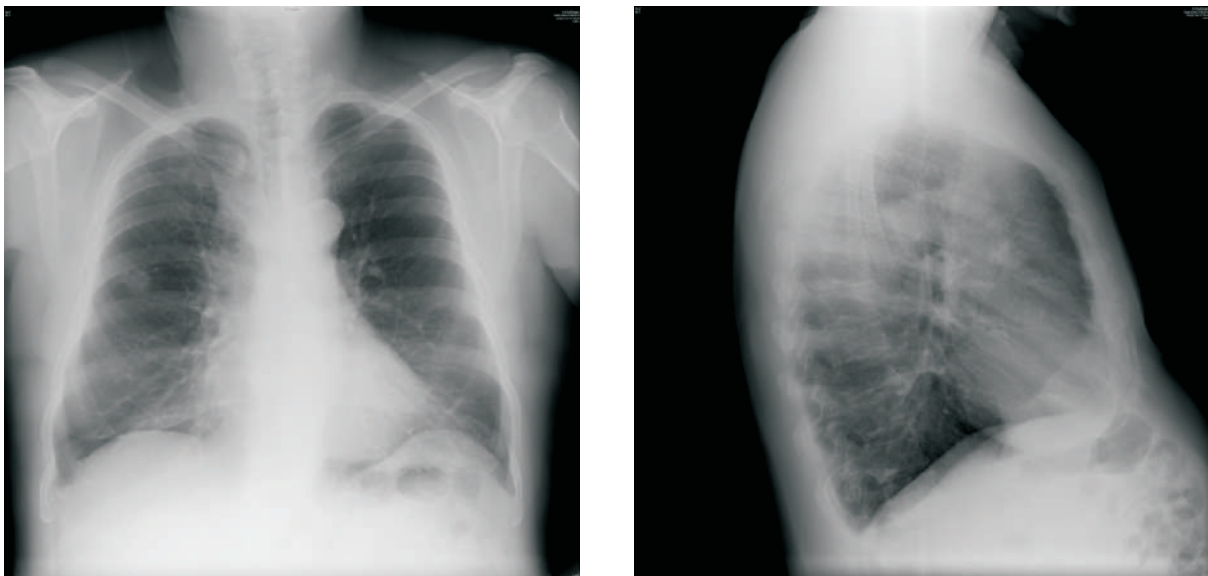


Fig 1-2. Radiografía de tórax (lesión pseudonodular en lóbulo medio de 2 cm).

Ante la clínica y el hallazgo en la radiografía de tórax, se solicita analítica completa con marcadores tumorales, así como estudio de extensión con TC toracoabdominal y craneal, gammagrafía ósea y se decide ingreso en el Servicio de Neumología.

- Analítica:

Hemograma: Hb 13.3 g/dl, Hto 39.8%, VCM ⁶ 3.9 fl, leucocitos 10mil/mm³ (neutrófilos ⁷ 5.7 %, linfocitos ¹⁶ .7 %), plaquetas 42⁶ mil/mm³.

Coagulación: actividad de protrombina ⁷ 9%, tiempo de protrombina 13.2 seg, INR 1.1, tiempo parcial de tromboplastina activada 29.2 seg, fibrinógeno derivado ⁵ .92g/L.

Bioquímica: glucosa 13⁶ mg/dL, urea 31 mg/dL, creatinina 0.93 mg/dL, bilirrubina total 0.⁷ 1 mg/dL, bilirrubina directa 0.28 mg/dL, Na 140 mmol/L, K 4.2⁷ mmol/L, LDH 1⁵ 6 UI/L.

Marcadores tumorales: proGRP 481⁵ pg/ml, alfa-1-fetoproteína 1.⁵⁵ ng/ml, Beta-2-microglobulina 1.88 ng/ml, antígeno del carcinoma de células escamosas (SCC) 0.9 ng/ml, Ag carcinoembrionario (CEA) 40.4 ng/ml, enolasa neuronal específica 34.9 ng/ml.

-TC tórax: se visualizan múltiples imágenes nodulares a nivel de espacios pretraqueal, paratraqueal derecho, en ventana aortopulmonar, prevascular e hilar derecho y subcarinal, que sugieren conglomerados adenopáticos, con heterogeneidad y área central de hipodensidad sugerente de probable necrosis tumoral central. También se visualizan nódulos de bordes lobulados y discretamente espiculados localizados en la periferia del segmento anterior del lóbulo superior derecho (LSD), visualizándose otra imagen nodular de localización subpleural asociada a área de aumento de densidad por probable neumonitis asociada. (Fig 3-4).

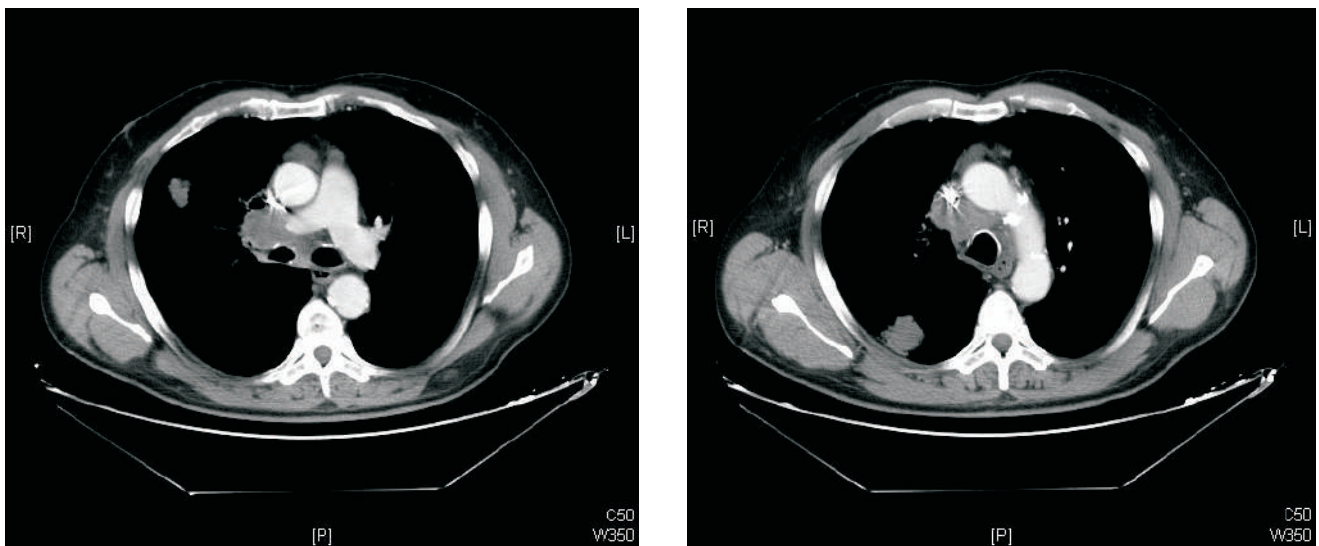


Fig 3-4. TC tórax con predominancia de componente adenopático mediastínico y presencia de masas pulmonares.

-TC abdomen: sin hallazgos relevantes.

-TC craneal: se visualiza lesión intraaxial localizada a nivel del vermis y hemisferio cerebeloso izquierdo, con grueso realce periférico, área central de aspecto necrótico y contornos lobulados, que condiciona edema perilesional y que muestra unas dimensiones máximas de 40 x 38,⁵ x 32 mm, sugestiva de lesión metastásica. (Fig ⁵).



Fig 5. TC craneal: lesión intraaxial en vermis y hemisferio cerebeloso izquierdo sugestiva de lesión metastásica.

-En la gammagrafía ósea: no se evidencian lesiones óseas.

-Tras los hallazgos radiológicos de sospecha de malignidad, se realiza una broncoscopia para toma de muestras y así poder filiar la etiología. En dicha prueba, se observan signos de broncopatía crónica e infiltración de mucosa del árbol bronquial derecho, que estenosa la entrada e impide visualizar el segmento anterior. Los resultados de la anatomía patológica de la punción y biopsia transbronquial resultan positivos para malignidad, con presencia de células con metaplasia escamosa y queratinización (positivo para TTF1 focal, CD^{5,6}, sinaptofisina, cromogranina A focal y CAM^{5.2}) sospechoso de carcinoma de células pequeñas.

-En la resonancia magnética de cráneo: se visualiza la misma masa intraparenquimatosa en vermis y hemisferio cerebeloso izquierdo que aparecía en el TC craneal, que presenta morfología polilobulada con realce de su pared y área de necrosis central, con medidas de 38.⁶ x 31.⁵ x 41.⁷ mm. Además, presenta edema perilesional y produce efecto compresivo en el IV ventrículo, sin llegar a colapsarlo ni producir dilatación del sistema ventricular. Asimismo, en lóbulo occipital izquierdo, se visualiza una lesión intraparenquimatosa de 8,⁷ mm que presenta un realce anular. (Fig⁶).

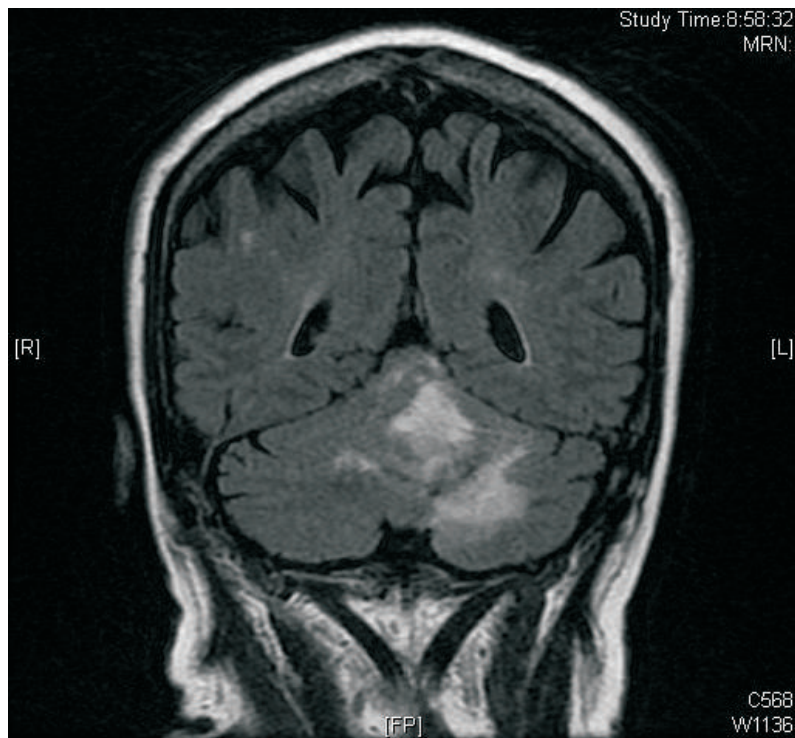


Fig 6. Imágenes compatibles con masas en vermis, hemisferio cerebeloso y lóbulo occipital izquierdo, sugerentes de metástasis intraparenquimatosas secundarias a su enfermedad de base.

Durante su hospitalización, recibe tratamiento con corticoterapia intravenosa para disminuir el edema cerebral y la clínica vertiginosa, y antiepiléptico como profilaxis de crisis convulsiva, dada la afectación cerebral. Además de su medicación habitual, glicazida y simvastatina.

Se comenta el caso en el comité de tumores y se decide tratamiento con radioterapia holocraneal y posterior quimioterapia con carboplatino etopósido .

Resumen de la evolución al alta: Se trata de un varón de 62 años que tras acudir a consultas externas de neumología por cuadro de tos seca, se visualiza en radiografía de tórax una imagen nodular en hilio derecho. El cuadro se acompaña de síndrome vertiginoso y mareos. Ante la sospecha de imagen tumoral, se realiza todo el estudio de extensión visualizándose metástasis cerebelosas. Durante su estancia en el servicio de neumología, el paciente presenta mejoría de la clínica vertiginosa y se mantiene hemodinámicamente estable y asintomático.

Por lo que una vez comentado con el comité de tumores, se decide inicio de tratamiento con radioterapia holocraneal y posteriormente quimioterapia.

DISCUSIÓN.

Ante un paciente que acuda por tos crónica, que es aquella que persiste más de ocho semanas y no está relacionada con un proceso agudo^{2,3}, debe plantearse un correcto diagnóstico diferencial⁴. Éste debe comenzar con una entrevista clínica en la que se evalúe el hábito tabáquico, pues supone la causa principal. En no fumadores, lo más frecuente es el goteo postnasal, reflujo gastroesofágico y asma. Otras son la bronquitis eosinofílica, toma de fármacos (IECA y otros), EPOC, bronquiectasias, enfermedades pulmonares intersticiales difusas, tuberculosis, tos postinfecciosa, psicógena, y como en el caso que se presenta, carcinoma broncogénico.

Por ello, en todo paciente fumador que acuda con dicha clínica, es importante la realización de una radiografía de tórax, pues si el estudio orienta a la posibilidad de carcinoma pulmonar debe ponerse en marcha una serie de pruebas que permitan confirmar el diagnóstico y estadificar la enfermedad. Ya que si se corresponde con el tipo microcítico o de células pequeñas, está caracterizado por su rápida velocidad de división y su amplia tasa de metástasis extrapulmonares al diagnóstico. Siendo necesaria una broncoscopia para su confirmación histológica, y un estudio de extensión con TC toracoabdominal y TC o RMN cerebral, gammagrafía ósea y actualmente, hay una tendencia creciente al uso del PET-TC.

Con todo ello, según la última actualización, se elabora una clasificación en base al TNM, que guiará el tratamiento⁵ en función de si es enfermedad limitada o diseminada. Siendo el pronóstico desde el diagnóstico de 1⁵ a 20 meses y de 8 a 13 para enfermedad localizada y diseminada, respectivamente⁶.

BIBLIOGRAFÍA.

1. Hardy J, Smith I, Cherryman G, et al. The value of computed tomographic (CT) scan surveillance in the detection and management of brain metastases in patients with small cell lung cancer. *Br J Cancer* 1990; 62: 84.
2. Irwin RS, Corrao WM, Pratter MR. Chronic persistent cough in the adult: the spectrum and frequency of causes and successful outcome of specific therapy. *Am Rev Respir Dis* 1981; 123: 413-7.
3. Irwin RS, Curley FJ, Frech CL. Chronic cough: the spectrum and frequency of causes, key components of the diagnostic evaluation and outcomes of specific therapy. *Am Rev Respir Dis* 1990; 35: 499-506.
4. Pratter M, Bartter T, Akers S, DuBois J. An algorithmic approach to chronic cough. *Ann Intern Med* 1993; 119: 977-83.
5. Goldstraw P, Chansky K, Crowley J, et al. The IASLC Lung Cancer Staging Project: Proposals for Revision of the TNM Stage Groupings in the Forthcoming (Eighth) Edition of the TNM Classification for Lung Cancer. *J Thorac Oncol* 2016; 11:39.
6. Osterlind K, Hansen HH, Hansen M, et al. Long-term disease-free survival in small-cell carcinoma of the lung: a study of clinical determinants. *J Clin Oncol* 1986; 4:1307.

Artritis psoriásica mutilante

Agea García, A; González Nieto, A; Gámez Salazar, L; Montero Díaz, I; López Lara, L.N; Correa Matos, M; García Góngora, B.

Medicina Interna, Reumatología.

RESUMEN.

Se presenta el caso de una mujer de 76 años de edad con múltiples factores de riesgo cardiovascular con repercusión a nivel de diferentes órganos, diagnosticada de Artritis psoriásica con afectación axial y periférica mutilante a la edad de 62 años a raíz de una poliartritis crónica de pequeñas y grandes articulaciones con afectación de interfalángicas distales (IFD) y sacroileitis bilateral radiológica, así como onicodistrofia y vitíligo. Presenta mala evolución a lo largo del tiempo con necesidad de tratamiento con diferentes FAMES y finalmente biológicos, así como diferentes complicaciones derivadas de sus antecedentes médicos.

PALABRAS CLAVE.

Artritis, mutilante, biológicos, arteriopatía.

INTRODUCCIÓN.

La artritis psoriásica (APs) es una enfermedad articular inflamatoria crónica que presenta una prevalencia elevada, afectando hasta al 30% de los individuos con psoriasis. Inicialmente fue definida como una artritis inflamatoria periférica y/o espondilitis asociada con psoriasis y serología negativa para el factor reumatoideo. Desde entonces, se han descrito un amplio espectro de presentaciones clínicas, lo que ha derivado en el desarrollo de criterios que permitan distinguirla de otras enfermedades reumáticas. Aunque no se conoce completamente la patogenia de ambas entidades, todas las evidencias indican que se trata de enfermedades autoinmunitarias que comparten mecanismos patogénicos comunes. No hay pruebas diagnósticas de APs, ninguna prueba de laboratorio es específica para el diagnóstico, sin embargo algunos tipos de pruebas nos pueden ayudar a descartar otras causas.

DESCRIPCIÓN DEL CASO.

Presentamos el caso de una mujer de 76 años con antecedentes personales a destacar de, HTA, DM 2 con mal control metabólico, DLP, anemia multifactorial, gastritis crónica antral, ERC G4A1 de etiología no filiada (DM, consumo de AINEs de forma prolongada) y enfermedad arterial periférica con

isquemia crónica de MMII grado IV. Intervenido quirúrgicamente de varices, colicistectomía y faquectomía de ambos ojos. No tía antecedentes familiares de interés.

Fue diagnosticada en 200⁵ de poliartritis crónica de pequeñas y grandes articulaciones con afectación de IFD y sacroileitis bilateral radiológica, así como oncodistrofia y vitíligo.

A la exploración física destacaba una hipertrofia sinovial residual de ambas muñecas con movilidad disminuida. Hipertrofia sinovial de metacarpofalángicas e interfalángicas de manos. Deformidad por artritis mutilante en tercer dedo de la mano derecha y cuarto dedo izquierdo, así como tumefacción difusa del primer dedo del pie izquierdo, con un lasseque positivo de miembro inferior izquierdo. Durante la evolución de su enfermedad acabó presentando también dolor y limitación a la movilidad de ambos hombros, más acusado el izquierdo, a grados medio, siendo diagnosticada de tendinitis del supraespinoso.

Analíticamente, los resultados de inmunología (FR, ANA, ACPA y HLA-B2⁷) mostraron resultados negativos en los sucesivos controles. Las serologías para microorganismos más comunes también resultaron negativas.

En las radiografías de manos (aportadas al final del caso) se objetivaba afectación tanto de IFP como IFD de ambas manos, con zonas de osteolisis, pinzamiento y remodelado.

Inició tratamiento con Leflunomida y posteriormente Metotrexate que fue suspendido por mal cumplimiento y efectos secundarios mucocutáneos. También recibió tratamiento con Sandium y actualmente se encuentra con Otezla (apremilast) con buena tolerancia. Durante la evolución de su enfermedad, tuvo un episodio de osteomielitis de la primera metatarsfalángica del pie derecho con posterior amputación en 201⁶.

Paralelamente, en 2014 fue diagnosticada de estenosis a nivel de ambas femorales en su tercio proximal sin llegar a comprometer el flujo a nivel distal pero con reducción del mismo a nivel de ambas tibiales, para lo cual finalmente precisó en 201⁶ la colocación de un stent a nivel de ambas arterias femorales superficiales. A pesar de ello, dos años más tarde, se produjo una reestenosis del 80% de la arteria femoral superficial izquierda a nivel proximal y oclusión bilateral de las tibiales posteriores y estenosis de las tibiales anteriores, lo que le llevó finalmente al desarrollo de una nueva lesión trófica en primera metatarsfalángica del pie izquierdo.

No solo desarrolló afectación vascular a nivel de miembros inferiores. En una de las revisiones, se objetivó deformidad en flexión de la interfalángica proximal del tercer dedo de la mano izquierda con afectación ateromatosa severa de las arterias cubital y radial con mala salida hacia los arcos de la mano. Discusión: La artritis psoriásica se define como una artropatía inflamatoria asociada a psoriasis, habitualmente seronegativa para el factor reumatoideo (más del 10% de los pacientes con psoriasis y hasta el 1⁵ % de la población normal, tienen FR positivo).

Afecta por igual a hombres y mujeres, con una incidencia aproximada de ⁶ por 100.000 habitantes y una prevalencia de 1 a 2 por 1000 en la población general. La prevalencia de artritis psoriásica en pacientes con psoriasis oscila entre el 4 y el 30%, aunque los porcentajes tienen algunas limitaciones por la marcada variabilidad de las estimaciones de incidencia y prevalencia consecuencia de diferencias en las definiciones, geografía, etc.

La artritis aparece después del inicio de las manifestaciones cutáneas en la mayoría de los pacientes, pero puede precederlas en el 13-17 % de los casos. Clínicamente se manifiesta como dolor y rigidez de las articulaciones afectadas. La rigidez matutina de más de 30 minutos tiene lugar en la mitad de los pacientes y se caracteriza porque se acentúa con la inmovilidad y se alivia con la actividad física. Las articulaciones IFD y la Columna vertebral se ven afectadas en un 40 a 50% de los casos. La afectación ungueal en forma de onicolisis y piqueteado principalmente, ocurre en el 80-90% de los pacientes con AP y su gravedad se relaciona estrechamente con la gravedad de la enfermedad cutánea y articular, sin embargo, el grado de afectación cutánea no se suele correlacionar con el grado de afectación articular. La afectación ocular es otra de las posibles manifestaciones de esta enfermedad y suele hacerlo en forma de uveítis y conjuntivitis, con una prevalencia del 7 y 20% respectivamente.

Presenta un amplio abanico fenotípico, distinguiendo 5 subtipos principales: oligoartritis, poliartrosis, afectación de las articulaciones interfalángicas distales (IFD), espondilitis (EA) y formas mutilantes, pudiendo estar presentes varios a la vez o incluso cambiar de uno a otros durante la evolución, lo cual hace que estas manifestaciones clínicas se describan comúnmente como: artritis periférica, enfermedad axial, entesitis, dactilitis y enfermedad cutánea y/o ungueal. En la actualidad se incluye dentro del grupo de las espondiloartritis, no obstante, presenta peculiaridades que la diferencian de la artritis reumatoide (AR) como son la ausencia de FR, afectación por igual de hombres y mujeres, afectación de las IFD, distribución asimétrica de la artritis, presencia de dactilitis y entesitis, afectación del esqueleto axial, asociación con el HLA-B27 y presencia de manifestaciones extraarticulares típicas.

Con respecto al diagnóstico, no hay hallazgos de laboratorio característicos de AP que los distinguan de otras formas de artritis inflamatoria. En general, al igual que en el resto de espondiloartritis, las correlaciones entre RFA y la actividad de la enfermedad no son muy estrechas. Los reactantes de fase aguda (RFA) están elevados en el 40% de los pacientes.

Los anticuerpos como el FR, ANA y ACPA están presentes en una minoría; el FR en el 2 a 10%, los ANA a título bajo (1/40) en casi el 50% y en niveles clínicamente significativos (1/80) en el 14% y los ACPA en el 8 a 16%, siendo este porcentaje mayor en pacientes con enfermedad erosiva y/o poliarticular, aunque pueden estar presentes en pacientes con psoriasis severa en ausencia de artritis. En pacientes con psoriasis que presentan artritis y en aquellas en las que se sospeche AP, la prueba de HLA-B27 puede ser útil, ya que es uno de los marcadores genéticos que identifica a los pacientes con probabilidad de desarrollar AP, aunque no sea diagnóstico. Además, la espondilitis, puede no ser sintomática.

Las características del líquido sinovial son inespecíficas y propias de cualquier sinovitis. Desde el punto de vista radiográfico, se pueden desarrollar cambios radiográficos que exhiben un patrón que generalmente no se ve en otras formas de artritis inflamatoria, incluida la existencia de cambios erosivos y la formación de hueso nuevo, en la misma o en diferentes articulaciones, osteólisis en lápiz-copa, anquilosis, resorción de los penachos falángicos y periostitis. La presencia de cambios radiográficos al inicio del curso de la AP sugiere una enfermedad muy agresiva o de mayor duración que la informada por el paciente. La RMN puede ser más sensible que la radiografía de rutina a la hora de detectar inflamación articular, periarticular y de tejidos blandos. Los hallazgos en el esqueleto axial son superponibles a los que observamos en otras espondiloartritis. Los hallazgos sugestivos de sacroileitis moderada a severa se encuentran en más de 17 % de los pacientes.

Hay un 15 % de pacientes que tienen rasgos clínico-radiológicos sugestivos de AP sin psoriasis. En algunos casos incluso la única manifestación es una entesitis o un título débil de FR. Por ello desde 2006 están disponibles los criterios CASPAR basados en el estudio CASPAR, en el cual se concluyó que un

paciente con una enfermedad musculoesquelética inflamatoria (artritis periférica, espondilitis o entesitis), se puede clasificar como AP si presenta al menos 3 puntos obtenidos a partir de una serie de características cada una de las cuales tiene una puntuación. Su aplicación es sencilla, rápida y fácil. Además tiene dos aportaciones importantes: permite el diagnóstico de AP en ausencia de psoriasis cutánea en el momento del diagnóstico y por otro lado, podemos clasificar a un paciente como artritis psoriásica con FR positivo. Estos criterios tienen una sensibilidad del 91.4% y una especificidad del 98.7 %.

Actualmente se diferencia dos tipos de tratamiento, los no farmacológicos y los farmacológicos. Dentro de los segundos incluimos los antiinflamatorios no esteroideos y esteroideos, los fármacos modificadores de la enfermedad (FAME) utilizados para disminuir o inhibir la inflamación y frenar la actividad de la enfermedad y dentro de los cuales se ha incluido recientemente el Apremilast. Por último, los biológicos que actúan sobre la respuesta inmunológica y son usados cuando falla el tratamiento previo. Antes de su inicio es de vital importancia realizar un examen médico preventivo para descartar TBC, VHB, VHC e VIH.

Por último, remarcar el exceso de morbimortalidad cardiovascular que presentan estos pacientes, relacionada tanto con factores de riesgo cardiovascular clásicos como otros ligados a la carga inflamatoria de la enfermedad, a saber síndrome metabólico, hipertensión, diabetes, aterosclerosis, neoplasias, trastornos hepáticos y pulmonares y enfermedades psiquiátricas. El síndrome metabólico y la diabetes son más comunes entre los pacientes con AP que en la población general y se asocian con la gravedad de la enfermedad. La aterosclerosis también es más común entre los pacientes con AP que en la población general, pero por el contrario, no hay una mayor prevalencia de malignidad entre estos pacientes.

CONCLUSIONES.

El diagnóstico de APs generalmente se puede hacer en un paciente que tiene tanto psoriasis como artritis inflamatoria con un patrón típico de APs. Otras formas de artritis pueden ocurrir en pacientes con psoriasis, como la artritis reumatoide, la osteoartritis, la gota, la artritis reactiva y la artritis de la enfermedad inflamatoria intestinal, y deben excluirse como la causa del síndrome. Esto generalmente se puede hacer en función del patrón de afectación articular, pruebas de laboratorio, imágenes y análisis de líquido sinovial. Ciertas características clínicas pueden sugerir AP en ausencia de psoriasis, como afectación de la articulación distal, una distribución asimétrica, lesiones ungueales, dactilitis y antecedentes familiares.



Proyección radiográfica de ambas manos. Año 2009



Proyección radiográfica de ambas manos. Año 2018

BIBLIOGRAFÍA.

1. Dafna D Gladman, MD; Christopher Ritchlin, MD. Pathogenesis of psoriatic arthritis. Joachim Sieper, MD; Paul L Romain, MD, ed. UpToDate. Waltham, MA: UpToDate Inc. <https://www.uptodate.com> (Accessed on July 10, 2019)
2. Dafna D Gladman, MD; Christopher Ritchlin, MD. Clinical manifestations and diagnosis of psoriatic arthritis. Joachim Sieper, MD; Paul L Romain, MD, ed. UpToDate. Waltham, MA: UpToDate Inc. <https://www.uptodate.com> (Accessed on July 10, 2019)
3. Dafna D Gladman, MD; . Treatment of psoriatic arthritis. Joachim Sieper, MD; Paul L Romain, MD, ed. UpToDate. Waltham, MA: UpToDate Inc. <https://www.uptodate.com> (Accessed on July 10, 2019)
4. Dafna D Gladman, MD, FRCPC, Christopher Ritchlin, MD, MPH. Treatment of psoriatic arthritis (Internet). UpToDate. Literature review Jun 2019. Last updated: Nov 20, 2018.
5. R. Queiro Silva. Artritis psoriásica. En: Mercedes Alperi López. Manual SER de enfermedades reumáticas. 6ª edición. España: Elsevier; 2014. p. 271-277.

Diplopia binocular como primer síntoma de una fístula carótido-cavernosa indirecta de alto flujo

Cruz Bernet, B.¹; Viera Conrad, E.G.²; Herrero Hernández, M.²; Gadeo Moreno, T.¹;
Pacho Martín, M.¹; Núñez Hernández, M.L.C.¹.

¹Residente de Medicina Familiar y Comunitaria.

²Servicio de Urgencias Hospital Virgen del Puerto. Plasencia (Cáceres).

RESUMEN.

Presentamos el caso de un paciente varón joven que acude a urgencias por diplopía binocular de pocas horas de evolución, sin otra clínica acompañante ni antecedentes personales de interés relacionados. Tras realización de TC y angiografía cerebrales se le diagnostica de fístula carótido-carvenosa indirecta de alto flujo, con clínica transitoria sin tratamiento. Finalmente se le realiza tratamiento endovascular basado en la embolización con coli con excelentes resultados.

PALABRAS CLAVE.

Diplopía binocular, fístula carótida-carvenosa, malformación arterio-venosa, embolización.

INTRODUCCIÓN.

Las fístulas carótido-cavernosas son comunicaciones arteriovenosas anómalas que se establecen entre la arteria carótida interna y/o la arteria carótida externa o sus ramas y el seno venoso cavernoso.

Su clínica es muy variada dependiendo del tamaño, duración, localización y vía de drenaje, siendo los más frecuentes y característicos la quemosis conjuntival, el soplo fronto-orbitario y el exoftalmos pulsátil, siendo raros otros síntomas como la diplopía bilateral indolora.

La clasificación más aceptada y generalizada es la basada en las características angiográficas de Barrow. El tratamiento de elección en los últimos años ha sido el endovascular, dejando para casos en los que el endovascular ha fallado o está contraindicado el tratamiento quirúrgico.

DESCRIPCIÓN DEL CASO.

Antecedentes Personales:

No reacciones adversas medicamentosas conocidas. No FRCV ni hábitos tóxicos. Apendicectomía. No tratamiento de forma habitual.

Anamnesis:

Varón de 44 años, derivado a urgencias desde su centro de salud por diplopía binocular aguda de pocas horas de evolución. El paciente refiere que desde esa misma mañana había iniciado con visión doble de ambos ojos. No refiere traumatismo previo, ni cefalea acompañante ni dolor ocular. No episodios previos ni otra sintomatología acompañante en la anamnesis por sistemas.

Exploración Física:

Buen estado general, vigil, consciente y orientado en las tres esferas. Hemodinámicamente estable con TA 130/8⁶ mmHg, FC 5 0 lpm y saturación de oxígeno 9⁷ %.

Se contacta con oftalmología para valoración por su servicio resultando la exploración oftalmológica anodina salvo confirmación de diplopía binocular que aumenta con la mirada a la izquierda y hacia abajo por exploración con cristal rojo, excavación papilar bilateral 0.⁵, sin edema papilar. Agudeza visual, presión intraocular, biomicroscopia y OCT normales. Juicio clínico inicial: diplopía binocular. Se remite nuevamente a urgencias para ampliar estudio al no encontrar causa oftalmológica que justificase el cuadro.

Exploración Neurológica: Glasgow 1⁵/1⁵. Pupilas isocóricas, normorreactivas, midriáticas (tras exploración con Tropicamida). No nistagmo. No signos meníngeos ni focalidad neurológica. Pares craneales y reflejos osteotendinosos conservados y simétricos. No disartria, ni dismetrías ni disdiadococinesias. Fuerza y sensibilidad conservadas sin claudicación de miembros. Marcha estable y coordinada. Romberg, signo de Barani, Babinsky-Weill y Unterberger negativos. Funciones superiores conservadas.

Auscultación cardio-pulmonar, abdomen y miembros inferiores dentro de la normalidad.

Pruebas complementarias:

Analítica incluyendo hemograma, bioquímica, PCR y coagulación normales.

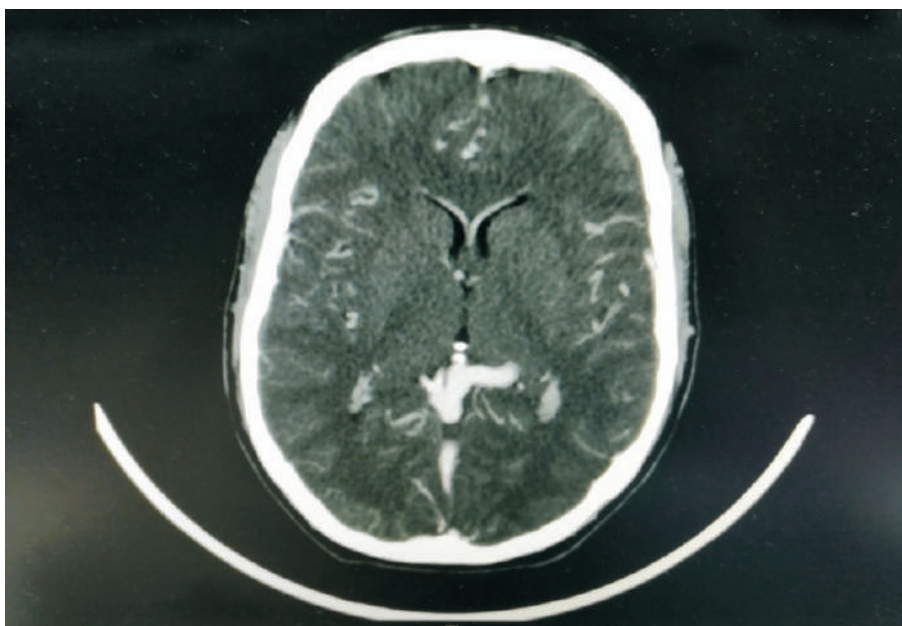


Figura 1 - Corte axial TC cerebral donde se ve dilatación arterio-venosa.

Se realiza TC de Cerebro sin contraste completando estudio mediante la administración de contraste IV en fase arterial y venosa (Figuras 1-3) obteniendo la siguiente conclusión: “se identifica malformación vascular posiblemente venosa, que mide hasta 1 cm de diámetro transverso, que comunica lámina cuadrigémina con seno cavernoso izquierdo presentando agrandamiento y abombamiento de su pared lateral, comunicándose con región distal del seno recto en unión con vena de Galeno y asociando dilatación de estructuras vasculares en órbita izquierda con aumento de flujo posiblemente relacionado con fístula carótido-cavernosa”.

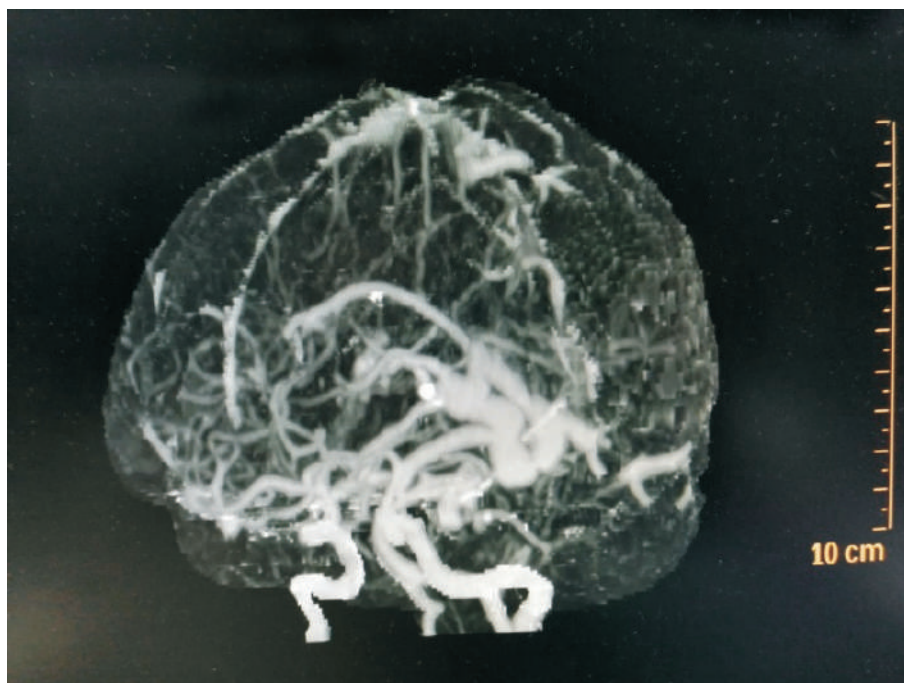


Figura 2 – Reconstrucción 3D a partir de imágenes del TC cerebral.

1º Juicio Clínico: Malformación vascular posiblemente venosa que comunica seno cavernoso izquierdo con vena de Galeno asociado a fístula carótido cavernosa con aumento de flujo vascular en órbita izquierda.

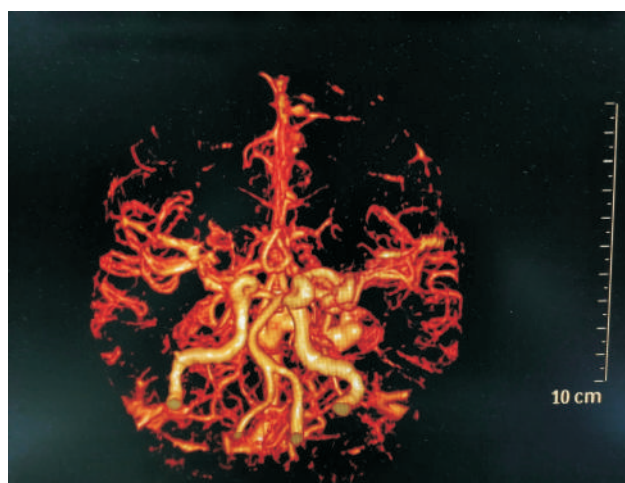
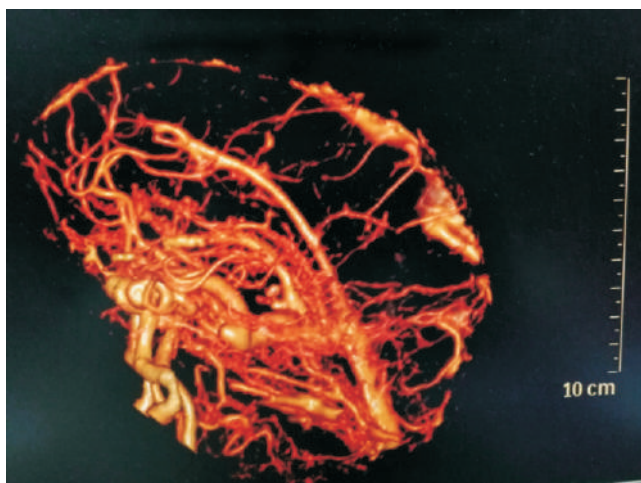


Figura 3 - Reconstrucción 3D.

Se contacta con Neurocirugía por teléfono y se decide derivación urgente a hospital de referencia de la Comunidad en dicho tipo de patología con la primera orientación diagnóstica. A su llegada a dicho hospital, el paciente permanece en observación hospitalaria hasta la mañana siguiente tras nueva EF en la cual el paciente se encuentra asintomático, salvo persistencia de mínima dilatación pupilar tras Tropicamida, habiendo desaparecido la diplopia.

Al día siguiente, tras ser valorado por Neurocirugía y solicitar nuevas pruebas complementarias, el paciente decide alta hospitalaria con vigilancia domiciliaria hasta realización de las mismas, con orden de si reaparición de la clínica, cefalea súbita o signos de alarma acudir a Urgencias hospital de referencia.

Medidas generales: Reposo relativo. Recomendación de baja laboral. Evitar tabaco y otros hábitos tóxicos.

Si dolor: analgesia habitual.

Días más tarde, el paciente, habiéndose mantenido asintomático hasta el momento, ingresa de forma programada para realización de Angiografía diagnóstica, dando como resultado la presencia de malformación arterio-venosa dural compleja en el territorio meníngeo de la arteria carótida interna y ramas de carótida externa izquierdas.

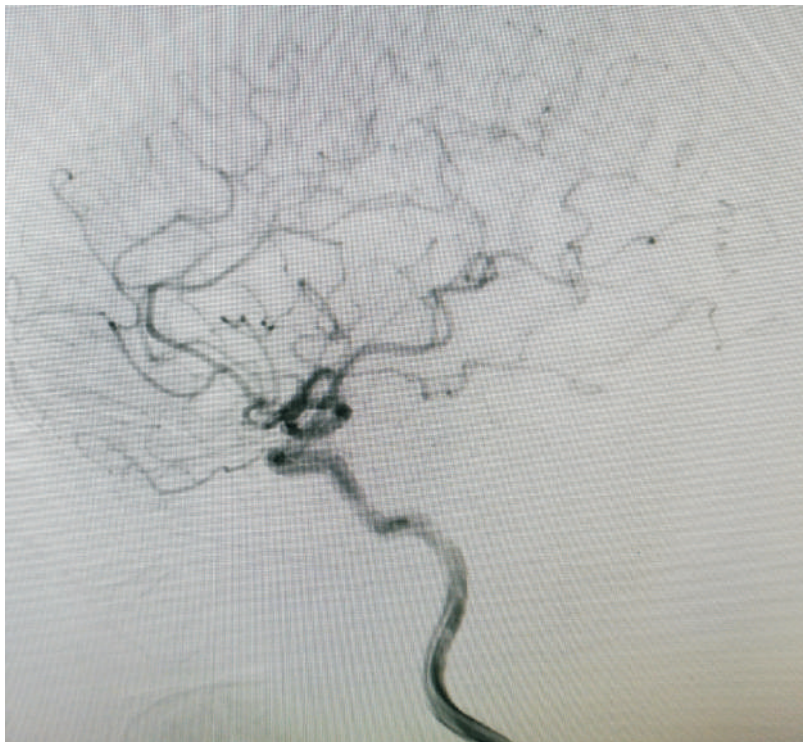


Figura 4 - Estudio angiográfico cerebral.

Juicio Clínico Final: Fístula carótido-cavernosa indirecta de alto flujo con aportes desde ramas meníngeas de varios orígenes (carótida interna, arteria oftálmica, arteria maxilar interna, arteria meníngea media...). (Figura 4).

Tras la realización de la misma, el paciente inicia con cefalea, pérdida de visión ojo derecho y dificultad de habla con resolución espontánea tras unas horas, sin evidencia de complicaciones agudas en TC urgente realizado en aquel momento.

Nuevamente cursa alta tras recuperación completa para posterior reingreso para tratamiento endovascular, realizado varias semanas después de forma programada.

Tratamiento definitivo: embolización por vía venosa intracraneal introduciendo catéteres por vía arteriosa femoral izquierda y por vía venosa femoral derecha, hasta yugular izquierda donde se realizaron microcateterismos de los senos sigmoides, transverso y recto hasta vena profunda de drenaje de la fístula, con embolización final de la fístula mediante colis de platino (Figura 5).

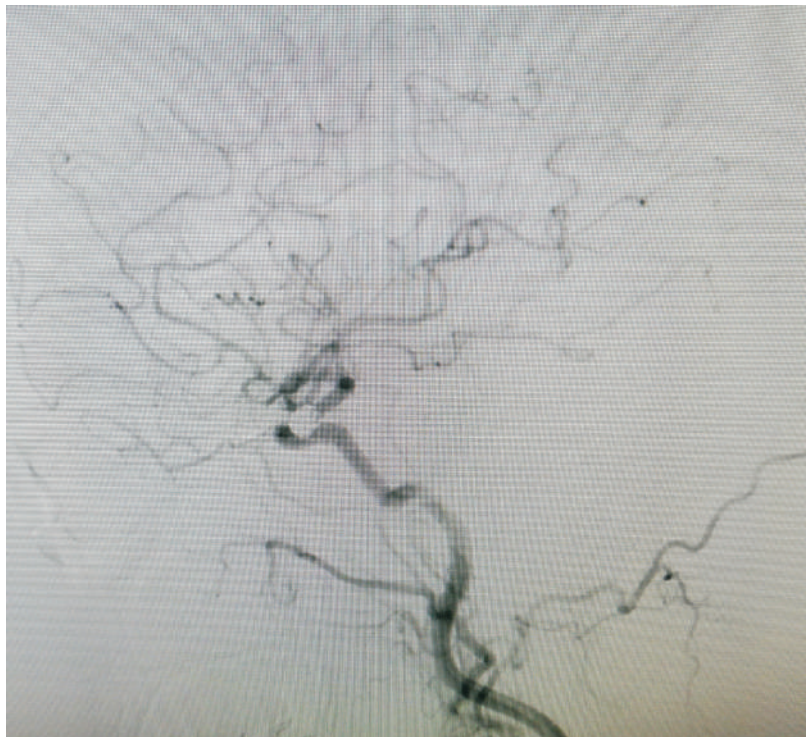


Figura 5 – Estudio angiográfico cerebral con embolización con coli.

DISCUSIÓN.

Las fístulas carótido-cavernosas (FCC) son comunicaciones arteriovenosas anómalas que se establecen entre la arteria carótida interna (ACI) y/o la arteria carótida externa (ACE) o sus ramas y el seno venoso cavernoso^{[1][2]}.

Las FCC se pueden clasificar atendiendo a tres criterios distintos. Según su etiopatogenia pueden ser espontáneas o traumáticas; hemodinámicamente las FCC se consideran de alto flujo o de bajo flujo; y atendiendo a los hallazgos angiográficos podemos dividir las en fístulas directas y fístulas indirectas o durales^[1,3-6].

La clasificación más utilizada y extendida es la Clasificación de Barrow (Figura 6), que divide las FCC en función de su morfología^[1,3-6]:

Clasificación de Barrow	
Tipo	Descripción
A	Shunt directo, de alto flujo, entre ACI y seno cavernoso
B	Shunt entre ramas meníngeas de ACI y el seno cavernoso
C	Shunt entre ramas meníngeas de ACE y el seno cavernoso
D	Shunt entre ramas meníngeas de ACI y ACE y el seno cavernoso

Figura 6 - Clasificación de Barrow

Las fístulas directas, que son las de alto flujo, se correlacionan con el subtipo A de Barrow, mientras que las indirectas o durales lo hacen con los subtipos B, C y D, siendo éstas de bajo flujo^[3-6].

Además, debemos tener en cuenta que la causa más frecuente de las fístulas directas son los traumatismos graves, que a su vez son la causa más frecuente de FCC, representando más de la mitad de los casos totales^[1,3,5,6]. A pesar de ello, la FCC es una complicación poco frecuente de los traumatismos craneoencefálicos con una prevalencia de 0.2-0.3%^[1,7]. Las fístulas directas también pueden ser secundarias a roturas de aneurismas carotídeos o a procedimientos quirúrgicos (hipofisectomía transesfenoidal, biopsias nasofaríngeas u osteotomías tipo Le Fort 1)^[3,5,6].

Las indirectas son fístulas espontáneas, que no siempre tienen una causa conocida (motivo por el cual se las conoce también como fístulas durales)^[6], aunque se han asociado factores predisponentes tales como la hipertensión arterial, maniobras de Valsalva, embarazo, sinusitis o colagenosis, entre otros^[5-6]. Este tipo de fístulas es más frecuente en mujeres perimenopáusicas^[3].

En cuanto a las manifestaciones clínicas, debemos tener en cuenta que la forma de presentación puede ser muy variada, desde encontrarnos casos que presentan una clínica muy larvada, de largo tiempo de evolución, más característica de las FCC indirectas, hasta casos con sintomatología abrupta, con muy pocas horas de evolución, en general en fístulas directas.

La mayoría de las FCC son unilaterales con clínica ipsilateral, siendo raras las fístulas unilaterales con síntomas bilaterales^[1].

Los síntomas y signos de la FCC están asociados con el tamaño, duración, localización y vía de drenaje de ésta^[5]. La tríada clásica, conocida como tríada de Dandy, incluye quemosis conjuntival, soplo fronto-orbitario (tinnitus sincrónico con el pulso) y exoftalmos pulsátil^[1,5,8], siendo éstos los síntomas más frecuentemente encontrados como presentación inicial de la FCC^[1,4,8]. Aunque también son frecuentes la cefalea, la parálisis de los nervios craneales, afectándose con mayor frecuencia los oculomotores (III, IV y VI), la oftalmoplejía completa y la disminución de la agudeza visual (glaucoma, pudiendo presentarse con elevación de la presión intraocular de forma asimétrica^[8]; edema de córnea; diplopía...) que pueden presentarse como único síntoma^[1,4-5].

El mecanismo fisiopatológico de estas manifestaciones clínicas se debe al shunt arterio-venoso patológico que condiciona el aumento de la presión intraluminal del seno cavernoso al invertirse el flujo, dificultando el drenaje normal de las venas oftálmicas^[1,5].

Las FCC con drenaje posterior a través del seno petroso suelen manifestarse como diplopía dolorosa sin otros síntomas, es el llamado “ojo blanco”^[4,8].

La presentación clínica con síntomas neurológicos más severos como la hemorragia intracraneal, el infarto venoso o las crisis epilépticas es rara y está relacionada con patrones de drenaje potencialmente peligrosos como el drenaje venoso cortical o un drenaje venoso profundo dominante^[1,4].

Para el diagnóstico, la TC cerebral, ya sea con protocolos estándar o angiográficos, es por norma general la primera prueba diagnóstica que se realiza en estos pacientes^[5], pudiendo ser útil, junto a la RM cerebral, para la detección de signos indirectos (dilatación de la vena oftálmica y/o del seno cavernoso, proptosis, engrosamiento musculatura extraocular...) o de signos directos compatibles con FCC^[1,4]. Los estudios de TC mediante adquisición helicoidal o post-procesado en 3D han contribuido enormemente en el diagnóstico de las FCC^[5]. A pesar de ello, no es raro encontrar los estudios no invasivos dentro de la normalidad^[4,8]. Por este motivo, la Angiografía Cerebral sigue siendo el gold standard para el diagnóstico definitivo de las FCC, permitiendo además su correcta clasificación y planificación de un tratamiento eficaz^[4,5,8].

Existen múltiples opciones terapéuticas para el manejo de las FCC: tratamiento conservador, radioterapia, tratamiento endovenoso o tratamiento quirúrgico.

El tratamiento conservador inicialmente está indicado en pacientes con síntomas leves o moderados y sin drenaje leptomeníngeo, que sean colaboradores y que no presenten contraindicaciones (enfermedad arterioesclerótica principalmente) ni hallazgos angiográficos de mal pronóstico, ya que aproximadamente la mitad de las FCC se cierran de forma espontánea, siendo este caso más frecuente en las fístulas indirectas que en las directas^[2,5,9]. Consiste en la compresión manual carotídea-yugular externa a nivel del músculo esternocleidomastoideo con la mano contralateral durante 10 segundos,^{5 - 6} veces a la hora mientras el paciente esté despierto. Las primeras compresiones deben ser observadas por un médico para asegurarse de que no se produzcan complicaciones (síncopes vaso-vagales, isquemia cerebral, lesiones en el plexo braquial secundarias)^[2,4,5]. Con este proceso se pretende la curación por trombosis en casos de muy bajo flujo. También se han descrito casos en los que se ha producido el cierre de la fístula tras la práctica de la angiografía cerebral diagnóstica^[9].

El tratamiento endovascular, consistente en la embolización con sellado o empaquetado, está indicado cuando el tratamiento conservador fracasa y es de primera elección cuando existen manifestaciones clínicas o angiográficas de mal pronóstico (diplopía, glaucoma, dolor que no cede a tratamiento, déficits neurológicos agudos, hipertensión intracraneal, hemorragia...)^[2,5,9-10]. Generalmente se realiza por vía transvenosa, siendo de elección por la mayoría de los autores por mayor efectividad respecto a la vía transarterial, presentando menor morbi-mortalidad^[5,9-10]. La principal vía de acceso utilizada para acceder al seno cavernoso es el seno petroso inferior al que se accede a través de la vena yugular mediante un acceso desde vena femoral^[4]. Existen otras vías de acceso en caso de no ser posible el acceso a través de esta (plexo venoso del clivus, plexo pterigoideo, venas corticales o vena oftálmica superior)^[9]. Aunque con poca frecuencia, esta técnica puede dar lugar a complicaciones transitorias o permanentes, de mayor o menor gravedad: accidentes cerebrovasculares, déficit neurológicos, parálisis oculomotoras o pseudoaneurismas, entre otros^[4,5].

Como agentes de embolización se utilizan, solos o en combinación, partículas, agentes adhesivos y/o colis^[2]..

La presencia de diplopía en la exploración clínica inicial se ha asociado con un peor resultado clínico y debería conducir a un seguimiento clínico más estrecho y prolongado^[10].

El tratamiento quirúrgico debería considerarse solo cuando el método endovascular esté contraindicado o haya fallado^[8].

CONCLUSIONES.

Este caso clínico es sorprendente debido a que se trata de un paciente varón joven sin AP de interés ni TCE previo que presenta como clínica única e inicial diplopía binocular indolora, siendo esta un síntoma poco frecuente de las FCC. Además, se trata de una fístula indirecta de alto flujo, a pesar de que éstas habitualmente son de bajo flujo y se dan con mayor frecuencia en mujeres perimenopáusicas.

BIBLIOGRAFÍA.

1. Núñez-Alcántara N. V., Ramírez-Quiñones J. A., Valencia-Chávez A. M., Barrientos-Imán D. M., Calle-La Rosa P., Calderón-Sanginez J. J., et al. Fístula carótido-cavernosa unilateral con síntomas neurooftalmológicos bilaterales e infarto cerebral venoso. *Rev Neuropsiquiatr.* 2017 ; 80 (2): 137 -143.
2. Crespo Rodríguez A.M., Angulo Hervías E., Franco Uliaque C., Guillén Subirán M.E., Barrera Caballo M.R., Guelbenzu Morte S. Tratamiento de fístulas carótido cavernosas. *Radiología.* 2006 ; 2006 ; 48(6) : 37⁵ -83.
3. Riaño Argüelles A., Bada García M.A., Sebastián López C., Garatea Crelgo J. Fístula. ¿Cuál es su diagnóstico y tratamiento? Fístula carótido-cavernosa. *Rev Esp Cir Oral y Maxilofac.* 2005 ; 27 ,2 (marzo-abril): 113-7 .2005 ergon.
4. García-Villalba Navaridas B., Zamarro Parra J., Espinosa de Rueda Ruíz M. Parrilla Reverte G., Hernández Fernández P., Moreno Diéguez A. manejo endovascular de las fístulas carótido-cavernosas indirectas. DOI: 10.1⁵ 94/seram2012/S-1494.
5. Navarro Aguilar V., Parra Gordo M.L., Aboud Llopis C., Camacho Alcazar J.L., Sánchez Fuster M.A., Aparici Robles F. Diagnóstico y tratamiento de las fístulas carótido-cavernosas. DOI: 10.1⁵ 94/seram2014/S-0128.
6. Fuentes Pelier D., Alba Carcasés Y., Hodelín Fuentes D. Importancia del método clínico en el diagnóstico de la fístula carótido-cavernosa. *MEDISAN.* 2016 ; 20 (12): 2⁵ 19-2⁵ .
7. Llompert-Pou J.A., Abadal J.M., Pérez-Bárcena J., Homar J., Rodríguez A., Ibáñez J. Diagnóstico precoz no invasivo de la fístula carótido-caernosa postraumática por dúplex transcraneal color. *Med Intensiva.* 2007 ; 31 (1): 4⁶ -9.
8. Micieli J.A., Bedi H., Krings T. A woman with a red eye from a carotid-cavernous sinus fistula. *CMAJ.* 2017 January 23, 189:E113-5. DOI: 10.1⁵ 03/cmaj.1⁵ 1029.
9. Alén J.F., Campollo J., Rivas J.J., Lagares A., Pascual B., Jiménez-Roldán L. et al. Embolización de fístula carótido cavernosa indirecta a través de la vena oftálmica superior. *Neurocirugía.* 2008; 19: 338-42.
10. Stéphan S., Blanc R., Zmuda M., Vignal C., Barral M., Pistocchi S. et al. Endovascular treatment of carotid-cavernous fistulae: Long-term efficacy and prognostic factors. *Journal français d'ophtalmologie.* 2016 ; 39: 7 4-81.

Enfermedad subyacente silenciosa

Barragán Pérez, B.*; Durán Cueto J.A.*; Losa García-Uceda A.*; Morales Manrubia, E.*; Cabanilla Diez-Madroñero, C.*; Montaña Montaña, C.*

* Servicio de Neumología del Complejo Hospitalario Universitario de Cáceres.

RESUMEN.

Presentamos el caso de una mujer adulta con varios antecedentes médicos entre los que destaca un cáncer (ca.) de mama izquierdo por el que se solicitaron pruebas de extensión del tumor, entre ellas una tomografía computarizada (TC) toraco-abdominal donde se encontraron una masa renal y quistes pulmonares, estos hallazgos no se relacionaron con algún tipo de manifestación clínica previo al momento de su descubrimiento, sin embargo, estos fueron necesarios para poder hacer el diagnóstico de una enfermedad subyacente.

PALABRAS CLAVE.

Linfangioliomiomatosis, quistes pulmonares, angiomiolipoma.

INTRODUCCIÓN.

La linfangioliomiomatosis es una enfermedad sistémica, rara, que afecta a mujeres jóvenes, los órganos principalmente comprometidos son los pulmones, las manifestaciones extrapulmonares son menos frecuentes^(1,2). La linfangioliomiomatosis puede ser de dos tipos esporádica (LAM) o asociada a el complejo esclerosis tuberosa (LAM-TSC). La patogénesis exacta es desconocida, se basa en la proliferación de células tipo músculo liso atípicas (células LAM) causada por alteraciones genéticas e influencia hormonal⁽¹⁾; la sintomatología dependerá del órgano afectado, la disnea progresiva es la primera manifestación, fuera del pulmón el angiomiolipoma (AML) renal está presente en la mitad de los casos, suele ser asintomático⁽²⁾. El diagnóstico es clínico, radiológico y analítico, con poca frecuencia se necesitan biopsias. El tratamiento se basa en medidas generales como abandono de tabaco, control de las complicaciones (derrames, neumotórax, sangrado de AML), cada vez menos se usa la hormonoterapia (HT) y cuando el deterioro pulmonar es importante se puede tratar con inhibidores de la mTOR⁽³⁾. El pronóstico no es malo, aunque ciertas circunstancias como un FEV1 bajo al diagnóstico o un empeoramiento rápido de éste lo empeoran; tiene escasa mortalidad a los 10 años^(4,5).

DESCRIPCIÓN DEL CASO.

Paciente mujer de 62 años, con antecedentes de alergia a gramíneas, polvo, dislipemia tratada con simvastatina, hipotiroidismo para lo que toma levotiroxina, es no fumadora, ni consumidora de alcohol, no refiere antecedentes ni síntomas respiratorios, de su historial gineco-obstétrico podemos reseñar que tuvo la menarquia a los 13 años, la menopausia a los 56 años y que no tuvo gestaciones; en febrero de 2017 se le realizó cuadrantectomía superoexterna de mama izquierda por carcinoma ductal infiltrante con biopsia de ganglio centinela negativo, estadio I, la inmunohistoquímica del tejido reveló positividad para receptores de estrógenos (RE) 0%, negatividad para receptores de progesterona, Ki67: 20%, sobreexpresión de la proteína p53, HER-2: positivo, E-cadherina positiva y CK 19 positiva, en comité de tumores decidieron dar quimioterapia (QT) 6 ciclos con trastuzumab, taxotere, carboplatino cada 21 días, y luego trastuzumab subcutáneo durante 1 año, posteriormente hormonoterapia (HT), y radioterapia (RT) adyuvantes. Como antecedentes familiares la madre tuvo ca. de colon y su prima un ca. de mama.

De cara un próximo inicio de la radioterapia se hizo estudio de extensión, entre los que tenemos:

- RX PA de tórax: sin alteraciones radiológicas relevantes (Fig.1).



Figura 1. Radiografía de tórax PA, normal

- TC de tórax con contraste: En parénquima pulmonar identificamos numerosas imágenes quísticas, de paredes finas y de tamaño variado, distribuidas por ambos hemitórax de forma difusa, llegando a alcanzar algunas de ellas los 1.5 cm de tamaño. No se aprecian derrame pleural ni pericárdico (Fig. 2).

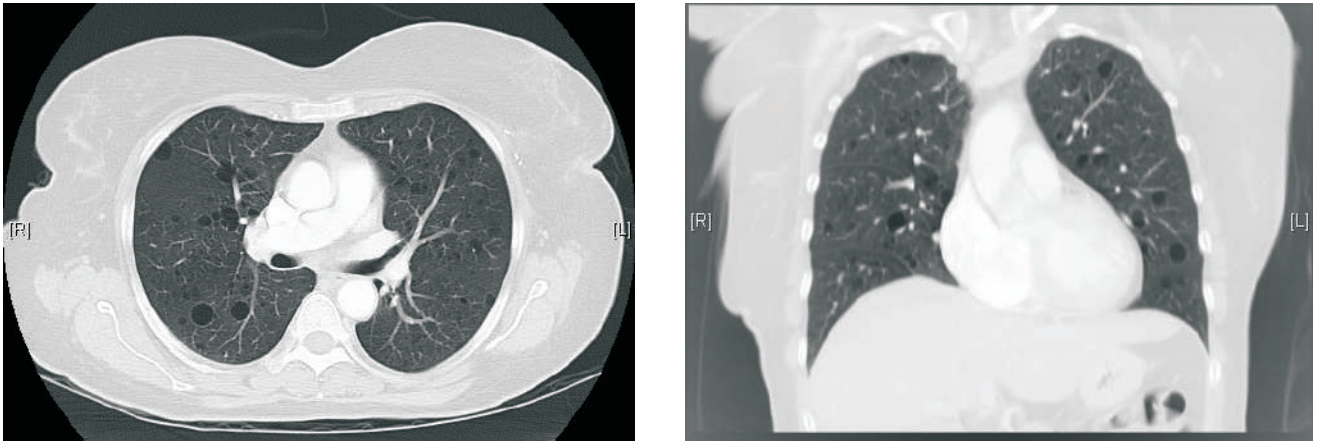


Figura 2. Cortes axiales y coronales de tórax, se aprecian quistes de pared fina, distribución difusa.

- TC de abdomen con contraste: masa de $11.7 \times 8.8 \times 7.6$ cm (CC x T x AP) de tamaño, dependiente del riñón derecho el cual se encuentra desplazado anteriormente. Dicha masa presenta contenido predominantemente graso, con focos sólidos en su porción más anterior y medial, y con prominente vascularización. Estos hallazgos son sugestivos de AML renal gigante, en cortical del riñón izquierdo también se visualiza una imagen redondeada hipodensa, con valores de atenuación negativos en relación con contenido graso de 9×7 mm de diámetro, también sugestiva de AML renal, hígado homogéneo sin LOES, no ganglios patológicos (Fig. 3).

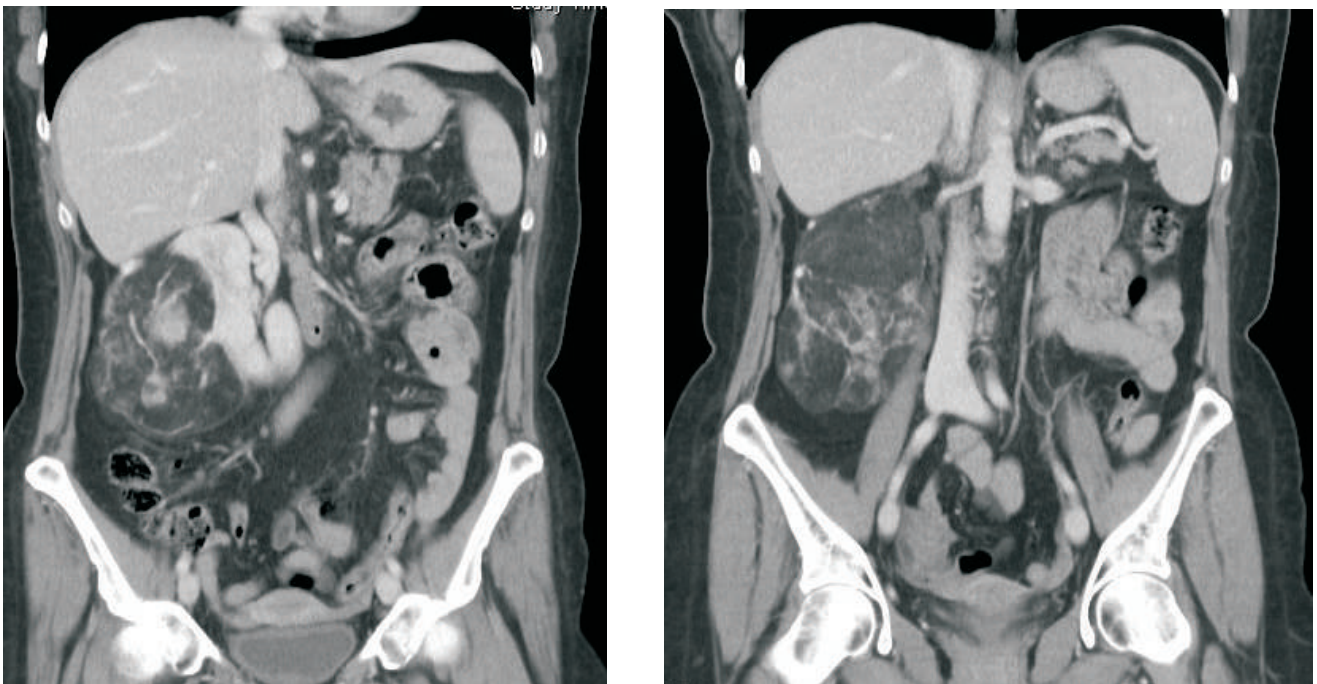


Figura 3. Cortes coronales en el que se masa renal gigante renal derecha, heterogénea, contenido graso y sólido.

- Analítica con marcadores tumorales: normal.

Ya que la paciente recibió QT con trastuzumab, se hicieron controles ecocardiográficos, sin embargo, la paciente no refirió ningún síntoma que haga sospechar de patología cardíaca.

- Ecografía cardíaca transtorácica: ventrículo izquierdo de forma, tamaño y contractilidad global y segmentaria normales, con patrón de llenado tipo alteraciones de relajación y sin hipertrofia, FEVI ⁶ 1%, PCWP 10 mmHg y SLG-20%, resto del estudio normal.

Además, con los hallazgos radiológicos de la TC la paciente fue derivada a consultas externas de urología para la valoración de la masa renal, donde fue incluida en la lista de espera quirúrgica frente a la posibilidad de nefrectomía parcial versus radical. La paciente también fue vista por el servicio de neumología por la presencia de quistes pulmonares quienes tras valoración de su situación y ante la ausencia de síntomas respiratorios, así como una primera espirometría con valores normales, deciden dar seguimiento en consultas con pruebas adicionales.

- Primera espirometría: FVC: 102%, FEV1: 93%, FEV1/FVC ^{7 6}

Tras haber recibido QT durante ⁶ meses después de la cuadrantectomía y ante la estabilidad clínica de la paciente, se inició la hormonoterapia con Letrozol, manteniendo además trastuzumab subcutáneo; a la vez que fue derivada al servicio de onco-radioterapia para recibir RT (⁶0 Gy), siendo este último el motivo por el que se pospuso la intervención quirúrgica propuesta por el servicio de urología.

En una segunda revisión por parte de neumología, la paciente permaneció asintomática, en las pruebas destacó:

- Segunda espirometría: FVC: ⁷ 1%, FEV1: ⁷ 1%, FE 2⁵ -^{7 5} : ⁷ 1%
- VEGF-D: 143⁵ (Positivo)
- Test de la marcha de los ⁶ minutos (⁶ MWT): Normal, camina ⁵ 13 metros, con saturación de O2 ⁹ 6 - ⁹ 7 %, escala de Borg 2.
- TC de tórax de control: presencia de múltiples quistes de pared fina y distribución difusa y relativamente homogénea en ambos hemitórax, así como un pequeño nódulo centrolobulillar en LM, no existiendo modificaciones respecto al estudio previo.

Tras un intervalo libre de enfermedad de 1 año y 4 meses, durante el que se mantuvo el seguimiento en consultas de oncología, la paciente acude a urgencias por dolor en fosa renal derecha muy intenso, tipo opresivo, que se irradia a hipogastrio, acompañado de síntomas vagales (lipotimia, náuseas, vómitos), al examen físico destacó una tensión arterial (T/A) baja de 82/⁵ 8 mmHg, frecuencia cardíaca de 94 latidos por minuto y afebril. La paciente estuvo consciente, orientada, pálida, adolorida, con un regular estado general, en cabeza y cuello no destaca ningún hallazgo, en tórax se aprecian las cicatrices de la cuadrantectomía de la mama izquierda, la auscultación cardíaca y pulmonar fueron normales, el abdomen con ruidos hidroaéreos presentes, con defensa a la palpación superficial en hipocondrio, flanco y fosa iliaca derechas, el hemiabdomen izquierdo es normal, las extremidades no tenían alteraciones. La paciente pasa a camas de observación para ser monitorizada, y recibir tratamiento con analgesia, antiheméticos e hidratación intravenosa intensiva. A la vez que se solicitaron las siguientes pruebas.

- Analítica:
 - HEMOGRAMA: Hemoglobina 11.1 g/dL, Hematocrito 32.8%, Leucocitos 8900, Neutrófilos 82.8%, Linfocitos ^{1 5} . ⁷ %, Plaquetas 220.000.
 - BIOQUÍMICA: Glucosa 131 mg/dL, Urea ^{3 6} mg/dL, Creatinina en sangre ^{0. 7} 1 mg/dL, Sodio 140

mEq, Potasio 3.4 mEq, AST (GOT) 20 UI/L, ALT (GPT) 20 UI/L, PCR 11.6 mg/L.

· COAGULACIÓN: actividad de protombina 103%, tiempo de protombina 11 seg, INR 0.98, TTPA 16.6 seg, Fibrinógeno 3.69

- Gasometría venosa: pH. 7.46, láctico 2.8, hcto 32%.

- TC de abdomen y pelvis con contraste en fase portal y tardía a los 6 minutos: la masa localizada en el polo superior del riñón derecho, de contenido heterogéneo, con abundante componente graso y algunos focos sólidos en su interior, de 12 x 9.3 x 6.5 cm (CC x T x AP), compatible con AML de gran tamaño. Presenta en el estudio actual, colección con valores de atenuación en el rango de la sangre, localizada en los espacios perirrenal, con apertura a los espacios pararenales anterior y posterior derechos, con un espesor máximo de 31 mm, con discreta extravasación de contraste en el estudio tardío, en relación con hematoma retroperitoneal por probable rotura del AML, sin otras alteraciones o cambios significativos respecto a previos. (Fig 4)

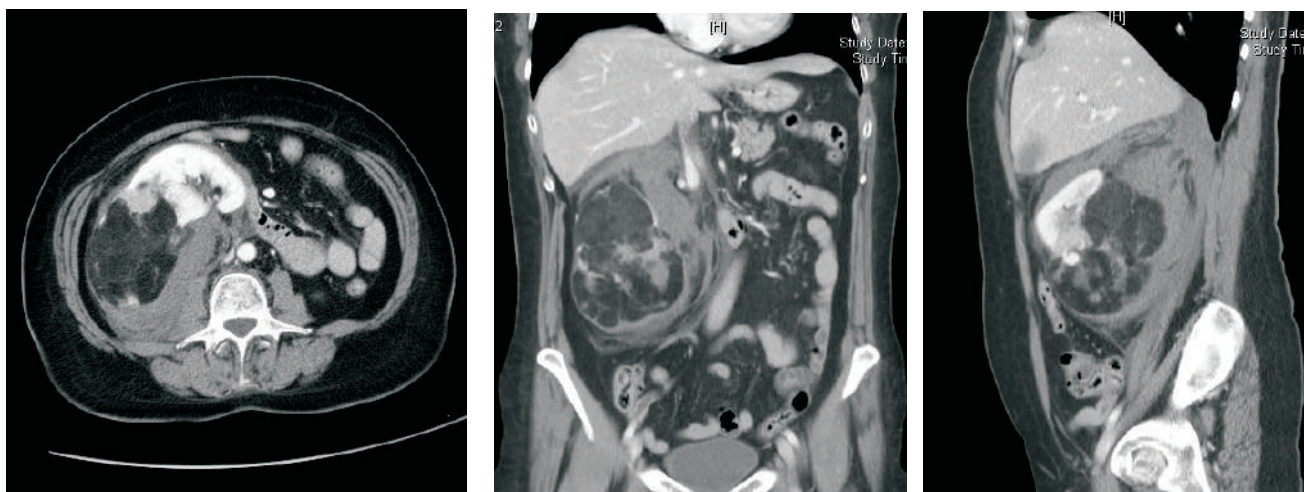


Figura 4. Cortes axiales, coronales y sagitales, en los que se aprecia AML renal derecho y colección hemática perirrenal, secundaria a sangrado del propio AML.

Urología valoró en urgencias a la paciente que se ya se encontraba estabilizada y con adecuado control sintomático, por lo que decidieron el alta con tratamiento antibiótico y analgésico, aunque había una alta probabilidad de desarrollar el síndrome de wunderlich; aún pendiente de citar para intervenir quirúrgicamente el riñón con AML. Dos meses después de acudir a urgencias, periodo sin incidencias, a la paciente se le hace una nefrectomía radical izquierda por vía abierta.

Tres meses después en un control por consultas de urología, se detecta en la analítica empeoramiento de la función renal, por lo que se derivó a consultas de nefrología, la paciente no refirió ninguna clínica, solo haber tomado AINES a diario durante 3 meses, se diagnostica enfermedad renal crónica (ERC) estadio G3aA1, por pérdida de masa nefronal tras nefrectomía.

Finalmente, la paciente sigue siendo vista en las consultas de oncología por su ca. de mama intervenido estando ya con un periodo libre de enfermedad de 2 años y 5 meses, en consulta de nefrología por su ERC leve y en consultas de neumología donde se valora su LAM pulmonar con pruebas de función pulmonar.

DISCUSIÓN.

La LAM es una enfermedad multisistémica poco frecuente, con incidencia de 1 a 6 casos por millón de habitantes a nivel mundial; existen dos variantes la LAM esporádica que suele afectar casi exclusivamente a mujeres y es sintomática solo en el 5 % de los casos, en tanto que la otra variante de LAM, la asociada a TSC en la que hay múltiples tumores benignos y raramente neoplasmas malignas de la piel, cerebro, etc.; es más frecuente, suele ser más sintomática y puede afectar a ambos sexos, en mayor proporción a mujeres, como es el caso de la paciente.^(1,4)

Suele aparecer desde la menarquia hasta la menopausia, o en quienes han sido tratadas con estrógenos; en la paciente del caso se sospechó del diagnóstico tras la menopausia, cabe reseñar que al no tener gestas ha estado expuesta a durante más tiempo a los estrógenos naturales y que recibió HT con letrozol por su ca. de mama.^(1,4,5)

Esta enfermedad se origina por mutaciones de los genes TSC1 y TSC2, que codifican las proteínas hamartina y tuberina, estas controlan las vías de señalización intracelular serina/treonina cinasa, finalmente estas alteran la señalización mTOR estimulándola, dando como resultado la proliferación aberrante de las células LAM e inhibiendo la supresión de estas. Las mutaciones de la variedad esporádica no son heredables.^(1,2)

Las células LAM son similares a las de músculo liso pero atípicas, están presentes en los quistes pulmonares, AML, quilo; suelen migrar y proliferar formando los cluster LAM, poseen receptores de estrógenos; la inmunohistoquímica típica es la desmina y HMB45 positivas, estas no son imprescindibles para el diagnóstico.^(1,4)

La clínica varía según el órgano afectado, las manifestaciones pulmonares suelen ser las primeras en parecer, entre las más frecuentes está la disnea progresiva, neumotórax espontáneo, derrame pleural, dolor torácico, tos y expectoración. La disnea se asocia con puede estar en el contexto de la congestión de los vasos linfáticos pulmonares, el AML está hasta en el 50% de los pacientes que cuando son mayores de 4cm tiene alto riesgo de sangrado, como ocurrió con la paciente, por lo que ante la mínima sospecha de LAM se debe descartar su presencia, los linfangioleiomiomas suelen ser retroperitoneales y casi siempre asintomáticos.⁽²⁾

Radiológicamente los quistes pulmonares son de paredes finas que a veces no se distinguen, se debe hacer diagnóstico diferencial con la histiocitosis de las células de Langerhans, neumonía intersticial linfoidea, síndrome de Sjögren, etc.; radiológicamente se puede distinguir entre ellas, pero el contexto clínico ayuda para saber de qué enfermedad quística pulmonar se trata, podemos clasificar la LAM como definitiva si tiene los hallazgos en TC de tórax compatibles junto con biopsia positiva o TC de tórax característicos junto con AML, quilotórax, ascitis quilosa, linfangioleiomioma, adenopatías LAM o TSC.^(3,4)

Como la paciente del caso que sin síntomas pulmonares, pero con TC de tórax característico junto a el AML renal, se sospechó de LAM que posteriormente se confirmó con los valores de VEGF-D (positivo sobre 800-850) sin la necesidad de biopsia en ese momento, tras la nefrectomía se comprobó la presencia de cel. LAM en el riñón.

El tratamiento se basa en los cuidados médicos como la vacunación, controles periódicos con estudios de imagen o pruebas funcionales respiratorias, alertar que en el embarazo puede haber riesgo de neumotórax o empeoramiento de la función pulmonar, El tratamiento antiestrogénico tiene una sólida

base fisiopatológica, aunque no se ha evaluado con ensayos clínicos grandes.⁽⁶⁾

Los inhibidores mTOR como el sirolimus, tienen efectos beneficiosos como la disminución de los AML, menos pérdida de la función pulmonar; los efectos adversos como la mucositis, náuseas, vómitos, diarreas, hipercolesterolemia deben ser tenidos en cuenta, ya que la progresión de LAM es muy lenta e implique que esta terapia represente mayor riesgo que beneficio, las indicaciones son FEV1 < 70% y deterioro progresivo importante, se deben medir niveles cada 3 meses es aceptable mantenerlo entre 5 y 15 ng/ml. El trasplante solo está indicado en fases avanzadas de la enfermedad, como disnea de reposo o mínimos esfuerzos, hipoxemia mantenida, pobre función pulmonar.^(4,5)

CONCLUSIONES.

- La linfangioleiomiomatosis es una enfermedad rara, puede considerarse una neoplasia de tejidos blandos por el hecho de metastatizar, aunque es benigna; tiene dos formas de presentación la esporádica y la asociada a TSC.^(1,2,4)
- La LAM se origina por mutaciones en los genes TSC1 y TSC2 que indirectamente estimulan a m-TOR que es la responsable de proliferación y supervivencia de las células LAM.^(1,4)
- La influencia hormonal es clara sobre todo en la forma aislada, el uso de estrógenos exógenos puede acelerar la progresión de la enfermedad.^(1,4)
- La clínica varía dependiendo de los órganos afectados, usualmente son los pulmones los que primero se afectan, aunque se pueden manifestar de forma muy variada, no es infrecuente la presencia de AML renales que corren el riesgo de sangrar, con menos frecuencia se ven linfangioleiomiomas y linfadenopatías axiales.^(2,4)
- Radiológicamente las lesiones pulmonares no tienen un patrón específico.⁽³⁾
- El tratamiento se basa en el control de la sintomatología y de las complicaciones; el tratamiento antiestrogénico no está sustentado en estudios clínicos grandes. Los inhibidores de mTOR son una opción para los pacientes con deterioro rápido de la función pulmonar.⁽⁶⁾

BIBLIOGRAFÍA.

1. McCormack, FX, Gupta N, Sporadic lymphangioleiomyomatosis: Clinical presentation and diagnostic evaluation. [Internet]. King, TE (Ed), UpToDate, Waltham, MA, 2018. [Consultado el 20 de julio de 2019]. Disponible en: https://www.uptodate-com.ses.a17.csinet.es/contents/sporadic-lymphangioleiomyomatosis-clinical-presentation-and-diagnostic-evaluation?search=lam&source=search_result&selectedTitle=1~103&usage_type=default&display_rank=1
2. McCormack, FX, Gupta N, Sporadic lymphangioleiomyomatosis: Clinical presentation and diagnostic evaluation. [Internet]. King, TE (Ed), UpToDate, Waltham, MA, 2018. [Consultado el 20 de julio de 2019]. Disponible en: https://www.uptodate-com.ses.a17.csinet.es/contents/sporadic-lymphangioleiomyomatosis-clinical-presentation-and-diagnostic-evaluation?search=lam&topicRef=4335&source=see_link
3. Webb, W., Higgins, C.. Diffuse Cystic Lung Diseases. In: W. Webb, ed., Thoracic Imaging, 3th ed, Philadelphia: Wolters Kluwer Health, pp. 64-65⁶.
4. Nieto Barbero M., Bustos García, A. Linfangioleiomiomatosis. In: I. Alfageme, ed., Manual SEPAR de Neumología y Cirugía Torácica, 1th ed. Barcelona: GSK, pp. 1-13.
5. McCormack, FX, Gupta N, Sporadic lymphangioleiomyomatosis: Treatment and prognosis. [Internet]. King, TE (Ed), UpToDate, Waltham, MA, 2018. [Consultado el 20 de julio de 2019]. Disponible en: https://www.uptodate-com.ses.a17.csinet.es/contents/sporadic-lymphangioleiomyomatosis-treatment-and-prognosis?search=lam&topicRef=107651&source=see_link

La importancia del antecedente de un viaje

Acosta C.; Sánchez, M.; Álvarez, M.C.; Basso, B.; Gutiérrez, M.; Cabello, M.C.

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

RESUMEN.

Presentamos el caso de un paciente de 11 años con cuadro de fiebre alta y petequias y el antecedente de viaje reciente desde República Dominicana, sospechándose una fiebre por dengue que posteriormente se confirmó en el estudio microbiológico. La evolución fue hacia la resolución del cuadro sin presentar signos de alarma ni complicaciones.

PALABRAS CLAVE.

Dengue, pediatría, clasificación, diagnóstico.

INTRODUCCIÓN.

El virus dengue es un arbovirus (Arthropod-borne-viruses) que pertenece a la familia de los Flaviviridae, al género Flavivirus. Dentro de las infecciones por arbovirus, es la más prevalente, siendo la enfermedad transmitida por mosquitos más frecuente del mundo.^{1,2}

La incidencia mundial ha aumentado en las últimas décadas y su distribución geográfica se va ampliando, en parte debido a los viajes internacionales, apareciendo casos importados.² Gran parte de los casos son asintomáticos, por lo que el número de afectados está subestimado.³

El principal vector es el mosquito *Aedes aegypti* y la prevención primaria es la protección frente a sus picaduras mediante medidas de protección personal.

DESCRIPCIÓN DEL CASO.

Niño de 11 años que trae por presentar fiebre de 4 días y medio de evolución, pico máximo 39°C. Aparición de exantema petequial hace un día en región inguinal. Dolor abdominal durante el primer día de fiebre, sin presentar vómitos ni deposiciones diarreicas. Leve cefalea frontal opresiva. No odinofagia. No artralgias ni mialgias. No síntomas miccionales. No ambiente infecto contagioso familiar. Refieren viaje desde República Dominicana (Baraona) hace 6 días, lugar en el que reside habitualmente. No refieren picaduras de mosquito.

Se trata de una zona endémica de Dengue aunque refieren no haber escuchado casos actualmente.

- Antecedentes personales:

Embarazo controlado y de curso normal. Parto normal. No ingresos ni intervenciones quirúrgicas. Desarrollo ponderoestatural normal. Calendario vacunal según República Dominicana. No alergias medicamentosas conocidas.

- Exploración física:

Peso 30,8 kg. Tª 36,6 °C Frecuencia cardíaca 110 lpm. TA: 10⁵ / 70 mm Hg. SatO₂ 100%

Buen estado general. No aspecto séptico. Bien nutrido, hidratado y perfundido. Eupneico, sin signos de dificultad respiratoria.

Piel y mucosas: Mucosas húmedas. Color normal de piel y mucosas. Lesiones residuales de picaduras antiguas de predominio en miembros inferiores. Exantema petequiral más acentuado en región inguinal, región superior de muslo derecho, zonas axilares y algunas en tórax y abdomen (Imagen 1).

Cabeza y cuello: No se palpan adenopatías.

ORL: Orofaringe y otoscopia bilateral sin hallazgos patológicos.

Auscultación cardíaca: Rítmica, no soplos.

Auscultación pulmonar: Buena entrada de aire bilateral, sin ruidos sobreañadidos.

Abdomen: Blando, depresible, no distendido. No se palpan masas ni megalías. No doloroso a la palpación.

Genitales externos: Normales, ambos testes en bolsas.

Locomotor: No signos inflamatorios.

- Pruebas complementarias:

Ante la sospecha de posible dengue se solicita estudio analítico básico.

- Hemograma: Hemoglobina 13,8 g/dl. Hematocrito 43,1%, Leucocitos 2.080 (N 1.090, L 7 20, M 230, E 10). Cayados 8%. Plaquetas 10⁷.000. (trombopenia confirmada).

- Coagulación: Índice de Protrombina 74%, INR 1,1, tiempo de cefalina 27 seg. Fibrinógeno 270 mg/dl.

- Bioquímica: Glucosa 93 mg/dl, Creatinina 0,6 mg/dl, urea 26,1 mg/dl. LDH 356 U/L. GOT 40 U/L, GPT 7 U/L, GGT 26 U/L. Calcio 9,4 mg/dl, Cloro 99 mEq/L. Sodio 136 mEq/L, Potasio 4,1 mEq/L. Proteínas totales 7,2 g/dl, albúmina 4,3 g/dl.

- PCR: 0,27 mg/dl.

- Procalcitonina 0,59 ng/ml.

- Antígeno Leishmania: Negativo.

- Antígeno Plasmodium: Negativo.

- Gota gruesa: No se observan hemoparásitos.

- Evolución

El paciente permanece en observación durante 12 horas con sueroterapia intravenosa, presentando un nuevo pico febril, sin aumento del número de petequias. No sangrados ni otra sintomatología. Permanece hemodinámicamente estable en todo momento. Ante la estabilidad clínica y la ausencia de signos de alarma de dengue, se decide alta y observación domiciliaria, pendiente de estudio serológico para confirmar diagnóstico. Se extraen Serologías de Dengue, con resultado en varios días:

- Virus dengue: IgM 24,1 (positivo), IgG 38,1 (positivo). Indica infección reciente

probable por el virus.

- PCR-tiempo real dengue: Positivo, indicando infección confirmada por este virus.

Ante los resultados de laboratorio se confirma la sospecha de dengue. El paciente evoluciona favorablemente con cese de la fiebre al día siguiente de su estancia hospitalaria, sin presentar otra sintomatología.

Se realiza declaración del caso a Medicina Preventiva al tratarse de una enfermedad de declaración obligatoria semanal.

DISCUSIÓN.

Existen cuatro serotipos de virus dengue: DEN-1, DEN-2, DEN-3 y DEN-4. Los casos más graves de enfermedad hemorrágica se han descrito sobre todo en las infecciones por los serotipos 2 y 3.^{1,2}

Cada serotipo produce inmunidad permanente solo para ese serotipo en particular aunque se ha visto que puede existir inmunidad cruzada con otros serotipos de forma transitoria y débil. Las infecciones posteriores (secundarias) causadas por otros serotipos aumentan el riesgo de padecer un dengue grave.^{1,2,3}

El principal vector de la transmisión del virus es el mosquito hembra *Aedes aegypti* que se encuentra mundialmente distribuido sobre todo en zonas tropicales y subtropicales. Predomina en zonas urbanas y se reproduce en recipientes con aguas estancadas. Otro mosquito que puede transmitirlo es el *Aedes albopictus* que tiene una distribución más amplia por Europa y en nuestro país en zonas del litoral mediterráneo. Estos mismos mosquitos son los que transmiten la fiebre amarilla, el chikungunya y el virus Zika aunque las infecciones conjuntas son raras. Tanto el *A.aegypti* como el virus dengue son endémicos en múltiples países, predominando en zonas de Asia y América del Sur. Los casos que aparecen en Europa suelen ocurrir tras viajes a los países endémicos.^{1,2}

Se distinguen dos patrones de transmisión, la forma epidémica que ocurre cuando aparece un brote causado por un único serotipo, afectando sobre todo a población susceptible como ocurre en zonas de América del Sur, África y algunas zonas de Asia como China. La incidencia de la infección varía de año en año. La otra forma de transmisión es la hiperendémica que es la circulación de los distintos serotipos del virus dengue en el mismo área como son zonas del sur de Asia como India y Sri Lanka, México, América Central, Caribe y América del Sur. En este caso existe también variación por años aunque no tan marcada como en la forma epidémica y sobre todo variación estacional. En estas áreas hiperendémicas los niños son más susceptibles de sufrir la infección que los adultos, ya que muchos de ellos son inmunes. Los viajeros tienen más riesgo de contraer la infección en estos casos.²

La patogenia de la infección por dengue no es conocida con exactitud. El hombre tiene un papel fundamental en la transmisión de la enfermedad ya que una vez infectado es el principal portador y multiplicador del virus, pudiendo infectarse los mosquitos cuando le pican. El período de transmisibilidad es durante los primeros 3-5 días de la enfermedad, cuando el virus circula en la sangre.

Una de las teorías sobre la patogenia del dengue es la de la inmunopotenciación mediada por anticuerpos. Cuando se presenta la infección por primera vez se producen anticuerpos neutralizantes frente a ese serotipo, pero también se producen anticuerpos no neutralizantes que puede reaccionar con serotipos heterólogos. En esos casos de infección por otro serotipo se produce un aumento de la respuesta con aumento de la entrada del virus en monocitos y macrófagos, aumentando la replicación

viral y la producción de mediadores inflamatorios que van a propiciar el aumento de la permeabilidad vascular. Por ello es por lo que las infecciones secundarias por otros serotipos tienen más probabilidades de cursar en forma de dengue grave.⁴ Aparte de por la exposición previa a otro serotipo puede ocurrir en lactantes tras el paso de anticuerpos transplacentarios.¹

Otro factor que influye en la severidad de la infección aparte del serotipo del virus (más grave DEN-2 y 3) y el antecedente de exposición previa es la edad, disminuyendo el riesgo a mayor edad, con máxima gravedad entre los 6 y 12 meses.⁴

La mayoría de los casos son asintomáticos, sobre todo en niños y solo un 2-4% producen dengue hemorrágico y dengue grave, sobre todo si se trata de la segunda infección.⁵ El antecedente de viaje a zona endémica es fundamental para poder sospecharlo, a pesar de que el riesgo de dengue severo en viajeros es bajo.^{1,4}

El periodo de incubación desde la picadura del mosquito hasta la aparición de los síntomas suele ser de 3 a 14 días (media de 3-10 días). La Organización Mundial de la Salud (OMS) clasificó en 2009 el Dengue en dengue probable o confirmado sin signos de alarma, dengue con signos de alarma y dengue grave.⁶ (Tabla 1).

En general se distinguen tres fases en la infección por virus dengue. La primera es la fase febril, caracterizada por fiebre alta que dura de 2 a 7 días. Puede acompañarse de cefalea retroocular, artralgias, mialgias, vómitos, exantema que ocurre hasta en un 50% de los casos o el signo del torniquete positivo (consiste en inflar el manguito de tensión arterial hasta un punto intermedio entre la presión sistólica y diastólica durante 5 minutos y si aparecen 10 o más petequias en un diámetro de 6 cm² se considera positivo).^{1,6} Es característica la leucopenia y la trombocitopenia. La mayoría de los niños superan esta fase y pasan a la fase de recuperación. En algunos casos aparece la fase crítica que comienza con la disminución de la fiebre y en la que pueden aparecer hemorragias cutáneas y/o mucosas, shock y afectación multiorgánica por aumento de la permeabilidad capilar, denominándose shock por dengue con una mortalidad de hasta un 20%. Comienza entre los 3-7 días del inicio del cuadro y dura entre 24 y 48 horas. Es fundamental en esta fase prestar atención a los posibles datos que indiquen fuga capilar como vómitos persistentes, dolor abdominal, hepatomegalia, aumento del hematocrito y descenso plaquetario. Por último, se distingue la fase de recuperación en la que aparece fatiga y puede de 2 a 4 días. (Tabla 2). El dengue sin signos de alarma solo presentará fase febril y de recuperación y el dengue con signos de alarma y el grave cursarán con las tres fases.⁶ Pueden aparecer manifestaciones a otros niveles como la afectación neurológica que puede cursar con encefalopatía y crisis convulsivas. Se han descrito casos de infartos, mono-polineuropatías y mielitis transversa. A nivel cardíaco se ha visto aumento del péptido natriurético B junto con disfunción sistólica y diastólica relacionadas con la gravedad de la fuga capilar.

El diagnóstico debe sospecharse en pacientes con clínica sugestiva que tengan el antecedente de viaje reciente a zona endémica las 2 semanas previas al inicio de los síntomas.

Para el diagnóstico de certeza se requiere la confirmación de laboratorio, según el tiempo de evolución, por aislamiento del virus o por la detección de anticuerpos específicos. Durante la fase febril se puede aislar el virus mediante RT-PCR o mediante ELISA de la proteína no estructural soluble (NS1), sobre todo los 3 primeros días. Si el tiempo de evolución es mayor se utiliza la serología mediante ELISA con positivización de IgM anti-DEN (tras 4-5 días) y seroconversión.^{1,6} Puede haber falsos positivos cuando

la IgG se positiviza porque existen reacciones cruzadas en pacientes con infecciones recientes o vacunados frente a otros flavivirus como fiebre amarilla o encefalitis japonesa.

El diagnóstico diferencial del dengue debe realizarse con otras causas de fiebre hemorrágica como son el ébola, la fiebre amarilla, fiebre hemorrágica de Crimea-Congo, hantavirus, etc. Aparte de eso, es fundamental realizar el diagnóstico diferencial con la malaria, el chikunguya (predominan las artralgias) y el virus zika al compartir todos aparte del vector, parte de la sintomatología.⁷

No existe actualmente un tratamiento antiviral específico. Se puede hacer un manejo ambulatorio de aquellos pacientes con sospecha de dengue pero sin datos de alarma. Es fundamental instruir en la correcta hidratación y explicar los signos de alarma. Como tratamiento antitérmico y analgésico está indicado el Paracetamol, evitando ibuprofeno y ácido-acetilsalicílico por el aumento de riesgo de sangrado, aparte de la contraindicación en niños por el riesgo de Síndrome de Reye. Estos pacientes se deben controlar a diario hasta que pasen dos días del cese de la fiebre. Los casos de dengue grave o personas con comorbilidades precisan ingreso para tratamiento de soporte y sintomático con fluidoterapia para garantizar una adecuada hidratación, valorando la necesidad de transfusión de plaquetas si trombocitopenia <20.000 y manejo del shock si apareciera.⁷ En el caso pediátrico está indicado el ingreso lactantes menores de 3 meses, lactantes de 3 a 12 meses con trombocitopenia, anemia o leucopenia o a cualquier edad si aparecen signos de alarma.

La medida de prevención más importante es luchar contra los mosquitos vectores aplicando insecticidas en zonas de recipientes de agua a la intemperie, medidas de protección personal como el uso de mosquiteras, ropa de manga larga y repelentes (concentraciones altas de N,N-diethylmetatoluamida, DEET, en concentración del 40%, no en menores de 2 meses), también durante el día, evitando exponerse las horas del amanecer y del atardecer. Los pacientes infectados deben protegerse igualmente ya que estando en fase de viremia, los mosquitos al picarle se vuelven infecciosos.⁵ Existe una vacuna frente al dengue Dengvaxia® (CYD-TDV) de virus vivos atenuados, recombinante y tetravalente, cuyo uso está indicado en zonas endémicas (con un ⁷0% de seroprevalencia) y en pacientes seropositivos, previamente infectados por el virus ya que se ha visto que conlleva más riesgo de dengue grave en pacientes que se infectan por primera vez tras la vacunación.^{4,7} No está indicada para viajeros que visitan zonas endémicas de dengue.



Imagen 1. Exantema petequial en zona superior de muslo derecho.

DENGUE PROBABLE	DENGUE CON SIGNOS DE ALARMA	DENGUE GRAVE
<ul style="list-style-type: none"> • Viaje o residencia en zona endémica de dengue. • Fiebre y dos de los siguientes criterios: <ul style="list-style-type: none"> - Náuseas/vómitos. - Exantema. - Dolor muscular, artralgias. - Leucopenia. - Prueba del torniquete positiva. <p>Dengue confirmado: Lo anterior junto con confirmación microbiológica.</p>	<ul style="list-style-type: none"> • Criterios previos + <ul style="list-style-type: none"> - Dolor abdominal espontáneo e intenso, - Vómitos persistentes, - Edema. - Sangrado de mucosas. - Letargia o irritabilidad - Hepatomegalia > 2 cm - Aumento del hematocrito basal (>20%) y descenso de plaquetas. 	<ul style="list-style-type: none"> • Criterios previos + <ul style="list-style-type: none"> - Aumento de permeabilidad capilar: <ul style="list-style-type: none"> - Shock - Edema agudo de pulmón - Hemorragia grave - Fallo de órganos (elevación de transaminasas, alteración del nivel de conciencia, corazón y otros órganos).

Tabla 1. Clasificación de dengue según la OMS 2009.

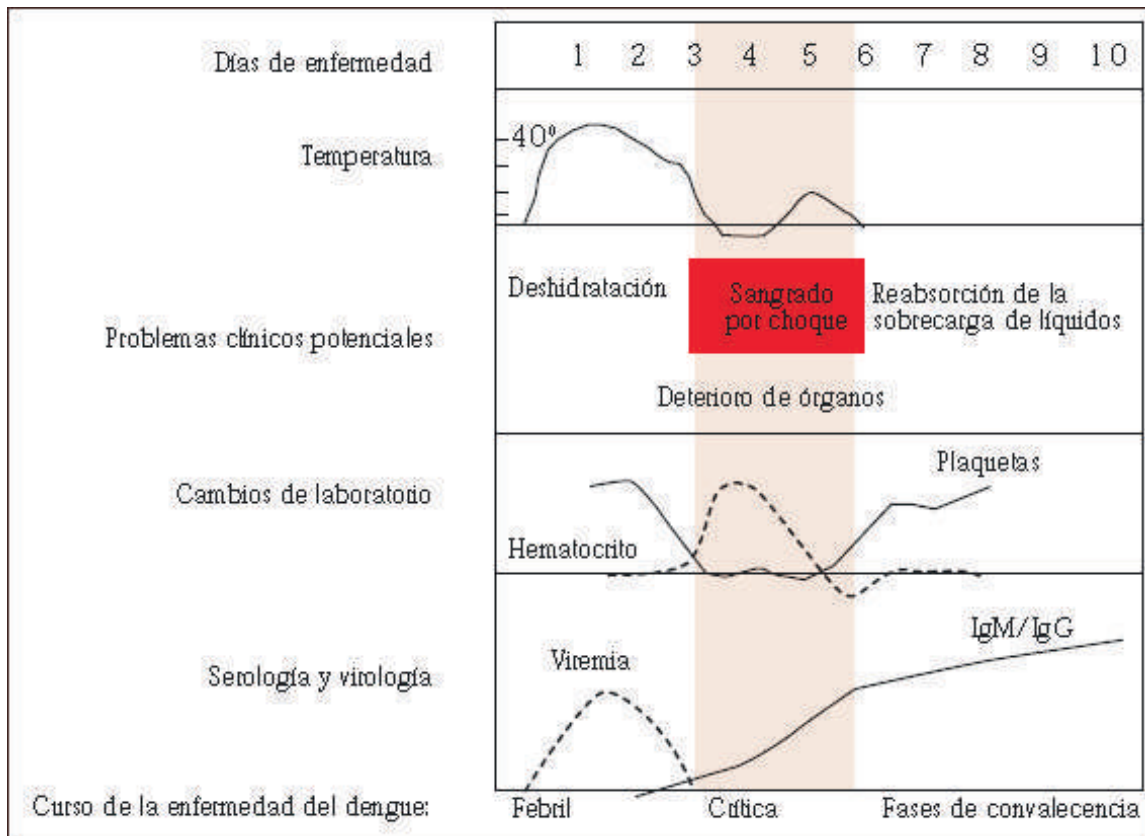


Tabla 2. Fuente: Dengue. Guías para el diagnóstico, tratamiento, prevención y control (OMS - TDR, 2009)

BIBLIOGRAFÍA.

1. Daoud Pérez Z y Mellado Peña MJ. Infecciones por arbovirus. En Guerrero-Fdez J, Cartón Sánchez A et al. Manual de diagnóstico y terapéutica en Pediatría. Madrid: Editorial Médica Panamericana; 2018. P 1⁵ 4⁵ -1⁵ 3.
2. J Thomas S, L Rothman A. Dengue virus infection: Epidemiology. UptoDate [Internet]. 2019 [citado 1⁵ Julio 2018] Disponible en: www.uptodate.com/contents/dengue-virus-infection-epidemiology.
3. Bhatt S, Gething PW, Brady OJ, Messina JP, Farlow AW, Moyes CL et.al. The global distribution and burden of dengue. Nature ;49⁶ :5 04-5 07
4. J Thomas S, L Rothman A. Dengue virus infection: Pathogenesis. UptoDate [Internet]. 2019 [citado 1⁵ Julio 2018] Disponible en: www.uptodate.com/contents/dengue-virus-infection-pathogenesis.
5. M.T. García Ascaso, M. García López Hortelano, A.F. Medina Claros. Patología infecciosa importada II. En Protocolos de Infectología. Madrid: Ergon; 2001; 231-24⁵.
6. J Thomas S, L Rothman A, Srikiatkachorn A, Kalayanarooj S. Dengue virus infection: Clinical manifestations and diagnosis. UptoDate [Internet]. 2019 [citado 1⁵ Julio 2018] Disponible en: www.uptodate.com/contents/dengue-virus-infection-clinical-manifestations-and-diagnosis.
7. J Thomas S, L Rothman A, Srikiatkachorn A, Kalayanarooj S. Dengue virus infection: Prevention and treatment. UptoDate [Internet]. 2019 [citado 1⁵ Julio 2018] Disponible en: www.uptodate.com/contents/dengue-virus-infection-prevention-and-treatment.

Comunicación pleuroperitoneal y su diagnóstico en pacientes de diálisis peritoneal. Revisión de un caso y experiencia en nuestro centro

García Girón, A.M¹; González Sanchidrián, S.¹; Cuaresma Huertas, J.²

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

2.Servicio de Medicina Nuclear. Hospital San Pedro de Alcántara. Cáceres.

RESUMEN.

La diálisis peritoneal (DP) es una opción de tratamiento renal sustitutivo para los pacientes con enfermedad renal crónica avanzada. Esta técnica puede tener varias complicaciones tanto de tipo infeccioso como mecánico. En este último grupo se incluye la comunicación pleuroperitoneal¹. Es una patología poco frecuente pero supone una alta tasa de abandono de la técnica². No siempre es posible llegar a un diagnóstico de confirmación, por lo que la sospecha clínica es clave en el manejo de los pacientes que presentan esta complicación.

PALABRAS CLAVE.

Diálisis peritoneal, comunicación pleuroperitoneal, hidrotórax, gammagrafía peritoneal.

INTRODUCCIÓN.

La comunicación pleuroperitoneal o hidrotórax es una complicación infrecuente de la diálisis peritoneal, con una incidencia estimada entorno al 1.6 -2%^{3,4}. Fue descrita por primera vez en 1967 por Edward y Unger^{2,5}. Está relacionada con los aumentos de presión intraabdominal que ocurren durante la técnica de DP, y aunque su etiopatogenia no está totalmente clara, parece estar en relación a defectos pleuroperitoneales congénitos o adquiridos a través de los cuales se produce el paso de líquido de diálisis desde el abdomen al tórax^{1,2,3,5}.

A continuación se expone el caso de un paciente en programa de DP con una presentación clínica típica de comunicación pleuroperitoneal, siendo un paciente que en principio tenía poco riesgo de desarrollar esta complicación debido al largo tiempo en programa de DP y a las características de su pauta de diálisis. A pesar de que los criterios bioquímicos no fueron concluyentes, el diagnóstico se confirmó mediante la realización de una gammagrafía peritoneal. Así mismo se resume de forma breve la experiencia en nuestro centro respecto a esta patología.

DESCRIPCIÓN DEL CASO:

Presentamos el caso de un varón de 78 años sin alergias medicamentosas conocidas, con antecedentes de hipertensión arterial, hernia umbilical, anticoagulación por fibrilación auricular y uropatía obstructiva crónica secundaria a cáncer prostático en tratamiento hormonal. El paciente estaba en seguimiento en consultas de Nefrología por su enfermedad renal crónica desde hacía un año. Presentó deterioro progresivo de función renal e inició DP en abril de 2018.

Acude a su médico de atención primaria en mayo de 2019 ante un cuadro de astenia progresiva y disnea. Se realiza radiografía de tórax (Figuras 1 y 2) donde se objetiva derrame pleural derecho, motivo por el que se deriva a urgencias para valoración. A su llegada a urgencias se realiza ECG donde presenta BAV completo por lo que ingresa en UCI para colocación de marcapasos definitivo. Tras ello es trasladado al servicio de Nefrología para continuar estudio del derrame pleural.

A la exploración se encontraba estable hemodinámicamente, TA 100/70 mmHg, FC 101 lpm, bien hidratado y perfundido, afebril. En la auscultación cardiopulmonar destacaba únicamente hipoventilación en base pulmonar derecha.

Para continuar con el estudio se realizó una toracocentesis diagnóstico-terapéutica con drenaje de 1200cc de líquido seroamarillento. Los resultados de laboratorio fueron los siguientes:

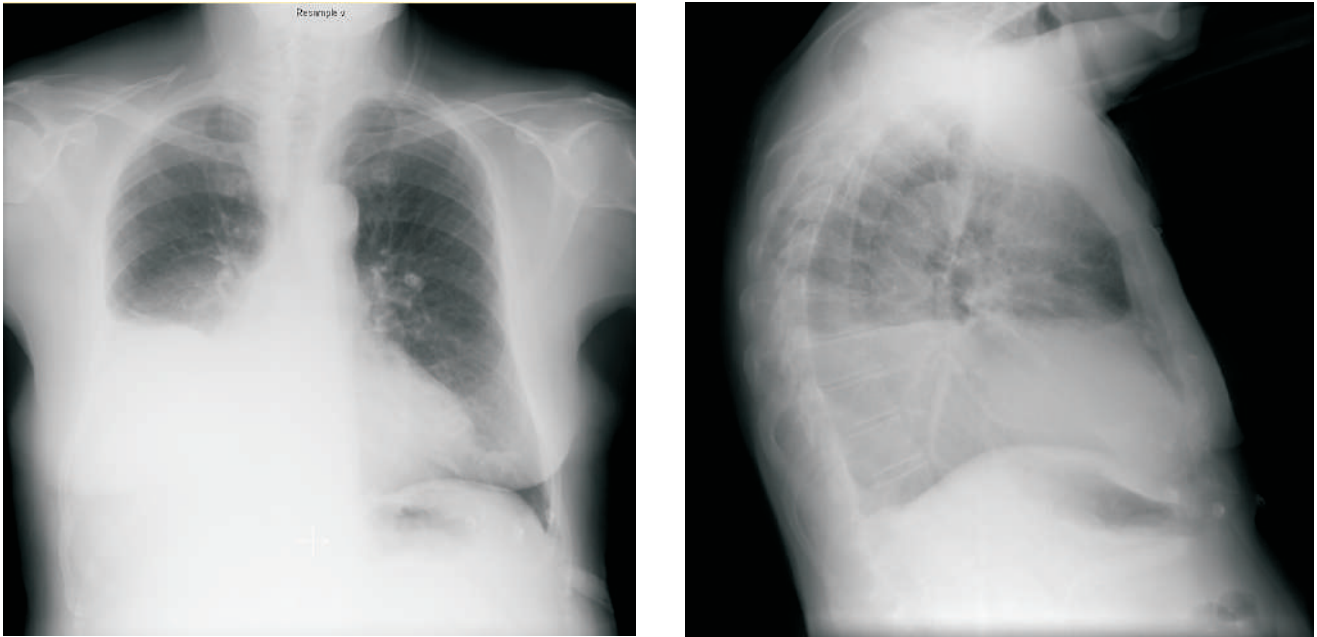
-Líquido pleural: LDH 50 UI/L, proteínas 1.3g/dL, albúmina 0.74g/dL, pH 7.46, Glucosa 115 mg/dL, Creatinina 5.84mg/dL, Urea 127.7 mg/dL, Na 133mmol/L. Leucocitos 252 (predominio mononuclear 55%), hematíes 476.

-Bioquímica de sangre: LDH 171 UI/L, proteínas 7.1g/dL, albúmina 3.7 g/dL, Glucosa 102mg/dL, Creatinina 5.6 mg/dL, Urea 123mg/dL, Na 141mmol/L.

Acorde con los criterios de Light empleados para el estudio de un derrame pleural, se concluyó que se trataba de un trasudado, con una diferencia de glucosa líquido pleural/plasma de 13mg/dL. Existían varias posibilidades diagnósticas, pero al tratarse de un paciente en diálisis peritoneal, una de las primeras a descartar debía ser la comunicación pleuroperitoneal.

Como prueba de confirmación se decidió solicitar una gammagrafía peritoneal, en la que se visualizaba captación difusa de isótopo (Tc99) en hemitórax derecho, compatible con fuga de líquido peritoneal (Figura 3).

Confirmado el diagnóstico de hidrotórax, se decidió llevar a cabo un manejo inicial con diuréticos ya que se trataba de un paciente con diuresis residual, y fue transferido a hemodiálisis.



Figuras 1 y 2. Radiografía de tórax donde se visualiza derrame pleural derecho, tanto en proyección posteroanterior como en proyección lateral.

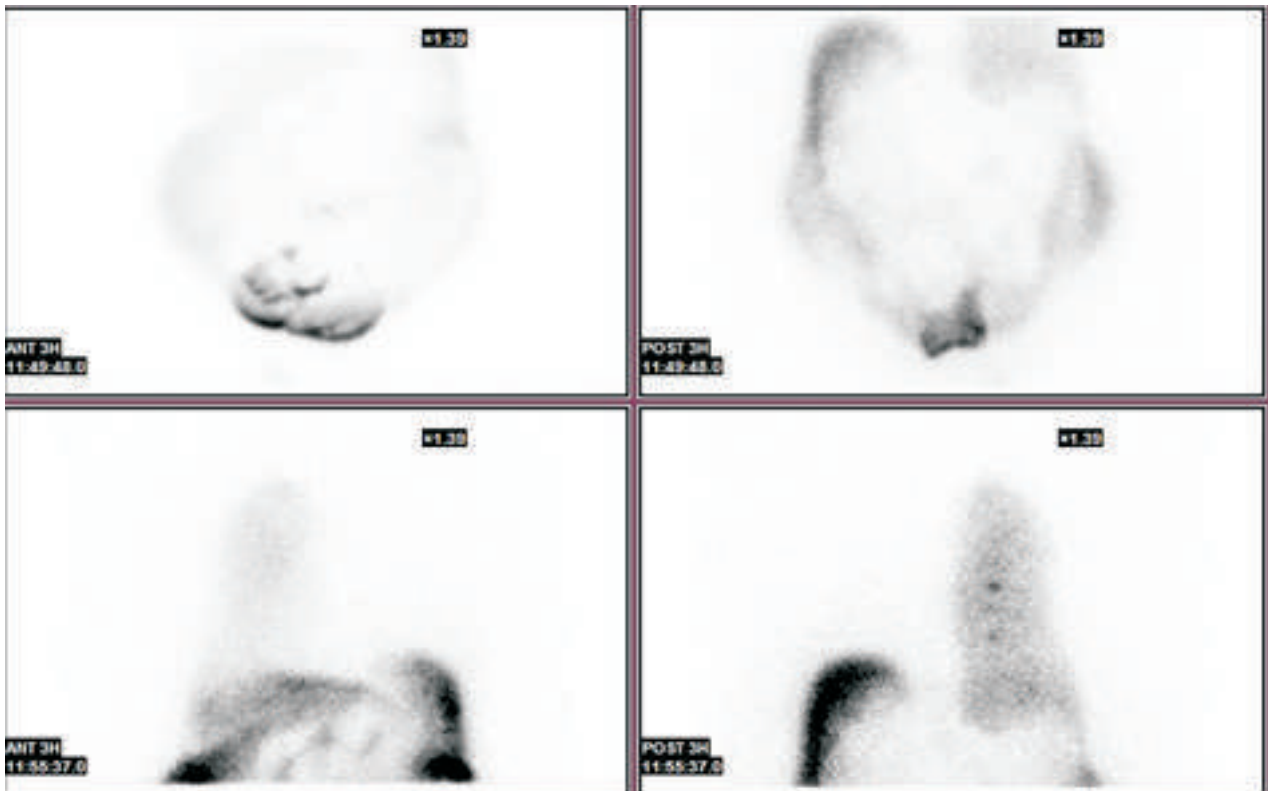


Figura 3. Gammagrafía peritoneal con Tc99. En las dos imágenes inferiores se visualiza captación de isótopo en hemitórax derecho, lo que confirma la presencia de comunicación pleuroperitoneal.

Experiencia en nuestro centro:

Hemos realizado una revisión de los casos de comunicación pleuroperitoneal detectados desde el inicio del programa de DP en nuestro centro. En el periodo 1998-2018 iniciaron diálisis peritoneal en la sección de Nefrología de nuestro hospital un total de 2⁶ 1 pacientes. Los casos registrados de fuga pleuroperitoneal asociados a la técnica de diálisis hasta la fecha actual han sido 8, con una incidencia del 3%, siendo el último de ellos el que se acaba de describir.

La edad media de los pacientes con fuga fue 48±18 años (rango 1⁷ -⁷ 8), ⁵ 0% varones, índice de masa corporal 22.8 Kg/m² (rango 19.2-28.3), ninguno de ellos diabético. Cuatro pacientes se encontraban en DP continua ambulatoria (CAPD), tres en DP automatizada (DPA) y sólo uno de ellos en DP intermitente (DPI). El tiempo medio en la técnica hasta el momento de la fuga fue de 98 días (rango 2-3⁷ 2), aunque 2 de cada 3 pacientes la presentaron en torno al mes de iniciada la diálisis. Las manifestaciones clínicas fueron disnea súbita en cinco casos y disminución de la ultrafiltración en otros tres. En todos los casos el derrame pleural se localizó en el lado derecho. El diagnóstico se realizó por Rx de tórax y toracocentesis con análisis del líquido pleural. Sólo en 3 pacientes se realizó peritoneograma, resultando únicamente concluyente en el caso que describimos. Cinco pacientes fueron transferidos definitivamente a hemodiálisis (HD) por derrame masivo y precoz, y otros tres realizaron reposo peritoneal durante 1 mes con paso transitorio a HD, reiniciando posteriormente DPA con bajo volumen, pero en el 100% de ellos se produjo recidiva del derrame pleural (Tabla 1).

	CASO 1	CASO 2	CASO 3	CASO 4	CASO 5	CASO 6	CASO 7	CASO 8
Modalidad DP	DPCA	DPCA	DPA	DPCA	DPA	DPCA	DPA	DPI
Edad inicio DP (años)	63	41	43	51	17	58	33	78
Sexo	H	M	M	M	H	M	H	H
IMC (Kg/m ²)	21.7	21.1	18.4	24.2	19.2	24.3	28.3	25.1
DM	NO	NO	NO	NO	NO	NO	NO	NO
Etiología ERC	Amiloidosis	GMN	GMN	GMN	SHUa	NAE	GMN	UPO
T. hasta el Dx (días)	2	35	47	144	16	12	158	372
Loc. Derrame	Derecho	Derecho	Derecho	Derecho	Derecho	Derecho	Derecho	Derecho
Síntomas	Fallo drenaje	Disnea	Disnea	Fallo drenaje	Disnea	Fallo drenaje	Disnea	Disnea
Diagnóstico	Rx tórax Toracocen	Rx tórax Toracocen	Rx tórax Toracocen Peritoneog normal	Rx tórax Toracocen	Rx tórax Toracocen Peritoneog normal	Rx tórax Toracocen	Rx tórax Toracocen	Rx tórax Toracocen Peritoneog fuga
Tratamiento	HD	HD	Reposo peritoneal	Reposo peritoneal	Reposo peritoneal	HD	HD	HD
Recidiva			Sí (11 días)	Sí (16 días)	Sí (14 días)			

Tabla 1. Revisión de casos de fuga pleuroperitoneal en nuestro programa de DP. DM, diabetes mellitus; DP, diálisis peritoneal; DPCA, diálisis peritoneal continua ambulatoria; DPA, diálisis peritoneal automatizada; DPI, diálisis peritoneal intermitente; GMN, glomerulonefritis; H, hombre; HD, hemodiálisis; IMC, índice de masa corporal; M, mujer; NAE, nefroangioesclerosis; Peritoneog, peritoneograma; Rx, radiografía; SHUa, síndrome hemolítico urémico atípico; Toracocen, toracocentesis; UPO, uropatía obstructiva.

DISCUSIÓN.

La comunicación pleuroperitoneal o hidrotórax es una complicación poco frecuente que puede darse en los pacientes en tratamiento con diálisis peritoneal^{2,3,4,6}. Se debe al aumento de presión intraabdominal que se produce como consecuencia de la infusión de líquido de diálisis en la cavidad peritoneal. Este aumento de presión puede desencadenar el paso de líquido de diálisis desde el abdomen hacia el tórax a través de defectos pleuroperitoneales congénitos o adquiridos, lo que lleva a la aparición de derrame pleural^{1,2,3,5}.

Desde que fue descrita por primera vez en 1967⁷, se ha estimado que la incidencia de esta patología es del 1.6-2%^{3,4,5}, aunque podría alcanzar el 10% según algunas publicaciones^{1,6,7,8}.

Es más frecuente en mujeres y la mayor parte de los casos descritos (hasta un 90%) son de localización derecha^{2,4,5}, probablemente porque el lado izquierdo del tórax está protegido por el corazón y el pericardio³.

La mayoría de los derrames pleurales aparecen poco después del inicio de la diálisis peritoneal, el 50% en los primeros 30 días, mientras que un 20% aparece después del año. Se han llegado a describir casos hasta 8 años después del comienzo de la DP^{1,6}. Se cree que cuando la aparición es temprana el origen podría estar más en relación a defectos pleuroperitoneales congénitos, mientras que una aparición tardía orientaría más a mecanismos adquiridos^{4,5}.

En el caso de nuestro paciente, se trata de un varón con derrame pleural de localización derecha, que apareció tras más de un año en DP.

La presencia de una comunicación pleuroperitoneal debe sospecharse ante la aparición de disnea que generalmente es brusca^{1,2,7}, o ante fallo de ultrafiltración en un paciente de DP en el que además se objetive un derrame pleural^{4,9,10}.

Es importante tener en cuenta que la aparición de un derrame pleural en un paciente en DP puede deberse a situaciones más frecuentes como son la sobrecarga de volumen o la insuficiencia cardiaca^{4,5,10}. De hecho, la insuficiencia cardiaca fue uno de los principales diagnósticos diferenciales que consideramos en el caso del paciente que hemos descrito. A favor de este diagnóstico contábamos con datos como la presencia de una fibrilación auricular de base, y el hecho de que al llegar a urgencias el paciente presentaba un BAV completo que requirió colocación de marcapasos. Esta situación podría haber conducido a la aparición de insuficiencia cardiaca en el contexto de descompensación de un paciente que además no tenía ningún tratamiento diurético pautado.

Aun así, la sospecha de comunicación pleuroperitoneal era alta por lo que debía confirmarse o descartarse su presencia.

El diagnóstico del hidrotórax se basa en la clínica y en el análisis de las características del líquido pleural. Típicamente suele tratarse de un trasudado^{4,6}, como en nuestro caso expuesto.

Las soluciones de líquido de diálisis empleadas en los pacientes en DP están compuestas por altas concentraciones de glucosa, que es el principal agente osmótico empleado. Por este motivo, los derrames pleurales relacionados con comunicaciones pleuroperitoneales suelen tener también una alta cantidad de glucosa^{5,6}. Sin embargo, no existe un rango de referencia validado que ayude al

diagnóstico. Algunos autores creen que sólo una concentración de glucosa mayor de 300mg/dL en el líquido pleural es diagnóstico de hidrotórax¹¹. Otros investigadores propusieron como punto corte un gradiente de concentración de glucosa entre líquido pleural-plasma $>^5$ 0-100 mg/dL^{7,9,11}. Estudios posteriores no dejan claro que esta cifra sea fiable. Por todo ello, se asume que de forma general, cualquier concentración de glucosa en el líquido pleural que sea mayor que la del plasma apoya la posibilidad de hidrotórax^{2,3,11}.

Sin embargo el diagnóstico de confirmación de un hidrotórax se basa en la demostración de fuga de líquido desde el abdomen hacia el tórax^{1,6,7} mediante la gammagrafía peritoneal con Tc99 o peritoneograma^{2,3,12}. Es una prueba segura y de gran utilidad, que no es invasiva y no conlleva riesgos para el paciente^{4,13}.

En el paciente de nuestro caso, la diferencia de glucosa entre el líquido pleural y el plasma era solo de 13mg/dL (11⁵ mg/dL en líquido pleural vs 102 mg/dL en sangre), pero tras realizar la gammagrafía peritoneal se confirmó la existencia de una comunicación pleuroperitoneal.

Una vez confirmada la presencia de esta complicación, el manejo y tratamiento dependerá de varios factores, entre ellos la severidad del caso¹.

La medida más importante que debe tomarse es la interrupción inmediata de la DP^{7,8}, que podrá ser temporal o definitiva, con transferencia mientras tanto a hemodiálisis.

Para los pacientes que deseen continuar en DP, se puede intentar realizar pleurodesis con talco como tratamiento de la comunicación pleuroperitoneal^{1,5}. Otra opción es la reparación quirúrgica del defecto, que aunque suele ser más eficaz también implica mayores riesgos². Sin embargo, la tasa de recidivas puede ser alta y los resultados con estos tratamientos no siempre son alentadores. Por todo ello, en una alta proporción de pacientes se decide la transferencia definitiva a hemodiálisis^{1,2,6}.

Tras confirmar la presencia de hidrotórax en el paciente de nuestro caso, se procedió a interrumpir la DP, y además por deseo del propio paciente se decidió transferencia definitiva a hemodiálisis.

Según nuestra experiencia, revisando todos los casos detectados en nuestro programa, y tal y como está descrito en la literatura, la aparición de una comunicación pleuroperitoneal conlleva una tasa alta de abandono de la técnica de DP. En todos nuestros casos la localización fue derecha, no hubo diferencias respecto al sexo, y la presentación clínica consistió en aparición de disnea o fallo de ultrafiltración.

CONCLUSIONES.

La comunicación pleuroperitoneal es una complicación poco frecuente de la DP, pero su sospecha clínica es clave para el buen manejo de estos pacientes. Aunque no está disponible en todos los centros, una gammagrafía peritoneal positiva es la principal prueba de confirmación.

BIBLIOGRAFÍA.

1. Holley JL, Schimidt RJ. Noninfectious complications of continuous peritoneal dialysis. [UpToDate]. Disponible en: https://www-uptodate-com.ses.a17.csinet.es/contents/noninfectious-complications-of-continuous-peritoneal-dialysis?search=comunicacion%20pleuroperitoneal&source=search_result&selectedTitle=1~1⁵0&usage_type=default&display_rank=1
2. Díaz Mancebo R, del Peso Gilsanz G, Rodríguez M, Fernández B, Ossorio González M, Bajo Rubio MA et al. Comunicación pleuro-peritoneal en pacientes en diálisis peritoneal. Experiencia en un centro y revisión de la literatura. *Nefrología*. 2011;31(2):213-7.
3. Ramaema DP, Mpikashe P. Pleuroperitoneal leak: an unusual cause of acute shortness of breath in a peritoneal dialysis patient. *Case Rep Radiol*. 2014;⁶ 1484⁶.
4. Hernández Martínez AC, Marín Ferrer MD, Coronado Poggio M, Escabias del Pozo C, Coya Viña J, Martín Curto L. Gammagrafía peritoneal con 99mTc-MAAA en las comunicaciones pleuroperitoneales en pacientes en diálisis peritoneal. *Rev Esp Med Nuc*. 2010;29(2):84-⁶.
5. Kennedy C, McCarthy C, Alken S, McWilliams J, Morgan RK, Denton M et al. Pleuroperitoneal leak complicating peritoneal dialysis: a case series. *Int J Nephrol*. 2011;⁵ 2⁶7⁵3.
6. Piko N, Hren M, Bevc S, Ekart R. A case of 'sweet' hydrothorax in a patient on peritoneal dialysis. *Eur J Case Rep Intern Med*. 2019;⁶ (3):0010⁶0.
7. Ramakrishna KN, Lowe D, Murthy UK. Hunt for the shunt: an unusual case of late-onset hydrothorax in a patient on peritoneal dialysis. *Cureus*. 2019;11(1):e3839.
8. Chopra A, Huggins JT. Pleural effusion of extra-vascular origin (PEEVO). [UpToDate]. Disponible en: https://www-uptodate-com.ses.a17.csinet.es/contents/pleural-effusion-of-extra-vascular-origin-peevo?search=pleural%20effusion%20of%20extravascular%20origin&source=search_result&selectedTitle=1~1&usage_type=default&display_rank=1
9. Paniagua Sierra JR, Ventura García MJ, Vázquez Hernández R. Aumento de la presión intraabdominal y otras complicaciones. En: Montenegro J, Correa-Rotter R, Riella MC, editores. *Tratado de diálisis peritoneal*. Barcelona: Elsevier; 2009. p.349-⁶0.
10. Tornero Molina F, Usón Carrasco J, Ruiz Laiglesia JE, Rincón Ruíz B. Complicaciones de la técnica. En: Coronel F, Montenegro J, Selgas R, Celadilla O, Tejuca M, editores. *Manual práctico de diálisis peritoneal*. Badalona: Atrium Comunicación Estratégica; 200⁵. p.14⁵ -⁵0.
11. Cho Y, D'Intini V, Ranganathan D. Acute hydrothorax complicating peritoneal dialysis: a case report. *J Med Case Rep*. 2010;4:3⁵5.
12. García Méndez I, Ferran Sureda N, Guasch Aragay B. Fuga pleuroperitoneal tardía en paciente en diálisis peritoneal. *Nefrología*. 2009;29(4);3⁶8-9.

13. Misra M. Modalities for the diagnosis of abdominal and thoracic cavity defects in peritoneal dialysis patients. [UpToDate]. Disponible en: https://www-uptodate-com.ses.a17.csinet.es/contents/modalities-for-the-diagnosis-of-abdominal-and-thoracic-cavity-defects-in-peritoneal-dialysis-patients?search=modalities%20for%20the%20diagnosis%20of%20abdominal%20and%20thoracic%20cavity%20defects&source=search_result&selectedTitle=1~1^50&usage_type=default&display_rank=1

Urokinasa intracavitaria en drenaje percutáneo de hematomas

Martínez González, I.; Díaz Villalonga, I.; Ortiz Evan, L.; Tirado Muñoz, A.; Parra Ramírez, P.A.

Hospital San Pedro de Alcántara Servicio de Radiología.

PALABRAS CLAVE.

Drenaje percutáneo, hematomas abdominopélvicos, urokinasa intracavitaria.

RESUMEN.

En muchos casos el drenaje percutáneo mediante catéter con guía de imagen es tratamiento de elección para colecciones abdominopélvicas. Los abscesos múltiples, tabicados y grandes, requieren además de irrigación periódica con suero para evitar su obstrucción, algunas medidas especiales, como es el uso de agentes fibrinolíticos que son eficaces para acortar el tiempo de drenaje y la estancia hospitalaria.

Se presenta el caso de una mujer de 75 años de edad con diagnóstico de colección pélvica que condiciona efecto compresivo con clínica de incontinencia urinaria y rectal, susceptible de drenaje percutáneo y coadyuvancia con fibrinolíticos intracatéter.

INTRODUCCIÓN.

El drenaje percutáneo con catéter mediante guía de imagen es el tratamiento estándar de los abscesos abdominales, estando destinado el uso de agentes fibrinolíticos intracavitarios para solventar situaciones específicas en las que no conseguimos el éxito de la técnica, como son la viscosidad y la tabicación de la colección, siendo estas las principales causas de fracaso.

Estas características son habituales en las colecciones de tipo hemático, por ello surge la necesidad de nuevas técnicas para obtener una mejora de los resultados.

El mecanismo de acción de la urokinasa en las colecciones abdominales consiste en la degradación de la fibrina, ya que aunque esta previene la propagación del absceso hacia estructuras anatómicas contiguas creando barreras fibrinosas, también retrasa el drenaje del material coleccionado.

Se han demostrado garantías en el uso de los mismos, sin evidenciarse complicaciones hemorrágicas asociadas, pero estos estudios han sido realizados usando grupos de control con gran heterogeneidad en cuanto a la estructura de la colección se refiere. Por ello proponemos una revisión selectiva del uso de urokinasa intracavitaria en colecciones hemáticas sobreinfectadas o con efecto masa sobre estructuras adyacentes.

Muestro el caso de una mujer de 75 años de edad que acude es remitida a nuestro Servicio por clínica de incontinencia urinaria y rectal, con TC, de centro externo, en el que se visualiza hematoma en recto anterior derecho con extensión a cavidad peritoneal. Tras reevaluación mediante TC abdominopélvico por el Servicio de Radiodiagnóstico se identifica que la clínica es consecuencia de dicho hematoma y se decide tratamiento percutáneo con catéter y perfusión de urokinasa.

DESCRIPCIÓN DEL CASO.

Mujer de 75 años, con antecedentes personales de procesos de infección respiratoria, que requirió ingreso en otro hospital hace un mes, donde en el contexto de los antecedentes descritos y a raíz de anticoagulación presenta episodio de sangrado de recto abdominal derecho, con extensión a pelvis, llegando a un tamaño máximo de 8 x 7 cm compatible con hematoma, sin evidentes episodios de resangrado tras la retirada de la anticoagulación.

La paciente es remitida a nuestro hospital por presentar clínica de incontinencia urinaria y rectal, con un deterioro progresivo, para valorar la posibilidad de evacuación percutánea de la colección pélvica, si fuera esta la causante del cuadro.

Procedemos a realización de TC en el que verificamos la presencia de hematoma de recto anterior con apertura a pelvis, que presenta en la actualidad un tamaño de 12,7 x 8 x 12 cm y condiciona un marcado efecto compresivo sobre vejiga.



Fig. 1. TC abdominopélvico en plano sagital visualizándose colección pélvica de 12,7 x 8 x 12 cm que comprime totalmente la vejiga urinaria. Mínimo engrosamiento del músculo recto anterior derecho.

Ante los hallazgos, se decide la colocación de un catéter de 8.⁵ F, drenando 100 cc y se administran 100.000 de UK diluido en 20 de SF, dejando catéter cerrado durante 10min con posterior apertura a bolsa.

Se realiza TC de control en 1 semana apreciando disminución de la colección aproximadamente en un 50% (9,2 x 4,8 x 4 cm), clínicamente la paciente ya no tiene pérdidas involuntarias ni dolor pélvico.



Fig. 2. TC abdominopélvico en plano axial dónde identificamos catéter de drenaje en el seno de colección pélvica, mostrando esta un tamaño de 9,2 x 4,8 x 4 cm; que aunque ejerce cierto efecto masa sobre vejiga ha disminuido significativamente su tamaño respecto a estudio previo (realizado una semana antes).

Al mes se cita a la paciente para realización de ecografía abdominal identificándose colección pélvica compatible con hematoma en evolución, que presenta diámetros de 5,3 mm x 4,4 cm con ausencia de sintomatología.

DISCUSIÓN.

La realización de un drenaje percutáneo está indicado para cualquier colección líquida, infectada o no, en cualquier parte del cuerpo. Puede llevarse a cabo con fines diagnósticos, obtención de muestras para cultivo y análisis, o terapéutico, resolución de la colección para evitar cirugía o mejoría de los síntomas del paciente para un posterior intervención quirúrgica.

Sin embargo, el drenaje de hematomas tiene unas indicaciones mas restringidas, debido al alto porcentaje de resolución espontanea de los mismos. Los principales requisitos que debe cumplir una colección hemática para ser susceptible de drenaje percutáneo son principalmente su sobre infección o el compromiso de estructuras adyacente por efecto compresivo.

Las características estructurales intrínsecas de los hematomas complican la efectividad de su drenaje vía percutánea, de ahí, la necesidad de utilizar nuevos recursos para la obtención de resultados satisfactorios.

La mayor parte de las colecciones hemáticas tienen un antecedente quirúrgico, traumático o iatrogénico, pudiendo estar acompañado de alteraciones de la coagulación.

El drenaje percutáneo consiste en la colocación de un catéter en el interior de la colección guiado mediante técnica de imagen, bien sea ecográfica, radioscópica o mediante TC. Tiene vital importancia la correcta elección de la vía de abordaje a dicha colección, ya que esta va a condicionar el resto del procedimiento.

Tras la instilación de anestésico local e incisión cutánea, procederemos a la introducción del catéter, bien mediante técnica Seldinger o trocar, con colocación de catéter tipo "PigTail" de calibres comprendidos entre 8-1⁶ Fr, en función de las características de la colección. El extremo distal del catéter esta multiperforado, siendo necesaria la comprobación de que todos los agujeros estén dentro de la colección, lo que permite evitar su colapso por las paredes de la colección al vaciarse. Posteriormente se fija a piel y se conecta a bolsa.

Es importante la cuantificación de los volúmenes drenados diariamente, así como la realización de lavados con suero fisiológico cada 8 horas, para evitar su obstrucción, y la valoración de necesidad del uso de tratamiento fibrinolítico intracavitario, en función de las características densitométricas y estructurales de la colección.

Entre las principales causas de fracaso en el drenaje de un absceso abdominal mediante catéter se han encontrado la viscosidad del material drenado, que obstruye el catéter, y la tabicación del absceso. Estas características son habituales en las colecciones de tipo hemático, por ello surge la necesidad de nuevas terapias para la obtención de mejores resultados.

El tamaño de los catéteres usados también podría influir en el éxito o fracaso del drenaje. Un catéter más grande permitirá drenar una colección más viscosa, pero la comodidad del paciente, que probablemente permanecerá varios días con el catéter, y las posibles complicaciones también son importantes. El uso de agentes fibrinolíticos requiere, en la medida de lo posible, un tamaño de catéter mayor.

La estreptokinasa, más barata que la urokinasa, tiene el inconveniente de que puede inactivarse por el bloqueo antigénico y las reacciones adversas.

La dosis de urokinasa para todo tipo y tamaño de colecciones abdominales sería de 100.000 U, con 10 ml de SF para limpiar el catéter. Se administra a través del catéter, permaneciendo cerrado durante 1⁵ - 30 min con posterior apertura durante las 2 h siguientes. Se puede repetir hasta 3 veces al día, durante 3, dejar catéter hasta la resolución completa.

Se interpreta como éxito del tratamiento, la ausencia o mejoría de los valores analíticos y clínicos infecciosos y la desaparición de la colección mediante técnicas de imagen, siendo criterios para la retirada del catéter la ausencia de colección y un debito <10ml durante 2 días.

Como contraindicaciones de la utilización de fibrinolíticos intracavitarios, estaría la alteración de la coagulación, el sangrado activo en la colección abscesificada, la sospecha de aneurisma o malformación vascular en la proximidad o en el lecho del absceso, el embarazo o la lactancia, la hemorragia activa en el sistema nervioso central y la hipersensibilidad a la urokinasa. Sin embargo estas son contraindicaciones teóricas, ya que en 1993 Lahorra et al. demostró la seguridad del uso de fibrinolíticos como parte de la terapia de drenaje percutáneo de colecciones abdomino-pélvicas.

En este estudio no se observaron complicaciones hemorrágicas ni alteraciones analíticas en la coagulación en ninguno de los pacientes. El único hallazgo fue un aumento en el nivel sérico de productos de degradación de fibrina 24 horas después del inicio del tratamiento con urokinasa; siendo este no estadísticamente significativo.

Hay controversia acerca del uso de fibrinolíticos en el drenaje de ciertas áreas anatómicas, como el páncreas y el bazo, por la frecuencia de presencia de pseudoaneurismas en las colecciones pancreáticas y el riesgo de sangrado esplénico.

La presencia de fístulas enterales activas no constituye en sí contraindicación, pero es posible que la aplicación de fibrinolíticos retrase el cierre de la fístula, por lo que se desaconseja su uso.

El mecanismo de acción de los agentes fibrinolíticos es el hecho de que las colecciones abdominales contienen una alta concentración de fibrina. La creación de barreras fibrinosas previene la propagación de un absceso no tratado, pero también retrasa el drenaje del material coleccionado después de que se haya insertado un catéter de drenaje.

La urokinasa es una proteasa que activa la transformación del plasminógeno en plasmina, la activación de la plasmina desencadena una cascada de proteólisis que degrada la fibrina de la colección, dando como resultado fragmentos solubles denominados, factores de degradación del fibrinógeno (PDF).

Por ello, en los casos en que se utiliza urokinasa, es recomendable analizar la concentración de PDF en la colección antes y después de cada administración. Si la concentración no se duplica por lo menos en el aspirado posterior a la fibrinólisis, en 2 aspiraciones consecutivas, se supone que la urokinasa ya no realiza su acción, o que no hay más fibrina que degradar, y detenemos su administración, cambiándola por instilación de suero salino.

La mayor parte de los estudios realizados acerca de la utilización de agentes fibrinolíticos, urokinasa, dentro de la cavidad de drenaje han sido realizados sobre colecciones abscesificadas, estando incluidos en algunos de estos estudios la presencia de hematomas dentro del grupo de control; a pesar de ello, no existen apenas series que se dediquen al análisis de la efectividad de estas terapias únicamente en colecciones hemáticas.

No se han demostrado diferencias estadísticamente significativas en cuanto a la mayor efectividad del uso de urokinasa frente al suero salino en cuanto a la resolución de colecciones abdominales, sin embargo los estudios realizados concluyen que el uso de agentes fibrinolíticos ha sido eficaces para acortar el tiempo de drenaje y la estancia hospitalaria.

Por ello la mayoría de protocolos hospitalarios que indican la utilización de fibrinolíticos en colecciones abdominales atienden al tipo de colección o presencia de tabicaciones de la misma, siendo el primero de estos ítems condición de nuestro análisis, la revisión en hematomas.

CONCLUSIONES.

- El drenaje percutáneo mediante catéter es el tratamiento de elección en los abscesos abdominales, detallando que el abordaje percutáneo de hematomas no está contraindicado si estos ejercen efecto masa sobre estructuras vecinas o se encuentran sobreinfectados.
- Se ha demostrado que el uso de urokinasa como adyuvante para el drenaje percutáneo de colecciones reduce significativamente la duración de la estancia hospitalaria, los días de tratamiento y los costes totales.
- No se han descrito complicaciones hemorrágicas ni alteraciones sistémicas en la coagulación con el uso de fibrinolíticos como tratamiento coadyuvante de colecciones abdominales.
- No disponemos apenas de estudios que evalúen la eficacia del tratamiento fibrinolítico, exclusivamente, en hematomas, por lo que este es un campo abierto para futuras investigaciones.

BIBLIOGRAFÍA.

1. De Gregorio MA, Miguelena JM, Medrano J. Drenaje de colecciones abscesificadas abdominales. Ventajas del uso de fibrinolíticos. En Cir Esp; 2005. 77 (6):315-20
2. Garcia-Vila J, Sfiiz-Pachés V, Domenech-Iglesias MA, Gonzfilez-Afion M, Selfa-Moreno S, Esteban-Ricos MJ, Montes-Benito H. Infected Intraabdominal Hematomas: Percutaneous Drainage. En Abdom Imaging; 1993. 18: 313-317
3. Del Cura JL, Zabala R, Corta I. Intervencionismo guiado por ecografía: lo que todo radiólogo debe conocer. En: Radiologia; 2010. 52 (3) 198-207
4. Laborda A, De Gregorio MA, Miguelena JM, Medrano J, Gómez-Arrue J, Serrano C, de Blas I, Gimenez M, D'Agostino H. En: Eur Radiol; 2009. 19: 1772-1779
5. Lahorra JM, Stelhato T, Fhanigan T, Graham R. Safety of Intracavitary Urokinase with Percutaneous Abscess Drainage. En AJR; 1993. 160:171-174
6. Haaga JR, Stellato T, Novak RD, ML Gavant, SG, Silverman, Bellmore M. Intracavitary Urokinase for Enhancement of Percutaneous Abscess Drainage: Phase II Trial. En AJR; 2000. 174;1681-168

Fibrosis retroperitoneal y LBDCGen paciente con trasplante cardiaco

Ortiz Evan,L.; Diaz Villalonga,I.; Martínez González,I.; Tirado Muñoz, A.

Servicio de Radiodiagnóstico del Complejo Hospitalario de Cáceres.

RESUMEN.

La fibrosis retroperitoneal se define como una inflamación crónica e inespecífica del retroperitoneo, que puede ser de etiología idiopática o secundaria. Clínicamente, cursa con dolor abdominal inespecífico, mal estado general, anorexia y puede llegar a producir fracaso renal agudo por atrapamiento de los uréteres. El diagnóstico de sospecha suele ser radiológico ya que la clínica es inespecífica, pero el diagnóstico de confirmación precisa de biopsia dirigida.

Presentamos el caso de un paciente varón de 69 años con antecedentes de trasplante cardiaco por una miocardiopatía dilatada idiopática, que presentaba desde hacía dos meses mal estado general y dolor abdominal inespecífico. Se solicitó una tomografía computarizada de urgencia que mostraba la presencia de una fibrosis retroperitoneal difusa con afectación duodenal, asimismo se solicitaron cultivos de orina y sangre que resultaron negativos y la amilasa tanto en sangre como en orina fue normal. Los hallazgos por imagen junto con la elevación de la LDH y la beta 2 microglobulina orientaron hacia un síndrome linfoproliferativo, el estudio en sangre periférica destacó la presencia de poblaciones de linfocitos B clonales CD⁵+. Se realizó una biopsia de duodeno que dio el diagnóstico definitivo: linfoma B difuso de células grandes con afectación gastrointestinal y fibrosis retroperitoneal (Síndrome de Ormond).

PALABRAS CLAVE.

Diffuse large B cell lymphoma; Retroperitoneal Fibrosis; transplant; immunosuppression; Ormond syndrome.

INTRODUCCIÓN.

La fibrosis retroperitoneal es parte de un espectro de procesos inflamatorios. Se trata de una enfermedad rara y se define por la presencia de tejido inflamatorio crónico y/o fibrótico en el espacio retroperitoneal que puede atrapar a los uréteres u otros órganos abdominales.

La fibrosis retroperitoneal suele ser de causa idiopática (70%) o secundaria a radioterapia, a medicamentos, por inflamación (pancreatitis, pielonefritis, enfermedad IgG4 o inmunomediadas), por exposición a asbesto, sangrado retroperitoneal o procesos malignos con reacciones desmoplásticas o linfomas, entre otros.

La primera definición de esta patología como una entidad fue realizada en 1984 por John Ormond; por lo que también se conoce como enfermedad de Ormond aunque este concepto se usa sobre todo en fibrosis retroperitoneales idiopáticas (1).

DESCRIPCIÓN DEL CASO.

Paciente varón de 69 años que como antecedentes personales de interés destaca un trasplante cardiaco por una miocardiopatía dilatada idiopática en 2004, que presentó enfermedad vascular de injerto con requerimiento de intervencionismo percutáneo sobre la arteria descendente anterior, y que está en tratamiento inmunosupresor con ciclosporina, everolimus y prednisona a bajas dosis. También destaca los antecedentes de trombosis venosas de repetición en miembros inferiores por aumento del factor VIII, por lo que está con anticoagulación permanente.

Acudió al Servicio de Urgencias por presentar dolor abdominal difuso y un cuadro constitucional de 2 meses de duración con astenia, hiporexia, febrícula y estreñimiento. En la exploración física llamaba la atención el dolor abdominal difuso aunque con mayor defensa a nivel suprapúbico. El resto de la exploración general no presentaba alteraciones.

Entre los hallazgos de laboratorio, destacaba una caída de la hemoglobina de 11.7 a 9.6 g/dL por anemia crónica, un fracaso renal agudo con creatinina de 2.31 mg/dl siendo la previa de 1.48 mg/dl, con ionograma normal, perfil hepático, amilasemia y uroanálisis normal.

Se realizó una TC abdominopélvica con contraste venoso en fase portal y tardía en la que se objetivaba una inflamación retroperitoneal difusa con engrosamiento de la pared del duodeno y atrapamiento del uréter izquierdo por el proceso retroperitoneal así como una vejiga urinaria de paredes muy engrosadas (Fig 1).

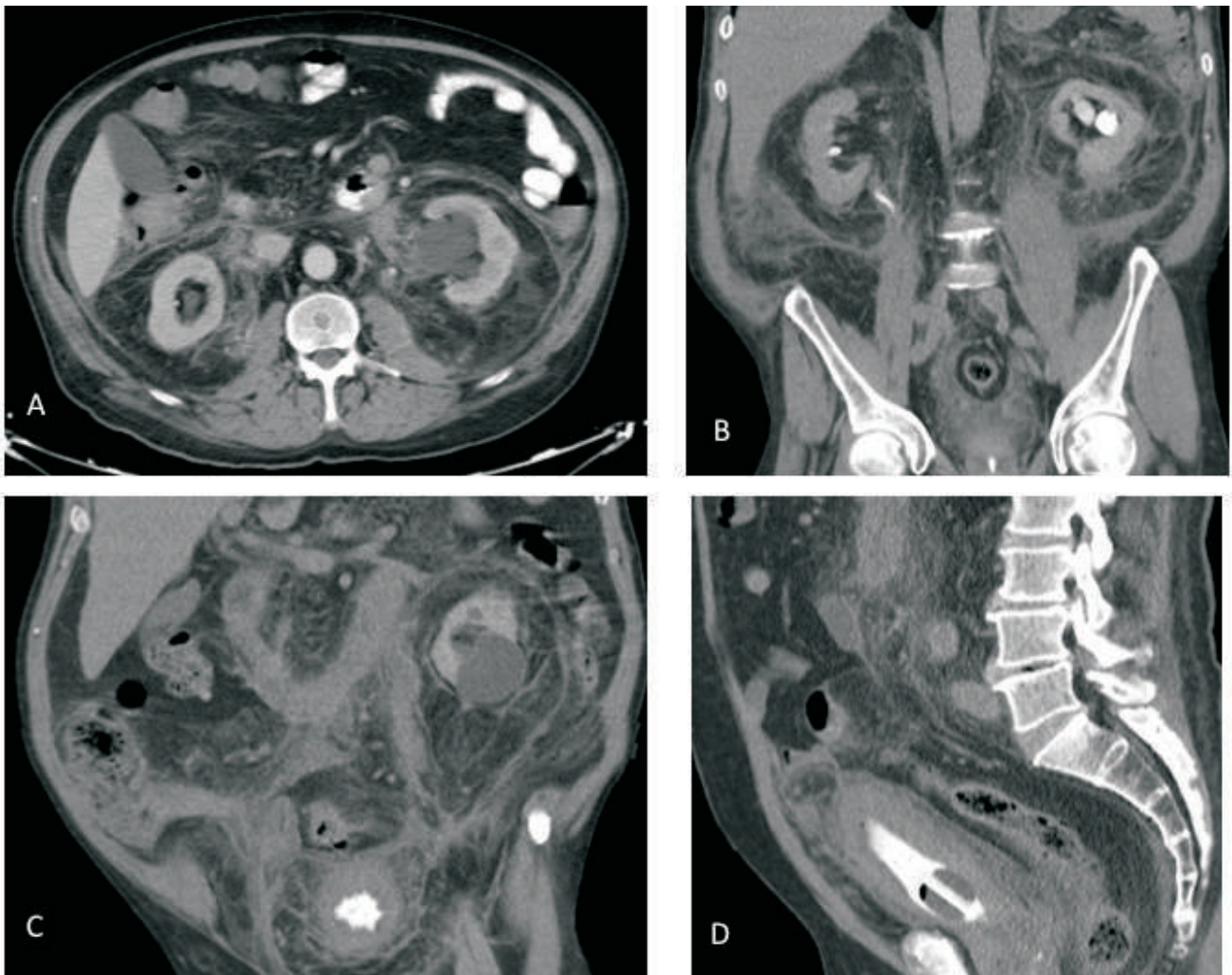


Figura 1: TC de abdomen y pelvis. 1-A fase portal 1-B fase tardía: fibrosis retroperitoneal, consistente en un aumento de densidad con implicación de las fascias renal anterior y posterior , espacio perirrenal fascias lateroconales y espacio periaórtico. 1-C afectación de segunda y tercera porción de duodeno sobrepasando el espacio de retzuis. 1-D Con afectación de la pelvis, y extendiéndose hacia ambos espacios paravesicales.

El paciente ingresó en Medicina Interna para indagar en la etiología. Requirió transfusiones sanguíneas debido a la anemia y sondaje vesical que se complicó requiriendo nefrostomía bilateral. Se amplió la analítica, detectándose una beta 2 microglobulina elevada y un ascenso progresivo de la LDH. En el estudio en sangre periférica destacó la presencia de poblaciones de linfocitos B clonales CD⁵ + por lo que se orientó hacia un síndrome linfoproliferativo.

Un durante su ingreso, se solicitó una TC de tórax, abdomen y pelvis en el que se observa el engrosamiento de la segunda y tercera porción del duodeno así como del yeyuno proximal, algunos ganglios subcentimétricos adyacentes, junto con el proceso inflamatorio retroperitoneal. Recomendando realizar biopsia del intestino delgado.

La biopsia fue diagnóstica: infiltración mucosa difusa por linfoma B de alto grado histológico, pasó a cargo de Hematología quienes ampliaron el estudio con un PET-TC de extensión que no mostró otros focos hipercaptantes aparte de los ya descritos (Fig 2).

Se inició tratamiento quimioterápico con R-EPOCH y se suspendió la ciclosporina. El paciente evolucionó de manera favorable con mejoría de la sintomatología, de la anemia y la función renal así como disminución de la fibrosis retroperitoneal vista en la TC.

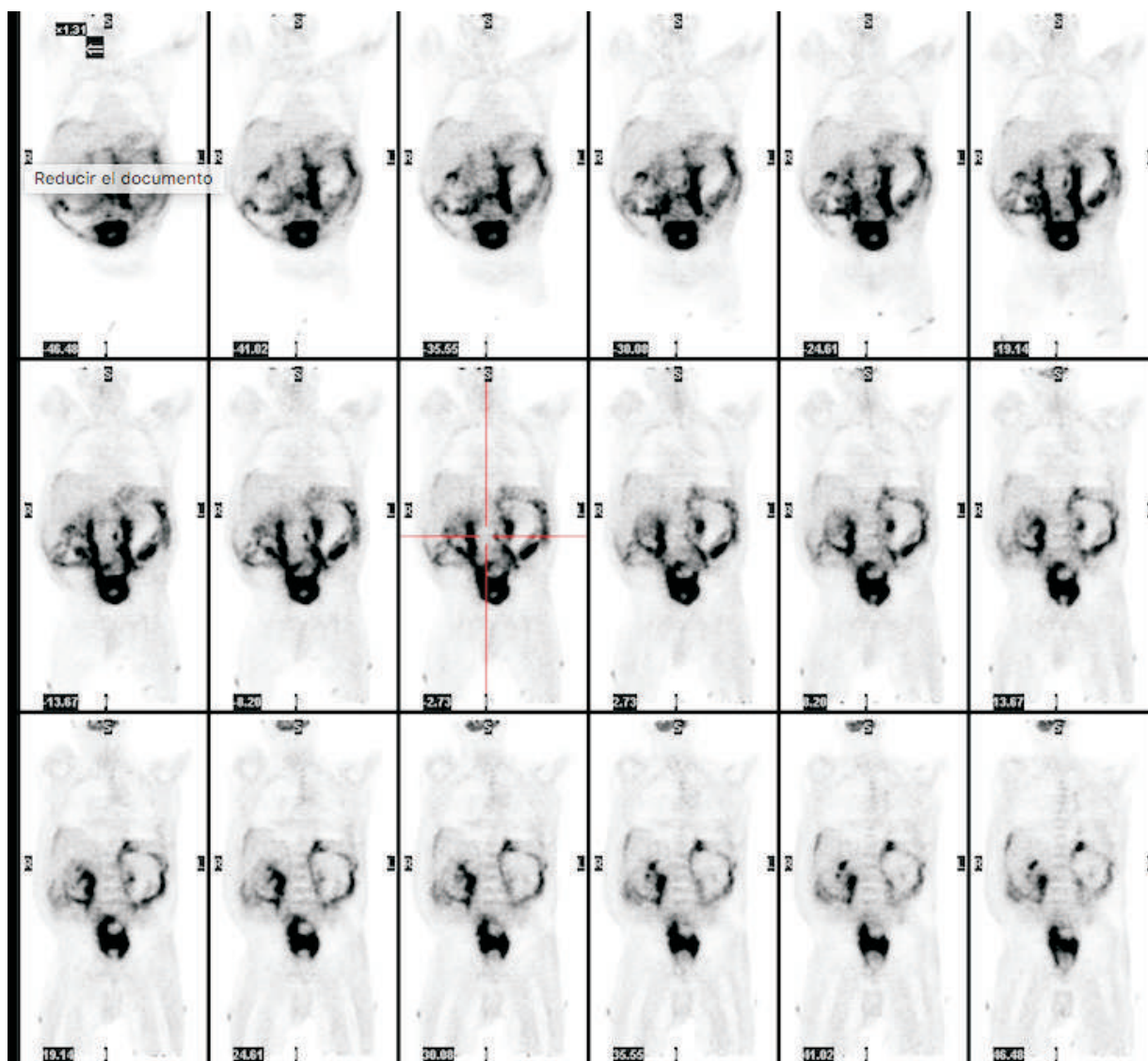


Figura 2: PET de cuerpo completo: afectación linfomatosa infradiaphragmática con aparente extensión a retroperitoneo, área pélvica y probablemente a nivel visceral (asas intestinales y vejiga).

DISCUSIÓN.

La etiología de la fibrosis retroperitoneal es muy diversa, alrededor del 70% de los casos son idiopáticos y pueden o no estar relacionados con la IgG4. Las causas secundarias son raras y no hay datos exactos sobre su incidencia, suelen deberse a medicamentos (derivados de ergotamina, metisergida, bromocriptina, hidralazina, metildopa, etanercept, infliximab...), a tumores (carcinoides, linfomas, sarcomas, colorectal, mama, próstata y vejiga), a infecciones (tuberculosis, histoplasmosis, actinomicosis...), radioterapia, hemorragia retroperitoneal y cirugías (2).

Las manifestaciones clínicas no son específicas y el diagnóstico no se suele considerar hasta cuando ya están involucrados órganos abdominales. Puede cursar con dolor en abdomen o flancos mal localizado, mal estado general, anorexia, pérdida de peso, febrícula, náuseas, entre otros (2-3). La estenosis de las arterias es rara aunque puede haber compresión de la vena cava y producir edemas en miembros inferiores.

El diagnóstico definitivo es un reto tanto para el radiólogo como para el internista, pero suele requerir biopsia en la mayoría de los casos. La TC es el examen de elección que demuestra la extensión de la fibrosis y la existencia o no de adenopatías o masas tumorales. La fibrosis se ve como un aumento de la densidad de forma trabecular en la grasa retroperitoneal que es confluyente y puede envolver la aorta sin desplazarla.

Existen algunas características radiológicas que nos permiten diferenciar entre fibrosis retroperitoneal benigna o maligna, aunque su especificidad es baja.

Cuando la sospecha es de malignidad, la afectación retroperitoneal es extensa, provocando efecto masa, desplazando anterior e inferiormente la aorta y la cava y hacia los laterales los uréteres.

Cuando se sospecha de un linfoma retroperitoneal, éste tiende a situarse por encima del hilio renal mientras que la fibrosis retroperitoneal se sitúa caudal a éste. La morfología de la fibrosis retroperitoneal es una masa de bordes mal definidos e infiltración periférica, mientras que la neoplasia tiene unos bordes nodulares y lobulados (4).

Sin embargo, estos hallazgos no son definitivos y en muchas ocasiones se entremezclan. El diagnóstico definitivo se realiza mediante biopsia y aún en estos casos la diferenciación entre fibrosis primaria versus secundaria no es posible.

Es necesario descartar causas infecciosas, inflamatorias o tumorales antes de dar un diagnóstico definitivo de fibrosis retroperitoneal idiopática.

En el caso de este paciente los cultivos tanto de sangre como de orina y las cifras de amilasa fueron normales, se orientó hacia una causa tumoral siendo diagnosticado finalmente de Linfoma B difuso de células grandes con afectación gastrointestinal y fibrosis retroperitoneal (4).

El linfoma B difuso de células grandes (LBDCG) es el tipo histológico más común dentro de los linfomas no-Hodgkin. Estos linfomas generalmente tienen una diseminación linfática no organizada y suelen cursar con afectación extralinfática. La afectación gastrointestinal secundaria suele ser habitual, de un 10 a un 60% en caso de LBDCG avanzados (5-6). Pueden afectar a retroperitoneo, mesenterio, médula ósea y degenerar en una leucemización.

Uno de los factores predisponentes para desarrollar este tipo de linfomas es la inmunosupresión, que conduce a linfomas que suelen ser más agresivos y diseminados al diagnóstico.

En este caso el paciente, éste presentaba una inmunosupresión debido a su trasplante cardiaco hace 15 años esto fue un factor predisponente para desarrollar un linfoma B difuso de células grandes que cursó con afectación gastrointestinal y retroperitoneal. Como complicación desencadenó una insuficiencia renal aguda por atrapamiento de ambos uréteres con requerimiento de nefrostomía. El diagnóstico definitivo lo dio la biopsia gastrointestinal y se confirmó la ausencia de infiltración de la médula ósea

mediante biopsia de la misma. El paciente inició quimioterapia y presenta una respuesta adecuada a la misma.

CONCLUSIÓN.

La fibrosis retroperitoneal suele ser de causa idiopática aunque siempre se debe descartar causas secundarias. En este caso el antecedente de inmunosupresión crónica al ser un paciente trasplantado cardiaco junto con la morfología de engrosamiento duodenal y fibrosis retroperitoneal en la TC, orienta el diagnóstico hacia una causa secundaria. No obstante, el diagnóstico definitivo suele ser con biopsia dirigida ya sea por ecografía o TC de las áreas más rentables.

BIBLIOGRAFÍA.

1. ORMOND JK. Bilateral ureteral obstruction due to envelopment and compression by an inflammatory retroperitoneal process. J Urol. 1948;⁵ 9⁽⁶⁾:10⁷ 2-10⁷ 9.
2. Feinstein RS, Gatewood OM, Goldman SM, Copeland B, Walsh PC, Siegelman SS. Clinical manifestations and diagnosis of retroperitoneal fibrosis. J Urol 1981;12⁶ (2):2⁵ 5 .
3. Fagan CJ, Larrieu AJ, Amparo EG. clinical manifestations and diagnosis of retroperitoneal fibrosis. AJR Am J Roentgenol 19⁷ 9;133(2):239.
4. Scheel PJ, Feeley N. Retroperitoneal fibrosis: the clinical, laboratory, and radiographic presentation. Medicine (Baltimore). 2009;88(4):202.
- ⁵ . (⁵)Morton LM, Wang SS, Devesa SS, Hartge P, Weisenburger DD, Linet MS. Lymphoma incidence patterns by WHO subtype in the United States, 1992-2001. Blood 200⁵ ; 10⁷ (1):2⁶ 5 -7 6 .
- ⁶ . Ibrahim EM, Ezzat AA, El-Weshi AN, Martin JM, Khafaga YM, Al Rabih W, et al. Primary intestinal diffuse large B-cell non-Hodgkin's lymphoma: Clinical features, management, and prognosis of ⁶ 6 patients. Annals of oncology : official journal of the European Society for Medical Oncology 2001 Jan;12(1):⁵ 3-⁵ 8.

Soplo en varón joven: una derivación a tiempo para prevenir muerte súbita

Solís Sierra, L.¹; Saputelli, E.²; Liste Paoletti, V.²; Herranz García, M.¹; Martínez Torres, J.F.¹, Díaz Magister, C.¹

¹ Unidad docente de Medicina Familiar y Comunitaria del Hospital Campo Arañuelo (Navalmoral de La Mata)

² Servicio de Cardiología del Hospital Campo Arañuelo (Navalmoral de La Mata)

RESUMEN.

Presentamos el caso de un paciente de 42 años asintomático que en el reconocimiento médico de la empresa detectan un soplo sistólico en auscultación como único hallazgo clínico, derivándose a la consulta de Cardiología y objetivándose en el ECG ondas T picudas en V3-V⁵.

Tras este hallazgo y ante la sospecha de hipertrofia ventricular, se decide realizar ecocardiograma en consulta donde se confirma diagnóstico de miocardiopatía hipertrófica obstructiva. A pesar de ser un paciente asintomático se decide el inicio de tratamiento, con posterior revisión en consultas externas demostrándose una clara mejoría de gradiente con ecocardiograma.

Queremos con este caso recalcar la importancia de un manejo dirigido de estos pacientes desde el primer momento, en consultas de Atención Primaria, al tratarse de una patología potencialmente grave y asintomática en gran parte de los pacientes.

PALABRAS CLAVE.

Miocardiopatía hipertrófica; muerte súbita; prevención; asintomático; estudio genético.

INTRODUCCION.

La miocardiopatía hipertrófica se define como la presencia de un aumento del grosor o masa de la pared ventricular, en ausencia de otras condiciones como hipertensión, valvulopatías o enfermedades sistémicas por almacenamiento o por infiltración. Por lo tanto se trata de una hipertrofia de ventrículo izquierdo o derecho, a menudo asimétrica, que a veces afecta de forma predominante al septo interventricular, de un VI no dilatado que muestra una función sistólica hiperdinámica. Aunque el criterio diagnóstico general habitual para la MCH es un grosor de pared ventricular igual o mayor de 1⁵ mm, debe existir una correlación entre alteraciones genotípicas y fenotípicas y la presencia de mutaciones genéticas compatibles para MCH.

Se trata de una enfermedad genética primaria del sarcómero cardíaco de transmisión autosómica dominante, causada por mutaciones en las proteínas sarcoplasmáticas, en genes que codifican diferentes componentes del aparato contráctil, con manifestaciones clínicas, morfológicas, fisiopatológicas y genéticas moleculares especiales.

La miocardiopatía hipertrófica es la enfermedad cardiovascular genética más común. La incidencia total de la MCH es baja, de un 0.2% de la población general (1 en 500) y de un 0.5% de los pacientes no seleccionados que se remiten para realizarles un ecocardiograma. Una considerable proporción de individuos portadores de la mutación genética para MCH no son descubiertos clínicamente, es decir, tienen un genotipo positivo y fenotipo negativo, como si tuviesen una MCH subclínica. Afecta de igual forma a hombres y mujeres, en todas las razas y países.

Podemos clasificar esta entidad hemodinámicamente en:

- Miocardiopatía hipertrófica obstructiva: con obstrucción al flujo de salida del VI. La presencia de obstrucción al flujo de salida del VI con un gradiente en reposo igual o mayor de 30 mmHg (presente aproximadamente en un tercio de los pacientes con MCH) es un fuerte predictor independiente de progresión de la enfermedad, insuficiencia cardíaca, ictus y muerte, con un riesgo relativo de 2 sobre los pacientes sin obstrucción.

Tras el inicio de los síntomas severos, la clase funcional de la New York Heart Association (NYHA) es el principal marcador del pronóstico, independientemente del gradiente de obstrucción al tracto de salida del VI. La obstrucción puede ser subaórtica o mediaventricular y puede provocar un aumento de la presión sistólica del VI, prolongación de la relajación del VI, aumento de la presión diastólica del VI, regurgitación mitral e isquemia miocárdica.

- Miocardiopatía hipertrófica no obstructiva: no existe obstrucción al flujo de salida del VI ni en el reposo ni con provocación. Puede ser con función sistólica normal o afectación de la misma en estadios terminales de la enfermedad.

La mortalidad global anual en pacientes con miocardiopatía hipertrófica es aproximadamente del 1% al año y del 2% al año en pacientes con miocardiopatía hipertrófica obstructiva. La causa más frecuente de muerte en pacientes jóvenes es la muerte súbita, la insuficiencia cardíaca en pacientes de mediana edad y el ictus asociado a fibrilación auricular en pacientes de mayor edad.

La variabilidad de la patología de la miocardiopatía hipertrófica reside en la diversidad de presentaciones clínicas. Los pacientes pueden diagnosticarse después de haber realizado valoraciones dirigidas por datos físicos anormales como un soplo cardíaco (como ocurre en el caso que presentamos) o síntomas de disnea de esfuerzo, originando un síncope.

Los estudios de imagen cardíaca como la RMN cardíaca son imprescindibles para el diagnóstico por la insensibilidad de la exploración física y el electrocardiograma y la necesidad de descartar otras causas de hipertrofia. La miocardiopatía hipertrófica se define como la presencia de un aumento del grosor o masa de la pared ventricular, en ausencia de otras condiciones como hipertensión, valvulopatías o enfermedades sistémicas por almacenamiento o por infiltración. Por lo tanto se trata de una hipertrofia de ventrículo izquierdo o derecho, a menudo asimétrica, que a veces afecta de forma predominante al septo interventricular, de un VI no dilatado que muestra una función sistólica hiperdinámica. Aunque el criterio diagnóstico general habitual para la MCH es un grosor de pared ventricular igual o mayor de 15 mm, debe existir una correlación entre alteraciones genotípicas y fenotípicas y la presencia de mutaciones genéticas compatibles para MCH.

Se trata de una enfermedad genética primaria del sarcómero cardíaco de transmisión autosómica dominante, causada por mutaciones en las proteínas sarcoplasmáticas, en genes que codifican diferentes componentes del aparato contráctil, con manifestaciones clínicas, morfológicas, fisiopatológicas y genéticas moleculares especiales.

La miocardiopatía hipertrófica es la enfermedad cardiovascular genética más común. La incidencia total de la MCH es baja, de un 0.2% de la población general (1 en 500) y de un 0.5% de los pacientes no seleccionados que se remiten para realizarles un ecocardiograma. Una considerable proporción de individuos portadores de la mutación genética para MCH no son descubiertos clínicamente, es decir, tienen un genotipo positivo y fenotipo negativo, como si tuviesen una MCH subclínica. Afecta de igual forma a hombres y mujeres, en todas las razas y países.

Podemos clasificar esta entidad hemodinámicamente en:

- Miocardiopatía hipertrófica obstructiva: con obstrucción al flujo de salida del VI. La presencia de obstrucción al flujo de salida del VI con un gradiente en reposo igual o mayor de 30 mmHg (presente aproximadamente en un tercio de los pacientes con MCH) es un fuerte predictor independiente de progresión de la enfermedad, insuficiencia cardíaca, ictus y muerte, con un riesgo relativo de 2 sobre los pacientes sin obstrucción.

Tras el inicio de los síntomas severos, la clase funcional de la New York Heart Association (NYHA) es el principal marcador del pronóstico, independientemente del gradiente de obstrucción al tracto de salida del VI. La obstrucción puede ser subaórtica o mediaventricular y puede provocar un aumento de la presión sistólica del VI, prolongación de la relajación del VI, aumento de la presión diastólica del VI, regurgitación mitral e isquemia miocárdica.

- Miocardiopatía hipertrófica no obstructiva: no existe obstrucción al flujo de salida del VI ni en el reposo ni con provocación. Puede ser con función sistólica normal o afectación de la misma en estadios terminales de la enfermedad.

La mortalidad global anual en pacientes con miocardiopatía hipertrófica es aproximadamente del 1% al año y del 2% al año en pacientes con miocardiopatía hipertrófica obstructiva. La causa más frecuente de muerte en pacientes jóvenes es la muerte súbita, la insuficiencia cardíaca en pacientes de mediana edad y el ictus asociado a fibrilación auricular en pacientes de mayor edad.

La variabilidad de la patología de la miocardiopatía hipertrófica reside en la diversidad de presentaciones clínicas. Los pacientes pueden diagnosticarse después de haber realizado valoraciones dirigidas por datos físicos anormales como un soplo cardíaco (como ocurre en el caso que presentamos) o síntomas de disnea de esfuerzo, originando un síncope.

Los estudios de imagen cardíaca como la RMN cardíaca son imprescindibles para el diagnóstico por la insensibilidad de la exploración física y el electrocardiograma y la necesidad de descartar otras causas de hipertrofia.

DESCRIPCIÓN DEL CASO.

Se trata de un paciente de 42 años, sin antecedentes de FRCV, no fumador y bebedor ocasional de alcohol los fines de semana. Sin antecedentes en la familia de cardiopatías y único antecedente quirúrgico de colecistectomía y fractura de húmero derecho.

Es derivado a la consulta de Cardiología por hallazgo casual de soplo cardiaco durante el reconocimiento de empresa. El paciente no refiere clínica de ángor, disnea ni palpitaciones. No síncope, asintomático en la esfera cardiovascular. Refiere realizar actividad física 4 días a la semana, camina 9 km diarios.

En la exploración física en consulta el paciente se encuentra eupneico en reposo, tolerando decúbitos. En AC destacan tonos rítmicos y regulares, con soplo sistólico 3/6 en foco mitral que se irradia a mesocardio, con pulsos carotídeos simétricos bilaterales, sin soplos. Resto de la exploración física sin hallazgos.

En ECG que aporta el paciente se objetiva ritmo sinusal, frecuencia cardiaca a 60 lpm, con PR de 0.16 mm, QRS 0.08 mm y eje a 0°. Destaca hipertrofia de ventrículo izquierdo con trastornos de la repolarización en cara lateral.

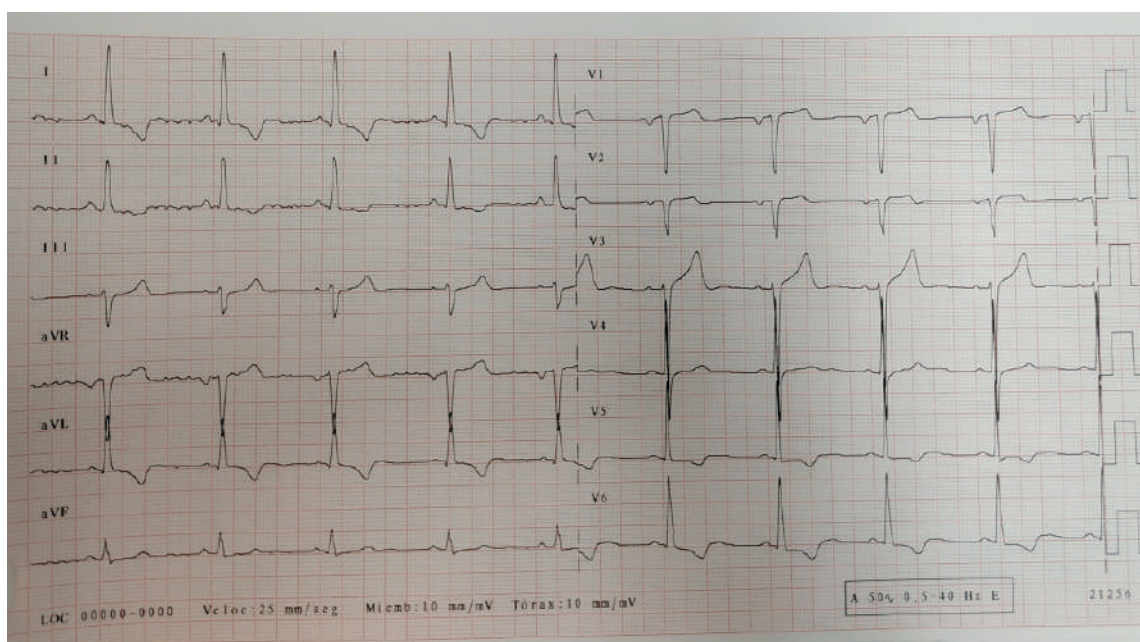


Imagen 1. ECG en el que se observa ondas T picudas en V3, signos de hipertrofia de ventrículo izquierdo.

Tras este hallazgo, se realiza ecocardiograma en consulta. En este se observa AI de 46 mm, con raíz aórtica de 31 mm, con FEVI del 80%. En válvula aórtica se ve una estructura bivalva, con engrosamiento de valvas con IAo leve, con velocidad máxima aórtica de 5 m/seg, gradiente medio de 48.48 mmHg. Válvula mitral con engrosamiento de valvas, mixomatosa, regurgitación dada por jet hacia septum interauricular leve-moderado excéntrico. Gradiente medio de 1.53 mmHg, válvula pulmonar con IP leve. No trombos ni masas. VCI con diámetro y colapso adecuado, con diagnóstico final de MCH con gradiente obstructivo. Insuficiencia mitral leve-moderada, con FEVI conservada.

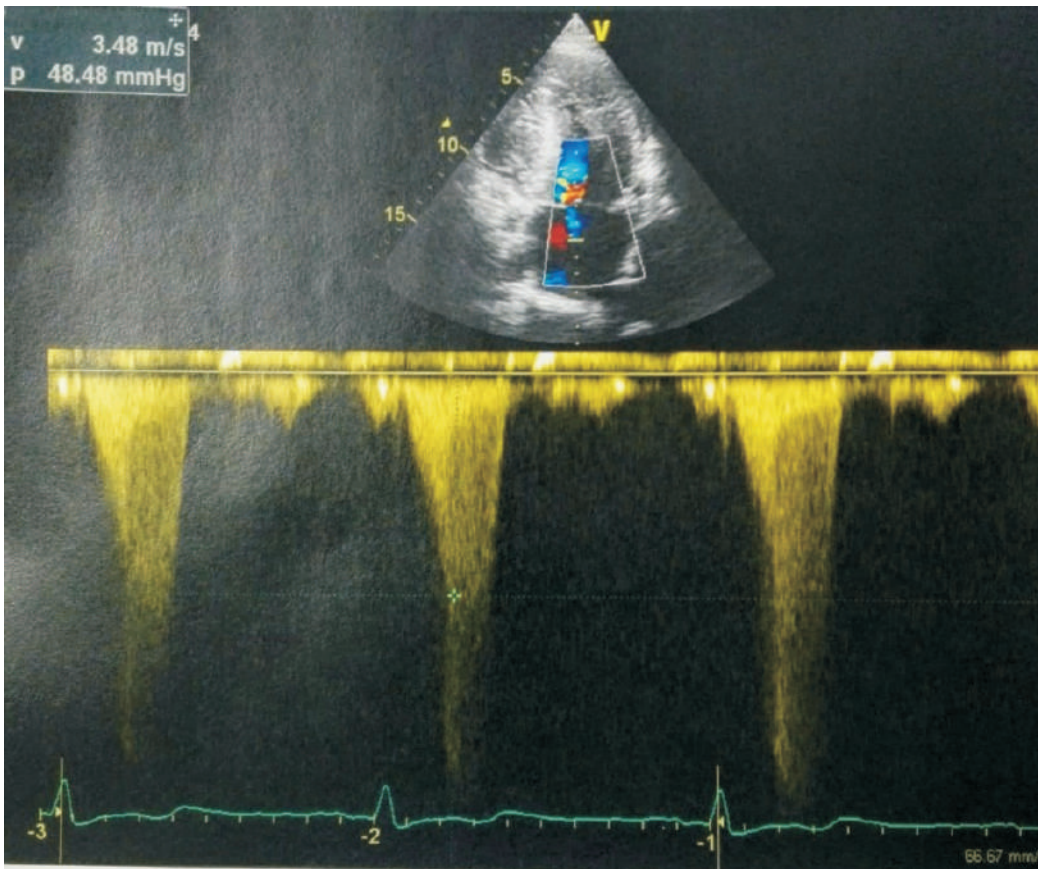


Imagen 2. Primer ecocardiograma que se hace en consulta, con gradiente medio de 48.48 mmHg

Con estos datos se deriva al paciente al Hospital de Don Benito para completar estudio con RMN cardiaca para evaluación de hipertrofia ventricular. En esta primera consulta se inicia tratamiento con manidon 40 mg cada 12 horas.

En Julio acude de nuevo a la consulta para resultados, continuando asintomático, sin clínica de disnea ni angor, realizando actividad física no extenuante. En el informe de dicha RMN informan de que ambos ventrículos están engrosados de forma difusa (hipertrofia con espesor de hasta 2⁵ mm a nivel del segmento antero septal basal y de hasta 4.⁵ mm en pared libre del VD). S

e aprecia fibrosis en las uniones interventriculares y en mesocardio de toda la región medio-apical. Se aprecian turbulencias en el TSVI. El diámetro y movilidad de las cavidades cardiacas están dentro de la normalidad, sin alteraciones en la perfusión basal de primer paso. Fracción de eyección conservada, con FEVI y FEVD del 6 2%, con pericardio normal. Se diagnostica de hipertrofia ventricular de hasta 2⁵ mm con fibrosis extensa.

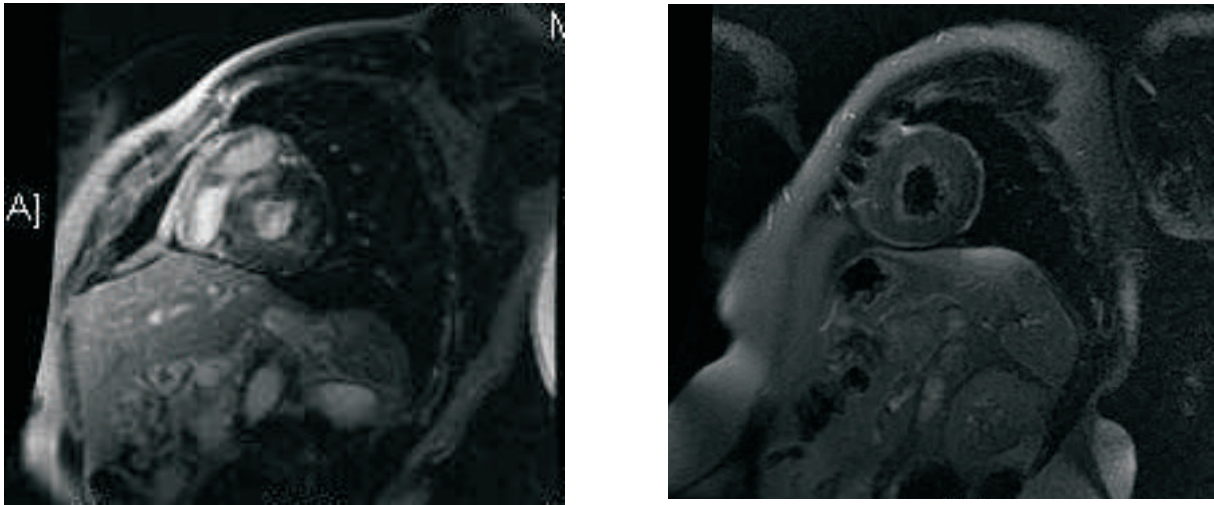


Imagen 5 y 6. imágenes de resonancia magnética cardíaca, se objetiva hipertrofia ventrículo izquierdo, con realce tardío de gadolinio.

Se realiza ecocardiograma en consulta, en el que se observa ventrículo izquierdo no dilatado, con hipertrofia concéntrica del VI, contractibilidad conservada, con FEVI del 22%. Sin trastornos de motilidad en las paredes, con función diastólica normal y aurícula izquierda no dilatada. La válvula mitral impresiona de leve prolapso de valva posterior, con insuficiencia mitral de moderada a severa con jet excéntrico de AI. Válvula aórtica trivalva con velocidad aumentadas, de 3.8m/s, gradiente medio de 30 mmHg, máximo de 60 que objetiva una estenosis moderada. Cavidades derecha normales, no IT, PSAP normal. Aorta normal. VCI normal, no derrame pericárdico.

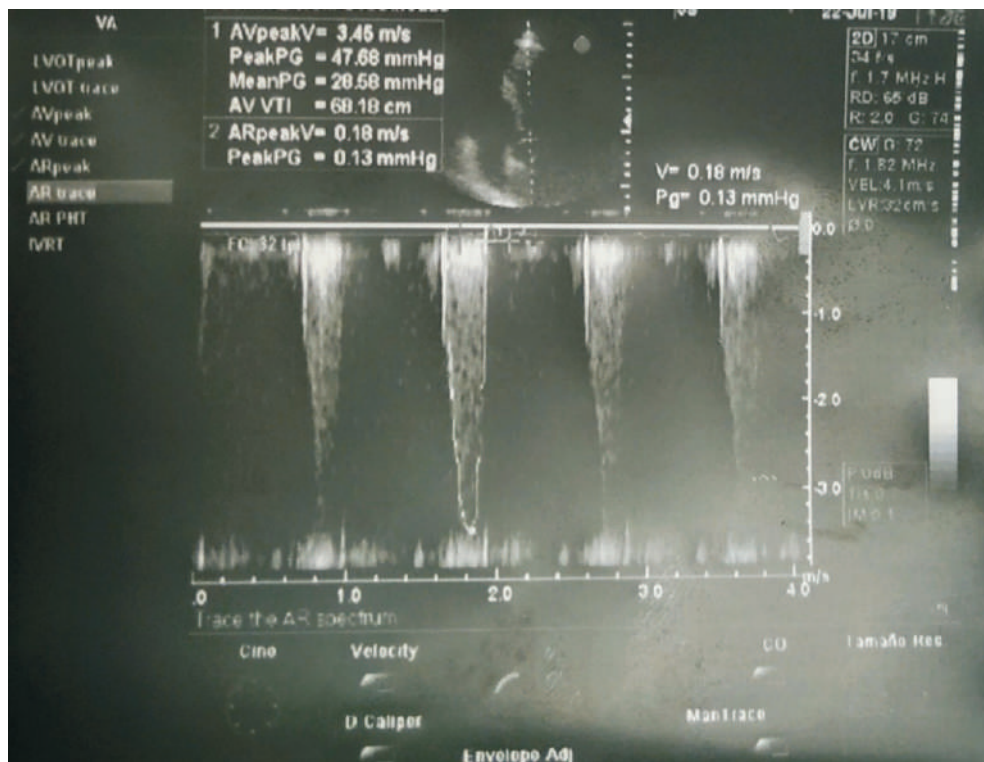


Imagen 3. Segundo ecocardiograma que se realiza tras introducción de tratamiento, en el que se objetiva disminución de gradiente.

Ante el diagnóstico de miocardiopatía hipertrófica se solicita estudio genético para el paciente y se informa de la necesidad de realizarse en su familia. Finalmente se deja cita de revisión en 3 meses con ecocardiograma que se hará en consulta, junto con ajuste de tratamiento.

DISCUSIÓN.

El objetivo de la descripción de este caso se trata de recalcar la importancia de diagnosticar esta entidad, sobre todo en pacientes asintomáticos como ocurre en este caso, por las posibles complicaciones que pueden derivarse de esta patología.

La miocardiopatía hipertrófica es la causa más común de muerte súbita cardiaca en jóvenes (incluidos atletas) y un importante sustrato para la disfunción cardiaca a cualquier edad.

En el paciente asintomático como es nuestro caso, el planteamiento principal debe centrarse en prevenir la aparición de complicaciones y estratificar el pronóstico de manera inicial. Como medida preventiva, se recomienda la supresión del ejercicio físico a nivel de competición, ya que en más de la mitad de los casos la muerte súbita se presenta en pacientes jóvenes asintomáticos durante o inmediatamente después de realizar un ejercicio físico de cierta intensidad. En pacientes con síntomas, gradiente o hipertrofia severa, debe desaconsejarse la realización de cualquier actividad deportiva.

La tasa de muerte súbita en los últimos 10 años desde el diagnóstico, es del 1%. Representa cerca de la mortalidad de la MCH y se presenta frecuentemente en niños e individuos jóvenes y asintomáticos. En ellos, los antecedentes familiares de muerte súbita y episodios sincopales son marcadores de riesgo.

Hay que tener muy en cuenta en esta patología la escala de estratificación de riesgo, en la que se incluye la edad, el síncope inexplicado, el gradiente obstructivo, los antecedentes de muerte súbita en familiares de primer grado, la presencia de taquicardia ventricular no sostenida, el diámetro de la AI y el máximo grosor ventricular.

El screening clínico debe hacerse a los familiares de primer grado de los pacientes, dado que el 90% de los casos de MCH son familiares y la herencia autosómica dominante. Esta evaluación se basa en la exploración física completa, electrocardiograma y ecocardiograma. En ausencia de otros factores subyacentes, como hipertensión, los criterios diagnósticos de MCH en familiares de pacientes con MCH incluyen un grosor máximo de pared de VI de más de 13 mm o anomalías en el ECG como ondas Q anómalas, HVI o inversión de la onda T.

La presencia de 2 o más factores de riesgo mayores (tabla) para muerte súbita, implica medidas terapéuticas específicas, mientras que la presencia de un solo factor requerirá únicamente un estudio profundo y una estrecha vigilancia clínica.

Apoyando estos factores de riesgo de muerte súbita, se debe tener en cuenta el HCM Risk-SCD, que estima el riesgo de muerte súbita a los 5 años en pacientes con miocardiopatía hipertrófica. Contando con varios parámetros tanto de imagen cardiaca como clínicos, el riesgo calculado de nuestro paciente era de 3.23%, lo cual no indicaba la colocación de DAI.

Esta herramienta es muy útil sobre todo desde el enfoque desde Atención Primaria y en el que queremos hacer hincapié, puesto que se trata de prevención primaria en paciente asintomático sin la necesidad de tratamiento activo.

Mayores	Posibles en pacientes individuales
<ul style="list-style-type: none"> - Parada cardíaca (fibrilación ventricular) - Historia familiar de muerte súbita prematura - Engrosamiento de VI mayor o igual a 30 mm - Sincope inexplicado o de repetición - Taquicardia ventricular sostenida espontánea (clínica) - TA durante el ejercicio anormal - TV no sostenida espontánea (en Holter) 	<ul style="list-style-type: none"> - Fibrilación auricular - Isquemia miocárdica - Obstrucción al flujo de salida de VI - Mutación genética de alto riesgo - Ejercicio físico intenso (nivel de competición)

Tabla 1. Factores de riesgo para muerte súbita.

Otro de los aspectos importantes a destacar en este caso, es el planteamiento de cómo abordar a un paciente asintomático joven con una detección de soplo sistólico como único hallazgo clínico.

Una de las entidades a descartar en estos pacientes es la estenosis aórtica. Una de las formas más sencillas de hacer un diagnóstico diferencial es la auscultación dinámica, es decir, auscultar al paciente de pie. Al disminuir la precarga, el soplo sistólico disminuirá de intensidad, mientras que en la estenosis aórtica se produce un soplo de la misma intensidad independientemente de la posición del paciente.

Las formas obstructivas se diagnostican fácilmente a la cabecera del enfermo cuando presenta la triada compuesta por: soplo sistólico paraesternal, que tiene un doble origen (estenosis subaórtica e insuficiencia mitral concomitante) y que, a diferencia de la estenosis aórtica valvular, se acentúa con la maniobra de Valsalva (exploración dinámica); pulso carotídeo bisferiens, que refleja la interrupción de la eyección en mesosístole y el doble o triple latido apical.

Otro de los diagnósticos diferenciales en pacientes como el de este caso es la hipertrofia ventricular que se produce en atletas profesionales, en el que el grosor de la pared puede ser de 13-15 mm, por lo que esta forma fisiológica de “corazón de atleta” no hay que confundirla con formas de MCH.

CONCLUSIONES.

- La miocardiopatía hipertrófica es la enfermedad genética cardíaca más común y la causa más frecuente de muerte súbita en jóvenes, por lo que su diagnóstico es de gran importancia en los grupos de alto riesgo.

- A veces, un ECG patológico es la primera clave diagnóstica en un individuo asintomático, como ocurre en nuestro paciente. Con este hallazgo debe completarse el estudio con pruebas de imagen complementarias.

- En el paciente asintomático, el planteamiento principal debe centrarse en prevenir la aparición de complicaciones y estratificar el pronóstico.

- El screening clínico debe hacerse a los familiares de primer grado de los pacientes, dado que el 90% de los casos de MCH son familiares y la herencia autosómica dominante.

BIBLIOGRAFÍA.

1. Lakdawala NK, Warner Stevenson L, Loscalzo J., Warner Stevenson L, Neal K., et al. Miocardiopatía y miocarditis. In: Kasper D, Fauci A, Ahusar S, Longo D, Jameson J. Eds. Dennis Kasper, et al. eds. Harrison. Principios de Medicina Interna, 19e New York, NY: McGraw-Hill
2. P. García – Pavia, et al. Comentarios a la guía de práctica clínica de la ESC 2014, sobre el diagnóstico y manejo de la miocardiopatía hipertrófica. Una visión crítica desde la cardiología española. Rev Esp Cardiol. 2015; 68 (1): 4-9
3. Martin S Maron, MD. Hypertrophic cardiomyopathy: Risk stratification for sudden cardiac death. UpToDate. [online] Uptodate.com. Available at: <https://www.uptodate.com/contents/hypertrophic-cardiomyopathy-risk-stratification-for-sudden-cardiac-death> [Accessed 2^o Jul. 2019].
4. Australia and New Zealand Horizon Scanning Network (ANZHSN). Update: Genetic screening for hypertrophic cardiomyopathy [Internet]. AHTA; August 2007
5. Epstein AE, DiMarco JP, Ellenbogen KA, Estes NA 3rd, Freedman RA, Gettes LS, et al.; American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines. American Association for Thoracic Surgery; Society of Thoracic Surgeons. ACC/AHA/HRS 2008 Guidelines for Device-Based Therapy of Cardiac Rhythm Abnormalities: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (Writing Committee to Revise the ACC/AHA/NASPE 2002 Guideline Update for Implantation of Cardiac Pacemakers and Antiarrhythmia Devices): developed in collaboration with the American Association for Thoracic Surgery and Society of Thoracic Surgeons. Circulation. 2008 May 27; 117 (21): e350-408. PubMed PMID: 18483207.
6. Ho CY, Seidman CE. A Contemporary Approach to Hypertrophic Cardiomyopathy. Circulation. 2006; 113 (21): e858-862. PubMed PMID: 16785342

“Doctora, mi hija ve doble”: esclerosis múltiple en paciente adolescente

Cabello Anaya, MC; García-Navas Núñez, D; Gutiérrez Agujetas, M; Acosta Hurtado, C; Chamorro Vera, A; Fernández Smersu, N.

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

RESUMEN.

Presentamos el caso de una adolescente de 13 años que ingresa por sospecha de enfermedad desmielinizante. Inicia el cuadro con diplopia, sin pérdida de agudeza visual, y cefalea leve, sin otros síntomas acompañantes.

Cuando la clínica indica afectación neurológica, es necesario realizar un diagnóstico diferencial con otras entidades. Tras un estudio exhaustivo de autoinmunidad, descartando otras posibles causas, con ayuda del estudio de imagen, y tras la evolución del cuadro, se diagnosticó a nuestra paciente de esclerosis múltiple.

PALABRAS CLAVE.

Esclerosis múltiple, neuritis óptica, encefalomiелitis aguda diseminada, corticoides, interferón, fingolimod.

INTRODUCCIÓN.

La esclerosis múltiple (EM) es una enfermedad crónica e inmuno-mediada, caracterizada por síntomas clínicos y fluctuantes producidos por lesiones desmielinizantes que muestran diseminación espacial y temporal en el sistema nervioso central (SNC). En términos generales, se produce una inflamación y destrucción de la mielina, respetando el sistema nervioso periférico. Hasta un 5 % del total de las EM debutan antes de los 18 años, siendo la edad media pediátrica de debut entre los 11-13 años.

DESCRIPCIÓN DEL CASO.

Paciente de 13 años que ingresa para estudio por sospecha de enfermedad desmielinizante tras los hallazgos en RM cerebral por estudio de visión doble.

Diagnosticada a los 7 años de Diabetes Mellitus (DM) con mal control metabólico (controles de hemoglobina glicosilada en torno 8-10 %); no refieren otros antecedentes personales ni familiares de interés.

Refieren cuadro de diplopía de inicio brusco, persistente, que cede con visión monococular y sin pérdida de agudeza visual acompañante. Cefalea leve, de características opresivas y localización fronto-occipital que ceden con analgesia habitual. No otra sintomatología acompañante ni episodios similares previos. No consumo de tóxicos o fármacos. No antecedente traumático. No fiebre ni procesos infecciosos previos ni actualmente. No vacunación recientemente.

A la exploración física presenta una somatometría y constantes vitales normales, aducción limitada de ojo derecho, tendencia a permanecer con ojo derecho cerrado sin impresionar de ptosis palpebral, ausencia de pliegues de comisura bucal derecha con conservación de pliegues frontales. Resto de exploración por aparatos normal.

Ante la clínica referida se solicita valoración oftalmológica que es normal salvo parálisis de recto interno en ojo derecho. Se realiza RM cerebral donde se objetivan lesiones en sustancia blanca subcortical adyacente a asta ventricular occipital derecha y en hemiprotuberancia-pedúnculo cerebeloso medio izquierdo, ambas hiperintensas en secuencias de TR largo, sin edema perilesional ni restricción a la difusión ni realce tras el contraste. Ante la sospecha de enfermedad desmielinizante se inicia tratamiento y estudio etiológico.

Se realiza analítica sanguínea: hemograma, coagulación, función renal, proteinograma, iones, lipidograma, transaminasas, perfil tiroideo, autoinmunidad celiaquía, gasometría venosa, láctico y piruvato dentro de valores normales. Glucosa en ayunas elevada, hemoglobina glicosilada 8.5 %. Niveles séricos de vitamina D: déficit moderado. Serologías para Borrelia Burgdorferi, VHS tipo 1 y 2, Coxsackie A9, Coxsackie B, Echovirus, CMV, VIH, VEB: negativa. Anticuerpos anti-VVZ presentes. AntiRo, AntiLa, Anticuerpo lúpico, anticardiolipina: negativos.

Se realiza punción lumbar sin incidencias con salida de líquido cefalorraquídeo (LCR) normotenso, claro. Citobioquímico dentro de valores normales. Cultivo y PCR de virus neurotropos negativo. Bandas oligoclonales (BOC) y autoinmunidad en LCR y suero: negativas.

Desde el punto de vista neurofisiológico presentó signos evidentes de afectación de vía somatosensorial en miembro inferior izquierdo, más discretos en el lado derecho. Las desviaciones de la normalidad obtenidas en el reflejo de parpadeo sugieren afectación de tronco encefálico.

Dada la sospecha de enfermedad desmielinizante se inició tratamiento con bolos de corticoides intravenosos (20mg/kg/día) durante 5 días y con pauta posterior descendente. Presentó rápidamente mejoría de la sintomatología neurológica. Se pautó suplementos de Vit D y Calcio. Se hizo hincapié en el control metabólico de su DM. En este momento es diagnosticada de Síndrome clínicamente aislado.

Posteriormente se mantuvo asintomática. En RM cerebral de control a los 4 meses desde el evento inicial, se objetivó progresión de la enfermedad y aparición de nuevas lesiones, presentando múltiples lesiones infra y supratentoriales con captación de contraste en algunas de ellas, indicando una progresión temporo-espacial de su enfermedad. En este momento cumplía criterios de EM por lo que es diagnosticada de EM subtipo remitente-recurrente y se inicia tratamiento con fingolimod. Evolutivamente ha presentado espasmos tónicos de miembro superior derecho con buena respuesta a carbamacepina.

DISCUSIÓN.

La EM y la Diabetes Mellitus tipo 1 (DM1) son patologías de carácter autoinmunitario y crónico, con diferencias en etiopatogenia y manifestaciones clínicas, pero con gran impacto médico-social por la discapacidad que generan. Los pacientes con DM1 presentan mayor riesgo de desarrollar EM que la población general, pudiendo afectar a la presentación inicial y al curso clínico de EM. Presentamos un caso pediátrico afectado por ambas.

La consideración de ambas enfermedades comórbidas es esencial en el manejo del paciente ya que se ha relacionado con un diagnóstico tardío, una mayor progresión de la discapacidad y deterioro cognitivo, dificultad en la elección de terapias modificadoras de EM y aparición de otras enfermedades autoinmunitarias.

La EM habitualmente comienza entre la 2ª y 4ª década de la vida, pero también puede aparecer antes en la infancia. En edades menores a 10 años predomina en el sexo varón, sin embargo por encima de ésta predomina en las mujeres. Es la principal causa de discapacidad en personas jóvenes y aunque su etiología es desconocida, se han descrito factores relacionados con su desarrollo: la presencia del HLA-DRB1*1⁵:01, asociándose a un inicio temprano de la enfermedad; la existencia de antecedentes familiares de primer grado aumenta un 5 % el riesgo; niveles séricos deficientes de vitamina D, que se relacionan de forma inversa no solo con su aparición sino con la tasa de recaídas; la presencia de obesidad al producir un estado inflamatorio sistémico, aumentando el riesgo de déficit de vitamina D, afectando a su biodisponibilidad y la respuesta a los suplementos vitamínicos; la exposición pasiva a tabaco como factor de riesgo en personas con HLA-DRB1*1⁵:01; la infección por VEB, dando lugar a una reacción cruzada entre el antígeno nuclear del VEB y la estructura de la proteína de mielina y características de la microbiota, abundancia de actinobacterias y depleción de fusobacterias.

La predisposición genética y factores ambientales junto con una infección viral podrían desencadenar una cascada inflamatoria, que produce que los linfocitos T atraviesen la barrera hematoencefálica, lesionando el oligodendrocito con una desmielinización secundaria y lesión axonal variable.

Cuando la EM aparece en la edad pediátrica, los síntomas clínicos y los hallazgos radiológicos y de laboratorio pueden ser diferentes a los de los adultos. De hecho, un primer episodio desmielinizante en pediatría habitualmente suele tratarse de una enfermedad de curso monofásico, aunque también podría ser el debut de una EM o bien la manifestación de otro trastorno desmielinizante. Por todo ello, es muy importante el diagnóstico diferencial.

Los síntomas de presentación habituales son la fatiga, alteraciones visuales (neuritis óptica, diploplía, visión borrosa), alteraciones motoras y sensitivas (debilidad, parestesias, dolor e hiperalgesia), espasticidad, problemas de equilibrio y coordinación (temblor, ataxia, vértigo, torpeza en extremidades), trastornos del lenguaje, síntomas autonómicos y trastornos cognitivos (memoria, estado de ánimo). Por último en pacientes pediátricos es más frecuente que la forma de presentación afecte a una única zona del SNC o bien con síntomas de encefalopatía (cefalea, vómitos, alteración de la consciencia). A diferencia de los adultos en la EM múltiple pediátrica encontramos síntomas de cefalea, fiebre, encefalopatía, vómitos, letargia y crisis en un gran porcentaje.

El curso de la EM es variable y se clasifica en función de las características clínicas determinadas por las recaídas y la progresión. Las recaídas son definidas por la ocurrencia, recurrencia o agravación de los síntomas al menos durante 24 horas y que ocurren 30 días después del episodio. La progresión es caracterizada por un deterioro continuo en los últimos 6 meses. Los pacientes pediátricos se

caracterizan por presentar durante los primeros 3 años de enfermedad una tasa de recaídas de 2 a 3 veces mayor a los adultos, sin embargo la recuperación suele ser mucho más rápida. Las recaídas frecuentes en los dos primeros años desde el diagnóstico, se relacionan con un mayor grado de invalidez futura. Aunque el tiempo para llegar a un daño irreversible es mayor en los pacientes pediátricos, se acumula una discapacidad más significativa a una edad más temprana que aquellos que debutan en edad adulta. Del 30 al 40% de los niños con EM, han demostrado una disfunción cognitiva más temprana durante el curso de la enfermedad. Los pacientes pediátricos pueden incluir problemas con la cognición general, el lenguaje, la integración visuomotora, y la memoria tanto verbal como visual. Es importante reconocer signos de fatiga (reconocida como sensación abrumadora de cansancio) como causantes de depresión en estos pacientes. Nuestra paciente fue clasificada dentro de la forma clínica más frecuente independientemente de la edad de debut, la remitente-recurrente, caracterizada por brotes en cualquier momento con posterior remisión al estado basal y sin progresión entre brotes.

La RM es la prueba de elección para establecer un diagnóstico y seguimiento. Es característica la presencia de lesiones de sustancia blanca, ovoideas, circunscritas, bien definidas y localizadas característicamente en zona zona periventricular, yuxtacortical e infratentorial. Se ha descrito que la existencia de lesiones periventriculares, hipointensas en T1 y ausencia de lesiones difusas bilaterales en un primer evento inicial son indicadores de EM. Por último, los pacientes menores de 12 años difieren clínicamente de los adolescentes, siendo más propensos a tener un primer evento similar a encefalomiелitis aguda diseminada con lesiones grandes y mal definidas al inicio de la enfermedad. Analíticamente, al inicio de la enfermedad y sobre todo en pacientes menores de 12 años las BOC, típicas pero no exclusivas de EM, en LCR pueden ser negativas. Sin embargo, el 90% de los niños acaban positivizando.

No es recomendable aplicar en menores de 12 años para su diagnóstico los criterios diagnósticos establecidos por Macdonald, dado el gran diagnóstico diferencial que existe a esta edad. De hecho es difícil distinguir una encefalomiелitis aguda diseminada (ADEM) de un primer episodio desmielinizante, aunque existen características del ADEM que lo sugieran como el antecedente de infección respiratoria de vías altas o vacunación, la afectación polifocal con clínica de encefalopatía, la afectación de la sustancia gris profunda, la presencia de lesiones grandes mal definidas y linfocitosis en LCR (aunque un 30% pueden tener BOC).

El espectro de enfermedades de Neuromiелitis Óptica (NMOSD) también suponen un reto. Típicamente estos trastornos presentan anticuerpos antiaquaporina-4 positivos en LCR y suero, la miелitis transversa es extensa con más de 3 segmentos afectados y la neuritis óptica tiende a ser bilateral y posterior afectando al quiasma. Es habitual la focalidad del troncoencéfalo. Pueden tener lesiones en SNC que recuerden a la EM, pero son típicas periependimales.

Es muy importante realizar el diagnóstico diferencial en los pacientes pediátricos para distinguir ese evento de otras enfermedades desmielinizantes. Hay determinadas características clínicas que nos orientarán.

En cuanto a la afectación cordonal espinal, en EM es típica la miелitis transversa parcial con afectación cordonal posterior, más frecuentemente cervical, con manifestaciones sensitivas, motoras, intestinales y vesicales, que progresa durante días para empezar a mejorar en unas pocas semanas. La miелitis transversa aguda con paraparesia flácida es más típica de NMOSD, y también habría que descartar

causas comprensivas, causas tóxicas-metabólicas (Vitamina B12) o deficiencia de cobre, VIH o paraparesia espástica hereditaria.

Si hablamos de neuritis óptica, en EM es típico que sea dolorosa, unilateral, con disminución de la agudeza visual, instaurándose durante unos días y recuperándose en unas semanas. Una presentación hiperaguda debe sugerir causas vasculares, mientras que un inicio muy insidioso sugiere causas infiltrantes (sarcoidosis), tóxico-metabólicas o síndrome paraneoplásico. La afectación bilateral, simétrica e indolora es infrecuente por lo que habría que sospechar NMOSD, neurosarcoidosis, déficit de vitamina B12 o neuropatía óptica hereditaria de Leber, sobre todo si hay AF. La escasa recuperación incluso con corticoides es infrecuente en EM es más sugestivo de NMOSD. La afectación ocular con dolor severo o metamorfopsias puede deberse a escleritis posteriores o maculopatías, respectivamente. Si aparecen con afectación multisistémica tendríamos que pensar en causas con afectación multiorgánica, como puede ser la sarcoidosis, el lupus, u otras enfermedades autoinflamatorias. Puede coincidir la afectación óptica con infecciones como la sífilis, tuberculosis o la enfermedad de Lyme.

En EM, la afectación del cerebelo o troncoencéfalo se manifiesta generalmente como diplopía por oftamoplejía internuclear o parálisis del VI par, asociado o no a pérdida sensitiva facial (ésta también puede ocurrir aislada). El vértigo es común, infrecuente neuralgia del trigémino aislada. III par completo es infrecuente de EM. Hipo persistente, náusea, vómitos son sugestivos de NMOSD. Comienzo hiperagudo sugiere causa vascular. En EM progresiva-primaria esta afectación progresiva da lugar a ataxia con disfagia, diploplia, disartria.

En cuanto a la afectación cognitiva, ésta ocurre desde el principio en EM, pudiendo aparecer crisis epilépticas o mala regulación de la temperatura.

En cuanto al tratamiento, durante la fase aguda: corticoides, plasmaféresis e inmunoglobulinas.

FÁRMACOS MODIFICADORES DE LA ENFERMEDAD

- Primera línea: interferón y acetato de glatiramero
- Segunda línea: Natalizumab, rituximab, mitoxantrona, azatioprina, fingolimod, teriflunomida, dimetil fumarato, daclizumab.

El consenso del Grupo Internacional de Esclerosis Múltiple pediátrica recomienda el uso de terapias de primera línea para todos los pacientes pediátricos con EM para prevenir las recaídas, la acumulación de discapacidad y la acumulación de daño cerebral. Si existen eventos adversos o mala tolerancia, recomiendan cambiar a otro fármaco de primera línea. Su uso precoz está indicado cuando existe elevada frecuencia de recaídas, patrón de lesiones con alto componente inflamatorio y discapacidad en edad temprana.

Pueden afectar al crecimiento y desarrollo global (producen disfunción cognitiva en 1/3 de los niños y adolescentes con EM). Actualmente existen ensayos en curso.

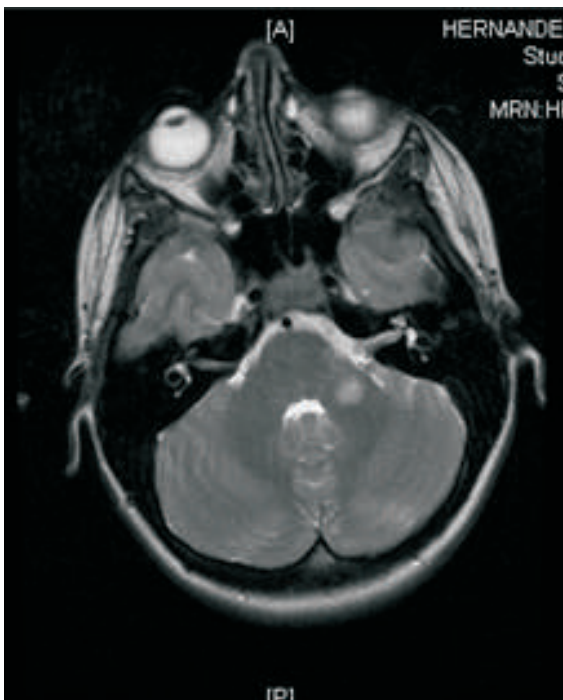
El interferón y el acetato de glatiramero inhiben a los linfocitos T. Presentan efectos adversos y que pueden aparecer anticuerpos neutralizantes tras iniciar interferón. Si se confirman en mediciones repetidas, debe interrumpirse.

El fingolimod bloquea los linfocitos T en su salida de los ganglios linfáticos. No tiene efectos adversos importantes y su uso muestra mejoría en las recaídas, en la progresión de la discapacidad y en la aparición de nuevas lesiones en RNM.

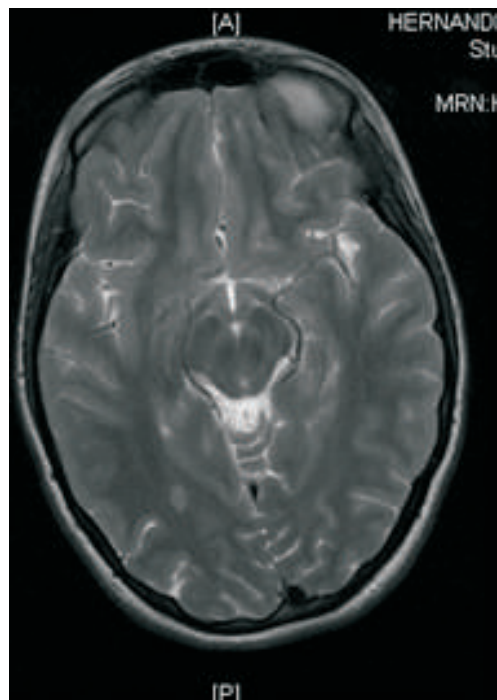
Hay que evaluar la respuesta clínica al tratamiento cada 3-6 meses, comprobando el perfil de tolerancia/seguridad y realizar RNM cada 6-12 meses. Se considera respuesta inadecuada al tratamiento que no disminuya la tasa de recaídas ni de aparición de lesiones.

CONCLUSIONES.

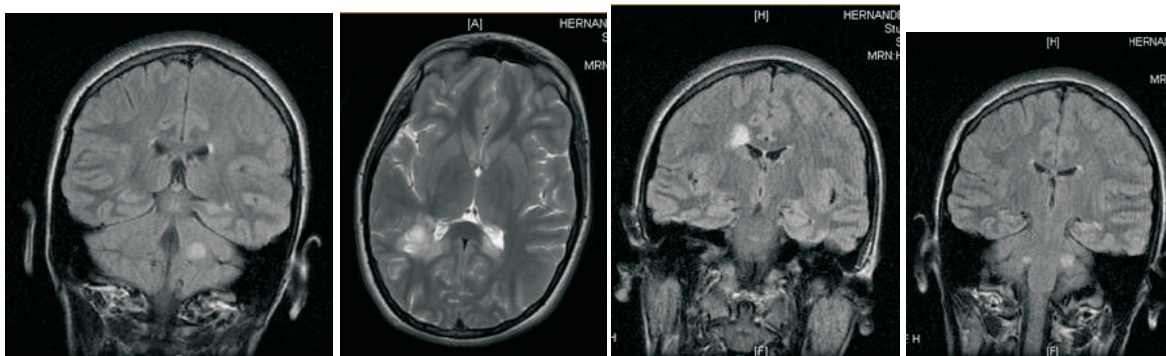
En pediatría es importante establecer los diagnósticos diferenciales entre entidades desmielinizantes, aunque a veces pueda resultar dificultoso. Como hemos podido comprobar, a veces la presentación de esta enfermedad en niños y adolescentes puede variar de la afectación típica en adultos, por ello hay que realizar seguimiento de los mismos, pudiendo ser diagnosticados de EM en sucesivos episodios.



PRIMERA RNM. Lesión focal localizada en hemiprotuberancia-pedúnculo cerebeloso medio izquierdo:



Afectación de sustancia blanca subcortical adyacente a asta ventricular occipital derecha.



SEGUNDA RNM. Múltiples lesiones infra y supratentoriales

BIBLIOGRAFÍA.

1. UptoDate [Internet]. Lotze T. Treatment and prognosis of pediatric multiple sclerosis. Jul 2019. Disponible en: [https://www-uptodate-com.ses.a17.csinet.es/contents/treatment-and-prognosis-of-pediatric-multiple-sclerosis?search=esclerosis multiple&source=search_result&selectedTitle=3~150&usage_type=default&display_rank=3](https://www-uptodate-com.ses.a17.csinet.es/contents/treatment-and-prognosis-of-pediatric-multiple-sclerosis?search=esclerosis%20multiple&source=search_result&selectedTitle=3~150&usage_type=default&display_rank=3)
2. Otallah S, Banwell B. Pediatric multiple sclerosis: an update. *Curr Neurol Neurosci Rep.* 2018; 18(7⁶)
3. Wassmer E, Chitnis T, Pohl D, Amato M, Banwell B, Ghezzi A, et al. International pediatric MS study group global members symposium report. *Neurology.* 2016;30(8⁷)
4. Tanuja Chitnis M. Pediatric demyelinating diseases. *Contin (Minneapolis Minn).* Jul 2013;19(4):1023-4⁵
5. Jancic J, Nikolic B, Ivancevic N, Djuric V, Zaletel I, Stevanovic D, et al. Multiple sclerosis in pediatrics: current concepts and treatment Options. *Neurol Ther.* 2016;⁵:131-43
6. Hickman S, Dalton C, Miller D, Plant G. Management of acute optic neuritis. *Lancet.* Dic 2014;360(9349):1953-6²
7. Simone M, Chitnis T. Use of disease-modifying therapies in pediatric MS. *Curr Treat Options Neurol.* Ago 2016;18(8)
8. Cohen J, Barkhof F, Comi G, Hartung H, Khatri B, Molthanban X, et al. Oral fingolimod or intramuscular interferon for relapsing multiple sclerosis. *New Engl J Med.* Feb 2010;362(5):402-1⁵

Clínica neurológica como manifestación de crisis hipertensiva de etiología no filiada en pediatría

Álvarez Mateos, M. C.; García-Navas Núñez, D.; González de Buitrago Amigo, J.F.; Acosta Hurtado C.; Sánchez Conejero, M., Basso Abad, B.

Hospital San Pedro de Alcántara (Servicio de Pediatría)

PALABRAS CLAVE.

Hipertensión arterial, crisis hipertensiva, antihipertensivos, pediatría.

RESUMEN.

Las crisis hipertensivas son una situación infrecuente en pediatría que requiere un manejo precoz para evitar daño a nivel de los órganos diana. En general, cuanto más pequeño sea el niño y más altas sean las cifras de tensión arterial, más probabilidades hay de que se trate de una hipertensión arterial secundaria a otra patología. Las causas más frecuentes son las renales o renovasculares, seguidas de las cardíacas y las endocrinológicas. No obstante, existe una amplia variedad de enfermedades y síndromes que pueden elevar la tensión arterial, por lo que el diagnóstico diferencial debe ir especialmente encaminado a detectar aquellas causas susceptibles de tratamiento. El manejo terapéutico de la hipertensión arterial en pediatría no está protocolizado, y debe individualizarse en cada caso según el perfil del paciente. Presentamos el caso de una niña de tres años sin antecedentes de interés que debuta con hipertensión arterial y clínica neurológica leve.

INTRODUCCIÓN.

La Hipertensión Arterial (HTA) constituye un importante problema de salud al ser uno de los principales factores de riesgo cardiovascular. A pesar de que en niños es una entidad mucho menos frecuente que en adultos, conlleva una importante morbimortalidad a corto y largo plazo, por lo que su abordaje y prevención debe iniciarse desde la infancia⁽¹⁾. En pediatría los datos epidemiológicos son limitados, y aunque se estima una prevalencia global en torno al 2-5 %, se trata de una entidad frecuentemente infradiagnosticada en esta edad. Un estudio descriptivo español determinó una prevalencia de HTA en niños y adolescentes del 4,4%, siendo más frecuente en pacientes obesos (57,14%) y con sobrepeso (28,7%)⁽²⁾.

El diagnóstico de HTA en pediatría va sujeto a unos valores de tensión arterial (TA) considerados normales para la edad, el sexo y la talla del paciente, agrupados en percentiles (p). Las tablas de referencia más empleadas son las elaboradas por la Task Force for Blood Pressure in Children⁽³⁾. Otro factor que debe tenerse en cuenta es la correcta medición de la TA. Para ello es necesario emplear un

manguito de tamaño adecuado a la edad del paciente, que debe estar tranquilo en condiciones de reposo⁽⁴⁾.

Según la definición propuesta por la Academia Americana de Pediatría se considera HTA cuando los valores de presión arterial sistólica (PAS) y/o diastólica (PAD) se encuentran igual o por encima del p9⁵, en tres o más ocasiones. En función de las cifras de TA hablaremos de estadio 1 cuando las cifras superen el p9⁵ y hasta 5 mmHg por encima del p99. Si la PAS o la PAD se encuentran más de 5 mmHg por encima del p99 estaremos ante una HTA en estadio 2. Aquellos casos en los que las cifras de TA se encuentran entre el p90 y el p9⁵ se consideran TA normal-alta o Prehipertensión (Imagen 1)⁽⁶⁾.

Clasificación	Percentil de PAS y/o PAD
Normal	< percentil 90
Normal-alta	≥percentil 90 y ≥120/80, incluso aunque esté por debajo del percentil 90 en adolescentes
Hipertensión de grado 1	percentil 95 al percentil 99 mas 5 mmHg
Hipertensión de grado 2	>percentil 99 mas 5 mmHg

Imagen 1 Lurbe E, Cifkova R, Cruikshank JK, Dillon MJ, Ferreira I, Invitti C, et al. Manejo de la hipertensión arterial en niños y adolescentes: recomendaciones de la Sociedad Europea de Hipertensión. An Pediatr (Barc). 2010; 73: 51.e1-51e28.

Desde el punto de vista etiológico podemos clasificarla en HTA primaria o esencial e HTA secundaria. Mientras que en adultos predomina la HTA esencial, en pediatría es más frecuente la HTA secundaria a otras causas que dependen de la edad de presentación (Imagen 2). Las etiologías más frecuentes son las de origen renal o renovascular (7⁵-8⁵ %), seguidas de las cardíacas y las endocrinológicas, aunque existen otras enfermedades implicadas como el síndrome de apnea del sueño, algunos trastornos neurológicos o tumores de distinta estirpe⁽⁴⁾.

Tabla V. Causas de HTA secundaria			
Neonato-lactante	1-5 años	5-10 años	Adolescente
Trombosis arterial renal	Enfermedad renal	Enfermedad renal	Esencial
Estenosis arterial renal	Enfermedad renovascular	Enfermedad renovascular	Enfermedad renal
Lesión renal congénita	Coartación de aorta	Enfermedad endocrina	Enfermedad endocrina
Coartación de aorta	Esencial	Esencial	
Displasia broncopulmonar			

Imagen 2 Ortigado A. Hipertensión arterial sistémica. Pediatr Integral 2016; XX (8): 559.e1-559.e14

En general, las probabilidades de que se trate de una HTA secundaria son inversamente proporcionales a la edad del niño y directamente proporcionales a las cifras de TA. Sin embargo, en los últimos años, debido a la epidemia creciente de obesidad, se está produciendo un aumento de HTA esencial en pediatría⁽¹⁾. Esta situación será más frecuente en adolescentes con índice de masa corporal elevado y antecedentes familiares de HTA.

A continuación, presentamos un caso clínico de HTA en edad pediátrica que debuta como crisis hipertensiva con afectación neurológica.

DESCRIPCIÓN DEL CASO.

Paciente de tres años que ingresa procedente de Urgencias por clínica neurológica con cifras elevadas de tensión arterial.

Acuden a Urgencias por somnolencia y decaimiento de varias horas de evolución junto con disminución de la ingesta y de su actividad habitual. Asocia dolor abdominal periumbilical tipo cólico desde los días previos. No vómitos ni alteración del tránsito intestinal. Afebril sin otra sintomatología infecciosa acompañante. No refieren consumo de tóxicos ni cambios higiénico-dietéticos. No ambiente epidémico en el domicilio. No contacto con humos o estufas.

Entre sus antecedentes personales destaca un embarazo gemelar, bicorial, biamniótico, por técnicas de reproducción asistida (fecundación in vitro con ovodonación). Amenaza de parto prematuro en la semana 27, recibiendo frenación y maduración pulmonar con corticoides. Cesárea a término, programada. Ingreso en el período neonatal por Bajo Peso para la Edad Gestacional. Desarrollo ponderoestatural ascendente, manteniéndose en percentiles bajos de peso y talla desde el nacimiento. Desarrollo psicomotor normal. Pruebas metabólicas y otoemisiones acústicas normales. Dos episodios de crisis febriles típicas, el primero a los dos años de edad con ingreso para observación. Como antecedentes familiares destacar hipercolesterolemia en tratamiento dietético en el padre.

En Urgencias se solicita analítica con hemograma, coagulación, bioquímica básica, gasometría, uroanálisis y tóxicos en orina, sin alteraciones. Ante la evolución del cuadro se decide ingreso para continuar estudio hospitalario. A su ingreso continúa decaída y con tendencia al sueño, sin otra focalidad neurológica. Se realiza Tomografía Axial Computerizada craneal y Punción Lumbar, que fueron normales. Se solicita electrocardiograma, ecografía abdominal y radiografía de tórax sin alteraciones.



Imagen 3 Radiografía de tórax normal

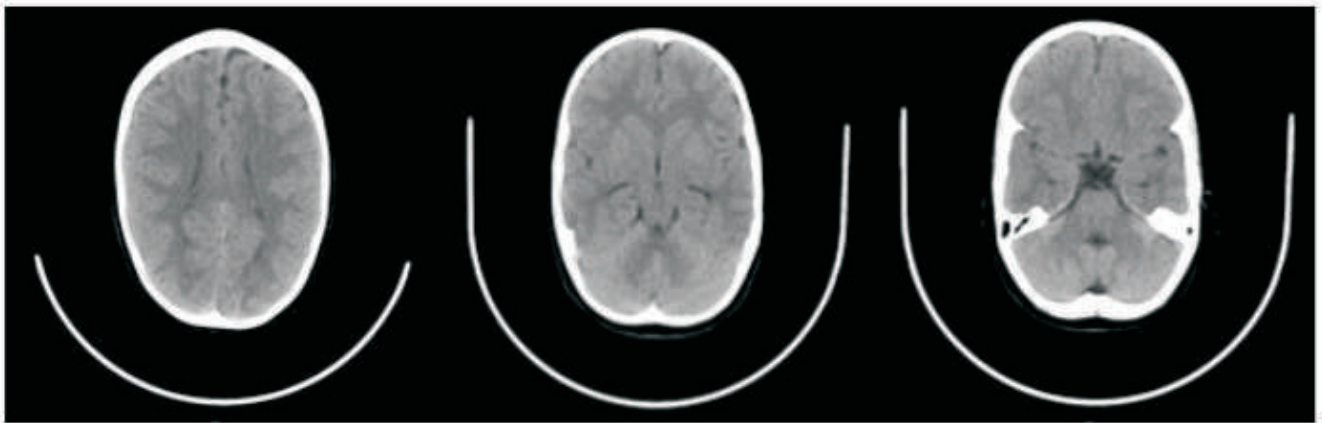


Imagen 4 Tomografía Computerizada craneal sin alteraciones

Mantiene tensiones elevadas, medidas en varias ocasiones, con cifras hasta de $5^{\text{º}}$ mmHg por encima del percentil 99, sin empeoramiento neurológico ni aparición de otra sintomatología. Se amplía estudio analítico con perfil fosfo-cálcico, lipídico, hepático, férrico, estudio inmunológico y función tiroidea, dentro de la normalidad, salvo leve hipercolesterolemia que normaliza en siguientes controles. El segundo día de ingreso se objetiva un episodio transitorio de enrojecimiento facial, de unos $1^{\text{º}}$ segundos de duración, que según los padres ya había presentado en otras ocasiones. Afebril en todo momento, manteniendo el resto de constantes normales para su edad. Diuresis adecuada, sin proteinuria ni alteraciones de la función renal en los estudios seriados realizados. No edemas ni desarrollo de otra sintomatología.

Ante la hipertensión arterial mantenida durante 48 horas y la clínica neurológica persistente se pauta una dosis inicial de furosemida. Tras descartar enfermedad renovascular mediante estudio Eco-Doppler, se inicia enalapril a dosis máxima de 0,1 mg/kg/día con buena tolerancia y sin presentar efectos adversos. Valoración cardiológica durante su ingreso sin alteraciones. Se solicita interconsulta a oftalmología con fondo de ojo normal. Normalización progresiva de las cifras tensionales con remisión de la clínica neurológica.

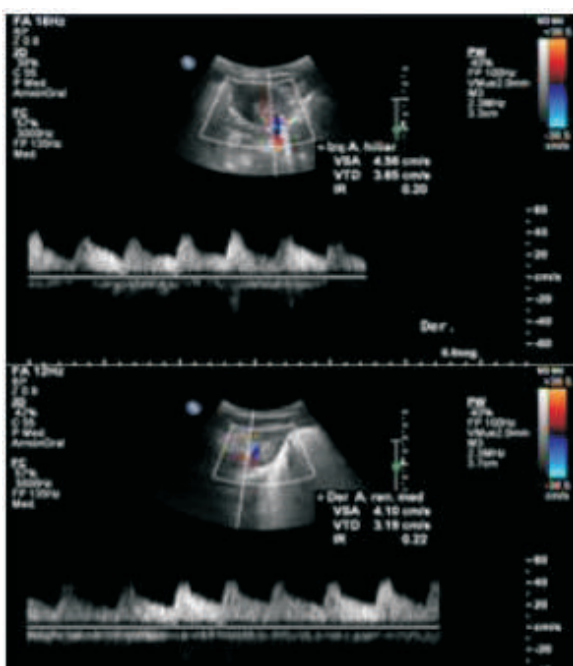


Imagen 5 Eco Doppler renal normal

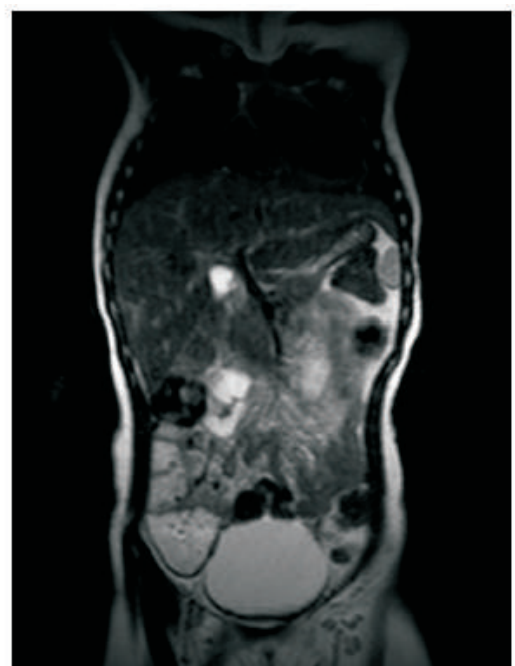


Imagen 6 Resonancia Magnética sin alteraciones

Ante la evolución favorable del cuadro se decide alta con tratamiento domiciliario. Reingresa para completar estudio con resonancia magnética de tórax y abdomen, catecolaminas en orina y enolasa neuronal específica en sangre que son normales. Se solicita Angiotensina, Aldosterona y Actividad de Renina Plasmática, sin alteraciones. Se realiza rastreo de cuerpo entero con yodo-123-metayodobenzilguanidina y test de estímulo de ACTH, sin hallazgos patológicos.

Desde el alta hospitalaria realiza tratamiento con enalapril, permaneciendo asintomática y con controles de TA, realizados en el domicilio y en su centro de salud, dentro de la normalidad.

DISCUSIÓN.

Se considera crisis hipertensiva cualquier elevación de la TA por encima del 30% del p9⁵ para sus valores de referencia o cualquier elevación de la TA que produzca sintomatología grave. Se trata de situaciones infrecuentes en la edad pediátrica, que requieren un manejo precoz para evitar complicaciones. Su etiología es variada (Imagen ⁷), y la mayoría de los casos son asintomáticos o se manifiestan de forma inespecífica⁽⁶⁾. Cuando producen clínica suele deberse a una lesión en los órganos diana, produciendo afectación cardíaca, renal, vascular, oftalmológica o a nivel del Sistema Nervioso Central (SNC).

TABLA I. CAUSAS DE CRISIS HIPERTENSIVAS EN LA INFANCIA.

Enfermedades renales
<ul style="list-style-type: none"> • Fracaso renal agudo • Glomerulonefritis aguda • Estenosis de arteria renal • Postoperatorio de trasplante renal • Trombosis de vena renal
Coartación aórtica
Fármacos y drogas
<ul style="list-style-type: none"> • Corticoides, AINEs, doxapram, ciclosporina, antidepresivos tricíclicos, anfetaminas, cocaína, simpaticomiméticos y teofilina.
Enfermedades neurológicas
<ul style="list-style-type: none"> • Hemorragia cerebral • Hipertensión intracraneal • Traumatismo craneal • Crisis convulsiva • Síndrome de Guillain-Barré
Dolor agudo grave
Procesos endocrinológicos
<ul style="list-style-type: none"> • Síndrome de Cushing • Neuroblastoma • Feocromocitoma • Hiperplasia suprarrenal • Hipertiroidismo
Miscelanea
<ul style="list-style-type: none"> • Quemaduras • Ventilación mecánica • Neumotórax • Sobrecarga hídrica
Esencial

Atendiendo a la gravedad del paciente existen dos tipos de crisis hipertensiva⁽⁴⁾:

Urgencia hipertensiva: no produce daño en los órganos diana ni compromete la vida del paciente. Puede asociar sintomatología leve como mareo o cefalea. Debe realizarse un descenso progresivo, en 24-48 horas, con mediación antihipertensiva que puede administrarse vía oral.

Emergencia hipertensiva: crisis hipertensiva con afectación de los órganos diana, produciendo síntomas graves y riesgo vital. Requiere descenso rápido de la TA con antihipertensivos intravenosos, sin superar una disminución del 25-30% en las primeras 6-8 horas. Se debe llevar a cabo una monitorización estrecha, preferiblemente en una Unidad de Cuidados Intensivos. En pediatría, la emergencia hipertensiva más frecuente es la encefalopatía hipertensiva. Consiste en una elevación brusca de la TA con disfunción cerebral y síntomas neurológicos (cefalea intensa, náuseas, vómitos proyectivos, convulsiones, alteración del nivel de conciencia, estupor o coma). Una entidad descrita recientemente es el Síndrome de encefalopatía posterior reversible, que además de clínica neurológica produce unos hallazgos radiológicos típicos y se relaciona con estados de inmunosupresión, conectivopatías, enfermedades renales o hematológicas⁽⁷⁾.

El caso clínico descrito correspondería a una Urgencia Hipertensiva, al presentar una HTA mantenida junto con síntomas leves como hipoactividad y somnolencia.

A la hora de abordar una crisis hipertensiva hay que realizar una historia clínica rigurosa y una exploración física detallada, especialmente para detectar aquellas causas secundarias de HTA susceptibles de tratamiento.

Entre los antecedentes personales se debe investigar la presencia de oligoamnios durante el embarazo, la cateterización umbilical en el período neonatal, el desarrollo ponderoestatural, antecedentes de patología nefrourológica o ronquidos, la historia de infecciones previas como impétigo o faringoamigdalitis estreptocócica y el consumo de sustancias o fármacos que elevan la TA, como los corticoides o los estimulantes del SNC⁽¹⁾.

En la historia clínica de nuestra paciente destaca el antecedente de Bajo Peso para la edad gestacional, manteniéndose desde el nacimiento en percentiles bajos, sin otros datos de interés.

Respecto a la anamnesis y la exploración física, existen algunos hallazgos que nos deben hacer pensar en un origen secundario de la HTA: estigmas cutáneos asociados a esclerosis tuberosa o neurofibromatosis, edemas o hematuria en enfermedad renal, diferencia tensional en la coartación de aorta, genitales ambiguos o datos de virilización en casos de hiperplasia suprarrenal, obesidad central con estrías rojizas en el Síndrome de Cushing, síntomas de hiper o hipotiroidismo, soplo abdominal en la enfermedad renovascular, masa abdominal secundaria a tumores o hidronefrosis, o datos de exceso de catecolaminas⁽⁴⁾.

En este caso, la exploración física era normal, salvo el estado neurológico en el contexto de la crisis hipertensiva. En la anamnesis llamaban la atención los episodios de ruboración facial referidos por los padres y objetivados durante el ingreso, y aunque podría ser una reacción inespecífica en una paciente con atopia, también podría tratarse de un síntoma de exceso de catecolaminas.

Las pruebas complementarias se deben hacer de forma secuencial y escalonada. El estudio de primer nivel incluye analítica de sangre con hemograma, gasometría, bioquímica con función renal, ionograma y perfil lipídico, uroanálisis, ecografía abdominal, radiografía de tórax y valoración cardiológica. Esta última va destinada fundamentalmente a descartar hipertrofia del ventrículo izquierdo, que es la manifestación de daño orgánico secundario a HTA más documentada. El resto de pruebas se irán solicitando de forma individualizada según la sospecha diagnóstica⁽⁴⁾.

Todas las pruebas iniciales fueron normales. Ante el estado neurológico de la paciente se solicitó una prueba de imagen urgente para detectar lesiones orgánicas e hipertensión intracraneal. Mediante el

estudio microbiológico del líquido cefalorraquídeo se descartó infección del SNC. Al no presentar datos de focalidad neurológica, convulsiones ni deterioro del nivel de conciencia respecto al ingreso, no se realizaron más pruebas desde el punto de vista neurológico. La valoración cardiológica, el fondo de ojo y la ausencia de proteinuria o alteración de la función renal en sucesivos controles analíticos descartaron la afectación de otros órganos diana. El resto de estudios complementarios fueron dirigidos a buscar etiologías menos frecuentes de HTA secundaria en la infancia, como patología tumoral, hiperaldosteronismo o hiperplasia suprarrenal congénita no clásica.

Para el manejo de la HTA, en primer lugar, habrá que identificar y corregir si es posible la causa subyacente, mediante el tratamiento etiológico de la enfermedad de base o retirando los fármacos desencadenantes implicados. En todos los casos estaría indicado un estilo de vida saludable, con dieta equilibrada baja en sal y evitar el sedentarismo. Respecto al tratamiento antihipertensivo, en pediatría no existe evidencia científica de la superioridad de un fármaco respecto a otro, por lo que no existen protocolos terapéuticos. Se suele comenzar en monoterapia, a la mínima dosis eficaz, con aumentos progresivos hasta llegar a la dosis máxima. Si aparecen efectos adversos o no se consigue el resultado esperado, se añade un segundo fármaco adyuvante con un mecanismo de acción complementario. Existen distintos grupos farmacológicos disponibles como los inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina (IECAs), antagonistas de los receptores de angiotensina II, antagonistas de los canales de calcio, diuréticos, betabloqueantes o vasodilatadores. La elección debe individualizarse en cada paciente. El tratamiento farmacológico se reserva para casos refractarios a las medidas no farmacológicas, pacientes sintomáticos, HTA en estadio 2, afectación de órganos diana o si existen comorbilidades importantes⁽⁶⁾.

En este caso se eligió enalapril por su perfil de tolerancia y seguridad, y por la mayor facilidad para conseguir preparaciones pediátricas. Se inició tratamiento una vez descartada la afectación renovascular bilateral, que constituye la única contraindicación de los IECAs. Con el tratamiento antihipertensivo la evolución ha sido favorable y, a pesar de no disponer del diagnóstico etiológico, la paciente permanece asintomática y con buen control tensional.

BIBLIOGRAFÍA.

1. De la Cerda F, Herrero C. Hipertensión arterial en niños y adolescentes. *Protoc diagn ter pediatr*. 2014;1:17 1-89
2. Aguirre CJ, Sánchez JC, Hernández N, et al. Prevalencia de hipertensión arterial en la población infantil de una zona rural. *Aten Primaria*. 2012; 44: e1⁶ -1⁷
3. Report of the Second Task Force on Blood Pressure Control in Children. *Pediatrics* 1987; 79:1-2⁵.
4. Ortigado A. Hipertensión arterial sistémica. *Pediatr Integral* 201⁶; XX (8): 5⁵ 9.e1-5⁵ 9.e14
5. Lurbe E, Cifkova R, Cruikshank JK, Dillon MJ, Ferreira I, Invitti C, et al. Manejo de la hipertensión arterial en niños y adolescentes: recomendaciones de la Sociedad Europea de Hipertensión. *An Pediatr (Barc)*. 2010; 73: 5¹.e1-5¹e28.
6. Málaga S, Ordóñez FA. Crisis hipertensiva. *BOL PEDIATR* 200⁶; 4⁶ (SUPL. 1): 24-28
7. Endo A, Fuchigami T, Hasegawa M, et al. Posterior reversible encephalopathy syndrome in childhood: report of four cases and review of the literature. *Pediatr Emerg Care*. 2012; 28: 1⁵ 3-7

Ojo rojo y dolor ocular con sintomatología gastrointestinal. A propósito de un caso

Palacín Serradilla J. I.¹; Curto Alonso P.M.¹; Fuentes Sánchez J.M.²; Pierre Barea M.³; Pedraz Hernández D.¹; Pascual Vinagre C.¹.

1. Residente de 1er año de MFyC, Centro de Salud Plasencia I. Plasencia.
2. Residente de 1er año de Medicina Interna, Hospital Virgen del Puerto. Plasencia.
3. Residente de 4º año de MFyC, Centro de Salud Plasencia I. Plasencia.

RESUMEN.

El glaucoma es una la causa de ceguera bilateral irreversible más frecuente del mundo. Por ello es importante sospecharla ante un cuadro de ojo rojo y dolor ocular intenso. Es una enfermedad que afecta al nervio óptico induciendo la apoptosis de sus células debido a un aumento de la presión intraocular. Se presenta un caso de una mujer de ⁵4 años con un cuadro de dolor ocular y ojo rojo asociado a síntomas gastrointestinales, diarrea y vómitos que presenta una buena evolución tras el adecuado tratamiento.

ABSTRACT.

Glaucoma is the most frequent cause of irreversible bilateral blindness in the world. Therefore it is important to suspect it before a patient with red eye and intense eye pain. Glaucoma is a disease that affects the optic nerve by inducing apoptosis of its cells due to an increase in intraocular pressure. We present a case of a ⁵4-year-old woman with eye pain and red eye associated with gastrointestinal symptoms, diarrhea and vomiting that presents a good evolution after an adequate treatment.

INTRODUCCIÓN.

El glaucoma es una enfermedad del nervio óptico en la cual se induce la apoptosis de células de dicho nervio, normalmente por una presión intraocular excesivamente alta. Se pueden diferenciar dos tipos: el de ángulo abierto o crónico y el de ángulo cerrado o agudo. Una alta presión intraocular suele ser el factor de riesgo modificable más relevante¹. El glaucoma es la causa mundial de ceguera irreversible más frecuente.^{1,2}

La causa del cierre angular es un estrechamiento del ángulo iridocorneal debido a un bloqueo pupilar generalmente combinado con midriasis media. El humor acuoso se acumula en la cámara posterior empujando el iris hacia adelante (iris bombé) lo que ayuda al cierre angular, resultando en un aumento de la presión intraocular (PIO) y desencadenando la clínica de glaucoma agudo.^{3,4}

Además de la presión intraocular aumentada, otros factores de riesgo son un ángulo iridocorneal estrecho, ojos fáquicos, hipermetropía, sexo femenino, edad avanzada y antecedentes familiares y

otros menos descritos.^{5,6,7}

DESCRIPCIÓN DEL CASO.

Motivo de consulta.

Vómitos y diarrea.

Anamnesis.

Paciente mujer de 54 años atendida en el servicio de urgencias hospitalarias que acude por presentar vómitos de 24 horas de evolución. Un total de cinco vómitos de contenido alimenticio y deposiciones diarreicas durante toda la noche, sin productos patológicos. No fiebre. También comenzó con cefalea frontal opresiva asociada a lagrimeo y dolor ocular. Hiperemia bilateral, sobre todo derecha, con visión borrosa. No dolor abdominal ni clínica.

Antecedentes personales:

- Enfermedad de Graves- Basedow con exoftalmos.
- Trastornos de ansioso/depresivo.

Exploración física.

Constantes: TA: 121/70; FC: 72 lpm; Tª: 36,1

Buen estado general, consciente y colaboradora. Eupnéica en reposo. Normohidratada, normocoloreada y normoperfundida.

- Cabeza y cuello: Hiperemia ciliar y difusa en ambos ojos, más en derecho. Lagrimeo en ojo derecho. No dolor a la percusión en zona temporal.
- Tórax: Pulmón: Murmullo vascular conservado sin ruidos sobreañadidos. Corzón: Rítmica, no ausculto soplos.
- Abdomen: Ruidos hidroaéreos presentes y sin alteraciones. Abdomen blando y depresible, sin masas ni megalias. No puntos dolorosos a la palpación.
- Neurológico: pupilas arreactivas, midriasis media. Resto de pares craneales sin alteraciones. Fuerza y sensibilidad conservadas. Marcha normal. No disimetrías ni disidiadocinesias.

Evolución.

Dado que la paciente se encuentra en el momento asintomática desde el punto de vista digestivo y que persiste la clínica visual se deriva para valoración de oftalmología.

Valoración oftalmológica. Antecedentes personales oftalmológicos. Posible bloqueo angular por episodio emocional que induce midriasis media y mayor bloqueo.

1. Exploración física:

Biomicroscopia: Edema corneal. BCA. Dilatación irregular y esclerosis.

Fondo de ojo: no se observan alteraciones.

PIO: >30 mmHg

2. Evolución:

En urgencias: se administra manitol 20% 5 00ml en 30 minutos y posteriormente reevaluación de PIO. Tras tratamiento la PIO es de 18 mmHg.

3. *Diagnóstico y tratamiento: Diagnóstico diferencial.*

Ojo rojo con dolor y/o disminución de la agudeza visual

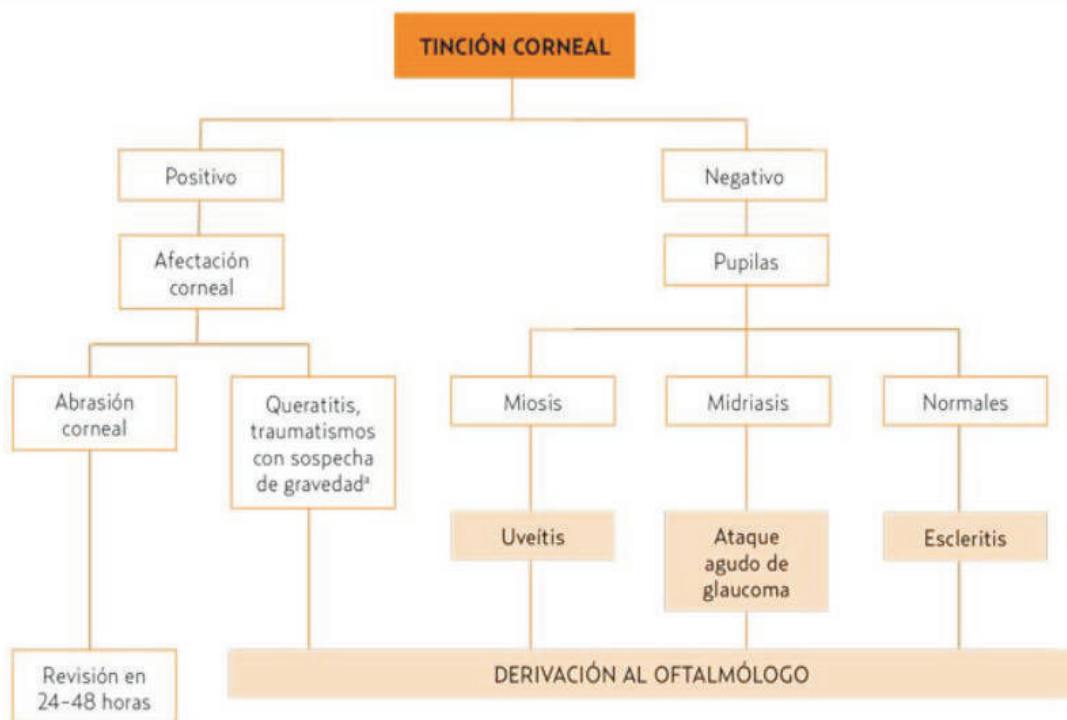


Tabla 1. Algoritmo de diagnóstico diferencial ojo rojo.⁸

TABLA 2

Diagnóstico diferencial del ojo rojo según las características del enrojecimiento*

	Vascular	Hemo-rrágico	Quemó-tico	Hiperemia conjuntival	Hiperemia ciliar	Hiperemia de exposición	Hiperemia difusa	Hiperemia localizada
Conjuntivitis bacteriana	+		+/-	+			1/3 inferior	
Conjuntivitis vírica	+	+/-	+/-	+	+		+	
Conjuntivitis alérgica	+/-		+				+	
Sequedad ocular	+					+		
Pingueculitis/ pterigion	+							+ (área nasal)
Queratitis	+				+		+	
Epiescleritis	+							+ (área temporal)
Hiposfagma		+					+	
Uveítis	+				+		+	
Glaucoma	+				+		+	

Tabla 2. Tabla diagnóstico diferencial ojo rojo según características de enrojecimiento.⁸

El diagnóstico diferencial de este caso puede realizarse con otras patologías que cursen con ojo rojo y/o dolor ocular siendo un diagnóstico eminentemente clínico.

Para realizar el diagnóstico valoraremos primero si el cuadro de ojo rojo es doloroso o no. En este caso, dado que presenta un notable dolor ocular, descartaríamos la posibilidad de que se tratase de una conjuntivitis y una hemorragia conjuntival, debido a que son procesos característicamente indoloros.

Para continuar con el diagnóstico se debe realizar una tinción corneal. La ausencia de alteraciones corneales como punteados o úlceras eliminan la úlcera corneal de las posibles causas.^{8,9}

Por tanto, las opciones restantes son escleritis, uveítis y glaucoma agudo. Veremos ahora en mayor profundidad las tres para tratar de dilucidar el diagnóstico más correcto.

La escleritis es una entidad caracteriza por dolor ocular intenso que se irradia a frente y mejillas con lagrimeo, fotofobia y disminución de visión progresiva sin secreciones. Se puede acompañar de efecto Tyndall y coloración azulada si existe necrosis escleral. No suelen aparecer alteraciones pupilares.^{8,9}

Una uveítis aguda anterior también presenta un cuadro de dolor, disminución de la agudeza visual, hiperemia ciliar y fotofobia. Pero tiende a asociar en la exploración miosis hiporreactiva, PIO baja (aunque raramente pueda estar elevada), precipitados queráticos, efecto Tyndall y sinequias.^{8,9}

El ataque agudo de glaucoma cursa típicamente con clínica de dolor extremo, que puede estar mal localizado en el ojo, náuseas y vómitos. Los vómitos persistentes pueden causar dolor abdominal, simulando un abdomen agudo. Se acompaña habitualmente de hiperemia ciliar, síntomas vegetativos, midriasis media hiporreactiva, edema corneal y PIO elevada.⁸⁻⁹

Debido a la clínica que presenta la paciente con dolor ocular intenso, náuseas, hiperemia ciliar y, sobre todo, midriasis media arreactiva nos decantamos porque la paciente sufre un cuadro de glaucoma agudo.

4. *Juicio clínico:* Glaucoma agudo probablemente secundario a estrés y concomitantes a gastroenteritis aguda.

Tratamiento domiciliario con edemox (acetazolamida) cada 8 horas, Boi-K (potasio) cada 24 horas y colirio de pilocarpina cada 8 horas. Reevaluación en 24 horas con nueva toma de PIO y valorar iridotomía con láser YAG.

Oftalmología (segunda visita)

24 horas después acude para valoración. Persiste clínica de vómitos y diarrea. PIO 1⁶ mmHg. BMC: Córnea trasparente, anisocoria con midriasis media arreactiva bilateral. Fondo de ojo normal.

Con la clínica descrita se realizan 3 iridotomías superiores en ambos ojos, permeables con mejoría clínica y se cita a la paciente en 3 semanas para revisión en tratamiento con combigan (colirio de brimonidina y timolol) cada 12 horas y dexametasona en colirio⁶ al día en pauta descendente.

DISCUSIÓN.

Al sospechar un glaucoma agudo debemos incluir en la anamnesis síntomas que puedan sugerir episodios de cierre angular intermitente. Entre ellos visión borrosa, dolor ocular, ojo rojo previo, síntomas que comiencen en episodios de ansiedad y estrés para el paciente o exploración del ojo con colirios midriáticos. Hay que interrogar sobre antecedentes familiares que aumentan el riesgo entre un 3-5 % respecto a pacientes sin antecedentes. Debemos comprobar el tratamiento de base del paciente, debido a que las sulfonamidas, el topiramato y otros fármacos con efectos adrenérgicos y anticolinérgicos han demostrado tener un papel en el cierre del ángulo iridociliar y de ataque de glaucoma agudo. Los cambios en la tensión arterial no se han relacionado con cambios en la presión intraocular.^{5,6,7}

La relación entre estrés y glaucoma de ángulo cerrado no está bien descrita en la bibliografía, con estudios que incluso van en contra de dicha conexión. No obstante, las situaciones de estrés agudo pueden desencadenar una respuesta del sistema

nervioso simpático cuyo efecto sobre la pupila es la inducción de midriasis, un factor desencadenante de cierre angular.^{10,11} En nuestro caso, la paciente sufría una

gastroenteritis aguda que, asociado a su trastorno ansioso depresivo, le causó una gran respuesta emocional según ella misma refirió en la consulta de Atención Primaria. Esta situación de estrés puede ser precipitante del cierre angular que cause el cuadro de glaucoma agudo.

En pacientes con enfermedad de Graves Basedow y exoftalmos la presión ocular está frecuentemente aumentada sin que ello signifique que el glaucoma es frecuente en ellos. Este aumento de presión ocular es patente cuando hay movimiento ocular, no así cuando mantienen la mirada hacia abajo.¹² No está demostrada la relación entre problemas tiroideos y ataque agudo de glaucoma. La paciente no mantiene ningún otro tratamiento ni factor de riesgo que pueda explicar el ataque agudo.

La gastroenteritis asociada con la que fue diagnosticada la paciente no presenta relación más allá de ser el desencadenante de la reacción emocional del paciente.^{5,6,7} Sin embargo que tener en cuenta que podrían ser síntomas de inicio de glaucoma, una enfermedad que puede asociar vómitos y un síndrome vegetativo que explique la diarrea y la alteración aguda del estado de ánimo.

El tratamiento inicial consiste en fármacos hipotensores oculares tópicos (p. ej., timolol al 0,5 % en una sola dosis) y sistémicos (inhibidor de la anhidrasa carbónica, acetazolamida), seguido de la creación de una fístula en el iris periférico con láser (iridectomía con láser YAG) entre la cámara posterior y la cámara anterior para derivar la obstrucción. La mayoría de los pacientes requieren una iridectomía profiláctica con láser en el otro ojo para prevenir que se produzca un glaucoma de ángulo cerrado.^{9,13} En este caso el tratamiento es adecuado, se pauta acetazolamida suplementada con potasio y pilocarpina como parasimpaticomimético tras realizarse la iridotomía bilateral.

CONCLUSIONES.

El glaucoma es la causa de ceguera bilateral más frecuente del mundo. La frecuencia es mayor para el glaucoma de ángulo abierto que para el ataque agudo.

Es importante conocer el diagnóstico diferencial de las causas de ojo rojo con o sin dolor. Una adecuada anamnesis y exploración debe orientar la mayor parte de las consultas por este síntoma.

Sospechar un glaucoma de ángulo cerrado ante un paciente que presente dolor intenso, disminución de la agudeza visual brusca, fotofobia, inyección ciliar y midriasis media hiporreactiva. Un adecuado reconocimiento de la patología puede evitar la pérdida de visión irreversible.

No está clara la relación del glaucoma con factores de estrés y ansiedad, a pesar de su relación con la activación del sistema nervioso simpático, ni con problemas tiroideos.

BIBLIOGRAFÍA.

1. Lin AP, Schmid Biggerstaff K. Conn's Current Therapy 2019, 47⁷ -480
2. Tham YC, Li X, Wong TY, Quigley HA, Aung T, Cheng CY. Global prevalence of glaucoma and projections of glaucoma burden through 2040: a systematic review and meta-analysis. *Ophthalmology*. 2014 Nov;121(11):2081-903. Yanoff M, Douglas Cameron J. Goldman-Cecil. Tratado de medicina interna, 423, 2^{5 5 6} -2^{5 7 3}
4. Negrodo Bravo LJ, Arribas García RA. Atención primaria. Problemas de salud en la consulta de medicina de familia, 39, 10^{7 9} -109⁵
5. Prum, BE. et al. Primary Angle Closure Preferred Practice Pattern[®] Guidelines. *Ophthalmology*. 201⁶; 123, (1), 1-40
6. Belzunce A., Casellas M.. Factores de riesgo vascular en el glaucoma primario de ángulo abierto. *Anales Sis San Navarra [Internet]*. 2004 Dic [citado 2019 Jul 31] ; 2⁷ (3): 33⁵ -344. Disponible en: http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1137-6627-20040005-00005&lng=es.
7. Castiñeira Pérez C, Rodríguez Díaz C, Costa Ribas C, Rodríguez Gil E. Guía de recomendaciones Fisterra. 2018 <https://www.fisterra.com/guias-clinicas/glaucoma/>
8. Trueba Castillo A, Ramón Trapero JL. Ojo rojo, a propósito de un caso. Actualización en Medicina de Familia AMF 2013;9(11):⁶ 34-⁶ 40
9. Aguilar Rofríguez F, Bisbal Pardo O, Gómez Cuerav C, de Lagarde Sebastian M, Maestro de la Calle G, Pérez-Jacoiste Asín MA et al Editores. Manual de diagnóstico y terapéutica médica del hospital universitario 12 de octubre. 7^a edición. Madrid: MSD, 2012. 1⁶ 1-1⁷ 0
10. Guillmann K, Hoskens K, Mansouri K. Acute emotional stress as a trigger for intraocular pressure elevation in Glaucoma. *BMC Ophthalmology* 2019, ⁶ 9 (19)
11. Jung I, Kwon JW, Choi JA, Jee D. Association between Psychological Stress and Glaucoma: Korea National Health and Nutritional Examination Survey 2008–2012. *J Korean Ophthalmol Soc*. 2018 Aug;⁵ 9(8):⁷ 4⁵ -⁷ 5 1.
12. Cross JM, Girkin CA, Owsley C, McGwin G Jr. The association between thyroid problems and glaucoma. *Br J Ophthalmol*. 2008;92(11):1⁵ 03–⁵ .
13. Jiménez Murillo L, Montero Pérez F. Medicina de urgencias y emergencias. ⁶ th ed.

A propósito de un neumotórax

Puech de Oriol, M¹; Cerpa García, D.²; Sánchez Martínez, B.³; Menor Balmori, V.⁴; Calleja de León, A.M⁵; Martínez Tolosa, A.M⁶.

1. Residente de 2º año de MFyC. Centro de Salud Plasencia I. Plasencia
2. Residente de 2º año de MFyC. Centro de Salud Plasencia I. Plasencia
3. Residente de 2º año de EFyC. Hospital Virgen del Puerto. Plasencia
4. Residente de 1º año de MFyC. Centro de Salud Plasencia I. Plasencia
5. Residente de 1º año de MFyC. Centro de Salud Plasencia I. Plasencia
6. Residente de 4º año de MFyC. Centro de Salud Plasencia I. Plasencia

RESUMEN.

El neumotórax es la presencia de gas en el espacio pleura, con el consiguiente colapso pulmonar. Este diagnóstico debe tenerse en cuenta especialmente en pacientes con dolor pleurítico súbito disnea y tos no productiva, además de la historia clínica respiratoria. Presentamos el caso de una chica de 21 años que consultó por un cuadro clínico de dolor de 10 horas de evolución en tórax derecho y disnea, siendo diagnosticada de un Neumotórax derecho primario completo con buena evolución clínica y resolución del cuadro tras instaurarse el tratamiento.

PALABRAS CLAVE.

Neumotórax espontánea primario.

ABSTRACT.

Pneumothorax is the gas presence in the pleural space, with the consequent pulmonary collapse⁽¹⁾. this diagnosis must be kept in mind especially in patients with pleuritic pain, dyspnea, non productive cough and a the clinical respiratory history. We present the case of a 21 year's old patients who consulted for pain of 10 hours of evolution in right thorax and dyspnea being diagnosed with Pneumothorax, presenting good clinical evolution after treatment was established.

KEYWORDS.

Spontaneous Pneumothorax.

INTRODUCCIÓN.

El neumotórax primario es aquel que se da en ausencia de traumatismo o iatrogenia y se puede clasificar en primario y secundario, encontrándose en este último asociado alguna enfermedad pulmonar. El neumotórax se conoce desde antes del siglo V antes de cristo, siendo tratado un caso con éxito en 1876 por Whittaker. El neumotórax espontáneo es aquel en el que no existen intervenciones quirúrgicas o diagnósticas y representa el 2,7 al 7,1% de todas las neumopatías. Es más

frecuente en varones entre los 20 y 40 años de edad. El hábito tabáquico incrementa el riesgo de neumotórax espontáneo 22 veces en varones y 8 veces en mujeres⁽²⁻⁴⁾. De igual manera, la mayoría están asociados a enfermedad pulmonar obstructiva crónica (EPOC), neumonía por *Pneumocystis carinii* en pacientes infectados con el virus de la inmunodeficiencia humana (VIH), tuberculosis pulmonar activa o fibrosis quística⁽³⁾. El diagnóstico se realiza por la clínica, pero el diagnóstico definitivo viene dado por la radiografía de tórax^(5,6).

DESCRIPCIÓN DEL CASO.

Mujer de 21 años de edad que consulta en el Servicio de Urgencias por dolor torácico derecho de 10 horas de evolución de inicio súbito, que aumenta con la respiración y se acompaña de disnea. No esfuerzos previos, ni traumatismo previo, no pérdida de consciencia. No fiebre. No EPOC, ni asma previos. Niega consumo de tóxicos. Sin antecedentes personales destacables y sin tratamiento.

Exploración física:

Adecuado estado general, normohidratado y normoperfundido. Consciente, orientado y colaborador. Constantes dentro de la normalidad: Sat O₂: 97 %, TA: 107 / 70 mmHg, FC: 85 lpm, T^o: 37,4°C.

Auscultación cardiaca normal. Auscultación pulmonar con ausencia del murmullo vesicular en hemitórax derecho con abolición de las vibraciones vocales, pero con timpanismo del mismo y sin signos de dificultad respiratoria. Abdomen blando y depresible sin masas, ni megalías, sin signos de irritación peritoneal. En extremidades inferiores no se observan edemas. La exploración neurológica es rigurosamente normal, sin alteraciones pupilares ni de pares craneales, con fuerza y sensibilidad conservada, reflejos osteotendinosos presentes y simétricos, no disimetrías ni disidiadococinesias, Romberg negativo y marcha normal.

Pruebas complementarias:

- ECG: sin hallazgos.
- Rx tórax inspiración: colapso de pulmón derecho sin desplazamiento de la línea media y aplanamiento de diafragma derecho. (Imagen 1)
- Rx tórax espiración: colapso de pulmón derecho con desplazamiento de la línea media a la izquierda y aplanamiento de diafragma derecho. (Imagen 2)

Diagnóstico diferencial neumotorax.

Tanto el tromboembolismo pulmonar (TEP), las Neumonías, empiemas, derrames, cardiopatía isquémica, disección aórtica, pericarditis, pueden producir una clínica de disnea con dolor torácico de inicio brusco, motivo por el que hemos de ayudarnos de algunas pruebas complementarias, para llegar al diagnóstico de la patología con la que nos encontramos. La radiografía de tórax nos da el diagnóstico de certeza y es la prueba de elección. Puede realizarse tanto en inspiración como en espiración forzada haciendo que pequeños neumotorax no apreciables de primera mano en la radiografía de tórax, pasen a serlo. Sin embargo las nuevas guías pasan a desaconsejar la radiografía de tórax en espiración debido a que este proceso colabora al despegamiento de la pleura y aumenta el tamaño del neumotórax⁽⁶⁾. , aunque en caso de neumotórax de pequeño tamaño puede ser necesario recurrir a otras como la Tomografía computarizada (TC) que no suele estar indicado en caso de un primer episodio y si, en los casos recurrentes⁽⁶⁾.

La gasometría es otra prueba importante que en casos de neumotórax pequeños no suele mostrar alteraciones, a si mismo en neumotórax que afecten un 25 % o más del campo pulmonar puede dar una alteración del gradiente alveolo-arterial de oxígeno y alcalosis respiratoria.

El diagnóstico diferencial a nivel radiológico, nos lo encontramos con las atelectasias y neumonía. (Tabla1).

El tratamiento que se realizó, fue una evacuación del aire del espacio pleura con expansión pulmonar completa, a través de la colocación por parte de cirugía de un drenaje con aspirado simple y con la correcta expansión pulmonar y solución del cuadro, sin necesidad de intervención quirúrgica para pleurectomía, bullectomía o uso de talco intrapleural, ya que la paciente presentaba su primer episodio de neumotórax.

La evacuación del neumotórax, se acompaña del uso de analgesia, oxígeno (el cual ayuda a la reabsorción del aire intrapleural con una oscilación de 5×10^{-7} ml por día del volumen de aire) ya que acelera la reabsorción hasta 4 veces.

Junto con ello, la recomendación de reposo relativo, evitar el tabaco, así como evitar la realización de deportes de riesgo como el buceo o viajes en aviones⁽⁸⁾.

DISCUSIÓN.

La presencia de disnea plantea un abanico de posibles diagnósticos y tratamientos, entre ellos, se encuentra el neumotórax, caso que nos acontece y que con la presencia de aire en el espacio pleural da un colapso pulmonar secundario y disminución de la capacidad ventilatoria. Según la etiología encontramos distintos tipos de neumotórax; primario o espontáneo, secundario como complicación de una neumopatía subyacente o traumático.

En España, la incidencia en personas menores de 40 años oscila entre 7,4 y 28 casos por 100.000 habitantes/año en varones y de 1,2 a 10 casos por 100.000 habitantes/año en mujeres¹.

La disnea es el síntoma más frecuente junto con el dolor pleurítico, que suele presentarse de forma abrupta con dolor intenso y que puede evolucionar a dolor sordo e incluso ceder. Así mismo, la disnea también suele ceder en un plazo de 24 horas a pesar de la persistencia del neumotórax que da lugar a la clínica. En la paciente de nuestro caso, se presenta esta sintomatología característica, disnea y dolor pleurítico, pero sin dar cabida a la disminución progresiva de la intensidad debido al corto periodo de evolución entre el inicio de los síntomas y la pronta demanda al Servicio de Urgencias.

Como pruebas diagnósticas, el TAC es la prueba más sensible, sin embargo, no está indicada inicialmente. Es la radiografía, la que nos aporta un diagnóstico de certeza tras la sospecha de la patología dada por los síntomas y la exploración física. Como se ha comentado previamente, la realización de la radiografía realizada en espiración forzada hace posible que pequeños neumotórax sean apreciables. Sin embargo, puesto que este proceso ayuda al despegamiento de la pleura y aumenta el tamaño del neumotórax, las nuevas guías desestiman la realización de radiografía en espiración forzada para el diagnóstico. En el caso que acontece, se realizaron radiografías tanto en reposo respiratorio, como en espiración debido a que en numerosas ocasiones y ante la sospecha de un cuadro clínico se realizan de forma instintiva.

Por otro lado, la gravedad del neumotórax no va a venir dada por los hallazgos radiográficos como colapso pulmonar de gran magnitud, desplazamiento del mediastino, aplanamiento del diafragma, presencia de derrame, si no por la inestabilidad del paciente con taquicardia mayor de 13^5 latidos por minuto, hipotensión o cianosis, que nos va a indicar la necesidad de una pronta intervención.

Como se ha comentado previamente la sintomatología con la que aparece el neumotórax, es común a un amplio número de patologías que hemos de tener en cuenta de manera inicial y sobre el que debemos discurrir para llegar al diagnóstico final ayudados de una buena historia clínica y exploración, llegado a un diagnóstico de certeza en la mayor parte de los casos con la radiografía. Entre este amplio diagnóstico diferencial encontramos la pericarditis, cardiopatía isquémica, la disección aórtica, patología esofágica, embolismo pulmonar, sarcoidosis, histiocitosis X, linfangioleiomatosis y otras patologías pleurales⁽⁶⁾. Todos o la gran mayoría de estos diagnósticos diferenciales, entran a su vez dentro del diagnóstico diferencial radiológico que en este caso nos va a llevar de forma directa al diagnóstico final, como en el caso que se describe.

La base del tratamiento se encuentra en la reexpansión pulmonar y prevención de las recurrencias. La elección inicial del tratamiento va a depender tanto del tamaño del neumotórax como de la situación basal del paciente así como de la presencia de una patología de base pulmonar. Tanto el reposo como la oxigenoterapia con oxígeno a altas concentraciones, ayudan a la reducción del neumotórax, siendo posible la corrección del mismo con estas dos medidas en el caso de pequeños neumotórax. Sin embargo, en el caso que describimos nos encontramos ante un neumotórax de gran tamaño en el que estas medidas serían insuficientes.⁽⁷⁾

En este caso como se describió previamente se realizó un drenaje con aspirado simple sin intervención para pleurectomía, bullectomía o uso de talco intrapleural, ya que la paciente presentaba su primer episodio de neumotórax. La aspiración simple es la propuesta como primera indicación en el caso de los neumotórax espontáneos y en el caso de que este sistema falle pasar a la colocación de un catéter con sistema de drenaje bajo agua o con válvula de Heimlich que no fueron precisos ante la buena evolución de la paciente. Otros sistemas son los de succión o aspiración continua que aceleran la salida de aire. Estos, a pesar de acelerar el proceso pueden dar lugar al desarrollo de edema pulmonar por la rápida reexpansión, y que se da más frecuentemente en pacientes jóvenes con neumotórax de gran tamaño. Por todo ello, la succión o aspiración continua no se recomienda de forma rutinaria.

La prevención del neumotórax viene indicada por las recurrencias, fuga aérea de más de 5 días, ausencia de reexpansión pulmonar, profesión o actividades de riesgo, neumotórax bilateral, a tensión crónico u otros. En el caso descrito ante la ausencia de las indicaciones para la realización de intervención quirúrgica para la prevención de nuevos episodios, se desestimó.

CONCLUSIÓN.

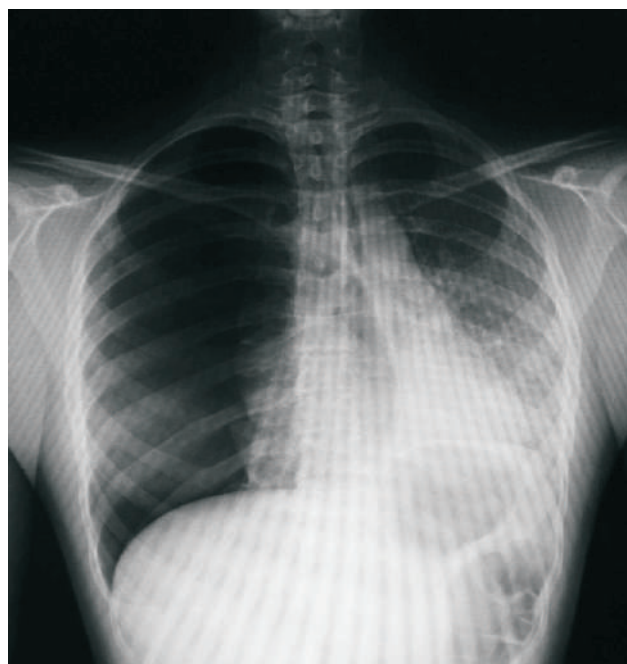
Ante la presencia de sintomatología de disnea y dolor pleurítico deberemos de descartar un amplio abanico de patologías, entre las que se encuentra el neumotórax. La radiografía permite en la gran mayoría de los casos llegar a un diagnóstico de certeza. Según las características del neumotórax, así como la clínica del paciente se procederá a la evacuación del mismo desde una aspiración simple a una succión o aspiración continua y siendo este proceso lo más conservador posible.

Signos radiológicos	Atelectasia	Neumonía	Neumotórax
Opacificación	Positiva	Positiva	Negativa
Desviación mediastínica	Hacia la lesión	Normal o rechazada	Normal o rechazada
Posición diafragma	Elevado	Normal o descendido	Normal o descendido
Posición de la cisura	Hacia la lesión	Normal o rechazada	Normal o rechazada
Broncograma aéreo	Negativo	Positivo	Ausente

El diagnóstico diferencial a nivel radiológico, nos lo encontramos con las atelectasias y neumonía. (Tabla1).



(Imagen 1) Radiografía Tórax basal



(Imagen 1) Radiografía Tórax en espiración forzada.

BIBLIOGRAFÍA

1. Peñalver Mellado, C., Lorenzo Cruz, M., Sánchez Gascón, F.. Neumotorax. En: José Gregorio Soto Campos. Manual de diagnóstico y terapéutica en neumología. 1a ed. Madrid: Ergon; 2005. p. 613-621.
2. Guerrero, L.S., Vázquez de Agredos Núñez de Arenas, M., Gázquez Fernández, E. El consumo de tabaco y su asociación a múltiples enfermedades respiratorias. En: Gázquez, J. J., Molero, M. M., Pérez-Fuentes, M. C., et al, editores. Salud, alimentación y sexualidad en el ciclo vital. Vol 2. 1a ed. Almería: Asunivep; 2017. p. 87-93.
3. de la Iglesia Martínez F., Serrano, J., & Santiago, J. M. Enfermedad obstructiva crónica (EPOC) y comorbilidades. Galicia Clínica. 2012; 7 3(1): 30-36.
4. Darias, A., Carlos, J., Valdés Mesa, P. G., Rodríguez Rivero, A., & Valdés Leyva, F. R. Algunos aspectos clinicoquirúrgicos del neumotórax espontáneo. Revista Cubana de Cirugía. 2001; 40(1): 07-11.
5. Lasarte Izcue, A., Navasa Melado, J. M., Blanco Rodríguez, G., Fidalgo González, I., & Parra Blanco, J. A. Diagnóstico ecográfico del neumotórax. Radiología. 2014; 56 (3): 229-234.
6. Torres, A. V. Diagnóstico radiográfico de neumotórax. Revista Médica de Costa Rica y Centroamérica. 2011; 68(598): 283-286.
7. Barrera Ortega, J. C., Moret González, J., Mederos Curbelo, O. N., Valdez Jiménez, J., Romero Diaz, C., & Cantero Ronquillo, A. Tratamiento del neumotórax espontáneo en nuestro medio. Revista Cubana de Cirugía. 2005; 44(1): 0-0.
8. Saíenz Menéndez, B. A. Actualización sobre Neumotórax. Revista Cubana de Cirugía. 2013; 52(1): 63-77.

Código ictus: “o como estar en el mejor sitio en el peor momento”

Herranz Garcia, M.; Solis Sierra, L.; Díaz Magister, C.; Ramos del Amo, V.M.; Sánchez Vidal, M.

Servicio de Urgencias del Hospital Campo Arañuelo, Navalmoral de la Mata (Cáceres, Extremadura)

RESUMEN.

La implantación del CODIGO ICTUS junto a la Telemedicina en el Servicio Extremeño de Salud supuso en 2017 un gran avance en la rapidez de instauración de tratamiento ante un caso de Ictus en esta Comunidad, cuestión de vital importancia en aquellas áreas que se caracterizan por su gran dispersión geográfica, como es el caso de nuestra región. Sin embargo, debe tenerse presente que su aplicación no es posible sin una coordinación, compromiso e implicación por parte de todo el equipo sanitario de los Centros de Salud y Hospitales periféricos. Con la presentación de este caso clínico se pretende incidir en la importancia de la coordinación entre los equipos asistenciales gracias a los cuales es posible atender al paciente y obtener un diagnóstico de una forma rápida y segura con un tiempo inferior a veinticinco minutos desde el ingreso en Urgencias

PALABRAS CLAVE.

Código ictus. Teleictus. Fibrinólisis.

INTRODUCCIÓN.

El ictus es un trastorno brusco del flujo sanguíneo cerebral que altera, de forma transitoria o permanente, la función de una determinada región del encéfalo. El ictus isquémico es más frecuente, 80% de los casos, mientras que el hemorrágico ocurre en un 20%. Se trata de una enfermedad que tiene un gran impacto sociosanitario, ya que además de su elevada incidencia supone la primera causa de muerte entre las mujeres y la segunda a nivel global, siendo además la primera causa de discapacidad en personas adultas y la segunda causa de demencia. (4)

En las últimas décadas se han desarrollado avances significativos en el tratamiento del paciente con ictus isquémico, entre ellos destaca la creación de las Unidades de Ictus (UI), el tratamiento fibrinolítico endovenoso (rtPA) y la terapia endovascular. (1) Estos procedimientos han demostrado aumentar la supervivencia y disminuir la mortalidad, pero presentan algunas limitaciones. (2) (3) La más importante el estrecho margen temporal en el que éste puede ser aplicado si a esto le añadimos la dispersión

geográfica de nuestra comunidad hace que determinadas zonas no puedan beneficiarse de estos tratamientos. Gracias a la implantación del protocolo de Teleictus en Extremadura (4) (5) y del compromiso de los profesionales de los distintos hospitales se ha conseguido llevar este tratamiento a todos los rincones de nuestra geografía. Se presenta un caso clínico con el que se pretende mostrar esta realidad

DESCRIPCIÓN DEL CASO.

Motivo de consulta:

Se trata de un paciente varón de que es traído a la unidad de Urgencias tras ser encontrado en el aparcamiento del Hospital Campo Arañuelo (Navalmoral de la Mata) con disminución del nivel de consciencia (7:58h). En una primera valoración se comprueba la presencia de disartria, hemiplejía izquierda y facial izquierdo. Ante estos hallazgos se decide activar el protocolo de CODIGO ICTUS de nuestro hospital (8:05 h).

Antecedentes personales:

No alergias conocidas. VIH en tratamiento retroviral en el hospital de su lugar de residencia (Sevilla). Fumador. No antecedentes personales de interés.

Enfermedad actual

Varón de 59 años que está al cuidado de su padre ingresado y al ir a coger su coche sufre un desvanecimiento y caída al suelo en el parking del hospital. Afortunadamente el personal del servicio de radiología que estaba mirando por la ventana lo ve y da la voz de alarma por lo que rápidamente es trasladado a la unidad de Urgencias.

Exploración física.

TA: 12⁵ /83 FC:60 SatO%:94% Temperatura: 36,5 °C

Paciente consciente. Orientado. Conoce mes y edad. Buen color de piel y mucosas.

Ac: Tonos puros rítmicos no preciso soplos roces ni extratonos.

Ap: Ventilán todos los campos no ruidos sobreañadidos.

Ab: Blando depresible no defensa no palpo masas ganglios ni megalias, no signos de irritación peritoneal.

Exploración Neurológica: no signos meníngeos. Hemianopsia homónima izquierda. Parálisis facial izquierda central.

Ext: Hemiplejía izquierda de predominio braquial, la pierna la intenta movilizar.

Tras llevar a cabo la exploración, la realización de analítica y EKG procedemos a solicitar TAC basal urgente al mismo tiempo que nos ponemos en contacto telefónico con el Servicio de Neurología del Hospital de Cáceres (8:10h).

Se realiza TAC basal (8:15 h) que no demuestra la presencia de hemorragia (Fig. 1). En la misma sala de TAC volvemos a contactar telefónicamente con Neurología quienes indican la realización de angioTAC (8:25 h).

Una vez realizado volvemos a Urgencias donde nos conectamos mediante telemedicina con la unidad de ictus de referencia. En ese tiempo se recibe el informe del radiólogo del angio-TAC (Fig 2) quien lo describe como: arteria cerebral media derecha no contrastada, trombosada en su inicio, con aparente circulación lateral en zona distal. No se evidencia flujo en arteria carótida externa derecha y arteria carótida interna derecha con ateromatosis y flujo filiforme.

Mediante telemedicina el neurólogo de guardia se vuelve a explorar comprobando una desviación oculocefálica a la derecha que no pasa línea media, hemianopsia homónima izquierda por amenaza, facial central izquierdo, disartria moderada, plejía completa de EEII y posible anosognosia NIHSS 1⁵. Ante la ausencia de contraindicaciones, se decide el inicio de tratamiento fibrinolítico (8:40h) terminando 40 minutos después sin incidencias.

Paralelamente contactamos con el centro coordinador 112 para organizar traslado en helicóptero al Hospital Universitario de Badajoz con objeto de intentar una trombectomía previamente coordinada desde la Unidad de Ictus de Cáceres. El traslado se realiza a las 9:37 h o sea 1 hora y 39 minutos después del ingreso del paciente.

Diagnóstico final:

Código Ictus.

Ictus isquémico tipo TACI derecho con oclusión de arteria cerebral media.

Fibrinolisis endovenosa.

Evolución del paciente:

El paciente llega al Hospital Universitario de Badajoz (10:49 h) donde se le evidencia crisis parciales motoras en MSI que se controlan con diazepam IV. Se le realiza trombectomía intracraneal. Es ingresado en la UCI pasando posteriormente a planta de Neurología del Hospital de Badajoz y finalmente le ingresan en Cáceres donde es dado de alta doce días después del inicio del cuadro.

DISCUSIÓN.

El caso presentado cumplía criterios para realización de fibrinólisis y las pruebas de imagen mostraban el área de penumbra. El paciente presentaba buena situación basal previa al evento isquémico, por lo que la terapia endovascular combinada resultó eficaz. En los últimos años el tratamiento endovascular del ictus agudo ha experimentado un crecimiento exponencial debido al desarrollo de nuevas estrategias y dispositivos de reperusión que han revolucionado el papel del neurorradiólogo intervencionista en este campo como se describe en el artículo de Escudero et al (6) donde refleja la aplicación práctica de estas técnicas en el escenario de un hospital de tercer nivel del sistema sanitario público español

Desde la llegada del paciente al Hospital el equipo del Servicio de Urgencias se centra en la atención integrada del mismo y en la rapidez de actuación. Pese a que el ictus es una patología que cursa con una clínica característica y muy conocida por los profesionales: déficit neurológico brusco, pérdida de la consciencia (transitoria) y/o crisis comiciales sus consecuencias dependen en gran medida de la velocidad de diagnóstico y aplicación de tratamiento lo que obliga al conocimiento teórico de la patología sin menospreciar la coordinación del equipo de profesionales

CONCLUSIONES.

Una de las funciones principales de los Sistemas de Salud es intentar mejorar la salud de todos sus pacientes ofreciendo para ello el acceso a las mismas prestaciones sin distinciones. Sin embargo, resulta complicado en determinadas patologías como el ictus donde el tiempo de actuación tras la instauración de los síntomas es crucial a la hora de determinar el progreso y las consecuencias de las mismas

Por este motivo, consideramos que la instauración del código ictus y la telemedicina suponen una gran ventaja e importante avance en centros que no cuentan con Servicio de Neurología propios. Con la implantación del Teleictus en la Región de Extremadura se garantiza la equidad asistencial y la rapidez de actuación, con independencia del lugar de origen del paciente.

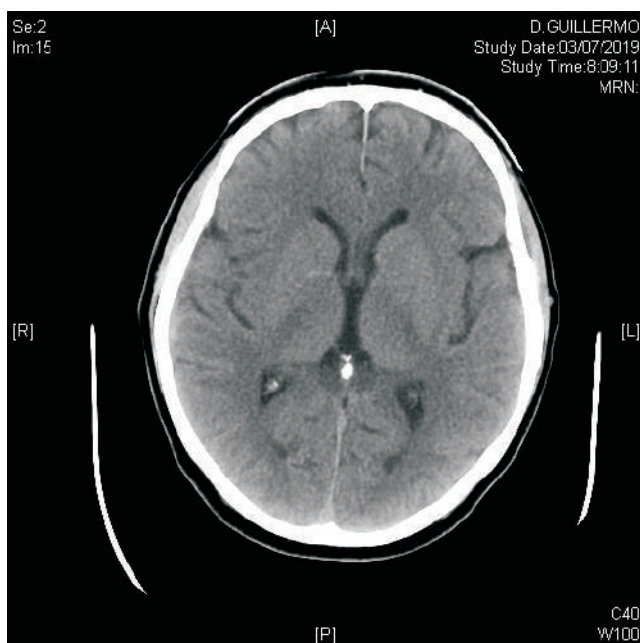


Figura 1: Corte Transversal cerebro TAC basal 8:15. Se descarta hemorragia



Figura 2: Angio-TAC 8:15 muestra ACM derecha trombosada

BIBLIOGRAFÍA.

1. Yaeger KA, Shoirah H, Kellner CP, Fifi J, Mocco J. Emerging Technologies in Optimizing Pre-Intervention Workflow for Acute Stroke. *Neurosurgery*. 2019;8⁵ (suppl_1):S9-S17.
2. Masjuan J, Gallego Cullere J, Ignacio Garcia E, Mira Solves JJ, Ollero Ortiz A, Vidal de Francisco D, et al. Stroke treatment outcomes in hospitals with and without Stroke Units. *Neurologia*. 2017.
3. Olascoaga Arrate A, Freijo Guerrero MM, Fernández Maiztegi C, Azkune Calle I, Silvariño Fernández R⁵, Fernández Rodríguez M, Vazquez Naveira P⁶, Anievas Elena A, Iturraspe González I, Pérez Díez Y, Ruiz Fernández R. Use of emergency medical transport and impact on time to care in patients with ischaemic stroke. *Neurologia*. 2019 Mar;34(2):80-88.
4. Servicio Extremeño de Salud. Protocolo Teleictus de Extremadura. Mérida 2017
5. Laso, FJ. Diagnóstico diferencial en medicina interna. 3a Edición. Elsevier
6. Escudero D, Molina R, Viña L, Rodriguez P, Marques L, Fernandez E, et al, Tratamiento endovascular y trombolisis en el ictus isquémico agudo. *Med Intensiva*. 2010_34-3⁶9

Metástasis cerebral a estudio con diagnóstico sorprendente

Correa Matos, M; López Lara, LN; Gámez Salazar, L; Agea García, A; Núñez Gaspar, S;
Galán González, J.

Servicio de Medicina Interna del Complejo Hospitalario de Cáceres.

RESUMEN.

Los gliomas de alto grado son tumores cerebrales malignos, rápidamente progresivos, cuya sintomatología cursa con cefalea con datos de alarma, crisis epilépticas, síntomas neurológicos focales y de hipertensión craneal. El diagnóstico de sospecha se establece mediante la resonancia magnética cerebral, pero para su diagnóstico definitivo precisa de estudio anatomopatológico mediante la resección quirúrgica o biopsia dirigida. Las opciones de tratamiento incluyen la resección quirúrgica máxima o resección subtotal seguida de quimiorradioterapia concomitante.

Presentamos el caso de un paciente varón de 54 años que presentaba cefalea de 2 meses de evolución progresiva asociada a alteraciones visuales hasta ser incapaz de leer o escribir. Se le solicitó una tomografía computarizada cerebral con contraste de urgencia que mostraba la presencia de tres lesiones intraparenquimatosas sugerentes de metástasis. Se le realizó una craneotomía temporo-parietal derecha y resección quirúrgica con diagnóstico anatomopatológico de glioma maligno de alto grado con diferenciación neuronal primitiva. Se inició tratamiento radioterápico y quimioterápico adyuvante con temozolomida.

PALABRAS CLAVE.

Metastases, Primitive Neuroectodermal Tumor, Glioma, Magnetic resonance imaging.

INTRODUCCIÓN.

Los gliomas de alto grado (HGG) son los tumores cerebrales más comunes en adultos que presentan una baja tasa de supervivencia. La técnica diagnóstica con mayor precisión es la resonancia magnética cerebral, seguida de la espectroscopia¹. El tratamiento estándar actual consiste en la resección quirúrgica máxima o resección subtotal seguida de quimiorradioterapia concomitante y quimioterapia adyuvante con temozolomida.

DESCRIPCIÓN DEL CASO.

Presentamos el caso de un paciente varón de 54 años con antecedentes personales de fumador de 45 cig/día y carcinoma papilar de tiroides intervenido en 2007 en seguimiento por Endocrinología. Consultó en el servicio de Urgencias por cefalea diaria de 2 meses de evolución progresiva que aumentaba con los esfuerzos, asociada a alteraciones visuales hasta ser incapaz de leer o escribir. A su llegada, el paciente se encontraba alerta, actitud algo indiferente, alexia, agrafía, bradilalia y alteración campimétrica izquierda no completa con probable agnosia visual.

Ante la clínica de cefalea con datos de organicidad, se solicitó un TC craneal urgente en el que se identificaron tres lesiones intraparenquimatosas que afectaban a la región fronto-parieto-temporal derecha de morfología redondeada con centro hipodenso y realce periférico tras la administración de contraste intravenoso con edema perilesional de morfología digitiforme, sugerentes de metástasis.

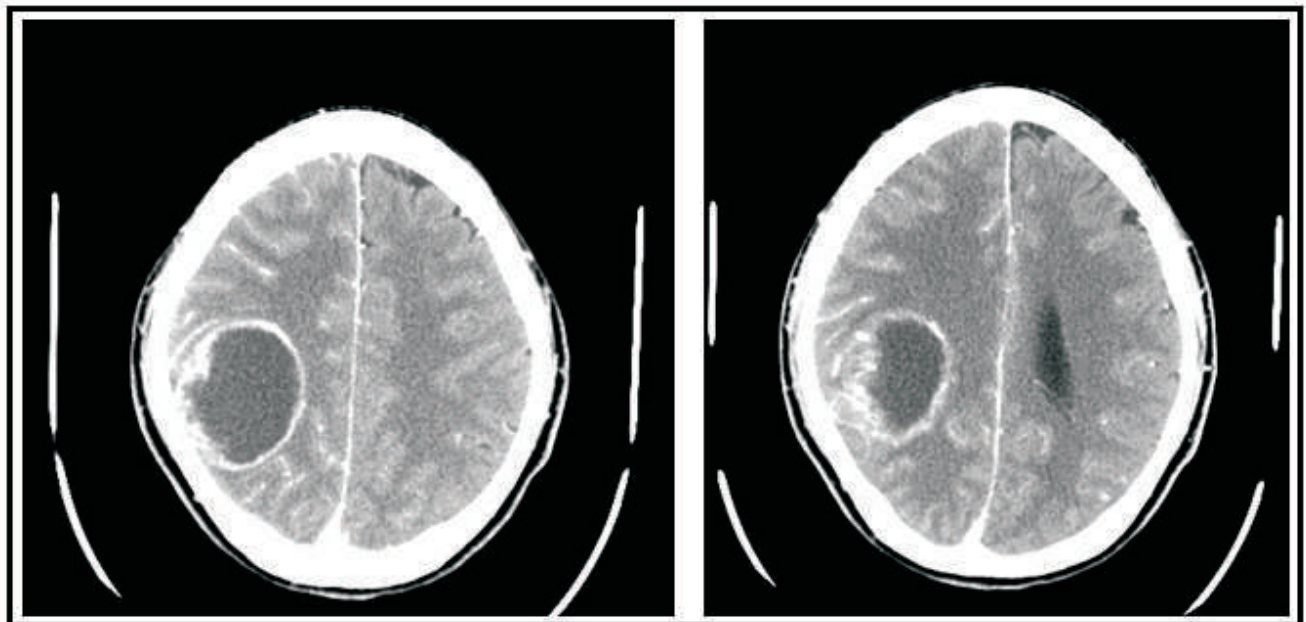


Fig. 1: TC craneal: Tres lesiones intraparenquimatosas con afectación de la región fronto-parieto-temporal derecha de 49x42 mm, de 21x26 mm y otra de 19x20 mm con edema perilesional de morfología digitiforme. Ocasionan efecto masa sobre el sistema ventricular ipsilateral provocando colapso de las astas frontal y occipital con desviación secundaria de la línea media de 4 mm.

Se decidió ingreso hospitalario en Medicina Interna para completar estudio etiológico y tratamiento. En la analítica general solicitada se objetivaba una hemoglobina de 14 g/dL, plaquetas de 17^6 mil/mm³, una velocidad de sedimentación globular de 6 mm (VN: 1-30 mm), proteínas totales de 6.4 g/dL, ácido fólico de 11.1 ng/ml (VN: 3-13.5 ng/ml), vitamina B12 de 583 pg/ml (VN: 197-866 pg/ml), beta2microglobulina de 1.53 mg/l, marcadores tumorales negativos y una proteína C reactiva de 6.3 mg/L. Se solicitó una resonancia magnética cerebral en la que se confirmaba la presencia de estas lesiones en región parietal derecha con edema perilesional que comprimían el asta frontal, cuerpo y trígono ventriculares adyacentes con una mínima desviación de la línea media (3 mm). También se le solicitó un bodyTC de extensión con resultado negativo para malignidad y un rastreo gammagráfico con I-131 sin hallazgos patológicos.

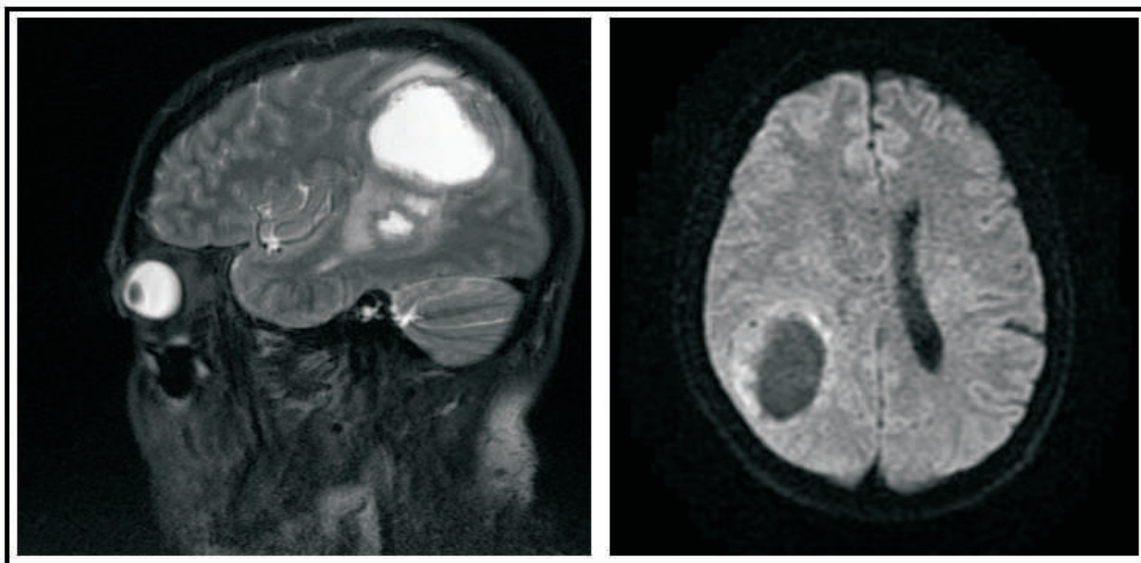


Fig. 2: RM cerebral: Tres lesiones ocupacionales en región parietal derecha que comprimen el asta frontal, cuerpo y trigono ventricular adyacente, con desviación de la línea media de 3 mm. Las lesiones presentan hiperintensidad de señal en secuencias T2, y un realce grueso tras administración de contraste con aparente necrosis central.

El paciente fue valorado por Neurocirugía realizándole una craneotomía tèmpero-parietal derecha y resección quirúrgica guiada por neuronavegación y neurofisiología. El diagnóstico anatomopatológico fue de un glioma maligno con diferenciación neuronal primitiva, grado IV OMS¹, con estudio inmunohistoquímico de: IDH1 R132H negativo, ATRX con expresión nuclear intacta, p⁵³ con patrón de expresión intermedio, BRAF VE1 negativo y Ki⁶⁷ de aproximadamente 6-7%. Tras el tratamiento quirúrgico, se realizó una resonancia magnética cerebral de control en la que se observaba en la región parieto-temporal derecha un área irregular de resección parenquimatosa rodeada por pequeño halo de edema y zonas lineales hiperintensas en T1 e hipointensas, en relación con zonas hemorrágicas postquirúrgicas. Clínicamente, el paciente tras la intervención quirúrgica ha mejorado de las alteraciones visuales, manteniendo leve cefalea ocasional.

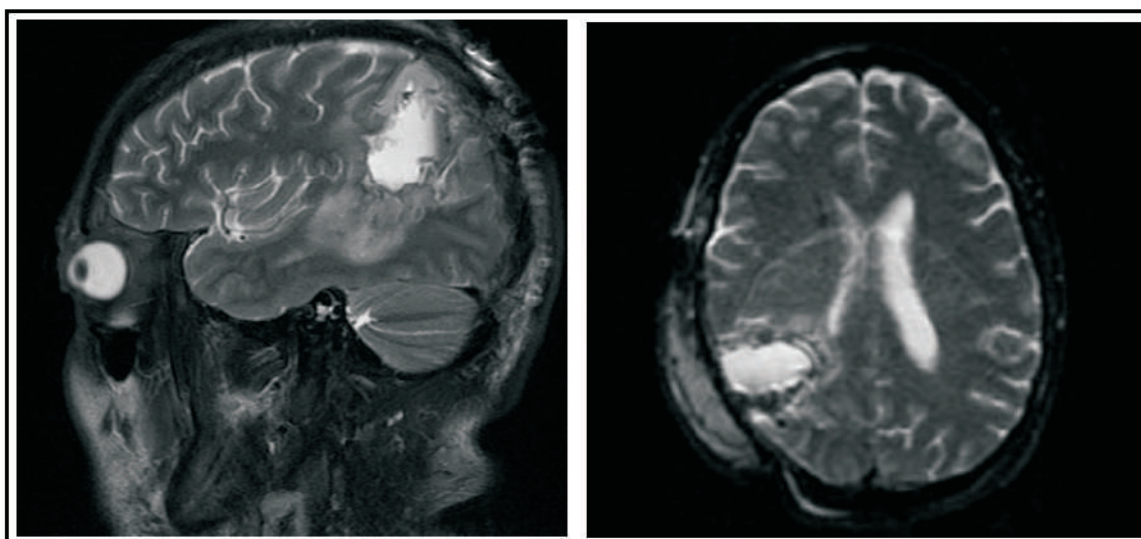


Fig. 3: RM cerebral postquirúrgica: Pequeña colección extraaxial laminar parieto-occipital derecha de 2 mm de espesor hiperintensa en T1 e isointensa en T2 en relación con hematoma subdural subagudo. Existe menor colapso del ventrículo lateral derecho y mínima desviación de la línea media de 1 mm.

Por lo tanto, el paciente fue diagnosticado de glioma maligno con diferenciación neuronal primitiva, grado IV de la OMS, y derivado a Oncología Médica. Actualmente recibe tratamiento radioterápico y quimioterápico adyuvante con temozolomida con buena tolerancia y respuesta.

DISCUSIÓN.

Dentro de los tumores primarios del sistema nervioso central (TPSNC) destacan por su mayor prevalencia en adultos los meningiomas (3⁶.4%), tumores neuroepiteliales (2⁵.2%) y entre ellos el glioblastoma y tumores pituitarios (1⁵.5%)¹. A partir del año 1979, la Organización Mundial de la Salud desarrolló un sistema de clasificación de los TPSNC basado en la célula de origen del proceso tumoral y características morfológicas asociadas al pronóstico. La clasificación de la OMS de 2016 clasifica los gliomas difusos en adultos según las características histopatológicas y moleculares: OMS grado I: Tumores circunscritos, de lento crecimiento y bajo potencial de conversión a un tumor de mayor malignidad; OMS Grado II: Tumores de borde difuso, lento crecimiento y algunos, con tendencia a progresar a tumores de mayor malignidad; OMS Grado III: Tumores infiltrantes con células atípicas o anaplásicas y mayor número de mitosis; OMS Grado IV: Tumores de rápido crecimiento con alta tasa mitótica, pudiendo presentar vasos de neoformación y área de necrosis.

Los gliomas difusos se subdividen en tumores IDH mutantes y IDH de tipo salvaje. Dentro de cada categoría, existen diversos grados de tumor según características anatomopatológicas².

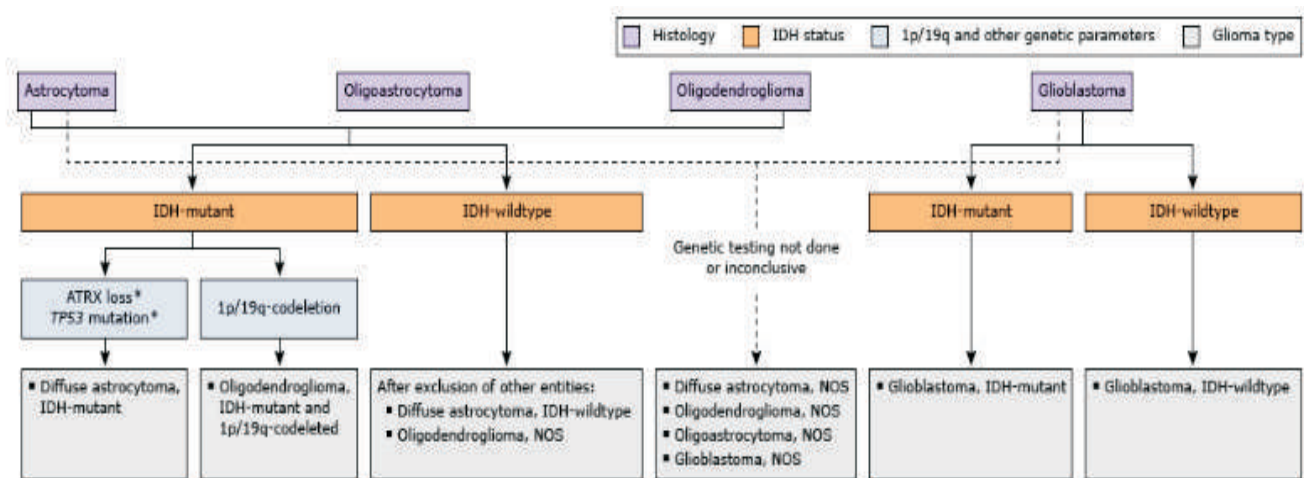


Fig. 4: Clasificación OMS de Gliomas Difusos. Uptodate. Jorg Dietrich, MD. Clinical presentation initial surgical approach, and prognosis of high-grade gliomas [sede Web]. Jun 2019. Uptodate Waltham, Massachusetts. <http://www.uptodate.com>

Los gliomas de alto grado son tumores cerebrales malignos, rápidamente progresivos, cuya presentación clínica depende de la ubicación y tamaño de las lesiones. Suelen presentar síntomas neurológicos subagudos que evolucionan a lo largo de días o semanas. Los síntomas más frecuentemente presentados son la cefalea con datos de alarma (5-6%), crisis epilépticas (20-50%), síntomas neurológicos focales como pérdida de memoria, debilidad motora, síntomas visuales, alteraciones del lenguaje y cambios cognitivos y de personalidad (10-40%), y síntomas de hipertensión intracraneal. En raras ocasiones, los gliomas de alto grado pueden presentarse con diseminación meníngea. Este hallazgo es más comúnmente diagnosticado más adelante en la historia natural de la

enfermedad o en la autopsia. La sintomatología característica de la gliomatosis meníngea está constituida por dolor lumbar con o sin síntomas radiculares, alteraciones mentales, parálisis de pares craneales, mielopatía, síndrome de cauda equina y cefalea con hidrocefalea sintomática³.

La gran mayoría de los pacientes con glioma de alto grado no presentan antecedentes familiares de tumores cerebrales o factores de riesgo identificables de glioma. En casos raros, los gliomas de alto grado son una manifestación de un síndrome de predisposición tumoral como el síndrome de Li-Fraumeni, el síndrome de Lynch (cáncer colorrectal hereditario sin poliposis) o el síndrome de deficiencia de reparación de desajuste constitucional. Aparte de los factores genéticos, el único factor de riesgo establecido para los gliomas de alto grado es la exposición a la radiación ionizante, como ocurre con la radioterapia terapéutica para los tumores cerebrales infantiles o la leucemia⁴. La latencia entre la irradiación y el desarrollo de un glioma varía desde cinco años a varias décadas. Los datos sobre otras exposiciones ambientales, incluida la radiación electromagnética, la radiación de radiofrecuencia de los teléfonos móviles y el traumatismo craneal no son concluyentes².

Los pacientes con sospecha de glioma de alto grado deben someterse a una historia clínica amplia y detallada y una adecuada exploración física para evaluar los síntomas y los déficits neurológicos asociados. El grado de déficit y la estabilidad clínica son síntomas guía para la urgencia de tratamiento quirúrgico y requerimiento de tratamiento corticoideo. Entre las técnicas de imagen, el gold standard es la resonancia magnética cerebral con contraste³. Los gliomas de alto grado suelen ser hipointensos en imágenes ponderadas en T1 y mejoran de forma heterogénea tras la administración de contraste. Independientemente del tipo histológico, generalmente muestran un aumento en la intensidad de la señal de recuperación de inversión en T2 y atenuado por el líquido (FLAIR); sin embargo, algunos gliomas anaplásicos no manifiestan realce de contraste.

En la espectroscopia de resonancia magnética (MRS), los gliomas de alto grado generalmente se caracterizan por un aumento de la colina y una disminución de N-acetilaspártato. La evidencia de un aumento en el volumen sanguíneo a menudo está presente en las imágenes de perfusión por resonancia magnética. Al igual que otras neoplasias malignas, los gliomas de alto grado tienen un aumento de la actividad metabólica y generalmente muestran una mayor captación de fluorodeoxiglucosa en la tomografía por emisión de positrones (PET). Los pacientes con contraindicación para la resonancia magnética cerebral deben someterse a una tomografía computarizada con contraste⁴.

El diagnóstico anatomopatológico en pacientes con sospecha de glioma de alto grado es esencial, ya sea en la resección quirúrgica o en el procedimiento de biopsia por separado. La biopsia solo se emplea en situaciones en las que la lesión no es susceptible de resección, no se puede extraer una cantidad significativa de tejido tumoral o la condición clínica general del paciente no permite la cirugía⁵. En los casos restantes, la resección máxima segura es el enfoque inicial preferido tanto para el diagnóstico como para el manejo. Por lo tanto, el tratamiento inicial para los gliomas de alto grado en lugares accesibles es la resección máxima con preservación de la función neurológica⁶. La evidencia observacional disponible sugiere que la resección agresiva se asocia con un mejor estado funcional y posiblemente con una supervivencia prolongada³.

Los principales factores pronósticos más importantes son la edad, el estado funcional de Karnofsky (KPS), tipo histológico y factores moleculares como la metilación del promotor de O⁶-metilguanina-

ADN metiltransferasa (MGMT)⁷, 1p/19q codelección (principalmente en tumores oligodendrogiales) y mutaciones en isocitrato deshidrogenasa tipo 1 (IDH1) o tipo 2 (IDHA2)⁸.

CONCLUSIONES.

Los gliomas de alto grado son tumores cerebrales malignos, rápidamente progresivos, cuya presentación clínica depende de la ubicación y tamaño de las lesiones. Suelen presentar síntomas neurológicos subagudos como cefalea con datos de alarma, síntomas de hipertensión intracraneal y/o focalidad neurológica. Los principales factores pronósticos son edad, estado funcional, tipo histológico y factores moleculares como la metilación del promotor de O⁶-metilguanina-ADN metiltransferasa (MGMT).

BIBLIOGRAFÍA.

1. Perry A, Miller R, Gujrati M, et al. Malignant gliomas with primitive neuroectodermal tumor-like components: A clinicopathologic and genetic study of 3 cases. *Brain Pathology* 2009;19(1):81-90.
2. Trifiletti DM, Alonso C, Grover S, et al. Prognostic implications of extent of resection in glioblastoma: Analysis from a Large Database. *World Neurosurg* 2017 ;103:330-40.
3. Southwell DG, Birk HS, Han SJ, et al. Resection of gliomas deemed inoperable by neurosurgeons based on preoperative imaging studies. *J Neurosurg* 2018;129(3):567-75.
4. Hadjipanayis CG, Stummer W. 5-ALA and FDA approval for glioma surgery. *J Neurooncol* 2019;141(3):479-86.
5. Nickel K, Renovanz M, Köning J, et al. The patients' view: Impact of the extent of resection, intraoperative imaging, and awake surgery on health-related quality of life in high-grade glioma patients-results of a multicenter cross-sectional study. *Neurosurg Rev* 2018;41(1):207-19.
6. Ziegler DS, Wong M, Mayoh C, et al. Brief Report: Potent clinical and radiological response to larotrectinib in TRK fusión-driven high-grade glioma. *Br J Cancer* 2018;119(6):693-6.
7. Molitoris JK, Rao YJ, Patel RA, et al. Multi-institutional external validation of a novel glioblastoma prognostic nomogram incorporating MGMT methylation. *J Neurooncol* 2017 ;134(2):331-8.
8. Hegi ME, Genbrugge E, Gorlia T, et al. MGMT Promoter Methylation Cutoff with Safety Margin for Selecting Glioblastoma Patients into trials omitting temozolomide. A pooled analysis of four clinical trials. *Clin Cancer Res* 2019;25(6):1809-16.

Neuralgia del trigémino: a propósito de un caso

De Miguel Enrique, M.¹; Martín Jiménez, R.²; Méndez Barrantes, R.M.³; Paniagua de Diego, P.²; Martín Morcuende, A.¹.

- 1.- Residente de tercer año de Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud Zona Centro. Cáceres.
- 2.- Residente de tercer año de Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud Manuel Encinas. Cáceres.
- 3.- Residente de tercer año de Medicina Familiar y comunitaria. Centro de Salud San Jorge. Cáceres.

RESUMEN.

La neuralgia del trigémino (NT) es el algia facial más frecuente. Es más habitual en pacientes con esclerosis múltiple, aunque con la característica de que en estos pacientes la presentación suele ser bilateral, obligando a descartar la primera.

Clínicamente se define como un cuadro característico con criterios diagnósticos bien establecidos. Para apoyar el diagnóstico e investigar sobre su posible etiología, ya que puede ser primaria o secundaria, se pueden utilizar pruebas complementarias de imagen tales como la resonancia magnética nuclear (RMN).

El interés de este caso clínico radica en la importancia del buen manejo inicial de esta patología para llegar a un control de los síntomas y evitar la recidiva y cronicidad de la patología, además del abordaje quirúrgico de la misma.

PALABRAS CLAVE.

Neuralgia del trigémino, dolor facial, parálisis facial, carbamacepina.

SUMMARY.

Trigeminal neuralgia (NT) is the most frequent facial pain. It is more common in patients with multiple sclerosis, although with the characteristic that in these patients the presentation is usually bilateral, forcing the discarding of the first one.

Clinically it is defined as a characteristic picture with well-established diagnostic criteria. You can use complementary imaging tests such as nuclear magnetic resonance (NMR).

The interest of this clinical case lies in the importance of good initial management of this pathology to reach a control of the symptoms and to avoid recurrence and chronicity of the pathology, in addition to the surgical approach of the same.

KEYWORDS.

Trigeminal neuralgia, facial pain, facial paralysis, carbamazepine.

INTRODUCCIÓN.

El nervio trigémico (V par craneal) es un nervio con función sensitiva y motora. Su ganglio sensitivo (Ganglio de Gasser) se asienta en una depresión llamada cavum de Meckel, en la fosa craneal media. Se divide en 3 ramas: nervio oftálmico o V1 (ramas nasal, frontal y lagrimal), nervio maxilar o V2 y nervio mandibular o V3.

La etiología de esta neuralgia puede ser primaria o secundaria. En esta última existe una compresión extrínseca del nervio que desencadena el dolor. Respecto a las causas primarias existen varias hipótesis, siendo la más aceptada la compresión de la raíz dorsal del trigémino en su entrada en el tronco del encéfalo causada por bucles vasculares. Otra teoría que podría englobar a la mayoría de las expuestas es la descrita por Fromm et al, que se denomina teoría epileptógena y que viene a explicar que una irritación continua de las fibras nerviosas produciría un aumento de la actividad de dichas fibras y un deterioro de los mecanismo inhibitorios que llevaría a la producción de descargas paroxísticas y crisis dolorosas. Esta teoría también explicaría la efectividad de los fármacos antiepilépticos en esta patología.

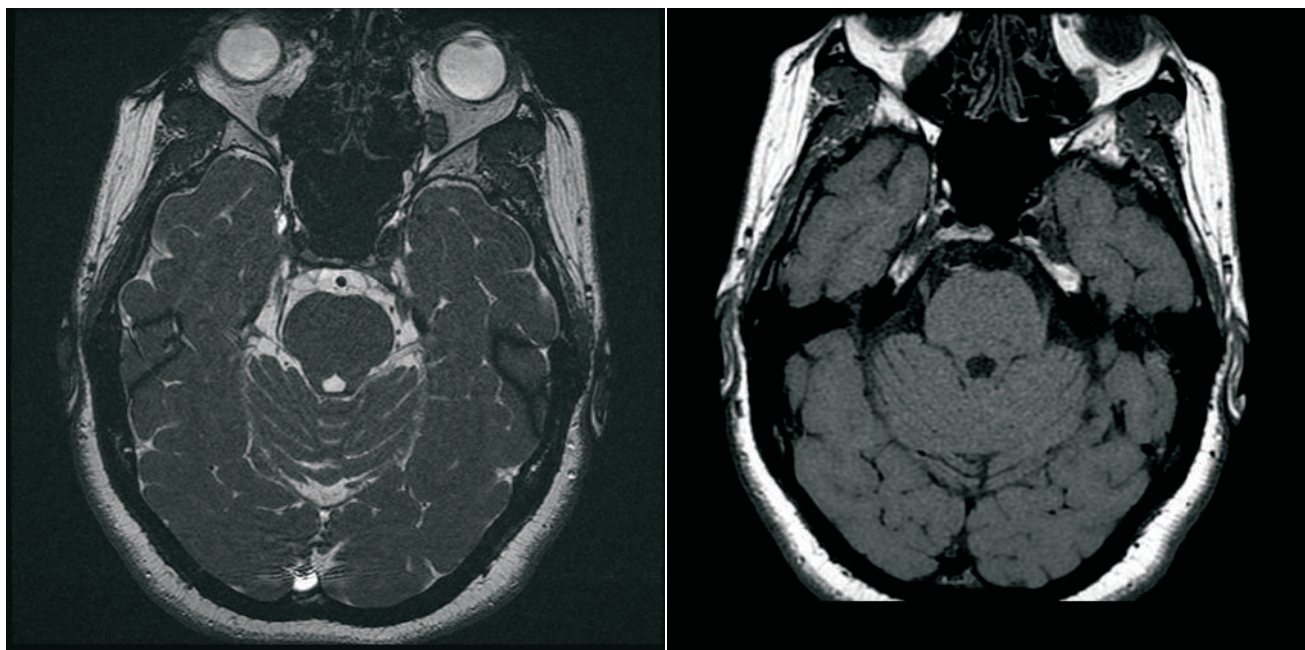
El diagnóstico es fundamentalmente clínico, aunque se pueden utilizar pruebas complementarias. El objetivo terapéutico será etiopatogénico, por lo que el tratamiento será sintomático o fisiopatogénico. En caso de resistencia a tratamiento farmacológico existen técnicas quirúrgicas.

DESCRIPCIÓN DEL CASO.

Paciente mujer de 51 años de edad que acude a la consulta por desviación de comisura bucal derecha y dificultad para oclusión ocular, siendo diagnosticada de parálisis facial periférica derecha y pautándose tratamiento para la misma. Tras realizar tratamiento presenta mejoría y recuperación completas pero al mes de la finalización del tratamiento comienza con dolor lancinante episódico en la región frontal derecha, probándose tratamiento con carbamacepina y refiriendo la paciente mejoría de la sintomatología. Posteriormente acude en varias ocasiones al servicio de urgencias por persistencia de molestias faciales derechas que describía como episodios de dolor punzante de segundos de duración en hemicara derecha de predominio en parte superior, con aumento de sensibilidad, sonofobia y fotofobia. Por ello se deriva a consultas externas de Neurología y se plantearon los siguientes diagnósticos diferenciales:

- Síndrome de dolor miofascial.
- Disfunción de la articulación temporomandibular o síndrome de Costen.
- Alteración dental.
- Dolor facial atípico.
- Migraña facial.
- Cefalea acuminada.

Finalmente fue diagnosticada de neuralgia del trigémino con predominio de ramas I y II de dicho nervio, pautándose tratamiento médico. A pesar de tratamiento con 3 fármacos persistía la sintomatología y por ello se decide derivar a consultas externas de neurocirugía para valoración de tratamiento quirúrgico. En dicha consulta se solicita una RMN y en ésta se visualiza:



Imágenes 1 y 2. RMN craneal: presencia de conflicto neurovascular o cruce vascular entre un vaso que parece corresponder a una arteria pontina y el nervio trigémino derecho, previo a la entrada en el cavum de Mekel y que podría estar en relación con su patología de base. Resto sin alteraciones significativas.

Dados los hallazgos en la prueba de imagen solicitada se realiza la termocoagulación del ganglio de Gasser previa firma de consentimiento informado.

Tres meses después de la realización de esta técnica la paciente refiere mejoría parcial de los síntomas con desaparición de los mismos el primer mes postcirugía pero aparición de los mismos posteriormente y acompañándose además pérdida de sensibilidad en tercio anterior lingual, dificultad a la apertura bucal y otalgia durante las crisis de dolor, que cada vez se hacen más frecuentes (8-9 episodios al día sin respeto nocturno). Por ello acude a revisión en consultas de neurocirugía y se plantea cirugía de Janetta, que la paciente acepta.

DISCUSIÓN.

La neuralgia del trigémino (NT), también denominada enfermedad de Fothergill (fue el primero en describirla en 1776) o tic doloroso de Trousseau, presenta una prevalencia de 4-13 casos por 100000 habitantes, afectando a mayores de 50 años y con una frecuencia moderadamente superior en mujeres (proporción M:H-1,5:1). Supone una disminución de la calidad de vida y un impacto sobre la capacidad laboral en un 34%.

Clínicamente se define como un cuadro de dolor paroxístico, lancinante y de breve duración (5-20 segundos), generalmente unilateral y localizado en una o más ramas del trigémino, afectándose más comúnmente las ramas V2 y V3 (90-95% de los casos). El dolor puede ser espontáneo o provocado por la estimulación de zonas sensibles denominadas puntos gatillo.

Los criterios de la NT clásica según la Sociedad Internacional de Cefaleas IHS son:

- a. Por lo menos 3 ataques de dolor facial unilateral que cumplan los criterios B y C.
- b. Que ocurra en una o más ramas del nervio trigémino, sin radiación más allá de la distribución de dicho nervio.

c. El dolor tiene al menos 3 de las siguientes 4 características:

1. Crisis de dolor paroxístico de duración entre un segundo y dos minutos.
2. Intensidad severa.
3. Superficial, eléctrico, lancinante.
4. Desencadenado en zonas gatillo o por factores externos (masticación, habla...).

d. Sin evidencia de déficits neurológicos asociados.

e. Han de excluirse otros diagnósticos incluidos en la clasificación ICHD-3 (Classification of Hedache Disorders, 3rd edition).

El examen complementario por excelencia, ante la duda, es la resonancia magnética. Otras pruebas complementarias de las que disponemos son el blink-reflex, potenciales evocados con estímulo trigeminal, angi resonancia de alta definición, etc.

El tratamiento inicial es farmacológico, siendo el único fármaco con grado de recomendación A la carbamacepina, aunque se puede asociar a otros tratamientos. Cuando los fármacos en combinación fallan se puede recurrir a las diferentes técnicas quirúrgicas, tales como la microdescompresión vascular (técnica de Janetta), termocoagulación del ganglio de Gasser, etc. No hay estudios comparativos que determinen la superioridad de alguna de las técnicas con buen nivel de evidencia, pero de ellos el más ampliamente usado como técnica no ablativa es la microdescompresión vascular, basada en la teoría de la compresión del nervio trigémino en su salida del tronco cerebral por una estructura vascular, la más frecuente de las cuales es la arteria cerebelosa superior. La técnica consiste en la realización de una craneotomía y la separación del nervio del vaso con el que contacta mediante material sintético, como el teflón. Esta es la técnica que se empleará en la paciente del caso clínico expuesto.

BIBLIOGRAFÍA.

1. A. Alcántara Montero y C.I. Sánchez Carnerero. Actualización en el manejo de la neuralgia del trigémino. *Semergen*. 2016;42(4):244-253.
2. Van Hecke O, Austin SK, Khan RA, Smith BH, Torrance N. Neuropathic pain in the general population: a systematic review of epidemiological studies. *Pain*. 2014;155:466-472.
3. ML. Vázquez André, JM. Pérez Trullén. Neuralgia del trigémino. *Medicina integral*. 2000;35(9):391-432.
4. Mueller D, Obermann M, Yoon MS, Poitz F, Hansen N, Slomke MA, et al. Prevalence of trigeminal neuralgia and persistent idiopathic facial pain: a population based study. *Cephalalgia*. 2011;31:42-48.

Doctora, me fatigo

De Miguel Enrique, M.¹; Martín Jiménez, R.²; Méndez Barrantes, R.M.³; Paniagua de Diego, P.²; Martín Morcuende, A.¹; Juncosa Montes, P.⁴.

- 1.- Residente de tercer año de Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud Zona Centro. Cáceres.
- 2.- Residente de tercer año de Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud Manuel Encinas. Cáceres.
- 3.- Residente de tercer año de Medicina Familiar y comunitaria. Centro de Salud San Jorge. Cáceres.
- 4.- Residente de tercer año de Psiquiatría. Hospital Universitario de Cáceres

RESUMEN.

El síndrome de Dressler es una forma especial de pericarditis que aparece tras evento coronario o cirugía cardíaca, y debe su nombre al primer médico que reportó un caso.

No presenta signos ni síntomas patognomónicos, aunque si hay manifestaciones clínicas sugerentes del mismo, tales como dolor torácico, disnea, roce pericárdico...que pueden estar presentes en otras muchas patologías. No obstante, es fundamental la buena recogida de los antecedentes personales del paciente para pensar en él.

Para llegar al diagnóstico las pruebas de imagen, como la radiografía de tórax y la ecocardiografía transtorácica, son fundamentales porque nos van a confirmar la presencia de derrame pericárdico si el paciente cuenta una clínica anodina. Además nos permitirán visualizar la funcionalidad cardíaca y la presencia de complicaciones si hubiese y que pudieran comprometer la vida del paciente.

La evolución, en el caso de que sea postinfarto, suele ser favorable si se instaura pronto el tratamiento de reperfusión coronaria y debido a los avances en éstas técnicas en los últimos años, este síndrome cada vez es más infrecuente. En caso de que sea posterior a intervención quirúrgica cardíaca la evolución también suele ser favorable con tratamiento médico y hospitalización para controlar respuesta al mismo y evitar aparición de complicaciones que pudieran ser fatales.

El interés de éste caso radica en la infrecuencia de ésta patología y en la importancia de la recogida de antecedentes personales durante la entrevista clínica.

PALABRAS CLAVE.

Síndrome de Dressler; disnea; pericarditis.

SUMMARY.

Dressler syndrome is a special form of pericarditis that appears after coronary event or cardiac surgery, and owes its name to the first doctor who reported a case.

It does not present signs or pathognomonic symptoms, although there are clinical manifestations suggestive of it, such as chest pain, dyspnea, pericardial rubbing ... which may be present in many other pathologies. However, the good collection of the patient's personal history to think about it is fundamental.

In order to reach the diagnosis, imaging tests, such as chest x-ray and transthoracic echocardiography, are fundamental because they will confirm the presence of pericardial effusion if the patient has an anodyne clinic. They will also allow us to visualize the cardiac functionality and the presence of complications if there were and that could compromise the life of the patient.

The evolution, in the case of postinfarction, is usually favorable if coronary reperfusion treatment is established soon and due to advances in these techniques in recent years, this syndrome is becoming increasingly infrequent. In case it is after cardiac surgery, the evolution is also usually favorable with medical treatment and hospitalization to control response to it and avoid the appearance of complications that could be fatal.

The interest of this case lies in the infrequency of this pathology and in the importance of collecting personal history during the clinical interview.

KEYWORDS.

Dressler syndrome; dyspnoea; pericarditis.

INTRODUCCIÓN.

En el año 19⁵ ⁶ el Dr. Dressler describió por primera vez esta patología que, en la actualidad, es bastante infrecuente. Se trata de una complicación que ocurre en un ⁵ -⁶ % de los pacientes sometidos a cirugía cardíaca o tras un evento coronario.

Su etiología aún es desconocida, aunque se cree que se debe a una reacción de hipersensibilidad, de modo que el antígeno es liberado desde el miocardio hacia el espacio pericárdico y de esta manera se generan autoanticuerpos (antiactina y antimiosina) que son capaces de generar una respuesta inmunológica, traducándose en un compromiso pericárdico directo y en casos de reacciones inflamatorias severas, compromiso pleural e incluso peritoneal.

Otra hipótesis, es la participación de infecciones virales, debido a la elevación de anticuerpos antivirales que se encuentran en estos pacientes. La primera hipótesis se soporta por hallazgos como el periodo de latencia prolongado entre el daño en el miocardio y la aparición de la clínica, además de la mejoría de esta con el uso de corticoesteroides en su tratamiento.

Hasta el momento han sido pocos los datos que se han publicado acerca del pronóstico de los pacientes que presentan este síndrome, pero se ha descrito que puede haber un riesgo intermedio, entre el 2-⁵ %, de constricción. Por tanto, a parte del tratamiento inicial con ácido acetil salicílico (AAS), antiinflamatorios no esteroideos (AINEs) o corticoesteroides (CEs), puede ser necesaria la pericardiectomía por esternotomía media.

DESCRIPCIÓN DEL CASO.

Se trata de una mujer de 82 años con antecedentes personales de fibrilación auricular permanente, insuficiencia cardíaca, enfermedad coronaria de dos vasos, ictus de origen cardioembólico y colocación de prótesis mecánica aórtica y mitral (un mes antes de la consulta) por

valvulopatía degenerativa, además de marcapasos definitivo VVI por bloqueo auriculoventricular como complicación del postoperatorio. Acude a Urgencias por empeoramiento de su disnea habitual (de clase II de la NYHA a clase IV) y aparición de edemas en miembros inferiores que no respondía a su tratamiento habitual con diuréticos. También contaba dolor torácico punzante con la inspiración profunda. No refería dolor palpitations, ortopnea, disnea paroxística nocturna, recorte de diuresis, aumento de perímetro abdominal, expectoración ni fiebre termometrada.

Ante la clínica inicial descrita por la paciente nos planteamos los siguientes diagnósticos diferenciales:

- Insuficiencia cardiaca descompensada.
- Tromboembolismo pulmonar.
- Pericarditis.
- Síndrome coronario agudo.
- Síndrome de Dressler.

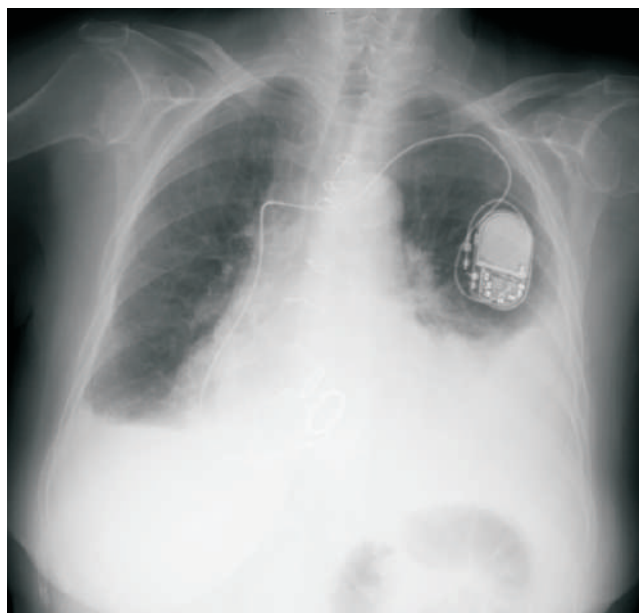
A su llegada presentaba tensión arterial de 11⁵ /⁵ 9 mmHg, frecuencia cardiaca de 7⁹ lpm, saturación de O₂ de 9⁷ % y temperatura de 3⁷ ,1°C.

En la exploración física: buen estado general, eupneica en reposo, normohidratada y normocoloreada, tolerando decúbito. Ligera ingurgitación yugular con auscultación cardiaca rítmica con click de prótesis valvular, auscultación pulmonar dificultosa por mala colaboración pero no impresionaba de ruidos sobreañadidos. En miembros inferiores presentaba edemas bimaleolares con fóvea y pulsos pedios presentes y simétricos.

Se solicitaron pruebas complementarias, destacando en la analítica una Hb de 9 g/dL, ProBNP de 5¹⁹⁰ y PCR de 1⁷ ,4.

En el ECG se observaba actividad ventricular mediada por marcapasos a 7⁵ lpm, sin alteraciones agudas de la repolarización.

La radiografía (RX) de tórax inicial fue la siguiente:



Imágenes 1 y 2. RX tórax lateral y AP: derrame pleural izquierdo y pinzamiento de seno costofrénico derecho, cardiomegalia, marcapasos normoposicionado y prótesis valvulares.

Dados los antecedentes personales y los resultados en las pruebas decidimos avisar a Cardiología de guardia para valoración. Le realizan ecocardiografía observándose derrame pericárdico limitado a la cara lateral de ventrículo izquierdo de 12 mm de diámetro, sin datos de compromiso hemodinámico. Finalmente cursa ingreso en planta de hospitalización de Cardiología con diagnóstico de síndrome de Dressler postcirugía cardíaca.

DISCUSIÓN.

El síndrome de Dressler es una situación clínica muy poco frecuente que requiere un alto índice de sospecha y debe ser considerado en los diagnósticos diferenciales de etiología probables de la disnea en pacientes con antecedentes de eventos coronarios o cirugía cardíaca las semanas previas al inicio de la sintomatología.

Hasta el momento no existen criterios diagnósticos establecidos. La mayoría de los pacientes presentan dolor torácico, disnea y febrícula. La presentación clínica clásica incluye derrame pericárdico y pleural, dolor torácico, frote pericárdico, fiebre y elevación de biomarcadores de daño miocárdico, de la velocidad de sedimentación globular y de la proteína C reactiva.

Los hallazgos electrocardiográficos típicos de la pericarditis y/o del derrame pericárdico son poco frecuentes.

El diagnóstico se realiza con la sospecha clínica y las pruebas de imagen. En la radiografía suele aparecer cardiomegalia y derrame pleural en casos más avanzados. En la ecocardiografía transtorácica se suele visualizar derrame pericárdico y en casos más graves puede haber compromiso de la contractilidad cardíaca por la compresión generada por el derrame.

El tratamiento inicialmente es conservador, siendo el fármaco de elección el AAS en dosis de 500mg vía oral cada 6 horas hasta que mejoren los síntomas; aunque pueden utilizarse AINEs como indometacina 25-50 mg vía oral cada 6-8 horas o ibuprofeno 400-600mg vía oral cada 8 horas. En caso de no respuesta con los fármacos anteriores, se puede recurrir a CE como la prednisona a dosis de 40-60mg vía oral en terapia descendente para un total de 4-6 semanas. Si existiera constricción importante habría que recurrir a la cirugía abierta, mediante esternotomía media para la realización de pericardiectomía, descomprimiendo primero el ventrículo izquierdo y evitar así el edema agudo de pulmón. Esta intervención debe llevarse a cabo lo antes posible debido al carácter progresivo de esta patología, de modo que ante la falta de respuesta a tratamiento médico se debe realizar prueba de imagen y recurrir a ella.

En el caso clínico descrito el antecedente de cirugía de recambio valvular que presentaba la paciente fue fundamental para llegar al diagnóstico ya que su presentación clínica era muy anodina y compatible con otras patologías. Por ello, fue fundamental la adecuada recogida de antecedentes personales, la anamnesis y la realización de pruebas de imagen a pie de cama realizadas por Cardiología de guardia.

BIBLIOGRAFÍA.

- 1.- Guillermo Borga H., Doris Rodríguez B., Edgar Hernández F., Víctor Albarrán A. Lina Almonte S. Presentación de casos clínicos: síndrome de Dressler. *Med Interna (Caracas)*. 2014;30(3):193-197 .
- 2.- Mariana Soto, Nohra Romero, Beatriz Wills, Bibiana Pinzón, Juan C. Jiménez. Pericarditis postraumática como manifestación del síndrome de lesión postcardiaca. *Rev Colomb Cardiol*. 2016;23(3):229.e1-229.e4.
- 3.- Imazio M, Hoit BD. Post-cardiac injury syndromes. An emerging cause of pericardial diseases. *Int J Cardiol*. 2012, pii:S0167-5273(12)01158-8.
- 4.- Hendry C, Liew CK, Chauhan A et al. A life saving case of Dressler's syndrome. *Eur Heart J Acute Cardiovasc Care*. 2012;1(3):232-235 .

Un dolor de oído complicado

De Miguel Enrique, M.¹; Martín Jiménez, R.²; Méndez Barrantes, R.M.³; Paniagua de Diego, P.²; Martín Morcuende, A.¹; González Nieto, A.⁴.

- 1.- Residente de tercer año de Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud Zona Centro. Cáceres.
- 2.- Residente de tercer año de Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud Manuel Encinas. Cáceres.
- 3.- Residente de tercer año de Medicina Familiar y comunitaria. Centro de Salud San Jorge. Cáceres.
- 4.- Residente de tercer año de Medicina Interna. Complejo Hospitalario Universitario de Cáceres

RESUMEN.

La osteomielitis de la base del cráneo es una infección ósea potencialmente mortal, bastante infrecuente, que puede aparecer como complicación de una otitis externa maligna o de sinusitis, afectando, en primer lugar, al hueso temporal.

Clínicamente se manifiesta con síntomas muy inespecíficos como otalgia, otorrea, fiebre, parálisis de pares craneales, cefalea... siendo imprescindible tener la opción presente para llegar a su diagnóstico. Para ayudarnos a detectarla la biopsia es primordial porque nos va a dar un diagnóstico preciso, pero solo se reserva para los casos de diagnóstico incierto, es decir, cuando el resto de pruebas no dejan claro el diagnóstico de la patología.

Nos podemos ayudar de la realización de pruebas de imagen tales como la radiografía convencional (RC), la resonancia magnética nuclear (RMN), la tomografía axial computerizada (TAC). Como complemento y seguimiento se pueden utilizar parámetros analíticos como la PCR y la VSG. El interés de este caso clínico radica en la complejidad hasta la consecución del diagnóstico, tanto en tiempo como en pruebas realizadas, y su tratamiento posterior.

PALABRAS CLAVE.

Otitis externa maligna, osteomielitis de la base del cráneo, parálisis facial, otalgia.

SUMMARY.

Osteomyelitis of the base of the skull is a life-threatening, quite infrequent bone infection, which can appear as a complication of malignant otitis externa or sinusitis, affecting, in the first place, the temporal bone.

Clinically it manifests with very nonspecific symptoms such as otalgia, otorrhea, fever, paralysis of cranial nerves, headache ... being essential to have the present option to reach its diagnosis. To help us detect it, biopsy is essential because it will give us an accurate diagnosis, but it is only reserved for cases

of uncertain diagnosis, that is, when the rest of the tests do not make clear the diagnosis of the pathology.

We can help with the performance of imaging tests such as conventional radiography (CR), nuclear magnetic resonance (NMR), and computerized axial tomography (CAT). As a complement and follow-up, analytical parameters such as PCR and ESR can be used.

The interest of this clinical case lies in the complexity until the diagnosis is achieved, both in time and in tests performed, and its subsequent treatment.

KEYWORDS.

Malignant external otitis, osteomyelitis of the base of the skull, facial paralysis, otalgia.

INTRODUCCIÓN.

Históricamente la osteomielitis de la base del cráneo ha sido descrita en pacientes diabéticos, siendo ésta enfermedad un factor predisponente. Otros factores predisponentes son la enfermedad de Paget, la anemia y la desnutrición.

Su etiología más frecuente es *Pseudomonas Aeruginosa*, aunque a veces es difícil de identificar por los tratamientos previos realizados hasta conseguir un diagnóstico. Hay otras bacterias relacionadas con este cuadro, como *S.Aureus*, *Klebsiella SPP...* y también hongos. Inicialmente estos gérmenes infectan el oído o los senos paranasales y a través de estas localizaciones pueden atravesar las fisuras de Santorini o la estilomastoidea hasta llegar al hueso. Como esta fisura es la salida del VII PC, éste es el más afectado, seguido por los PC IX, X, XI y XII. Debido a ello la clínica con la que debutan los pacientes afectados puede ser la parálisis de alguno de los nervios implicados en la patogenia.

El tratamiento inicial se basa en antibioterapia empírica con agentes antipseudomónicos, requiriendo ingreso hospitalario para tratamiento intravenoso inicialmente y después domiciliario. También pueden ser necesarios antiinflamatorios potentes como los corticosteroides y en casos resistentes se puede recurrir a la cirugía.

Esta patología presenta una tasa global de mortalidad del 9,⁵% y hasta un tercio de los pacientes presentan secuelas neurológicas adversas.

Descripción del caso

Se trata de un varón de 81 años de edad con antecedentes personales de hipertensión arterial, hiperplasia benigna de próstata, gammapatía monoclonal de significado incierto, poliartrosis, enfermedad de Forrestier y depresión mayor recurrente.

Estaba siendo estudiado por Medicina Interna y Reumatología por dolor osteomuscular generalizado, cefalea holocraneal y dolor mecánico en maxilar inferior, además de síndrome constitucional con pérdida de 2-3 kg de peso en 3 meses; sin evidencia de enfermedad reumática en pruebas realizadas.

Descartaron arteritis de temporal porque la biopsia de dicha dio resultados negativos, también se descartó artritis reumatoide siendo la inmunología negativa, a pesar de VSG y otros reactantes de fase aguda elevados. Cumplía criterios de polimialgia reumática y por ello, en medicina interna se decide pautar corticoides, refiriendo el paciente escasa mejoría.

Durante su seguimiento el paciente comienza con otalgia derecha que se acompaña de otorrea, cefalea holocraneal continua más intensa en el lado derecho, continúa con dolor en mandíbula inferior, astenia intensificada y disfagia a sólidos ocasional por lo que acude en varias ocasiones a urgencias, pautándose múltiples tratamientos antibióticos y antimicóticos que no hacen remitir la sintomatología.

Por ello, en una de sus visitas a urgencias, es valorado por ORL, quienes en la exploración mediante otoscopia visualizan una secreción serosa maloliente en oído derecho y proceden al cultivo del exudado ótico, siendo diagnosticado de otitis externa por *Pseudomonas Aeruginosa*, iniciándose nuevo ciclo de antibióticos, pero continúa con la clínica y a los pocos días acude a su Médico de Atención Primaria por desviación de comisura bucal hacia la izquierda, siendo remitido a urgencias siendo diagnosticado de parálisis facial periférica derecha completa. Es valorado por Medicina Interna y Neurología, y se decide su ingreso en planta de Neurología por parálisis facial, cefalea y toda la sintomatología explicada antes para estudio.

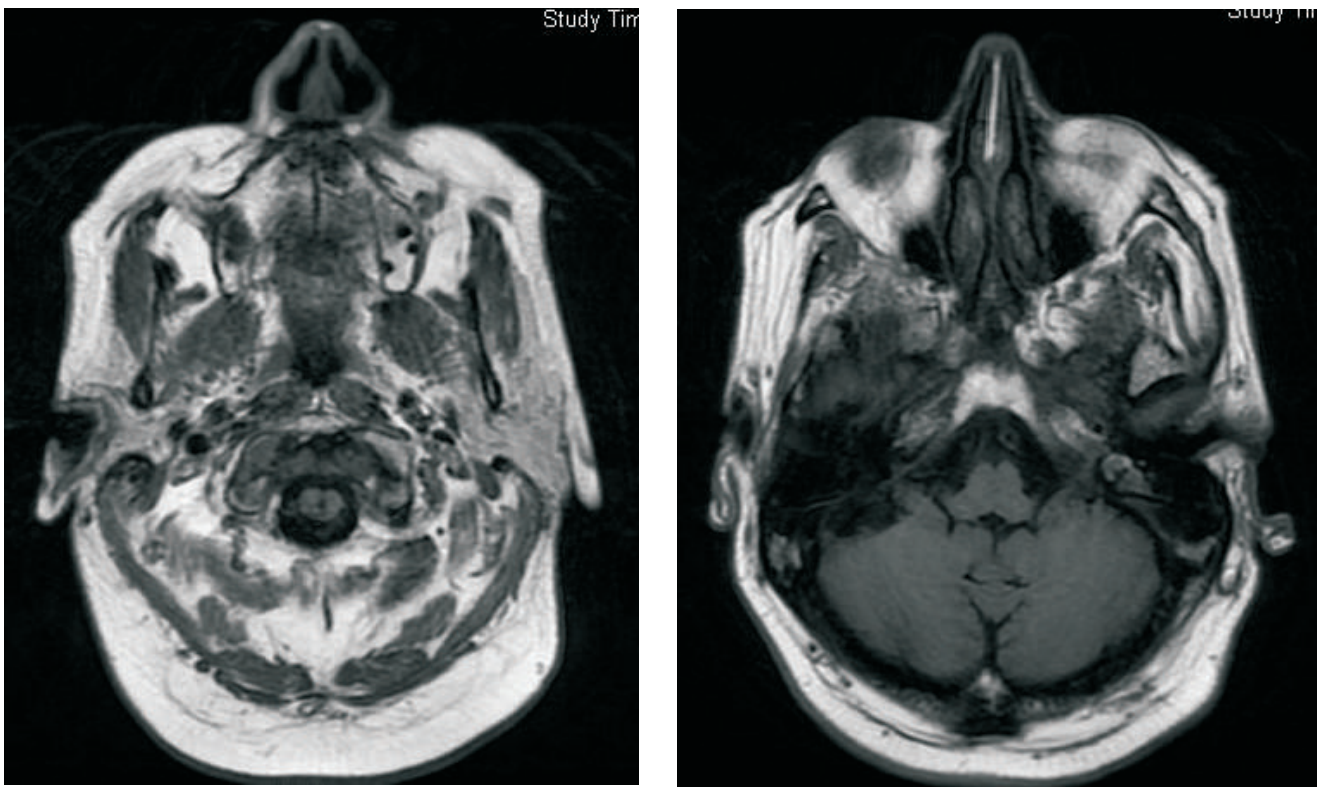
Dentro de las pruebas complementarias realizadas durante el ingreso, los resultados fueron:

- Analítica: los parámetros alterados eran VSG ⁵ ⁶, PCR ⁵ ^{9.7}, B2-microglobulina 4.3⁷ mg/L. Resto dentro de rango de normalidad.
- Autoinmunidad, serología y marcadores tumorales sin alteraciones.
- Estudio de LCR negativo.
- Estudio neurofisiológico (electromiograma y electroneurograma) con diagnóstico de multineuritis craneal.
- RC craneal:



Imagen 1. Se observa imagen hiperdensa focal correspondiente a esclerosis focal de la base del cráneo.

-RMN craneal:



Imágenes 2 y 3. Lesiones isquémicas por hipoperfusión crónica en sustancia blanca profunda. Líquido en celdillas mastoideas compatible con mastoiditis sérica.

-Reconstrucción SPECT-TC de gammagrafía ósea:

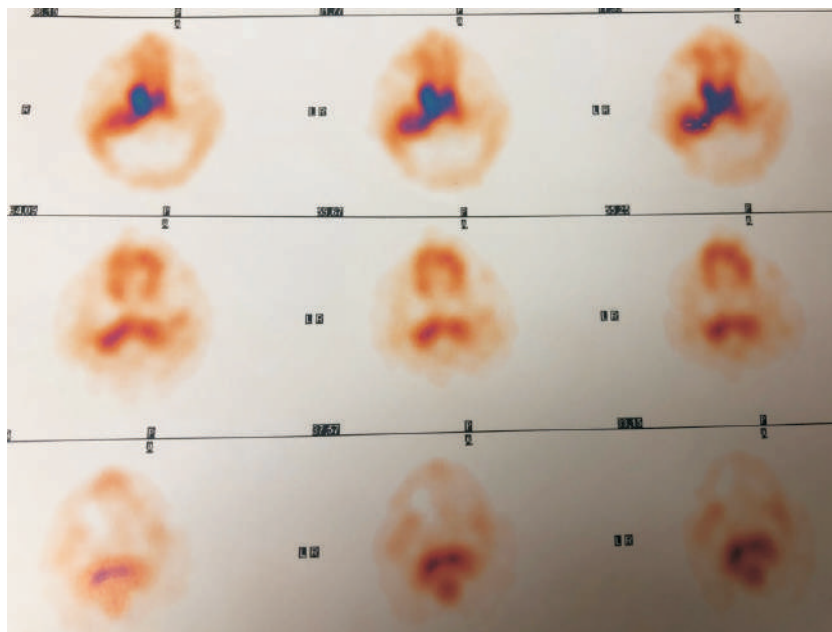


Imagen 4. Captación patológica en rinofaringe y hallazgos hipermetabólicos en cavum. Lesiones osteoblásticas en base craneal captantes.

Ante los hallazgos en las pruebas complementarias se plantearon los siguientes diagnósticos diferenciales:

- Mieloma múltiple.
- Enfermedad de Paget.
- Cáncer de cavum.
- Cáncer de próstata.
- Osteomielitis de la base del cráneo.

Ante las dudas diagnósticas de repitió la gammagrafía ósea:

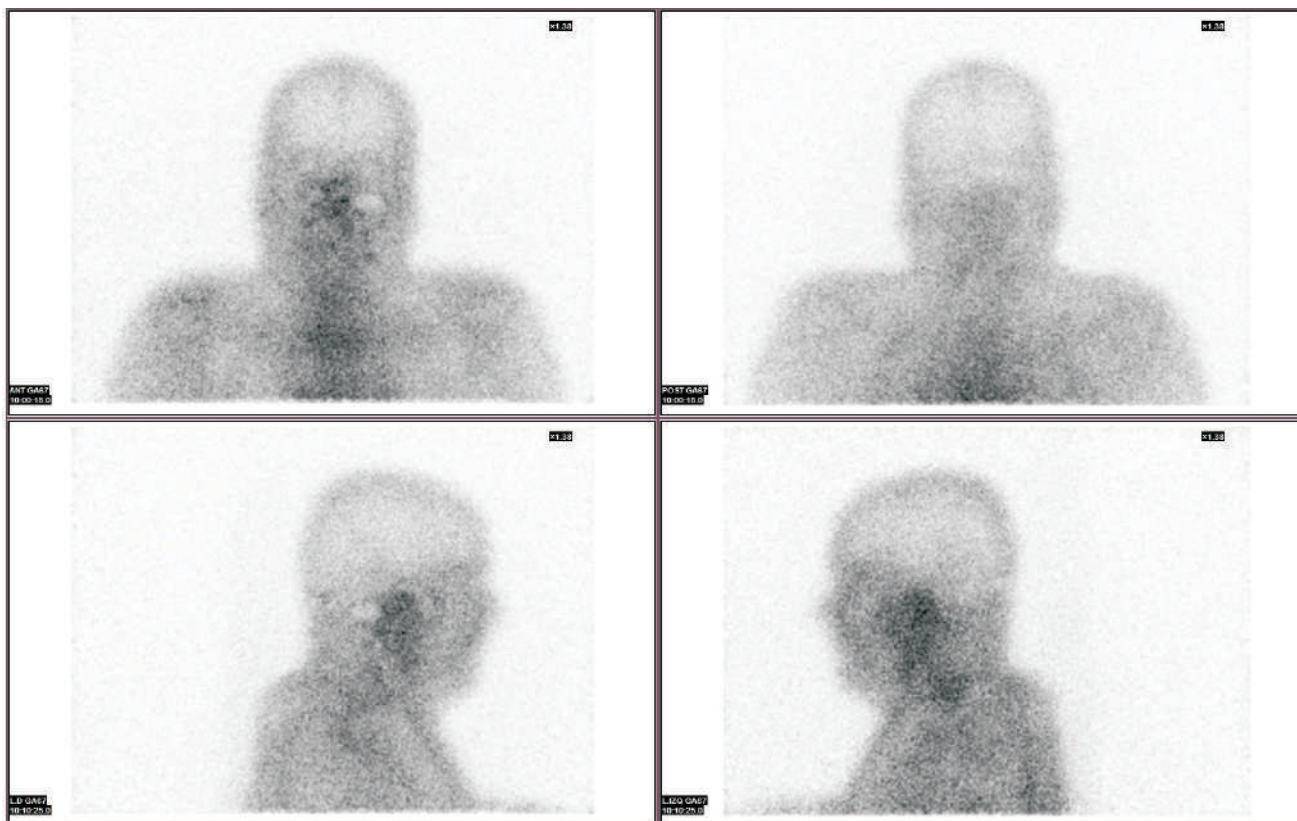


Imagen 5. Hallazgos compatibles con osteomielitis bilateral de base craneal de predominio derecho.

Finalmente se llegó al diagnóstico de osteomielitis de la base del cráneo secundaria a otitis externa por *Pseudomonas aeruginosa* y se pautó tratamiento antibiótico y corticoterapia.

DISCUSIÓN.

La osteomielitis de la base del cráneo es una situación clínica muy infrecuente en la que el índice de sospecha no es suficiente para llegar a su diagnóstico, por tanto, se puede decir que su diagnóstico suele ser de exclusión. Debido a esto las complicaciones o secuelas derivadas suelen ser la norma. Tiene una presentación clínica compatible con múltiples patologías. Normalmente aparece como cefalea intensa de localización occipital o temporal resistente a tratamientos habituales, también puede haber fiebre, parálisis de nervios craneales siendo el más frecuentemente afectado el VII par, dolor facial en región de senos paranasales, otalgia, otorrea...

En el diagnóstico es importante la realización de pruebas de imagen, siendo la RMN la prueba con mayor sensibilidad y gran valor predictivo negativo, sirviendo para delimitar la extensión de la destrucción cortical característica de la osteomielitis. También puede ser útil la RC craneal en casos avanzados, donde aparecerá pérdida de cortical, destrucción ósea, reacción perióstica y en casos mucho más avanzados se observa reacción osteoblástica. El TAC es más sensible que la RC para evaluar hueso y, junto con la RMN, sirve para realizar el diagnóstico diferencial con otras enfermedades tales como colesteatoma, Paget, metástasis... Por último, las técnicas de medicina nuclear sirven para evaluar la actividad de la infección, aunque puede haber falsos negativos por la similitud de la captación ósea en otras patologías.

El tratamiento se basa en antibioterapia empírica antipseudomonas. Clásicamente se utiliza la ceftazidima con ciprofloxacino durante 4-6 semanas con administración intravenosa y posteriormente, si la evolución y el estado del paciente lo permite, ciprofloxacino vía oral durante 6-12 meses de forma domiciliaria. En los últimos años se habla de la utilidad del oxígeno hiperbárico debido a su acción sobre la hipoxia (la invierte) y la mejora de la actividad fagocítica contra microorganismos anaerobios, además de la estimulación de la angiogénesis. Por último, en casos muy seleccionados y sin que haya indicación clara, se puede recurrir a la cirugía descompresiva de pares craneales afectados o al desbridamiento quirúrgico del hueso afectado.

En el caso clínico descrito el paciente estuvo meses siendo valorado por diferentes especialidades sin llegar a un diagnóstico claro y siendo tratado empíricamente, enmascarando la etiología del cuadro. Fue fundamental realizar diagnóstico de exclusión con la realización de pruebas complementarias, tanto analíticas como de imagen.

BIBLIOGRAFÍA.

1. Conde C, Llenas J, Parra M, Terol G, Masia M, Gutiérrez F. Severe skull base osteomyelitis caused by *Pseudomonas Aeruginosa* with successful outcome after prolonged outpatient therapy with continuous infusion of ceftazidime and oral ciprofloxacin: a case report. *J Med Case Rep*. 2017; 11-48.
2. Le clerc N, Verillaud B, Duet M, Guichard JP, Herman P, Kania R. Skull base osteomyelitis: incidence of resistance, morbidity and treatment strategy. *Laryngoscope*. 2014 sep; 124(9): 2013-6.
3. Ridder G, Breunig C, Kaminsky J, Pfeiffer J. Central skull base osteomyelitis: new insights and implications for diagnosis and treatment. *Eur Arch Otorhinolaryngol*. 2015 May; 272(5): 1269-76.
4. Johnson A, Batra P. Central skull base osteomyelitis: An emerging clinical entity. *Laryngoscope*. 2014 May; 124(5): 1083-7.
5. Enriquez P, Estrada G, Zubiaur F, García R. Osteomielitis de la base del cráneo en una paciente inmunocompetente: ¿una enfermedad multifactorial? *An Orl Mex*. 2010; 55(3): 111-113.
6. Obeso G, Carretero F, Pérez A. Mieloma múltiple y otras neoplasias de células plasmáticas. *Manual CTO Medicina y Cirugía: Hematología*. 9ª edición. Madrid: CTO Editorial; 2014. P 9-61.
7. Valero M, Martínez M, Sala L, Cabeza L, De la Puente C. Enfermedades metabólicas óseas. *Manual CTO Medicina Y Cirugía: Reumatología*. 9ª edición. Madrid: CTO Editorial; 2014. P 66-99.

Regresión neurológica en el segundo año de vida

Gutiérrez Agujetas, M¹; García-Navas Núñez, D¹; Cabello Anaya, MC¹; Chamorro Vera, A¹; Fernández Smersu, N¹; Quijada Miranda, Cr².

¹Servicio de Pediatría. Hospital San Pedro de Alcántara, Cáceres.

²Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital San Pedro de Alcántara. Cáceres.

RESUMEN.

El síndrome de Rett (SR) es un trastorno del neurodesarrollo que se presenta casi exclusivamente en niñas, siendo la segunda causa más frecuente de déficit intelectual, con una incidencia de 1/10000-1⁵ 000 recién nacidas vivas. Su herencia es dominante ligada al X, tratándose habitualmente de una mutación de novo ocurrida en línea germinal paterna. Se caracteriza por un neurodesarrollo normal seguido de una involución de los hitos previamente adquiridos. Presentamos un caso de SR atípico, diagnosticado mediante los criterios clínicos de Baden-Baden 2001-2010 y posteriormente mediante estudio genético (panel Rett like) con mutación en heterocigosis en el gen MECP2. El diagnóstico precoz en estas pacientes permite un abordaje terapéutico precoz y ofrece una oportunidad de consejo genético para sus familias.

PALABRAS CLAVE.

Retraso psicomotor, hipotonía, microcefalia adquirida, regresión neurológica, Síndrome de Rett.

INTRODUCCIÓN.

El neurodesarrollo es el proceso mediante el cual el sistema nervioso crece, madura y adquiere sus funciones, desde la gestación hasta la edad adulta. Es un proceso continuo y complejo, en el que se adquieren diferentes hitos a nivel motor, social, lenguaje y autonomía. Cualquier alteración, estancamiento o regresión en este proceso da lugar a un trastorno del neurodesarrollo (TND), que debe ser detectado de forma precoz para poder ofrecer terapias individualizadas dirigidas a modular y estimular el máximo potencial de desarrollo. Motivos de diferente índole pueden alterarlo, dando lugar a un cuadro congénito o adquirido, en el momento prenatal, perinatal o postnatal. Los recientes avances en las técnicas genéticas diagnósticas nos han permitido conocer etiologías de los TND, permitiendo comprender su fisiopatología así como aportar un consejo genético familiar.

DESCRIPCIÓN DEL CASO.

Se trata de una lactante de 4 meses que es valorada por retraso psicomotor global e hipotonía generalizada. Hasta el momento, en los controles del centro de salud no se había objetivado signos de alarma neurológica.

No refieren antecedentes prenatales o perinatales de interés. Movimientos fetales desde los 4 meses y medio de gestación. Somatometría al nacimiento normal salvo microcefalia relativa: peso 3180 g (P9⁶, 0,14 DE), longitud 50 cm (P⁶ 8, 0,4⁷ DE), perímetro cefálico 32 cm (P8, -1,4⁷ DE). No enfermedades conocidas. No antecedentes familiares de interés ni consanguinidad.

En su exploración inicial no presentaba sostén cefálico y llamaba la atención una hipotonía global con presencia de reflejos osteotendinosos (ROTs), estrabismo convergente, sin signos sugerentes de déficit visual o auditivo. Referían sonrisa social y balbuceo desde los primeros meses. Se realizó resonancia magnética cerebral (RMC) donde se objetivó una atrofia frontotemporal y retraso de la mielinización (figura I y II). Se derivó a Atención Temprana.

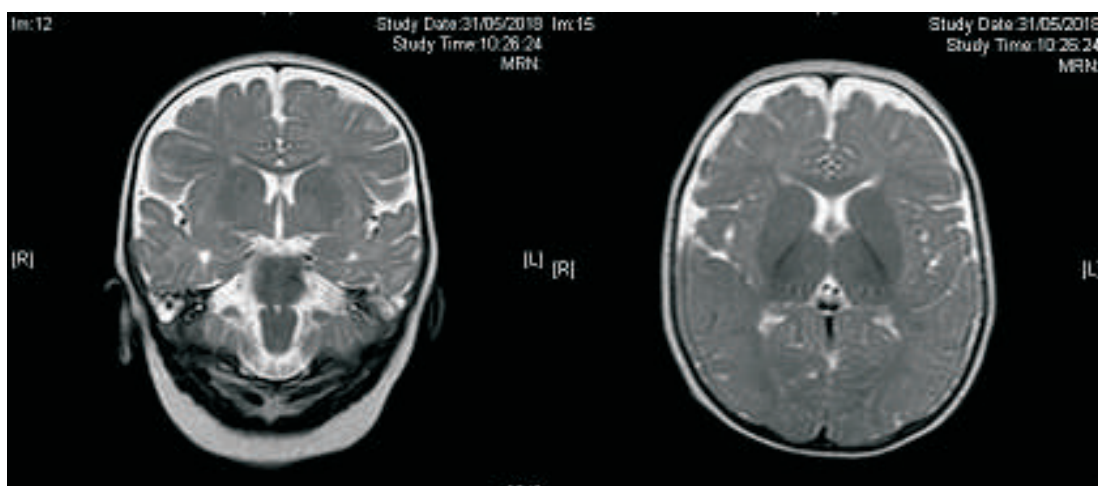


Figura I. Corte coronal RM atrofia fronto-temporal

Figura II. Corte axial RM atrofia fronto-temporal

Evolutivamente presentó una desaceleración del crecimiento cefálico desde los 3 meses de edad, evolucionando hacia una microcefalia adquirida (perímetro cefálico -2,7⁵ DE con resto de somatometría en orden). Consiguió el sostén cefálico a los 8-9 meses. A los 13 meses comenzó a coger objetos cruzando línea media, se comunicaba llorando y no extrañaba a desconocidos. No presentaba problemas de sueño o alimentación. Persistía la hipotonía global precisando una silla ortopédica adaptada. Se amplió estudio etiológico: hemograma, frotis de sangre periférica, glucosa, iones, función renal, proteinograma, transaminasas, lipidograma, perfil tiroideo incluida T3L, FA, CK normales. Gasometría venosa, láctico, amonio y piruvato normales. Electromiograma y Electroneurograma normales. Aminoácidos en sangre y orina, carnitina y acilcarnitinas, beta-hidroxibutirato y acetoacetato, metabolismo creatina cerebral y defectos de la glicosilación de las proteínas sin alteraciones. Ácidos orgánicos en orina: ligero aumento de ácido metilmalónico (podría deberse a déficit de Vitamina B12 o desnutrición). Niveles Vitamina B12, ácido fólico y homocisteína normales.

A los 1⁶ meses presentó una regresión a nivel social y motor, sin factor desencadenante previo. Refieren que ya no coge tanto los objetos, perdiendo el uso propositivo de las manos que había adquirido, sin embargo presenta palmeo y se frota las manos frecuentemente. Ya no se ríe tanto ni sostiene la cabeza, e impresiona de conectar menos con sus familiares. Se amplía estudio de nuevo. Se repite RMC con espectroscopia sin objetivar cambios. Potenciales evocados auditivos de tronco cerebral normales. Vitamina B12, folato y homocisteína normales. Alfa-fetoproteína normal. Se amplía estudio metabólico: aminoácidos en LCR normales, ácidos orgánicos en orina normales. ACGML, ácido pristánico y ácido fitánico normal. Relación glucosa LCR/sangre normal. Neurotransmisores, ⁵ MTHF, láctico y piruvato en líquido cefalorraquídeo normales. Electroencefalograma (EEG) sueño-vigilia sin alteraciones. Descartadas causas, tratables o no, de regresión neurológica y ante la sospecha de un SR atípico (cumplía criterios diagnósticos de Baden-Baden 2001-2010) se continua su seguimiento y estudio.

A los 18 meses comenzó con crisis epilépticas, presentando 3 tipos: rigidez o hipotonía generalizada asociada a desviación superior de la mirada y crisis clónicas generalizadas con chupeteo. A la clínica referida anteriormente se añade bruxismo, accesos de gritos inmotivados, comportamientos disruptivos nocturnos y aumento del tiempo de sueño diurno. Se realiza EEG donde se objetiva actividad paroxística fronto-temporal izquierda (figura III) que evoluciona a un status epiléptico durante el sueño (figura IV), con una actividad basal conservada para la edad. Se inicia tratamiento con levetiracetam, añadiendo después ácido valproico, con control de las crisis con esta biterapia. Se extrae estudio genético orientado encontrando una variante nucleótida c.⁵ 02C>Tp.Arg1⁶ 8* en heterocigosis en el gen MECP2, de carácter patogénico, que provoca un codón de parada prematuro. Pendiente de estudio de segregación familiar actualmente.

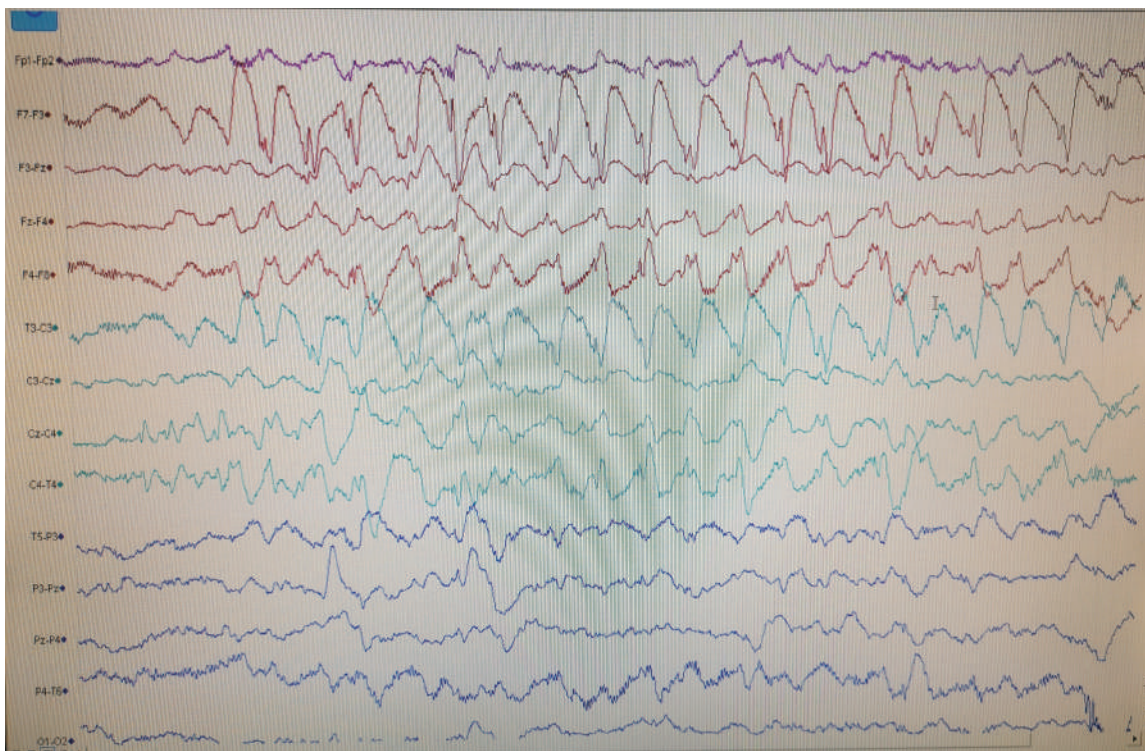


Figura III. Actividad paroxística fronto-temporal izquierda en EEG de vigilia

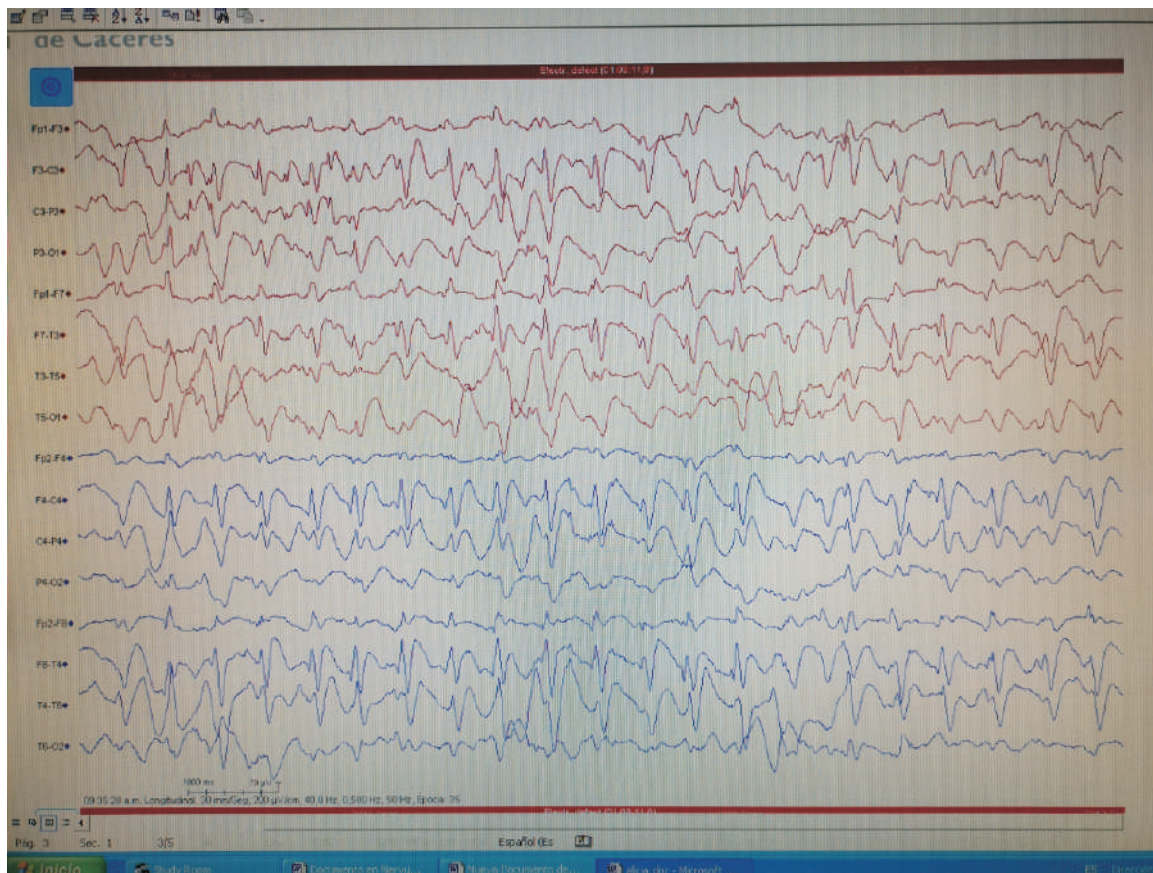


Figura IV. Patrón de punta-onda continua durante el sueño

DISCUSIÓN.

El SR es un trastorno del neurodesarrollo que afecta principalmente a mujeres. Es una de las causas principales de discapacidad en niñas tras el Síndrome de Down. Con menos frecuencia, se han descrito casos en varones con amplio espectro de afectación clínica.

El cuadro clínico principal se caracteriza por una regresión psicomotora que se inicia entre los ⁶-18 meses, siendo previamente el neurodesarrollo normal, aunque muy infrecuentemente se han descrito alteraciones leves. Destacan la pérdida del uso propositivo de las manos y habilidades manipulativas, ausencia del lenguaje verbal adquiriendo un contacto visual intenso, pérdida de interés social, movimientos estereotipados manuales, anomalías en el tono postural, disfunción autonómica, alteraciones en el patrón respiratorio y del sueño, detención del crecimiento cefálico, entre otros.

Se han caracterizado diferentes estadios de esta enfermedad, sin olvidar que no todas las pacientes pasarán por todos ellos ni progresarán del mismo modo. Así mismo, existen formas típicas y atípicas. Clásicamente existen 4 fases. La fase I se inicia en torno a los ⁶-12 meses de vida con un estancamiento del neurodesarrollo, siendo éste previamente normal. Sin embargo, nuestra paciente presentó un desarrollo alterado desde los 3 meses de edad, con un retraso psicomotor y una exploración física anómala de forma significativa. Ésta es seguida de la fase II, caracterizada por una regresión psicomotora con rápido deterioro de los hitos conseguidos (lenguaje, pérdida del uso propositivo de las manos) y aparición de estereotipias manuales (frotamiento, palmas), junto a trastornos del sueño y bruxismo. Cuando nuestra paciente presentó esta clínica y pese a que inicialmente no existía sospecha, se valoró esta enfermedad. De hecho, cumplía criterios de SR atípico según Banden-Banden 2001-2010.

Existen otros criterios diagnósticos (Neul y colaboradores 2010), pero son preferibles los usados con nuestra paciente dado que con los otros podríamos diagnosticar de forma errónea a pacientes con un trastorno espectro autista de otra etiología. Sus estereotipias manuales consistieron en palmeo y frotamiento de manos, continuas y sin mirárselas (a diferencia de las propias del trastorno espectro autista). En esta fase, es dónde habitualmente tiene lugar el debut de la epilepsia, el cual suele suceder entre los 2-5 años (media de 4 años) suponiendo una de sus comorbilidades más limitantes. Por otro lado, el debut en nuestro caso ocurrió más temprano de lo habitual (18 meses de edad) y en forma de encefalopatía epiléptica durante el sueño (forma de epilepsia atípica a esta edad). En principio, este inicio precoz no influye en el neurodesarrollo y pronóstico neurológico de las pacientes. Las crisis epilépticas se han conseguido controlar con biterapia y ambos fármacos han sido utilizados con eficacia en estudios en niñas con esta patología. Evolutivamente está pendiente de EEG de control. Si no se encontrase respuesta a medio-largo plazo con biterapia, la siguiente opción terapéutica sería el inicio de dieta cetogénica, consistente en un tratamiento no farmacológico para aquellos casos de crisis epilépticas en la infancia con pobre resultado a fármacos antiepilépticos. Esta dieta se caracteriza por un bajo contenido en hidratos de carbono con el fin de generar un estado de cetosis. Su consideración precoz en pacientes con encefalopatía epiléptica de baja edad como en nuestro caso, se ha relacionado con una buena eficacia; de hecho se postula que la edad ideal para iniciarla es por debajo de 2 años. Concretamente en el SR se ha reportado un efecto beneficioso moderado y se cree que independientemente de la epilepsia, ésta podría beneficiarles desde el punto de vista cognitivo. Previa a su instauración hay que descartar desórdenes en el transporte y oxidación de los ácidos grasos.

La epilepsia en estos pacientes merece mención especial debido a su elevada incidencia (⁶ 0-80% de pacientes) y al importante punto de severidad que añade sobre esta patología. El debut por encima de ⁵ años de edad supone un factor de buen pronóstico; en menores de ⁵ años, existe mayor riesgo de desarrollar una punta-onda continua durante el sueño, que podría suponer una aceleración en el deterioro cognitivo. Aunque en el momento de la regresión neurológica, nuestra paciente presentó un EEG normal.

En muchas ocasiones supone un reto diagnóstico por la diversidad de estereotipias y trastornos paroxísticos no epiléptico (TPNE) que presentan, precisando un amplio diagnóstico diferencial. Ante esto cabe destacar que hasta 1/3 de los eventos que tanto padres como profesionales sanitarios consideran que clínicamente podrían corresponderse con crisis epilépticas resultan ser TPNE tras estudio EEG. Asimismo es importante destacar que en estos pacientes, al igual que en un porcentaje de población sana, se puede encontrar un trazado EEG de base alterado sin suponer por ello que exista epilepsia. Los pacientes con SR pueden presentar todo tipo de crisis epilépticas, aunque las más frecuentemente descritas son parciales complejas y generalizadas tónico-clónicas, siendo en ocasiones resistentes a tratamiento precisando biterapia para su control como en nuestro caso. Entre los fármacos más empleados encontramos el Valproato y el Levetiracetam. También son más frecuentes las crisis febriles que en la población general.

En etapas más avanzadas de la enfermedad (Fases III y IV) hallamos un pseudoestacionamiento clínico, donde prevalecen alteraciones gastrointestinales, autonómicas y ventilatorias, objetivándose sin embargo, una mejoría conductual y de la comunicación mediante el contacto visual (“eye pointing behaviour”). Finalmente, aunque no en todos los casos, estas pacientes evolucionan hacia una fase de deterioro motor tardío que culmina, de forma irreversible, con una parálisis cerebral infantil secundaria. Sin embargo, de forma general su esperanza de vida en los últimos años no se ha visto muy disminuida con respecto a la población general.

Las formas clásicas de SR típico se deben a alteraciones en el gen MECP2 en más 90%, siendo también la causa del atípico entre 3⁵ -5⁵ %. La mayoría son mutaciones de novo y las mutaciones heredadas suelen ser de origen paterno (línea germinal). En nuestro caso se halló una de las mutaciones más frecuentes y de las que se asocia a fenotipos clínicos más graves, con un peor control de la epilepsia.

Existen otras formas de SR atípico, siendo un 20-2⁵ % del total. Podemos distinguir tres subtipos: con preservación del lenguaje hasta etapas más avanzadas (variante de Zapella) debidas la mayoría a mutaciones en MEPC2, la forma congénita sin un desarrollo psicomotor adecuado previo debidas a mutaciones en gen FOXC1 (variante de Rolando) y variante con inicio precoz de crisis convulsivas (variante de Hanefeld) causadas por mutaciones en gen CDKL⁵.

Inicialmente nuestra paciente se enfocó cómo una variante congénita, dado que presentaba un retraso psicomotor en los primeros meses, además de la hipotonía global, característico de estos pacientes. Aunque nuestra paciente presentó una regresión neurológica, hallazgo que no se ve en los casos debidos a mutaciones en gen FOXC1. Por otro lado, la atrofia cortical fronto-temporal se asemeja más a los hallazgos encontrados en las formas congénitas que a los encontrados en las típicas.

Sin olvidar que el diagnóstico de sospecha del SR es clínico, actualmente los avances genéticos nos permiten llegar a un diagnóstico de certeza mediante diversas técnicas desarrolladas en los últimos años (CGH-arrays, MLPA, exomas, paneles genéticos orientados a Rett...), siendo posible llevar a cabo un consejo genético para las familias. Mutaciones en el gen MECP2 son las más prevalentes (siendo las pacientes portadoras heterocigotas de la misma) hallándose en el 9⁵ % de pacientes con SR clásico y en aproximadamente un ⁷ 3% de casos atípicos. En la mayoría de pacientes (>99%) se trata de una mutación de novo, esporádica y que casi exclusivamente se ha identificado en línea germinal paterna.

CONCLUSIONES.

El Síndrome de Rett es un trastorno del neurodesarrollo englobado dentro de los trastornos del espectro autista en la clasificación del DMS IV. Aunque su diagnóstico sea clínico, las pruebas genéticas nos ayudan a perfilarlo. Más allá de su afectación neurológica, estas pacientes pueden presentar afecciones en otros órganos, por lo que su manejo multidisciplinar es imprescindible.

BIBLIOGRAFÍA

1. Jeffrey L. Neul, et al. Rett Syndrome: Revised Diagnostic Criteria and Nomenclature. Ann Neurol 2010; ⁶ 8:944-9⁵ 0.
2. Operto FF, et al. Epilepsy and genetic in Rett síndrome: A review. UpToDate Feb10, 2019.
3. Nissenkorn A, et al. Epilepsy in Rett síndrome: the experience of a National Rett Center. Epilepsia 2010; ⁵ 1(⁷):12⁵ 2-12⁵ 8.
4. Schönewolf-Greulich B et al. Clinician's guide to genes associated with Rett-like phenotypes: investigation of a danish cohort and review of the literature. Clinical Genetics 2019; ⁹ 5 :221-230.

5. Busquets L, et al. Detección precoz del trastorno del espectro autista durante el primer año de vida en la consulta pediátrica. *Pediatr Integral* 2018; XXII(2):10⁵ .e1-10⁵ .e⁶ .
6. Sariego Jarmando A, O'Callaghan M, Armstrong J, Roche A, Pineda M. Protocolo de seguimiento de Síndrome de Rett. Hospital San Joan de Deu.
7. Kossoff EH, et al. Optimal clinical management of children receiving dietary therapies for epilepsy: Updated recommendations of the International Ketogenic Diet Study Group. *Epilepsia Open*, 3(2):17⁵ -192, 2018.
8. Gorria Redondo N, et al. Ketogenic diet as a therapeutic option in refractory epilepsy. *An Pediatr* 201⁶ ; 84(⁶):341-343.
9. Escobar Fernandez L, et al. Patrón punta-onda continua en el sueño lento: nuestra experiencia durante 20 años. *An Pediatr (Barc)*. 2019.
10. Más Salguero MJ. Detección de trastornos del neurodesarrollo en la consulta de Atención Primaria. *AEPap* 2019 (ed.): 143-14⁷ .
11. Ruggieri VL, Arberas CL. Regresión autista: aspectos clínicos y etiológicos. *Rev Neurol* 2018; ⁶ ⁶ (Supl 1): S1⁷ -23.

Tos y disfonía de un mes de evolución

Paraíso López, M.; Santiago Cuñer, A.; Nava Mateos, J.J.; Rangel Carredano, G.

Servicio de Medicina Interna. Hospital Campo Arañuelo.

RESUMEN.

El cáncer microcítico de pulmón es una neoplasia de crecimiento rápido con buena respuesta inicial al tratamiento quimioterápico pero, en general, de mal pronóstico. Clínicamente, suele debutar con síndrome constitucional, tos, disnea y dolor torácico. El diagnóstico de sospecha es clínico, si bien el diagnóstico de confirmación precisa de un estudio anatomopatológico de la lesión y de determinadas pruebas de imagen para su estadificación y manejo. Las opciones terapéuticas abarca cirugía, radioterapia y quimioterapia, solas o en combinación.

Presentamos el caso de un paciente varón de 64 años, con antecedentes de hábito tabáquico importantes de largo tiempo de evolución, que presentaba desde hacía un mes un cuadro de disfonía y tos, junto con parestesias y debilidad de reciente comienzo en miembro inferior derecho. Se realizó una radiografía de tórax donde se objetivaban una elevación del hemidiafragma izquierdo y ensanchamiento mediastínico con ocupación del hilio derecho. Así mismo se le realizó un TC cerebral donde se observaba una lesión ocupante de espacio situada en hemisferio derecho. A partir de este momento se ingresa al paciente para realizar los estudios pertinentes para la obtención de un diagnóstico definitivo y su abordaje terapéutico.

PALABRAS CLAVE.

Carcinoma de pulmón de células pequeñas, microcítico, disfonía.

INTRODUCCIÓN.

El cáncer de pulmón de células pequeñas se distingue del carcinoma no-células pequeñas por su alto índice de mitosis, rápido crecimiento y el temprano desarrollo de metástasis generalizadas. Aunque el cáncer inicialmente es altamente sensible a la quimioterapia y la radioterapia, la mayoría de los pacientes recaerán con una enfermedad ampliamente resistente en unos pocos meses o un año después de la terapia inicial.¹

DESCRIPCIÓN DEL CASO.

Paciente varón de 64 años, con antecedentes de hábito tabáquico de 30 cigarrillos a la semana durante 40 años, que acudió a Servicio de Urgencias por un cuadro de disfonía sin disfagia de un mes de evolución, acompañado de molestias en seno maxilar derecho con rinorrea purulenta y febrícula con mejoría parcial tras tratamiento con levofloxacino durante 14 días.

Además el paciente refiere debilidad generalizada y disminución de la sensibilidad en miembro inferior derecho de una semana de evolución, sin antecedentes de dolor lumbar previo.

En la exploración física destacan una adenopatía de consistencia pétreo en región supraclavicular izquierda, no desplazable y adherida a planos profundos. Además se objetiva disminución de la sensibilidad en miembro inferior izquierdo.

En la analítica no se objetivan hallazgos significativos. En la radiografía de tórax destaca una elevación del hemidiafragma izquierdo y ensanchamiento mediastínico con ocupación del hilio derecho. En la radiografía de columna lumbar no se objetivan hallazgos significativos.



Imagen 1: En la radiografía de tórax destaca una elevación del hemidiafragma izquierdo y ensanchamiento mediastínico con ocupación del hilio derecho.

Durante el examen de Otorrinolaringología se objetiva parálisis de la cuerda vocal derecha.

Durante su estancia en Urgencias se realiza un TC cerebral donde se observaba ocupación del maxilar derecho con remodelación ósea del mismo por lesión de densidad de tejido blando y calcificación intralesional compatible con mucocele y una lesión ocupante de espacio situada en centro semioval y convexidad derechos de 34 mm de diámetro.

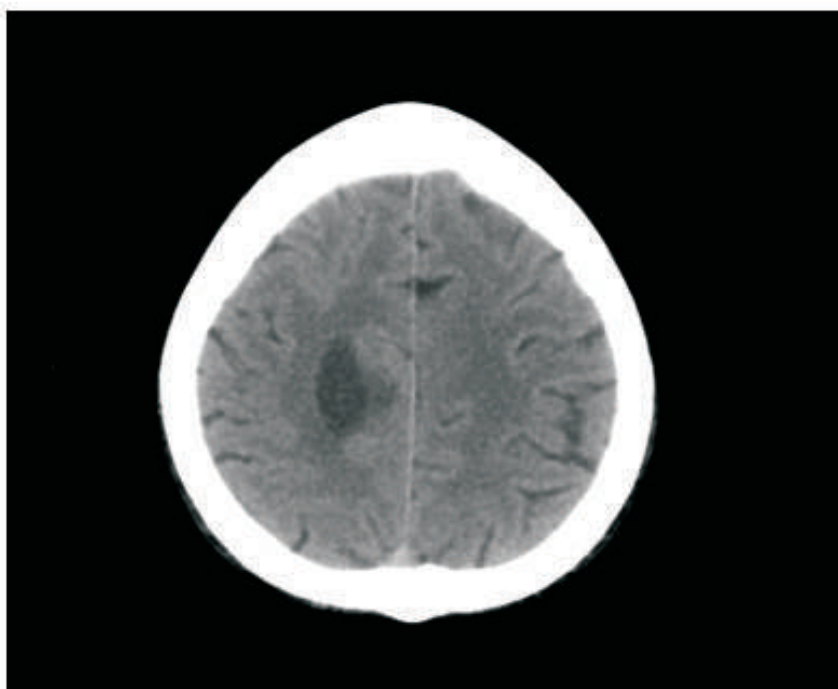


Imagen 2: En el TC craneal realizado en urgencias se evidencia lesión ocupante de espacio en hemisferio derecho.

Ante estos hallazgos, se decide ingresar al paciente en Medicina Interna para completar estudio de LOE cerebral y tratamiento, para lo que se solicitaron una resonancia magnética de cráneo, un TC toraco-abdomino-pélvico con contraste y una biopsia de la adenopatía supraclavicular para su estudio anatomopatológico.

En la RMN se confirma la presencia de una imagen expansiva fundamentalmente quística en centro semioval derecho (región parasagital parietal), de 30x25x28mm, hipocaptante y sin edema perilesional, que sugiere inicialmente la posibilidad de metástasis o un tumor cerebral primario.

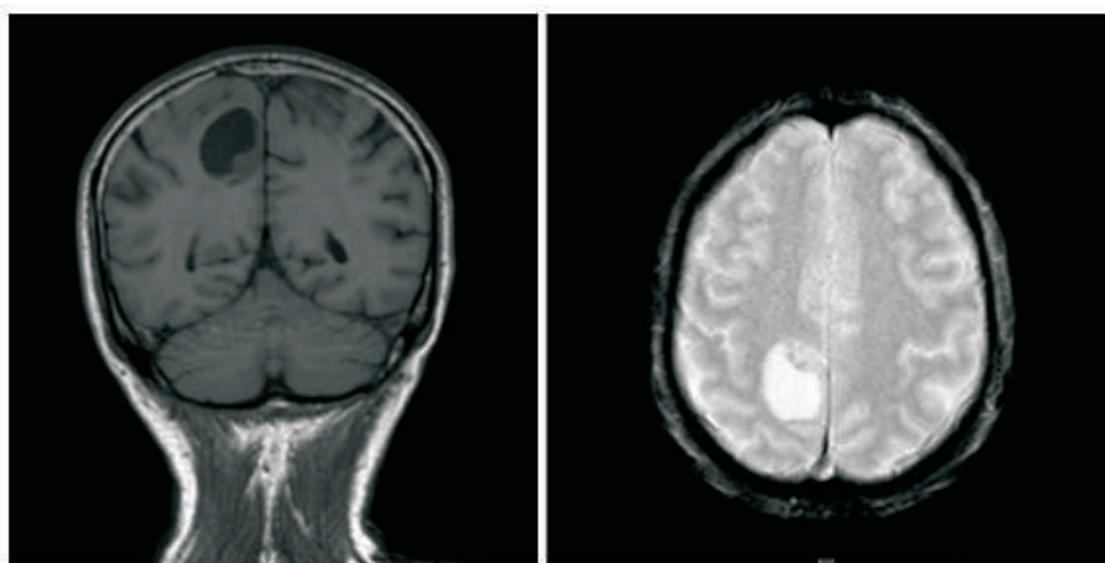


Imagen 3. Se confirma LOE cerebral hipocaptante en región parasagital parietal derecha objetivada previamente en el TC craneal realizado en Urgencias.

En el TC toraco-abdomino-pélvico se objetiva un nódulo pulmonar en segmento posterior de lóbulo superior derecho de 33x22mm, acompañado de derrame pleural izquierdo de pequeña cuantía y múltiples masas mediastínicas, las cuales comprimen el tronco braquiocefálico principal izquierdo y disminución del calibre de la vena cava superior, siendo aún permeable. Resto de órganos sin evidencia de lesiones en el momento actual.



Imagen 4. En el TC toraco-abdomino-pélvico durante se aprecia un nódulo pulmonar en segmento posterior de lóbulo superior derecho.

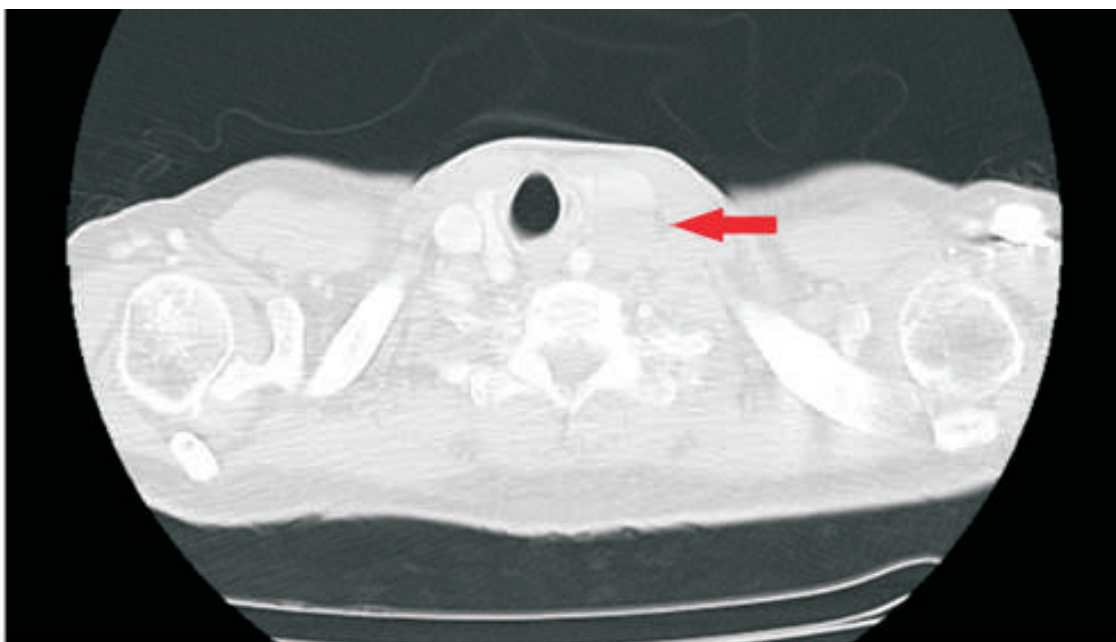


Imagen 5. En el mismo TC se objetiva adenopatía supraclavicular izquierda, que comprime y desplaza la tráquea y otras estructuras adyacentes.

La biopsia de la adenopatía supraclavicular izquierda se informa como metástasis por carcinoma de células pequeñas (microcítico).

DISCUSIÓN DEL CASO.

El carcinoma de pulmón de células pequeñas (por sus siglas en inglés SCLC, “small cell lung cancer”) es un carcinoma neuroendocrino que representa aproximadamente el 13% de todos los cánceres de pulmón y está fuertemente asociado a fumadores de cigarrillos¹. Históricamente, el SCLC se ha presentado de manera muy esporádica en no fumadores, representado solo el 2.9% de los casos de cáncer de pulmón en mujeres y 0% en hombres, de una serie de casos y controles².

Se trata de una entidad agresiva que generalmente se presenta como una masa hilar o en bronquios principales con adenopatías mediastínicas. La mayoría de los pacientes tienen enfermedad metastásica en el hígado, las glándulas suprarrenales, los huesos, la médula ósea y/o el cerebro en el momento del diagnóstico.¹

Los síntomas principales son tos, disnea, dolor torácico y pérdida de peso³. Las adenopatías locorregionales y la compresión de estructuras vecinas pueden resultar en un síndrome de vena cava superior, disfonía por invasión o compresión del nervio laríngeo recurrente, elevación hemidiafragmática por compresión del nervio frénico y disfagia por compresión del esófago. La obstrucción de un bronquio principal puede derivar en una neumonía postobstructiva¹ si bien la hemoptisis y la neumonía postobstructiva son menos frecuentes que en otros tipos de cáncer de pulmón debido al patrón de crecimiento de infiltración de la submucosa del SCLC en contraposición al crecimiento intraluminal del carcinoma no microcítico .

El SCLC metastatiza tempranamente y los síntomas de las lesiones metastásicas pueden ser el primer signo de malignidad. Las metástasis cerebrales son una forma de presentación inicial común, debutando como convulsiones náuseas y vómitos, cefalea y signos de focalidad neurológica. Las metástasis óseas son frecuentes en todos los tipos de cáncer de pulmón y a menudo se presentan como dolores óseos, fracturas patológicas y compresión de la médula espinal, provocando pérdida de fuerza y parestesias. Las metástasis hepáticas pueden provocar dolor, hepatomegalia, obstrucción de la vía biliar e ictericia.³

Los síndromes paraneoplásicos como el síndrome de secreción inadecuada de hormona antidiurética (SIADH), el síndrome de Cushing, la miastenia de Eaton-Lambert y otra gran variedad de síndromes neurológicos se presenta en una minoría de pacientes.¹

Tumor Local Effects	Distant Metastases	Paraneoplastic Syndromes
Cough	Bone pain	Hypercalcemia
Dyspnea	Neurologic symptoms	SIADH
Hemoptysis	Headache	Lambert-Eaton syndrome
Chest pain	Nausea and vomiting	Cerebellar ataxia
Hoarseness	Weight loss	Encephalitis
Horner syndrome	Fatigue	Cachexia/anorexia
SVC syndrome	Abdominal pain	Cushing syndrome
Postobstructive pneumonia	Spinal cord compression	
Pericardial effusion	Pathologic fracture	
Pleural effusion		

Abbreviations: SIADH = syndrome of inappropriate antidiuretic hormone secretion, SVC = superior vena cava.

Imagen 6. Cuadro resumen que engloba las principales manifestaciones asociadas al carcinoma microcítico de pulmón. Rober A. Kratzke MD y Manish R. Patel DO. Primary Lung Cancer. Conn's Current Therapy 2019, 842-848

Si bien el diagnóstico de sospecha es clínico, el diagnóstico de confirmación precisa de la realización de pruebas de imagen y estudio anatomopatológico.

Dado que la gran mayoría de los pacientes debutan con cáncer de pulmón ya en estadios avanzados y las terapias curativas se limitan a pacientes con enfermedad localizada, se han realizado pruebas de screening en pacientes con riesgo elevado para tratar de identificar la enfermedad en estadios tempranos para prevenir una mayor tasa de mortalidad. Si bien la radiografía de tórax ha demostrado ser ineficaz como herramienta de detección, estudios recientes han demostrado que la tomografía computarizada de baja dosis (LDCT, por sus siglas en inglés) es una herramienta eficaz para identificar pacientes con cáncer de pulmón en estadios temprana. El ensayo nacional de detección de cáncer de pulmón asignó al azar a ⁵ 3,4⁶ 4 pacientes con un historial de tabaquismo de 30 paquetes por año a tres exploraciones LDCT anuales o radiografías de tórax anuales. Para los pacientes que se sometieron a una prueba de detección de LDCT, hubo una disminución relativa del 20% en la mortalidad específica por cáncer de pulmón en comparación con la detección con radiografía de tórax. El ⁵ 0% de los tumores identificados por LDCT fueron cáncer de pulmón estadio I versus solo el 31% con rayos X, si bien la LDCT tiene el inconveniente de presentar un mayor número de falsos positivos (el 9⁵ % de los resultados positivos se clasificaron posteriormente como falsos positivos mediante biopsias o el seguimiento a

largo plazo de los nódulos. Actualmente se recomienda el screening de cáncer de pulmón en pacientes con un largo historial de tabaquismo; sin embargo, las decisiones con respecto al manejo de resultados positivos deben decidirse de manera multidisciplinaria para evitar procedimientos innecesarios.⁵

Una vez que tenemos un diagnóstico de sospecha, debe obtenerse el diagnóstico de confirmación mediante la biopsia y estudio del tejido, basándonos en la localización del tumor. Se recomienda realizar una mediastinoscopia para los tumores localizados en el mediastino y la biopsia transbronquial para tumores centrales. Para los tumores localizados en la periferia se prefiere la PAAF guiada por TC. En pacientes con derrame pleural sospechoso de malignidad la citología del líquido pleural puede establecer el diagnóstico. Así, el método diagnóstico debe ser individualizado para cada caso.

Para completar la estadificación se realiza estudio de extensión, para determinar la diseminación de la enfermedad y decidir la actitud terapéutica. En realidad, todos los pacientes van a recibir quimioterapia de entrada, por lo que es más útil para descartar a los pacientes que no se beneficiarían de radioterapia o cirugía. Se debe realizar al menos una analítica completa y una tomografía computadorizada (TC) toracoabdominal. Además, una TC craneal puede ser útil incluso en pacientes asintomáticos en los que se vaya a realizar un tratamiento como enfermedad localizada, ya que casi un 10% de ellos presentarán afectación cerebral, cuyo tratamiento precoz puede mejorar la sintomatología neurológica posterior.

La afectación del hueso es poco habitual como único lugar de diseminación, por lo que no se recomienda de entrada realizar una biopsia de rutina, y además su afectación se puede observar, al menos en parte, con la TC toracoabdominal. En cuanto a la tomografía por emisión de positrones (PET), existen pocos estudios relevantes, pero parece que podría ahorrar tiempo y evitar la realización de otras pruebas como la gammagrafía ósea y la biopsia de médula ósea, ya que como se ha comentado anteriormente no están indicadas en todos los casos. Además, en función del nivel de captación de la glucosa marcada en las lesiones y su respuesta al tratamiento se podría establecer cierto valor pronóstico e incluso predictivo de respuesta.

A parte de la extensión inicial de la enfermedad, son factores pronósticos importantes la pérdida de peso y la continuidad del hábito tabáquico. Son también relevantes la presencia de LDH elevada y la existencia e síndromes paraneoplásicos, ya que conllevan una menor supervivencia. La hipoalbuminemia y la linfopenia, al igual que ocurre en otras neoplasias también son indicadoras de una peor evolución del proceso.

Dependiendo del estadio de la enfermedad, el tratamiento incluye cirugía, radioterapia y quimioterapia, solas o en combinación. Los casos de enfermedad muy inicial pueden abordarse con cirugía y quimioterapia adyuvante. En el resto de los pacientes con enfermedad limitada, el tratamiento de elección es quimiorradioterapia concomitante más radioterapia holocraneal profiláctica. Para la enfermedad diseminada se administra quimioterapia paliativa, aunque en casos de buena respuesta puede ser aconsejable la radioterapia posterior.^{6,7}

CONCLUSIÓN.

El carcinoma microcítico de pulmón es tumor de rápido crecimiento y gran agresividad, que debuta un alto porcentaje de las veces como enfermedad metastásica avanzada. Está íntimamente ligado con la exposición al tabaco, por lo que típicamente se presenta pacientes entre ⁵ - ⁶⁵ años, grandes fumadores de larga evolución. Ante los síntomas del paciente y las pruebas realizadas en la urgencia el diagnóstico de sospecha principal es un tumor primario de pulmón, si bien el diagnóstico de confirmación precisa de un estudio histopatológico.

El diagnóstico debe ser lo más precoz posible, ya que en estadios iniciales el carcinoma microcítico responde bien al tratamiento, aumentando la supervivencia. Sin embargo, para pacientes con enfermedad diseminada el avance ha sido mucho menor, y desde hace años las tasas de supervivencia siguen siendo similares, a pesar de la aparición de nuevos fármacos y líneas de tratamiento.

BIBLIOGRAFÍA.

1. National Comprehensive Cancer Network: NCCN Clinical Practice Guidelines in Oncology (NCCN Guidelines). Small Cell Lung Cancer. Version 1. 2019. NCCN website. Published October 10, 2018. Accessed October 1⁵, 2018. <https://www.nccn.org>
2. Bonnie S Glisson, FACP, Lauren A Byers. Pathobiology and staging of small cell carcinoma of the lung. Post TW, ed. UpToDate. Waltham, MA: UpToDate Inc. <https://www.uptodate.com> (Accessed on August 1⁵, 201⁷.)
3. Rober A. Kratzke MD y Manish R. Patel DO. Primary Lung Cancer. Conn's Current Therapy 2019; 842-848
4. Gerard A. Silvestri, Nicholas J. Pasti, Nichole T. Tanner and James R. Jett. Clinical Aspects of Lung Cancer. Murray and Nadel's Textbook of Respiratory Medicine. 201⁶; ⁵ 3: 940-9⁶ 4.
- ⁵. Church T.R., Black W.C., Aberle D.R., et. al.: Results of initial low-dose computed tomographic screening for lung cancer. N Engl J Med 2013; 3⁶ 8: 1980-1991.
- ⁶. F.Navarro Expósito J.L.López González R.Molina Villaverde M.Álvarez-Mon Soto. Cáncer microcítico de pulmón (Small lung cell cancer). 2013; Volume 11 (24): 1441-144⁶.
- ⁷. A. Jaureguizar Oriol y P.L. Arrieta Narváez*. Cáncer de pulmón. Medicine. 2018; Volumen 12 (⁶⁵): 3803-3811.

Hijos de Morfeo

Fernández Smersu, N; García-Navas Núñez, D; Corral Peñafiel J.*; Cabello Anaya, MC; Gutiérrez Agujetas, M; Chamorro Vera, A.

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

*Unidad del sueño, servicio de neumología. Hospital San Pedro de Alcántara de Cáceres.

RESUMEN.

La narcolepsia se define como una enfermedad crónica del sistema nervioso central (SNC) donde hay un fallo en la regulación entre los ciclos de sueño – vigilia, con la introducción temprana del sueño REM en situaciones de vigilia. Se presenta con somnolencia excesiva diurna, terrores nocturnos, alucinaciones, fragmentaciones del sueño y parálisis del sueño; aunque su presentación clínica puede variar entre personas afectas.

El diagnóstico diferencial es amplio, por lo que hay que basarse en una serie de pruebas complementarias (radiología, registros del sueño o de la actividad cerebral) para llegar al diagnóstico definitivo. El objetivo del tratamiento consiste en la mejoría de la calidad de vida de los pacientes. Presentamos dos casos pediátricos afectados de Narcolepsia. Ambos consultaron por clínica de SED, asociándose en uno de ellos síntomas típicos como la cataplejía.

PALABRAS CLAVE.

Narcolepsia, Cataplejía, Somnolencia diurna, Hipocretina, Desorden del ritmo circadiano.

INTRODUCCIÓN.

La Narcolepsia es un trastorno complejo e infrecuente que afecta a la secuencia habitual de los tres estados naturales de la conciencia (vigilia, sueño no REM y sueño REM), entremezclándose e introduciéndose el uno en el otro. Cursa con la clínica clásica de somnolencia excesiva diurna (SED), cataplejía (10%), alucinaciones hipnagógicas (33 – 80%) y parálisis del sueño. No todos los pacientes presentan el cuadro clínico completo. Dentro de las posibles etiologías está la pérdida de neuronas productoras de hipocretina en el hipotálamo de origen autoinmune, la predisposición genética (HLA DQB1*06 02 o el DR2/DRB1*15 01)⁽²⁾ y los factores infecciosos o la vacunación.

La parálisis del sueño es una incapacidad transitoria para realizar cualquier tipo de movimiento voluntario que tiene lugar durante el período de transición entre el estado de sueño y el de vigilia.

La alucinación hipnagógica es un proceso transitorio especialmente entre la primera y la segunda fase del sueño, en el que se padece una alucinación auditiva, visual y/o táctil.

El tratamiento consiste en normas básicas de higiene del sueño junto con fármacos para contrarrestar el insomnio del paciente, prevenir las consecuencias de la cataplejía y evitar problemas a nivel escolar, social y emocional.

DESCRIPCIÓN DE CASOS CLÍNICOS.

CASO 1

Varón de 10 años y 10 meses, sin antecedentes de interés, que consulta por alteración del sueño desde pequeño. Refieren episodios sugerentes de terrores nocturnos a los 3 años, que aún persisten en la actualidad. No insomnio de conciliación, tendencia a quedarse dormido en cualquier lugar, necesidad de varias siestas diurnas. No refiere episodios de alucinaciones hipnagógicas ni parálisis del sueño, pero si la presencia de cataplejía asociada a la risa junto con atonía cervical transitoria sin pérdida del tono postural completo.

Presenta una somatometría y constantes vitales normales. Exploración por aparatos normal. Dada la sospecha de Narcolepsia con cataplejía se decide realizar estudio complementario. Inicialmente se realiza una polisomnografía (PSG) (imagen 1) donde se observa una latencia de sueño 14.3 minutos; latencia a fase REM muy corta: 3 minutos (valores normales < 1⁵ minutos). No presenta eventos respiratorios nocturnos salvo importante ronquido simple, ni datos de desestructuración importante del sueño. No datos de hipoventilación alveolar obstructiva ni otras alteraciones de conducta REM o PLMs (Periodic Limb Movements). Con estos resultados se descartan algunas causas de SED solicitándose Test de latencias múltiples (TLMS) para confirmar o descartar la Narcolepsia como causa principal de su hipersomnia 1^a.

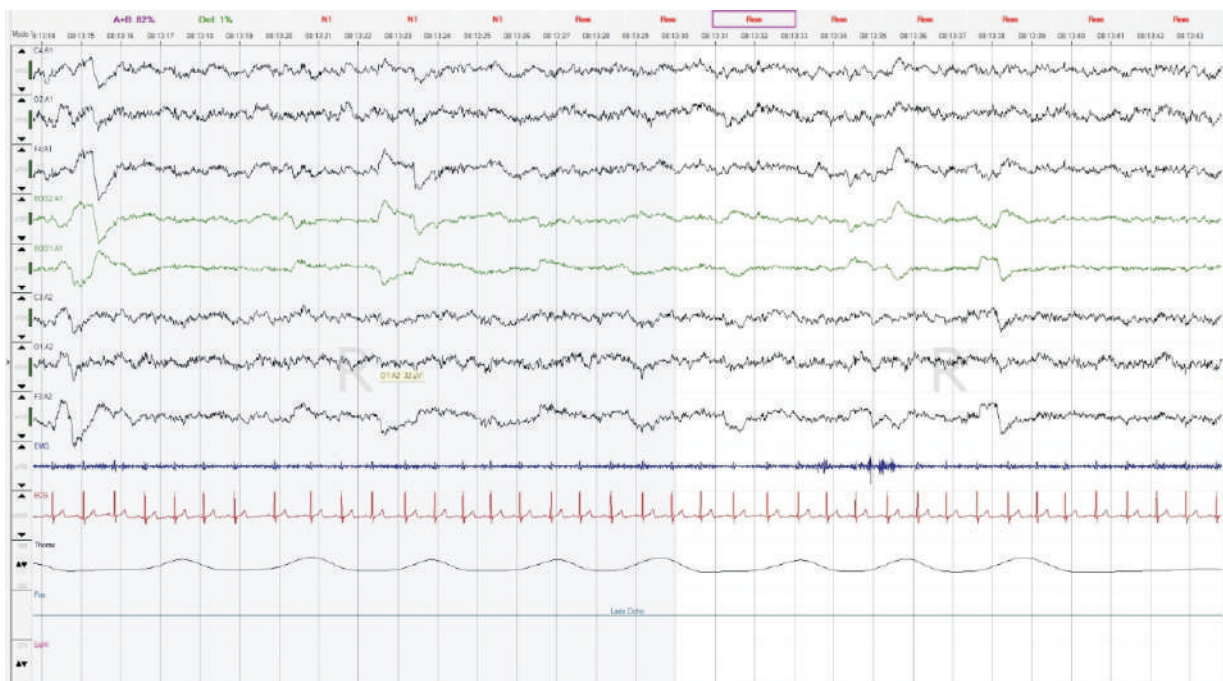


Imagen 1: PSG en el momento de entrar en fase REM (Rapid-Eye Movement) del paciente. 4ª-5ª línea (verde), se observa el movimiento ocular rápido característico junto con las ondas θ (ondas irregulares y rápidas).

En el TLMS (imagen 2 y 3) se pone de manifiesto la existencia de SED de moderada intensidad. En las 4 siestas programadas aparece sueño REM, (4 SOREmp), con una latencia media de 2'9 minutos. Se puede concluir con estos datos y junto con la historia clínica, la existencia de una narcolepsia con cataplejía. Mientras tanto se solicita RM cerebral que es normal. En el estudio de HLA presenta HLA DQB1*06 02 y DRB1*15 01 (DR2).

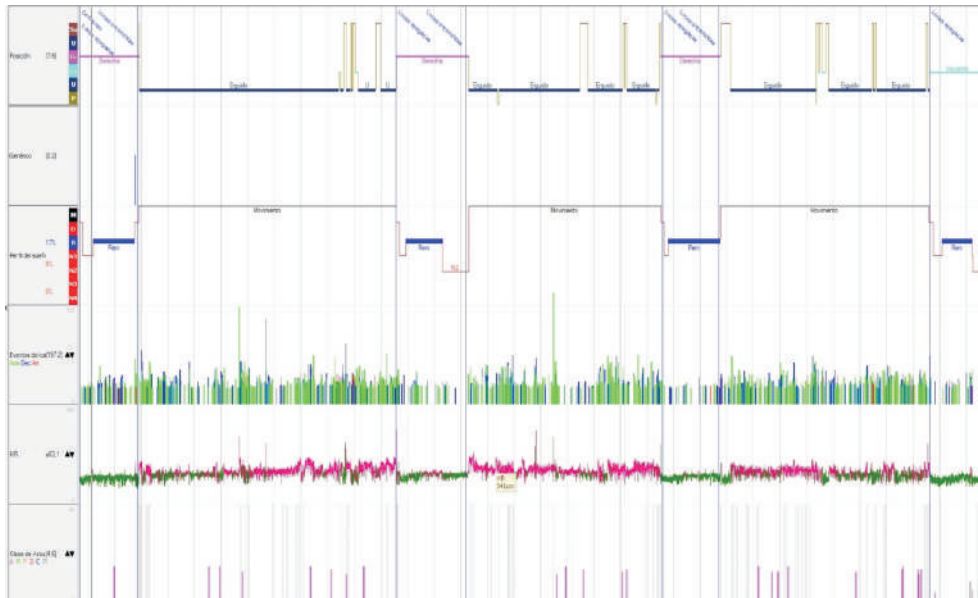


Imagen 2: TLMS donde observamos los 4 momentos de siestas del paciente, y la latencia a la fase REM en cada una de ellas, presentando una latencia media de 2'9 minutos.

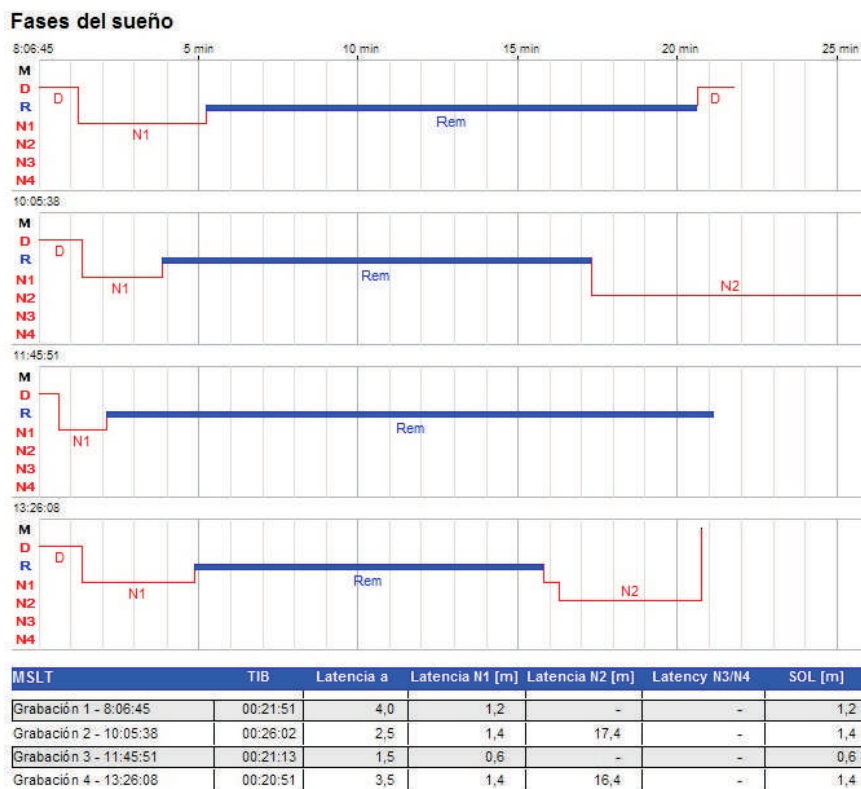


Imagen 3: TLMS donde observamos las 4 entradas en REM, la latencia de inicio, y su duración.

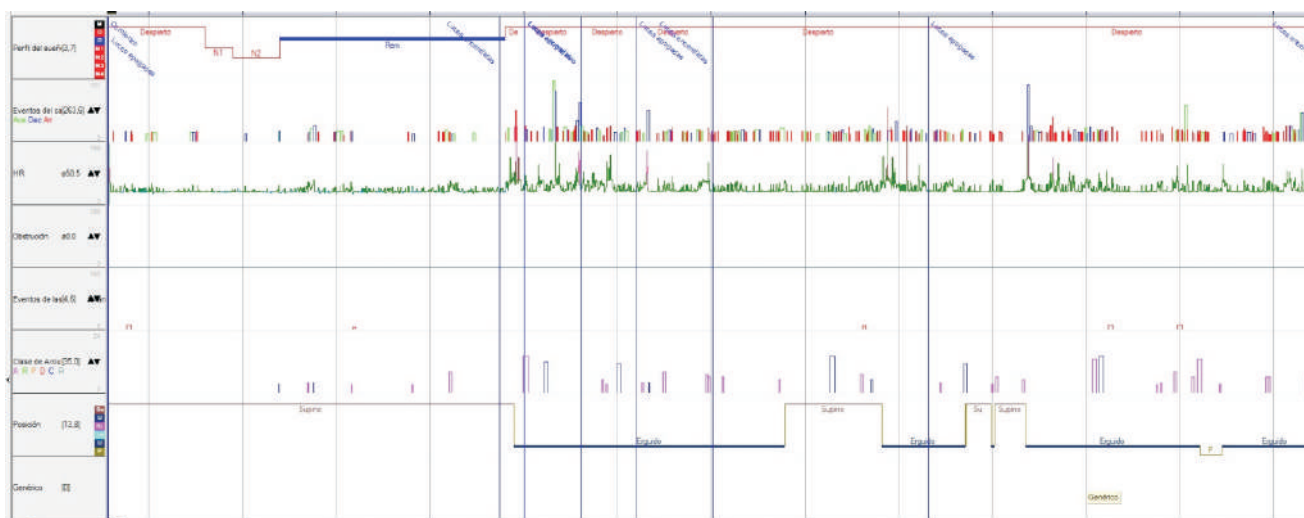


Imagen 5: TL donde se observa 1 de las 3 siestas del paciente, y la latencia a la fase REM en cada una de ellas, presentando una latencia media de 37 minutos.

Se diagnosticó finalmente de narcolepsia sin cataplejía. Además de las recomendaciones higiénicas del sueño, se aconsejó el tratamiento con metilfenidato para la SED, con una respuesta muy buena.

DISCUSIÓN.

La narcolepsia es una enfermedad neurodegenerativa crónica que tiene un impacto a nivel físico, social, emocional y mental. Los individuos que presentan síntomas a veces presentan dificultades a la hora de ser diagnosticados de forma rápida, lo que reduce aún más su calidad de vida.

Epidemiológicamente, es un trastorno muy infrecuente, afectando a 1 de cada 2000 8 personas a nivel mundial. En Europa se estiman que están afectados el 0.3% de las personas⁽⁵⁾. Su debut tiene un predominio primaveral y en fases tempranas del verano. Aunque su origen es multifactorial, la pérdida de hipocretina se asocia estrechamente con la génesis de la narcolepsia. Este déficit de hipocretina se puede asociar a enfermedades autoinmunes, historia familiar y daños cerebrales. Otros factores infecciosos niveles elevados de anticuerpos contra la antiestreptolisina O ó infecciones por gripe se han relacionado con su aparición.

Según el ICSD-3 (International Classification of Sleep Disorders), la clasificación de la Narcolepsia se divide en tipo 1 y tipo 2, basándose en la ausencia de hipocretina (marcador fundamental en la categorización de esta patología). Los niveles bajos de hipocretina en LCR se relacionan de forma estrecha con la presencia de Narcolepsia con episodios de cataplejía. La cataplejía consiste en episodios breves (menores de 2 minutos), caracterizados en una pérdida repentina del tono muscular conservando la conciencia. Se manifiestan tras emociones fuertes, habitualmente positivas, siendo la más frecuente la risa. Existe un fenotipo de cataplejía focal, caracterizado por hipotonía palpebral, apertura de la boca junto con protrusión lingual, típica en la edad pediátrica⁽¹⁾.

Según la edad de presentación predominará una clínica u otra, aunque el síntoma más frecuente a cualquier edad suele ser el cansancio o la fatiga que aparece con la necesidad de siestas breves y reparadoras en lugares inadecuados. De hecho, la necesidad de siesta más allá de los 5 años debe de alertarnos, así como la presencia de somnolencia significativa comparada con niños de la misma edad.

Las conductas automáticas también son frecuentes. En la edad escolar puede manifestarse cómo trastorno de la conducta, disminución del rendimiento escolar o inatención. En los adolescentes podremos objetivar un cambio de carácter.

El diagnóstico se basa en los resultados del PSG y de los TLMS. Sin embargo, se deben tomar precauciones en la interpretación de los TLMS debido a las dificultades en la diferenciación de los rangos según la edad. Previamente el límite inferior se encontraba en los 8 años, pero estudios recientes muestran la posibilidad de ampliación a los 5 años en casos bajo una fuerte sospecha de narcolepsia⁽⁴⁾. El TLMS se considera positivo si los ciclos de latencia del sueño son inferiores a 8 minutos, y si hay presencia al menos de 2 fases comienzo durante el sueño de movimiento rápido de los ojos (SOREMPs). La PSG debe ser realizada durante la noche anterior a los TLMS de manera que podamos excluir la existencia de otras patologías, tales como el síndrome de apnea obstructiva, que pudiera justificar la SED. El estudio genético del HLA DQB1*06:02 es un marcador con alta especificidad para narcolepsia, con una estrecha relación de la cataplejía.

La medición del déficit de hipocretina en el líquido cefalorraquídeo puede ser útil en los casos complejos donde la interpretación de las pruebas lleva a dudas. Su uso no está extendido, debido a que es una prueba invasiva. En nuestros pacientes no hizo falta realizar esta determinación dado que la PSG y TLMS fueron determinantes.

Además del trastorno del sueño, hay otras comorbilidades asociadas. La obesidad también es un síntoma común de esta enfermedad y la pubertad precoz, pudiéndose explicar ambos por una alteración a nivel hipotalámico⁽³⁾. Existen otros problemas cómo el aislamiento social y la afectación emocional.

Nuestros dos pacientes presentaron una clínica sugerente de Narcolepsia, sobre todo el primero que se asociaba a cataplejía. Esto facilitó su sospecha diagnóstica y por tanto el enfoque de las pruebas complementarias. Además de las medidas higiénicas y la recomendación de siestas breves a lo largo del día, se ofreció tratamiento farmacológico. Creemos que el primer paciente debería de tomar fármacos para la clínica de SED, dado que no puede practicar deporte con sus iguales por las tardes ni llevar el ritmo de sus compañeros en los campamentos. Como tratamiento para la SED está indicado el metilfenidato (inhibidor de la recaptación de dopamina) y el modafinilo (promotor de la vigilia y estimulante glutaminérgico con un mecanismo de acción desconocido). Se prefiere usar el primero dado que en el segundo hay pocos datos en niños y en Europa no es usado por efectos cardiovasculares. En el segundo caso, mejoró la calidad de vida en el ámbito social, familiar y escolar tras el inicio del tratamiento. Para los episodios de cataplejía se usan los antidepresivos tricíclicos o inhibidores de recaptación de catecolaminas, como la fluoxetina, clomipramina y venlafaxina. Por último el oxibato sódico, neurotransmisor que se une a sus receptores propios además de ser agonista de los receptores GABA, se ha visto eficaz para ambos síntomas.

Al ser un trastorno tan infrecuente, es importante realizar un diagnóstico diferencial con otras enfermedades como síndrome de apnea del sueño, el síndrome de fatiga crónica, trastornos conductuales o psiquiátricos, crisis epilépticas (astáticas o ausencias). Para ello es muy útil la historia clínica y la PSG.

CONCLUSIONES.

La Narcolepsia es una rara condición que tiene un gran impacto en los pacientes y sus familias. Aunque las manifestaciones clínicas pueden variar entre pacientes, la presencia de una somnolencia excesiva diurna es uno de los síntomas mas comunes y nos debería orientar a la posibilidad de su diagnóstico, debido la existencia de un manejo efectivo en la reducción de los síntomas y que su tratamiento muestra una progresión en la calidad de vida. El diagnóstico temprano es clave en la prevención de pruebas innecesarias y del retraso en el tratamiento, siendo este bastante eficaz en los pacientes. Es muy satisfactorio ver a los pacientes con una mejoría en la calidad de vida postratamiento, y como son capaces de progresar a nivel académico, personal y social.

BIBLIOGRAFÍA.

1. Sateia M.J. International classification of sleep disorders. 3er ed. ICSD-3. Darien, IL: American Academy of Sleep Medicine; 2014; 30⁶ -339.
2. Miyagawa T, Tokunaga K. Genetics of narcolepsy. Human genome variation. Nature Publishing Group UK; 2019.
3. Poli, F., Pizza, F., Mignot, E., Ferri, R., Pagotto, U., Taheri, S., Plazzi, G., et al. High prevalence of precocious puberty and obesity in childhood narcolepsy with cataplexy; 2013; 17⁵ –181.
4. Aurora RN, Lamm CI, Zak RS, Kristo DA, Bista SR, Rowley JA, et al. Practice parameters for the non-respiratory indications for polysomnography and multiple sleep latency testing for children. Sleep 2012; 3⁵ (11):14⁶⁷ –7 3.
5. Govi A., Antelmi E., Pizza F., Ingravallo F., Plazzi G. Narcolepsy Features in Young Patients. Journal of pediatric Biochemistry; 201⁶; 0⁶ (04): 184-190.
6. Letizia Rocca F., Pizza F., Ricci E., Plazzi G. Narcolepsy during Childhood: An Update; Neuropediatrics 201⁵; 4⁶ (03): 181-198.

Cariño, he encogido a los tumores

Ayala de Miguel, P.¹; López Gallego, J.¹; Gorospe García, I.¹; Rivera Vargas, P.R.¹;
Posada Restrepo, A.¹; Illán Varella, A.².

1. Servicio de Oncología Médica. Hospital Universitario San Pedro de Alcántara. Cáceres.
2. Servicio de Oncología Médica. Hospital Virgen del Puerto. Plasencia.

INTRODUCCIÓN.

Los inhibidores de puntos de control inmune han demostrado beneficio en supervivencia en distintos tipos de tumores. En el caso del melanoma, entre un 1⁵-20% de pacientes consiguen una respuesta completa radiológica durante el tratamiento con monoterapia, demostrándose además supervivencias más prolongadas a largo plazo en estos pacientes incluso tras suspensión de la inmunoterapia. Sin embargo, las tasas de respuestas completas en las series de cáncer de pulmón son mucho menores, en torno al 2-4%.

PALABRAS CLAVE.

Cáncer de pulmón, inmunoterapia, respuesta completa, larga supervivencia.

RESUMEN

Presentamos el caso de un paciente con diagnóstico de tres tumores a lo largo de su historia oncológica. Con motivo de progresión de un carcinoma pulmonar avanzado se inició inmunoterapia con Nivolumab, tras lo cual obtuvo una respuesta completa radiológica que mantiene hasta la fecha, incluso tras suspensión del fármaco.

DESCRIPCIÓN DEL CASO.

Varón de 50 años intervenido en octubre de 2010 de un adenocarcinoma de sigma pT3pN0 y tratado con quimioterapia adyuvante según esquema FOLFOX x 12 ciclos. En enero de 2014 sufrió progresión hepática única, realizándose metastasectomía con anatomía patológica de metástasis de adenocarcinoma de origen colorrectal. Recibió tratamiento complementario con 5-fluorouracilo en monoterapia. En una revisión en octubre de 2014 se evidenció progresión tumoral a nivel adenopático mediastínico y cervical; la biopsia mediante fibrobroncoscopia arrojó un resultado de metástasis de adenocarcinoma de origen pulmonar, con EGFR no mutado y ALK no traslocado. Recibió 6 ciclos de quimioterapia con esquema Cisplatino-Pemetrexed hasta marzo de 2015, continuando posteriormente con Pemetrexed de mantenimiento.

Con un intervalo libre de progresión (ILP) de 3 meses, en junio de 201⁵ sufrió una nueva progresión tumoral mediastínica y cerebral múltiple, por lo que recibió radioterapia holocraneal paliativa e inició 2^a línea con Nivolumab a dosis de 3mg/kg cada 14 días. En la reevaluación de febrero de 201⁶ se objetivó una respuesta completa radiológica cerebral y ganglionar, pero se evidenció una masa vesical que fue diagnosticada mediante cistoscopia como un carcinoma urotelial papilar múltiple pT1 de alto grado. En marzo de 201⁶ se realizó resección transuretral constatando tumor urotelial de alto grado; tras nueva RTU de control en junio/201⁶ recibió posteriormente 6 sesiones de instilaciones intravesicales de BCG, con excelente tolerancia a la concomitancia con Nivolumab y alcanzando una respuesta completa radiológica y por cistoscopia en controles sucesivos. En marzo de 2018, tras un ILE de 2 años y 9 meses se decidió suspender Nivolumab ante la respuesta completa mantenida alcanzada. En la actualidad el paciente se mantiene libre de enfermedad, con un ILE de 4 años y 4 meses desde inicio de Nivolumab y de 19 meses desde suspensión del mismo, realizando revisiones periódicas cada 3 meses.

DISCUSIÓN.

La irrupción de la inmunoterapia ha cambiado el paradigma de tratamiento y el pronóstico de un gran número de tumores. Los inhibidores de PD-1, PD-L1 y CTLA-4, ya sea en monoterapia o en combinación con quimioterapia clásica, han permitido prolongar en años la supervivencia de tumores cuya expectativa de vida hace escasamente una década era de apenas unos meses. Su mecanismo de acción es a través de la desinhibición de los puntos de control inmunitario, de manera que se produce una potenciación selectiva del sistema inmune del huésped de cara a identificar y eliminar las células tumorales. El uso de estos fármacos, la evaluación de la respuesta y el manejo de las toxicidades suponen un desafío para los oncólogos.

La consecución de una respuesta completa radiológica (es decir, la desaparición de toda lesión tumoral en las pruebas de imagen) durante el tratamiento con inmunoterapia parece relacionarse con una importante prolongación del tiempo de supervivencia. Según la histología tumoral y las distintas series, entre un 3 y un 20% de pacientes alcanzan una respuesta completa durante el tratamiento con inmunoterapia¹. En el caso del melanoma, uno de cada cinco pacientes con enfermedad metastásica experimentó una regresión total de todas las lesiones tumorales al ser tratados con inmunoterapia.

Cabría preguntarse si esta respuesta radiológica implica la curación de un cáncer metastásico. Los estudios aún se encuentran en una fase demasiado temprana como para contestar a esta cuestión. Lo cierto es que, del 20% de pacientes con melanoma metastásico que alcanzaron una respuesta completa con inmunoterapia, el 94% sigue vivo a los 5 años².

Existen datos además acerca de la seguridad de la suspensión del fármaco a los 2 años en estos pacientes. Concretamente en estudios de pacientes con melanoma, hasta el 90% de los pacientes que habían alcanzado una respuesta completa y se les había suspendido el tratamiento mantenían dicha respuesta completa a los 2 años de la última dosis del fármaco, comportándose éste como una verdadera vacuna cuyo efecto perdura en el tiempo en ausencia de nuevas dosis.

En el caso que exponemos, el paciente mantiene una respuesta completa mantenida más de 4 años tras progresión cerebral y mediastínica de un adenocarcinoma pulmonar, incluso tras suspensión del tratamiento, además de mantenerse libre de recaída de un adenocarcinoma colorrectal metastásico. Consideramos también relevante la buena tolerancia a la terapia concomitante de inhibidor de checkpoint e instilaciones de BCG para el tratamiento del cáncer vesical³.

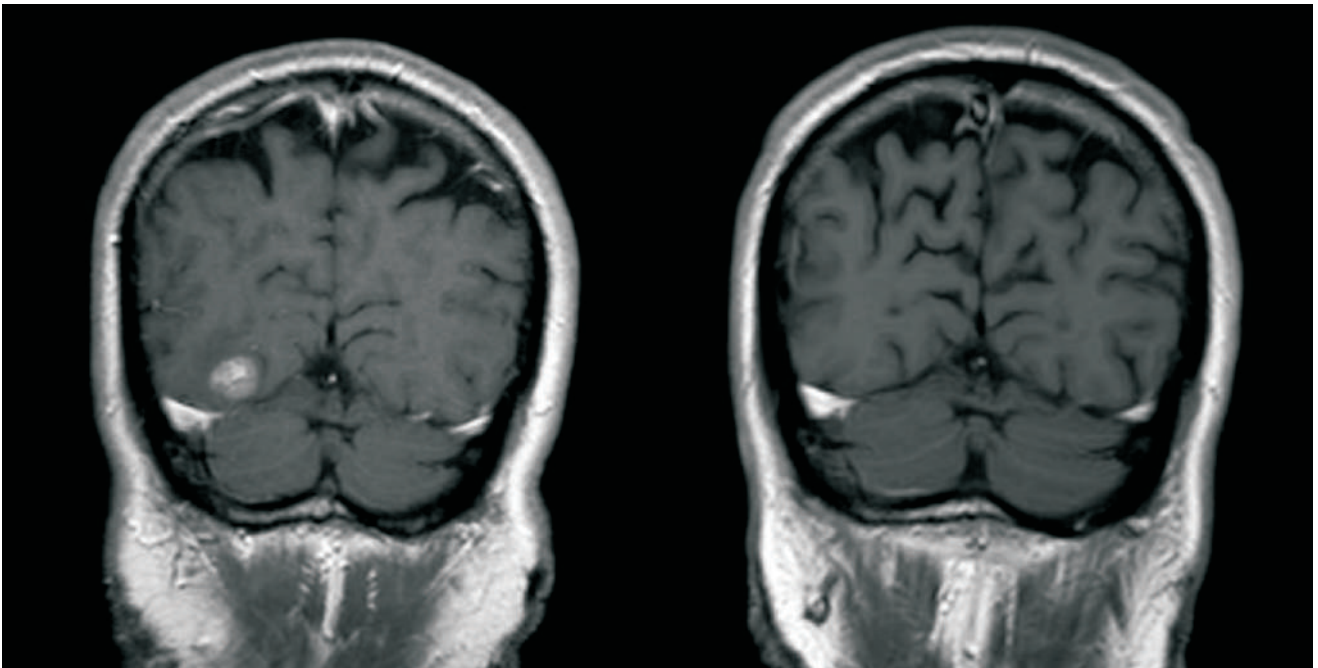


Imagen 1. Respuesta completa cerebral tras tratamiento con Nivolumab y RT holocraneal

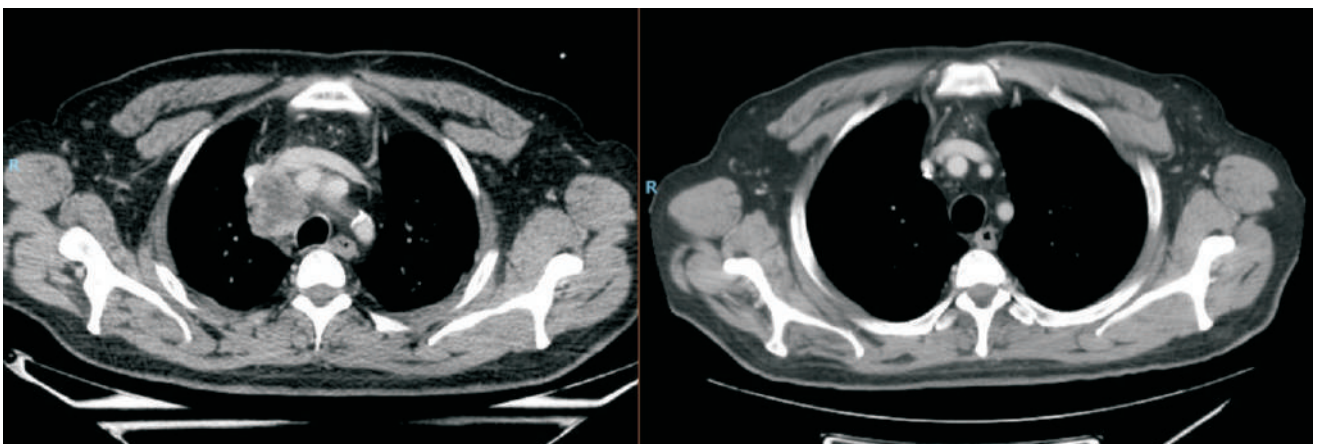


Imagen 2. Respuesta completa de conglomerado mediastínico retrocavo tras tratamiento con Nivolumab

BIBLIOGRAFÍA.

1. Li J, He Q, Yu X, Khan K, Weng X, Guan M. Complete response associated with immune checkpoint inhibitors in advanced non-small-cell lung cancer: a meta-analysis of nine randomized controlled trials. *Cancer Manag Res.* 2019 Feb 18;11:1⁶ 23-29.
2. O Hamid, C Robert, A Daud, F S Hodi, W J Hwu, R Kefford, J D Wolchok, P Hersey, R Joseph, J S Weber, R Dronca, T C Mitchell, A Patnaik, H M Zarour, A M Joshua, Q Zhao, E Jensen, S Ahsan, N Ibrahim, A Ribas, Five-year survival outcomes for patients with advanced melanoma treated with pembrolizumab in KEYNOTE-001. *Annals of Oncology.* 2019 April 30;4:5 82–88.
3. Mukherjee N, Svatek RS, Mansour AM. Role of immunotherapy in bacillus Calmette-Guérin-unresponsive non-muscle invasive bladder cancer. *Urol Oncol.* 2018 Mar; ⁶ (3):103-08.

Tratamiento ¿paliativo?. Respuesta completa en cáncer de mama metastásico con infiltración de médula ósea

Ayala de Miguel, P.; Gorospe García, I.; López Gallego, J.; Rivera Vargas, P.R; Posada Restrepo, A.; Alonso Soler, S.E.

Servicio de Oncología Médica. Hospital Universitario San Pedro de Alcántara. Cáceres.

INTRODUCCIÓN.

La presencia de micrometástasis en la médula ósea se da en hasta un 40% de pacientes con cáncer de mama avanzado, y es más frecuente en presencia de metástasis óseas. Sin embargo, la infiltración masiva de médula ósea con afectación funcional de la misma y pancitopenia grave es un evento infrecuente.

PALABRAS CLAVE.

Cáncer de mama; terapia antiher-2; infiltración de médula ósea.

RESUMEN.

Reportamos el caso de una paciente con pancitopenia severa secundaria a infiltración de médula ósea por carcinoma de mama HER-2 positivo que obtuvo una respuesta parcial mayor radiológica así como recuperación funcional de médula ósea tras 4 ciclos de doble bloqueo antiHER-2 y quimioterapia.

DESCRIPCIÓN DEL CASO.

Mujer de 39 años intervenida en 2010 mediante mastectomía y linfadenectomía de un carcinoma ductal infiltrante de mama derecha luminal B pT2pN3, estadio III-C. Recibió adyuvancia con quimioterapia según esquema TAC x 6 ciclos, radioterapia y hormonoterapia durante 7 años (tamoxifeno y posterior exemestano y goserelina).

Con un intervalo libre de progresión (ILP) de 7 años, en septiembre de 2018 se objetivó recaída ósea múltiple, iniciando 1ª línea de tratamiento para enfermedad metastásica con Palbociclib – Fulvestrant – Denosumab. En enero de 2019 la paciente sufrió un importante empeoramiento clínico, con ECOG performance status de 3 por hepatalgia y astenia grado 3, así como pancitopenia marcada que no mejoró tras la retirada de Palbociclib.

Con un ILP de 4 meses, un TC body y una RM abdominal evidenciaron progresión múltiple a nivel óseo y hepático. Dado el tórpido desarrollo de la enfermedad, con gran agresividad y escasa respuesta a inhibidor de ciclina, se decidió rebiopsia, realizándose además punción-biopsia de médula ósea que evidenció infiltración masiva por carcinoma mamario. La paciente presentaba en ese momento una hemoglobina de 6.8g/dL , leucocitos de $700/\text{mL}$ y plaquetas $14000/\text{mm}^3$. A la espera del resultado de inmunohistoquímica y debido al rápido deterioro de la paciente se procedió a realizar transfusiones de hemoderivados y se planteó administración de 1 ciclo de Cisplatino – Gemcitabina, asumiendo los elevados riesgos dada la citopenia. Posteriormente se recibió la inmunohistoquímica de la biopsia de médula ósea con infiltración por carcinoma mamario con receptores hormonales positivos y sobreexpresión de HER-2. Se inició tratamiento con Trastuzumab y Pertuzumab y se añadió Paclitaxel al esquema a los 21 días del 1º ciclo de quimioterapia. La paciente experimentó una rápida mejoría de situación basal, manteniendo ECOG 1 en posteriores revisiones. En sucesivos controles analíticos se comprobó aumento progresivo de valores de hemoglobina, leucocitos y plaquetas, hasta la normalización de los mismos. En la primera reevaluación radiológica realizada en mayo de 2019 se objetivó respuesta parcial mayor hepática y respuesta completa ósea según criterios RECIST v1.1, que mantiene en la actualidad.

DISCUSIÓN.

La infiltración por un cáncer sólido de la médula ósea con afectación funcional de la misma es un proceso infrecuente ¹ pero de extraordinaria gravedad ². Este evento ensombrece en gran medida el pronóstico de la enfermedad, no solo porque suele implicar la diseminación masiva del tumor sino también por la gran cantidad de complicaciones hemorrágicas o infecciosas derivadas de la pancitopenia. No existen datos sólidos para el manejo de dicha situación, dada la escasa casuística y los elevados riesgos de administrar citostáticos con capacidad aplasante a pacientes con valores del hemograma en ocasiones gravemente disminuidos ³.

En el caso que presentamos, tras discutir con la paciente los posibles beneficios y marcados riesgos que implicaba la administración de quimioterapia, se decidió tratamiento basado en platino y Gemcitabina, dos drogas útiles en el manejo del cáncer de mama, con la intención de ganar tiempo a la espera del resultado inmunohistoquímico. Tras comprobar sobreexpresión de HER-2 se inició doble bloqueo de esta vía con Trastuzumab y Pertuzumab. El empleo de estos fármacos ha supuesto un cambio de paradigma en el tratamiento de este subgrupo de pacientes con alteraciones en el gen de HER-2; la combinación con quimioterapia ha permitido doblar la esperanza de vida de estas pacientes hasta más allá de los 3 años.

En el caso expuesto la paciente ha alcanzado una respuesta parcial radiológica que mantiene en la actualidad, así como una recuperación total de la funcionalidad de la médula ósea.

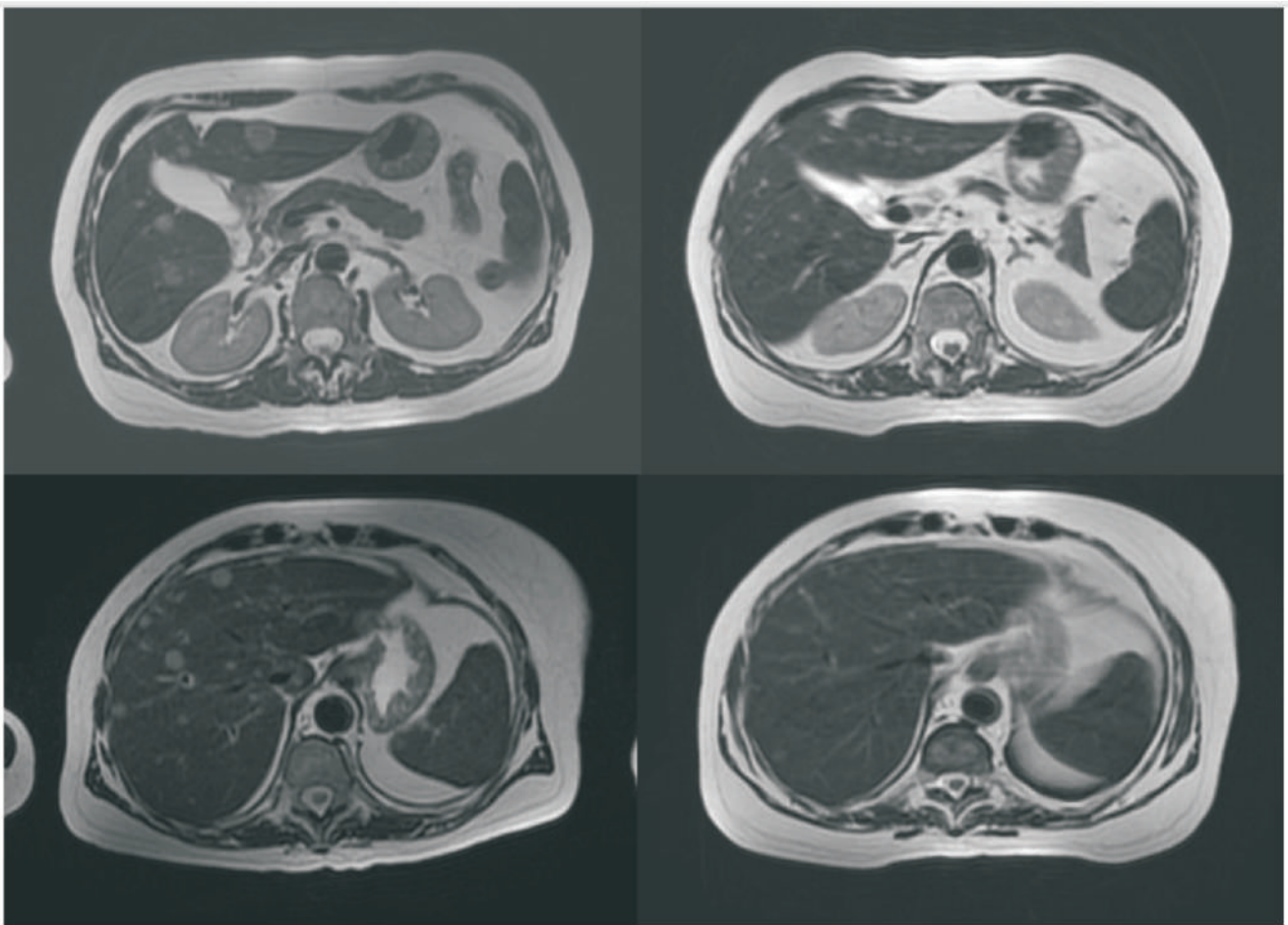


Imagen 1. Respuesta completa hepática tras 4 ciclos de TPI

Evolución de Plaquetas



BIBLIOGRAFÍA.

1. Shinden, Y., Sugimachi, K., Tanaka, F., Fujiyoshi, K., Kijima, Y., Natsugoe, S., Mimori, K. "Clinicopathological characteristics of disseminated carcinomatosis of the bone marrow in breast cancer patients". *Molecular and Clinical Oncology* 2018; 8.1: 93-98.
2. Høilund-Carlsen, P. F., Hess, S., Werner, T. J., & Alavi, A. (2018). Cancer metastasizes to the bone marrow and not to the bone: time for a paradigm shift. *European journal of nuclear medicine and molecular imaging*;4⁵ (6):893–97 .
3. Pahouja, G., Wesolowski, R., Reinbolt, R., Tozbikian, G., Berger, M., Mangini, N., & Lustberg, M. B. (201⁵). Stabilization of bone marrow infiltration by metastatic breast cancer with continuous doxorubicin. *Cancer treatment communications*;3:28–32.

¿Disnea, edemas, hiperglucemia y nódulos pulmonares? carcinoma córtico adrenal. A propósito de un caso

Rivera Vargas, P.R; Posada Restrepo, A.; Ayala de Miguel, A.

Servicio de Oncología Médica del Hospital San Pedro de Alcántara. Cáceres

RESUMEN.

El Carcinoma Corticoadrenal es un tumor agresivo muy poco frecuente, y de presentación muy variable, que va desde un hallazgo incidental, hasta cuadros muy floridos debido a su producción hormonal. Presentamos una breve revisión de literatura y el caso clínico característico de un paciente diagnosticado de esta patología.

PALABRAS CLAVE.

Carcinoma Corticoadrenal, Síndrome de Cushing Paraneoplásico.

INTRODUCCIÓN.

El carcinoma corticoadrenal es una neoplasia maligna originada en la corteza suprarrenal con una incidencia estimada de 0.7 -2 casos por millón de habitantes al año¹. Generalmente se presenta en la edad pediátrica, aunque tiene otro pico de presentación entre los 40- 60 años, siendo ligeramente más frecuente en mujeres que en hombres².

Son tumores de comportamiento muy agresivo que pueden presentarse de forma incidental en las pruebas de imagen, como una masa abdominal compresiva o con cuadros clínicos floridos ¡ncluyendo síndrome de Cushing o virilización en el caso de los carcinomas funcionales.

Actualmente, la principal opción terapéutica curativa sigue siendo la cirugía cuando ésta es posible. En caso de tumores metastásicos el tratamiento es paliativo y se basa en quimioterapia y fármacos que disminuyen el exceso de producción de cortisol.

DESCRIPCIÓN DEL CASO.

Varón de 68 años con antecedente de tabaquismo (Índice Paquetes/Año de 52) sin toma habitual de medicación que acudió al servicio de Urgencias por un cuadro clínico de cinco meses de evolución de hipertensión arterial de difícil control pese a tratamiento con 3 antihipertensivos, disnea

progresiva, aumento de perímetro abdominal, edemas en miembros inferiores, nicturia y leve pérdida de peso. A la exploración física destacaba tensión arterial elevada ($1^{6}8/98$ mmHg), taquicardia (10^{5} lpm), crepitantes aislados en base pulmonar izquierda, abdomen doloroso a la palpación en epigastrio e hipocondrio derecho con hepatomegalia de 3 traveses de dedo y edemas con fóvea hasta rodillas. En la analítica se objetivaba una alcalosis metabólica, hiperglucemia mayor de 500 mg/dl, hiponatremia e hipopotasemia leves (Na 133 meQ/L y K 3.2 meQ/L), proBNP 979 pg/mL y elevación de lactato deshidrogenasa (LDH) 546 UI/L. En la Rx de Torax se evidenciaron imágenes nodulares bilaterales y pinzamiento de ambos senos costofrénicos.

El paciente ingresó en el Servicio de Medicina Interna para estudio, inicialmente para descartar un síndrome de Cushing paraneoplásico ante los hallazgos analíticos y radiológicos. Se solicitó estudio de hipercortisolismo donde se detectó una elevación de cortisol a 57 ug/dl (valores normales $7-25$), ACTH suprimida y cortisol libre en orina de 1792 mcg/día (VN: $0-175$). El estudio de imagen mediante tomografía computerizada (TC) objetivó una masa hiliar derecha de $47 \times 28 \times 46$ mm, lesiones nodulares de hasta 15 mm en ambos parénquimas pulmonares de probable naturaleza metastásica, adenopatías mediastínicas así como una gran masa suprarrenal derecha $100 \times 140 \times 186$ mm, junto a otra lesión en segmento VI hepático de 20 mm sugerente de malignidad. Se realizó biopsia de la masa suprarrenal que arrojó un diagnóstico anatomopatológico de carcinoma cortico-adrenal. Se realizó interconsulta al servicio de Oncología Médica; dada la elevada carga metastásica y pobre pronóstico tumoral, se planteó tratamiento con Mitotano en combinación con quimioterapia basada en Etopósido, Doxorubicina y Cisplatino. Tras el primer ciclo el paciente experimentó una mejoría clínica inicial, con menor astenia y disminución de los edemas periféricos. Tras 3 ciclos se comprobó una disminución de cortisol a valores normales, permitiendo, además, la retirada progresiva de antihipertensivos y manteniendo, únicamente, furosemida 40 mg diarios. Posteriormente al 4° ciclo, el paciente cursó ingreso por neutropenia febril grado 4 secundaria al tratamiento citostático, de probable foco respiratorio. Se inició antibioterapia empírica de amplio espectro y tratamiento de soporte, pese a lo cual el paciente sufrió un progresivo deterioro clínico,



Imagen 1. Masa en región suprarrenal derecha

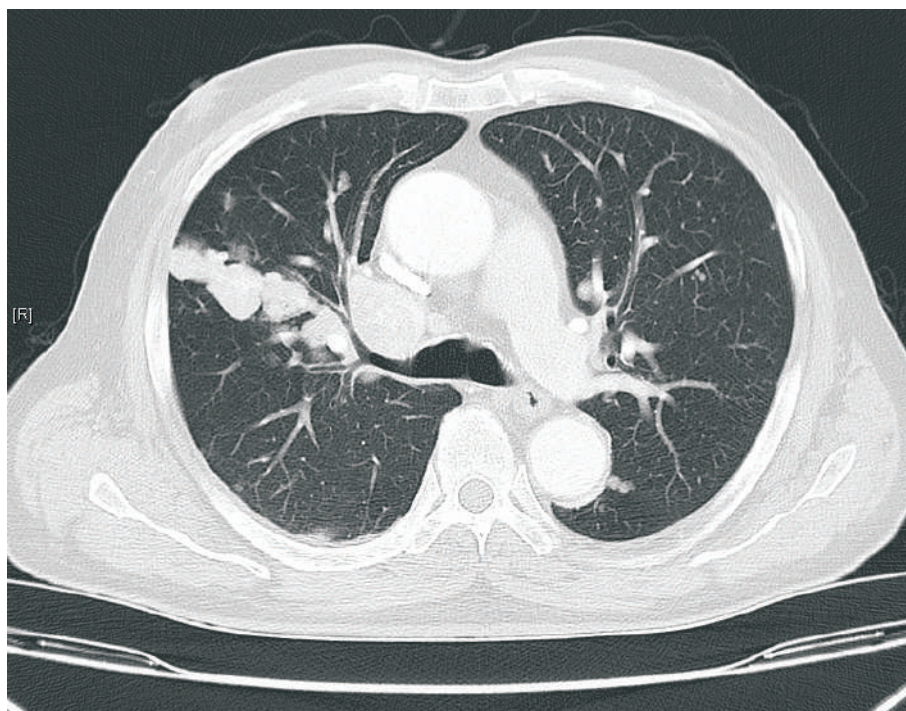


Imagen 2. Lesiones nodulares en parénquima pulmonar

DISCUSIÓN.

La mayoría de las masas de la corteza suprarrenal son adenomas benignos no funcionantes³. Aunque algunos de ellos pueden secretar hormonas, la virilización o clínica asociada a hipersecreción de cortisol de rápida evolución, nos debe hacer sospechar de malignidad².

Los carcinomas suprarrenales son una entidad muy rara que surgen de las células epiteliales de la corteza suprarrenal y pueden ser o no funcionantes. Aquellos tumores productores de hormonas, secretan principalmente cortisol y andrógenos, siendo más rara la producción de mineralocorticoides o estrógenos¹. El carcinoma suprarrenal puede aparecer de manera esporádica o asociado a síndromes genéticos tales como Beckwith Widemann, Li Fraumeni o MEN 1 entre otros. La supervivencia estimada en estos tumores varía según la estadificación de los mismos siendo⁶ 0-80% en pacientes con enfermedad localizada a la corteza suprarrenal llegando a ser del 0-13% en pacientes con enfermedad metastásica⁵. Este tipo de tumores se asocia principalmente a la edad pediátrica, teniendo otro pico de presentación en los 40-60 años y son ligeramente más frecuentes en mujeres que en hombres², así como más agresivos en adultos que en niños².

El diagnóstico de estos tumores puede realizarse debido a la sospecha clínica por excesiva secreción de cortisol, dando lugar a aumento de peso, cansancio e insomnio de rápida evolución³; así como visualizarse de manera incidental en un estudio de imagen realizado por otra causa o como masas abdominales. En este último caso pueden dar lugar a síntomas compresivos asociados a al crecimiento de la masa tumoral. Por lo tanto, aunque aproximadamente el 80% de los pacientes presentan síntomas, bien por crecimiento del tumor o por la secreción de cortisol³, el diagnóstico precoz es difícil debido a la presentación heterogénea y falta de síntomas específicos que nos hagan sospechar del mismo. Por todo ello, es frecuente que al momento del diagnóstico los pacientes se encuentren en

estadios más avanzados de la enfermedad con afectación linfática o metastásica; siendo la principal localización de las metástasis en hígado, pulmón y, menos frecuente, otros sitios como hueso o peritoneo ². Algunos de los factores pronósticos en este tipo de tumores son el Ki67, edad de presentación, resección completa del tumor, estadificación y situación basal del paciente ³.

En los estudios de imagen, el TAC puede ayudar a diferenciar adenomas de los carcinomas. Los primeros se presentan como lesiones más pequeñas, generalmente menores de 4 cm y con un aspecto de alto contenido lipídico ³. Sin embargo, los carcinomas suprarrenales suelen visualizarse como masas de más de 4 cm de aspecto heterogéneo, de bordes irregulares, con calcificaciones en su interior y afectación de otras estructuras ³. La Resonancia Magnética permite la evaluación de afectación vascular ³. Asimismo, deben realizarse estudios para detectar si el tumor es funcionante.

El diagnóstico tardío de este tipo de tumores hace que la principal opción terapéutica sea paliativa ³. Sin embargo, en aquellos tumores que se diagnostican en estadios iniciales la única opción curativa actualmente es la cirugía ¹. En aquellos pacientes en los que la cirugía es una opción, se debe realizar un estudio de la secreción hormonal, debido a que en aquellos casos en los que el tumor sea funcionante, puede existir una supresión del eje hipotálamo-hipofisario-suprarrenal ⁴. A pesar de una completa resección del tumor en estadios iniciales, la recurrencia de la enfermedad se estima que es entre el 30-75% ¹. En caso de irresecabilidad el tratamiento de elección es el mitotano, un inhibidor de la esteroidogénesis que disminuye el hipercortisolismo, en combinación con quimioterapia basada en platino, etopósido y doxorubicina

BIBLIOGRAFÍA.

1. Crona J, Beuschlein F. Adrenocortical carcinoma — towards genomics guided clinical care. *Nat Rev Endocrinol* 2019. doi:10.1038/s41574-019-0221-7.
2. Baudin E. Adrenocortical Carcinoma. *Endocrinology and Metabolism Clinics of North America* 2015;44:411–34. doi:10.1016/j.ecl.2015.03.001.
3. Almeida M, Bezerra-Neto J, Mendonça B, Latronico A, Fragoso M. Primary malignant tumors of the adrenal glands. *Clinics* 2018;73. doi:10.6061/clinics/2018/e7565.
4. Lacroix A, Hammer D Gary. *Adrenocortical Carcinoma* 2019
5. Jasim S, Habra MA. Management of Adrenocortical Carcinoma. *Curr Oncol Rep* 2019;21:20. doi:10.1007/s11912-019-0773-7.

Lío embarazoso

Juncosa Montes, P.¹; Paniagua de Diego, P.²; Martín Jiménez, R.²; Méndez Barrantes, R.³; de Miguel Enrique, M.⁴; Leonés Gil E.M.⁵.

¹Residente Servicio de Psiquiatría. Hospital Nuestra Señora de la Montaña, Cáceres.

²Residente MFyC. Centro de Salud Manuel Encinas, Cáceres.

³Residente MFyC. Centro de Salud San Jorge, Cáceres.

⁴Residente de MFyC. Centro de Salud Zona Centro, Cáceres.

⁵FEA de Psiquiatría. Hospital Universitario de Basurto, Bilbao.

RESUMEN.

En este artículo trataremos de explicar la importancia de valorar, priorizar e individualizar en función de la situación de cada paciente, el manejo a seguir en caso de coexistencia de síndrome psiquiátrico junto con patología orgánica subyacente. También hablaremos de la necesidad de realizar un correcto diagnóstico diferencial para aplicar cuanto antes un tratamiento adecuado. Lo ejemplificaremos mediante el caso clínico de una mujer adulta que acude a urgencias para valoración por dolor abdominal y ascitis en combinación con síntomas psicóticos productivos, y que se niega a la realización de pruebas complementarias.

PALABRAS CLAVE.

Ascitis, síntomas psicóticos, tóxicos, tumor ovárico.

INTRODUCCIÓN.

A continuación, presentamos el caso clínico de una mujer de 37 años consumidora de tóxicos y sin antecedentes medico-quirúrgicos de interés, que consulta por “trabajo de parto”. Se objetiva en la valoración posterior prueba de embarazo negativa, existencia de ascitis de origen desconocido y sintomatología psicótica por la cual la paciente se niega a la realización de pruebas complementarias diagnósticas y terapéuticas. Por ello, se decide primeramente tratamiento psiquiátrico para estabilización psicopatológica y posterior estudio de patología orgánica.

DESCRIPCIÓN DEL CASO.

Acude al hospital para valoración por dolor y aumento del perímetro abdominal una mujer de 37 años alérgica a paracetamol, sin antecedentes médico-quirúrgicos de interés, fumadora de diez cigarrillos/día, bebedora de alcohol (2 litros de cerveza diaria), fumadora de cannabis y exconsumidora de cocaína, heroína y drogas de diseño, que tiene como antecedentes psiquiátricos tres ingresos en Unidad de Psiquiatría por episodio psicótico en relación con consumo de sustancias (sin realizar seguimiento ambulatorio) y que reside sola en domicilio particular, sin apoyo sociofamiliar ni sostén

económico. Tan sólo toma Alprazolam 2mg diario (se niega a tomar resto de medicación pauta)

La paciente es traída por 112 por “trabajo de parto” en domicilio. A su llegada, presenta dolor abdominal tipo cólico que relaciona con “contracciones por estar embarazada” y aumento de perímetro abdominal con edemas de MMII. No disnea ni ortopnea. No hiporexia. No cambios en hábito deposicional. No flapping. Atendida en dos ocasiones en la semana previa por ascitis, solicitando alta voluntaria. Se intenta realizar paracentesis en repetidas ocasiones, pero la paciente se niega. También se resiste a realización de analítica de orina.

Constantes vitales: TA 88/5⁷, FC⁷ 4 lpm, Afebril.

Exploración física: consciente, orientada, auscultación cardíaca sin hallazgos de interés. Crepitantes en ambas bases pulmonares. Distensión abdominal con oleada ascítica y circulación colateral. Defensa a la palpación que dificulta la exploración de organomegalias. No signos de irritación peritoneal. Abolición de ruidos hidroaéreos.

Pruebas complementarias en urgencias:

- Test de embarazo: negativo.
- Gasometría venosa: PH⁷ .4, pCO₂ 44, HCO₃²⁷ .3, Lactato 2.1.
- Analítica: Hemograma (Hb 11.9, Hto 34.8, VCM 113, Leucocitos 10200, N⁵ 300, L 4200, plaquetas 314000), coagulación: TTPa²⁷ .1, TP 13.1, fibrinógeno 4.2⁶, bioquímica: Glucosa 108, Urea 14, Na 13⁶, K 3.⁶, Cr 0.⁶ 3, Albumina 2.2, Ca 8.9, Bt 0.⁶ 4, Bd 0.4⁷, LDH 18⁵, GOT 34, GPT 19, GGT 82, amilasa 42, PCR 18.4.
- Radiografía-tórax: no imágenes de condensación. Senos libres. No cardiomegalia.
- Radiografía-abdomen: velamiento difuso abdominal con línea de psoas conservada.
- TC abdominal urgente: abundante liquido libre intraabdominal y pélvico, así como estriación peritoneal y omental, en probable relación con afectación secundaria, sin poder identificar lesiones primarias que justifiquen estos hallazgos.

Se recomienda ingreso en Medicina Interna para estudio, pero dado que la paciente lo rechaza y se niega a la realización de procedimientos diagnósticos a consecuencia de la sintomatología psicótica que presenta, es derivada para ingreso en Unidad de Psiquiatría. En la valoración inicial, presenta inquietud psicomotriz, no colabora, muestra abandono de la higiene, refiere que “ha acudido con dolores de parto y no han querido realizarle una ecografía, además le han sometido a radiación al realizársele el TC”. Se niega a realizarse más pruebas complementarias por convencimiento de su embarazo y riesgo de daño para el feto. Muestra intensa ansiedad junto con alucinaciones auditivas e ideación delirante de contenido somático e interpretaciones delirantes de perjuicio relacionadas con lo anteriormente descrito. Nula conciencia de enfermedad. Resto de exploración psicopatológica sin alteraciones de interés. Ingresa involuntariamente.

Durante su estancia se inicia tratamiento antipsicótico, evolucionando de manera favorable. Desaparece ideación delirante y remiten alucinaciones y resto de síntomas psicóticos. Hace crítica de los delirios, se muestra colaboradora y recupera conciencia de enfermedad, aceptando toma de tratamiento y realización de pruebas complementarias para estudio de cuadro orgánico:

- Orina: leucocitos⁵ 00, resto normal.
- Analítica: Hb 9.2, AP⁶ 3% fibrinógeno⁶ 29, PCR⁵ 0. Resto sin cambios.

- Marcadores tumorales: b2microglobulina 3.5¹, CA12⁵ Ag⁵ 44, Ca19-9 Ag 34.2, Ag de carcinoma de células escamosas 3.7⁷, CEA 2.49, HE4 308, Índice ROMA R 88.4% (alto).
- Eco-abdominal: útero sobrenadando liquido ascítico. Imagen anexial derecha regular de 4.3x6.5 cm, con polo sólido, tabicada, doppler color positivo. A nivel anexial izquierdo formación quística de contenido anecoico con papilas. Sugiere carcinomatosis de probable origen ovárico.
- RM-pélvica: se descarta ascitis de posible causa neoplásica pélvica, a valorar otras posibles causas.

Tras dos semanas, la paciente pasa a cargo de Medicina Interna donde se le realiza laparoscopia diagnóstica en la cual se objetiva liquido seroso y ovarios con folículos, sin otros hallazgos significativos de interés. Se recogen muestras de liquido y biopsias de tejido. Posteriormente es dada de alta para seguir estudio a nivel ambulatorio.

DISCUSIÓN.

Es muy frecuente la coexistencia de patología orgánica junto con patología mental, así como síntomas psiquiátricos causados por enfermedades médicas. Lo que prima en un inicio es el tratamiento de aquellas dolencias que afecten a la salud física del individuo y que pongan en peligro su vida. Una vez descartada o tratada, se procederá, en caso de persistencia de los síntomas, al estudio, diagnóstico y tratamiento de la patología psiquiátrica.

El análisis del caso expuesto resulta interesante por distintos motivos. Por un lado, como se ha comentado previamente, lo normal en el manejo inicial de un paciente que presenta síntomas psiquiátricos es que se estudien posibles causas orgánicas susceptibles de ser tratadas para, posteriormente, centrarse en la clínica psiquiátrica. Dadas las características de esta paciente, la cual se niega a realización de cualquier intervención diagnóstica y terapéutica de patología orgánica, se realiza el procedimiento contrario: se estabiliza primero desde el punto de vista psicopatológico y posteriormente se estudia la ascitis. Esto pone de manifiesto la importancia de hacer una correcta valoración inicial del paciente y saber priorizar e individualizar cada caso los pasos a seguir.

Por otro lado, nos encontramos ante una situación en la que se plantean varios diagnósticos posibles para el cuadro psicótico presentado. En nuestra actividad diaria realizamos diagnósticos que han de pasar por un proceso y que han de ser los adecuados, individualizándose en cada caso, para llevar a cabo el tratamiento psicofarmacológico y psicoterapéutico más idóneo que permita la mejoría y, en ocasiones, la curación.

Las afecciones médicas generales pueden causar y asociarse con múltiples trastornos mentales, entre ellos los trastornos psicóticos. En el caso de nuestra paciente sería acertado barajar la existencia de lesión cerebral o infección. Sin embargo, hay determinadas características de la clínica, como la respuesta rápida a tratamiento antipsicótico y la presencia de alucinaciones auditivas (y no visuales), que no son típicas de estos síndromes.¹

Los episodios de psicosis inducida por sustancias son frecuentes en los Servicios de Urgencias. Existen múltiples sustancias desencadenantes como el alcohol, las anfetaminas, el cannabis, la cocaína, etc. Para que sea considerada psicosis inducida por sustancias, las alucinaciones y las ideas delirantes deben ser superiores a las normalmente producidas por una simple intoxicación o abstinencia de sustancias. Los síntomas suelen ser breves, pueden fluctuar y desaparecen poco después de que el efecto de la

droga termine, aunque en ocasiones la psicosis puede durar semanas.^{2,3} Debido a que algunos jóvenes con esquizofrenia en la fase prodrómica o inicial consumen sustancias que pueden inducir la psicosis, es importante obtener todos los antecedentes, particularmente para explorar evidencia de síntomas mentales previos, antes de concluir que la psicosis aguda se debe al consumo de sustancias.

Por otro lado, se sabe que las personas que abusan de las sustancias mencionadas tienen un riesgo más alto de sufrir un trastorno psicótico. El trastorno psicótico inducido por sustancias se distingue del trastorno psicótico primario según inicio y curso de la sintomatología, además de otros factores. En cuanto al primero, sólo se produce en asociación con consumo crónico y estados de intoxicación o abstinencia, constatándose en historia clínica, exploración física o hallazgos de laboratorio. Una vez iniciados, los síntomas psicóticos pueden continuar mientras continúe el consumo de la sustancia. Los trastornos psicóticos primarios pueden preceder el inicio del consumo de la sustancia o pueden producirse tras largos períodos de abstinencia (más de 4 semanas desde último consumo). Otra consideración es la referente a la presencia de características atípicas para un trastorno psicótico primario (p. ej. edad de inicio o curso atípicos). Incluso la historia previa de un trastorno psicótico primario no descarta la posibilidad de un trastorno psicótico inducido por sustancias.⁴

Lo fundamental para el tratamiento es mantener una abstinencia completa, ya que el cambio en el patrón de consumo hacia una disminución de la sustancia no resulta suficiente, por lo que la persona debe concienciarse. De forma habitual, el paciente precisa supervisión de terceras personas y administración de fármacos ansiolíticos y antipsicóticos que facilitan y ayudan a una mejoría sintomática temprana. Asimismo, resulta fundamental cambiar las rutinas diarias hacia unos hábitos de vida saludables, así como un seguimiento especializado hasta la extinción completa del cuadro.

BIBLIOGRAFÍA.

1. Benjamin J. Sadock, Samoon Ahmad, Virginia A. Sadock. Manual de bolsillo de Psiquiatría Clínica. 6th Ed. Philadelphia: Wolters Klumer; 2019. p 77-80.
2. American Psychiatric Association. Guía de consulta de los criterios diagnósticos del DSM-5. 5th Ed. España: Panamericana; 2016. p 259.
3. David P. Moore, Jones W. Jefferson. Manual de psiquiatría médica. 2nd ed. Esvier; 2005. p 1-62.
4. Benjamin J Sadock, Samoon Ahmad, Virginia A. Sadock. Manual de bolsillo de Psiquiatría Clínica. 6th Ed. Philadelphia: Wolters Klumer; 2019. p 94-98; 135-144.

La isquemia fugaz

Pérez Espejo, P.¹; Chipayo Gonzales, D.¹; Roque Rodríguez, B.¹; Fernández Chamorro, A.I.¹; Beltrán Moreno, M.¹; Rodríguez Carreras R.C.¹.

¹Servicio de Cardiología del Hospital San Pedro de Alcántara de Cáceres.

RESUMEN.

Presentamos el caso de un varón con antecedentes de cardiopatía isquémica en el que persiste la clínica de angina de esfuerzo por lo que es derivado a nuestro centro para la realización de una coronariografía diagnóstica y tratamiento intervencionista de ser preciso. Durante el procedimiento nos encontramos con que el paciente presenta distintos tipos de alteraciones coronarias sin poder distinguir cuál de ellas es la responsable de la clínica. Para resolver nuestras dudas y poder tomar una decisión terapéutica es crucial el papel de la guía de presión, que nos identificará cual o cuales de estas lesiones están realmente causando isquemia.

PALABRAS CLAVE.

Cardiopatía isquémica, trayecto intramiocárdico, milking, espasmo coronario, guía de presión.

INTRODUCCIÓN.

Las arterias coronarias tienen generalmente un trayecto epicárdico. Cuando se introducen en el espesor del músculo cardíaco forman los llamados puentes musculares o trayectos intramiocárdicos (TI). Durante la sístole, estos puentes reducen de forma significativa la luz del vaso y producen una compresión extrínseca dinámica, conocida como fenómeno de milking¹. Dado que, en condiciones normales, solo el 1^o % del flujo coronario ocurre en sístole y el efecto del TI es un evento sistólico (milking), la relevancia clínica de esta entidad siempre se ha cuestionado. Pero existen factores relacionados con el TI (profundidad, afectación de septales, otras arterias afectadas y el grado de reducción del diámetro sistólico) y con el paciente (edad, hipertrofia ventricular y aterosclerosis asociada) que pueden influir en la importancia clínica de este fenómeno. La alta prevalencia de este hallazgo anatómico (alrededor del 2^o % de la población) y baja probabilidad de síntomas de este, convierte en un gran reto demostrar la relación entre el TI y el espectro clínico atribuido al mismo².

La reserva de flujo fraccional (FFR) es una relación entre el flujo máximo obtenido a través de una arteria estenótica y el flujo máximo si esta fuese normal. La FFR representa la gravedad de la limitación del flujo

coronario post estenosis, es decir un FFR de 0.⁶ implica que el flujo en esa arteria es solo el 60% del máximo estimado. La utilidad de la toma de decisiones basado en esta técnica ha sido demostrada en múltiples escenarios clínicos, desde luego en lesiones "intermedias", tronco coronario común izquierdo, bifurcaciones y post infarto sin alargar en forma significativa el tiempo del estudio y con una buena correlación con otros métodos no invasivos determinantes de isquemia³.

DESCRIPCIÓN DEL CASO.

Presentamos el caso de un varón de 55 años con hipertensión (HTA) y Dislipemia (DLP) que en marzo de 2018 sufre un Síndrome Coronario Agudo con elevación del ST (SCACEST) de localización inferior. En ese momento se llevó a cabo tratamiento fibrinolítico y posteriormente coronariografía en la que se observó una estenosis severa en la arteria coronaria derecha (CD) a nivel proximal que fue tratada mediante angioplastia e implante de 2 stents farmacoactivos. Desde entonces el paciente refiere presentar angina a moderados esfuerzos, clínica estable desde hace meses a pesar de tratamiento médico óptimo.

En el electrocardiograma presenta un ritmo sinusal a 55 lpm con Q en III y sin otras alteraciones de la repolarización.

El ecocardiograma transtorácico muestra unas cavidades de tamaño normal, con fracción de eyección del ventrículo izquierdo normal (73%), sin alteraciones de la contractilidad segmentaria ni valvulopatías.

Se realizó una ergometría convencional que resultó submáxima y tuvo que ser detenida en el minuto 7 por clínica de angina con descenso del ST en V⁵ y V⁶, resultando positiva clínica y eléctrica para isquemia cardiaca.

Tras estos resultados el paciente es derivado para la realización de un cateterismo cardiaco diagnóstico y terapéutico si fuera necesario.

En la coronariografía se observa una lesión intermedia a nivel de la primera rama diagonal (Dg1) (imagen 1) en su origen y un trayecto intramiocárdico de la arteria descendente anterior (DA) en su segmento medio, que se colapsa parcialmente en sístole (fenómeno de Milking) (imagen 2a y 2b). Los stents implantados previamente en la CD persisten premiables (imagen 3).

Dados los hallazgos, se decide utilizar el método de FFR para aclarar si la lesión en Dg1 podría justificar los síntomas, ya que es la única subsidiaria de revascularización percutánea. Sin embargo, los resultados de la guía de presión resultan negativos para isquemia en esta localización (imagen 4). Entonces surge la duda de si el Milking en la DA puede ser el responsable de la sintomatología. Se realiza del mismo modo FFR pasando la guía distal al Milking y esta vez resulta positivo para isquemia. Ero además, al retirar la guía de la DA aparece un estrechamiento de la luz arterial que no estaba presente previamente, con empeoramiento del colapso arterial en sístole, que mejora al administrar nitroglicerina intracoronaria, diagnóstico de vasoespaso coronario (imagen 5).

Con este estudio se concluye que la causa de la angina estable del paciente es un fenómeno de Milking a nivel de la DA media que además presenta tendencia a sufrir espasmo sobre la anomalía coronaria, lo cual puede agravar la sintomatología.

Se decide tratamiento conservador con optimización de la terapia médica, fundamentalmente con betabloqueantes, puesto que este tipo de lesiones no se benefician de tratamiento percutáneo.

DISCUSIÓN.

Los puentes intramiocárdicos son un hallazgo relativamente frecuente en la actividad de los laboratorios de hemodinámica. Su diagnóstico se realiza en la práctica clínica por angiografía, y presentan una incidencia del 0,5-2,5%, aunque si se estudian muestras de necropsia, la frecuencia de aparición es mucho más alta (1⁵-8⁵%)⁴.

La mayoría de los casos cursan de forma asintomática. El TI puede conllevar vasoespasmo coronario, como observamos en nuestro ejemplo, trombosis y disección coronaria y por tanto el abanico clínico va desde la isquemia silente hasta la muerte súbita. Sin embargo, la alta prevalencia de este hallazgo anatómico y baja probabilidad de síntomas del mismo, convierte en un gran reto demostrar la relación entre el TI y el espectro clínico atribuido al mismo.

Si bien la valoración anatómica mediante coronariografía (y sus técnicas de imagen intracoronaria) y el TAC es vital para llegar a un diagnóstico, es la valoración funcional la pieza clave para la correlación entre TI y clínica. El TI conlleva un aumento artificial de la presión media utilizada en FFR tradicional y por lo tanto infraestima la importancia hemodinámica de la obstrucción. En este caso, el uso de FFR diastólica con dobutamina es más apropiado para valorar su repercusión hemodinámica². Sin embargo, en el caso que nos ocupa, a pesar de que la obstrucción pueda estar infraestimada, los resultados son positivos en el estudio convencional, sin necesidad de optimizar el estudio con medidas adicionales. Además, el hallazgo de un vasoespasmo sobre la lesión durante el estudio coronario afianza aún más nuestras conclusiones.

El tratamiento médico es la base del tratamiento en pacientes sintomáticos y está basado en betabloqueantes e ivabradina por su efecto sobre la frecuencia cardiaca y los calcioantagonistas para evitar el vasoespasmo asociado. Habría que plantearse la antiagregación si existe enfermedad coronaria subclínica, como le ocurre a nuestro paciente, con dos stents implantados previamente. La revascularización percutánea queda restringida, dada su alta tasa de complicaciones, a pacientes muy sintomáticos, refractarios a tratamiento médico y no candidatos a cirugía. Las técnicas quirúrgicas se basan en miotomía y/o bypass coronario, debiendo evitar la primera en casos de milking largos (> 2⁵ mm) o profundos (> 5 mm)⁴.

CONCLUSIONES.

El fenómeno de Milking es un hallazgo relativamente frecuente en el laboratorio de hemodinámica y a menudo coexiste con otras lesiones coronarias como las lesiones ateroscleróticas, vasoespasmo coronario, disecciones. La correlación clínico-anatómica en estas situaciones puede resultar un auténtico reto. Gracias a técnicas diagnósticas complementarias como la guía de presión podemos llevar a cabo un diagnóstico más seguro de aquellas lesiones que verdaderamente son culpables de la sintomatología y consiguientemente de su adecuado tratamiento, sin exponer al paciente a angioplastias innecesarias con la iatrogenia que ello puede suponer.

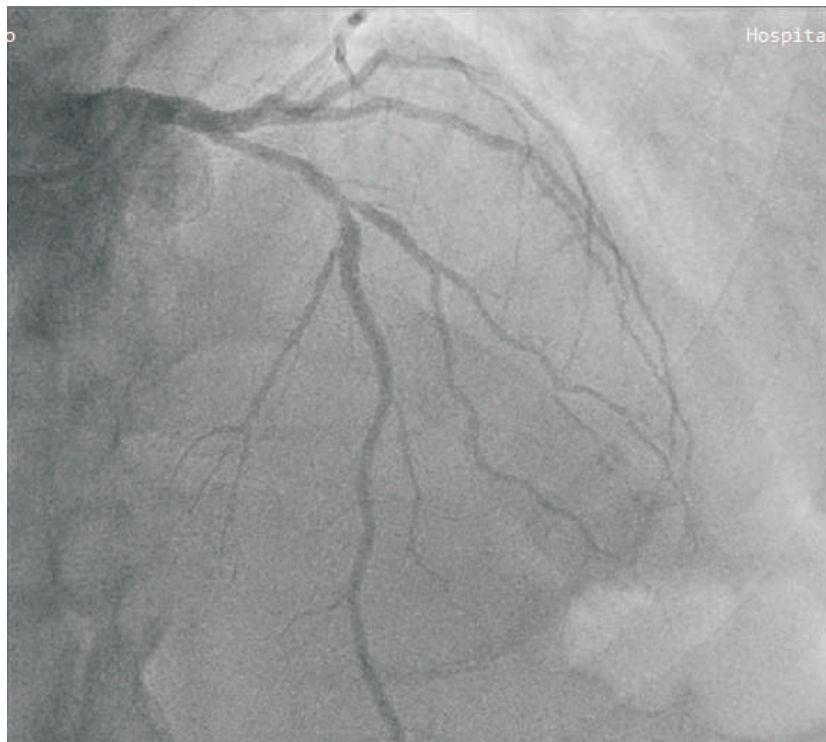


Imagen . Lesión intermedia en el origen de Dg1

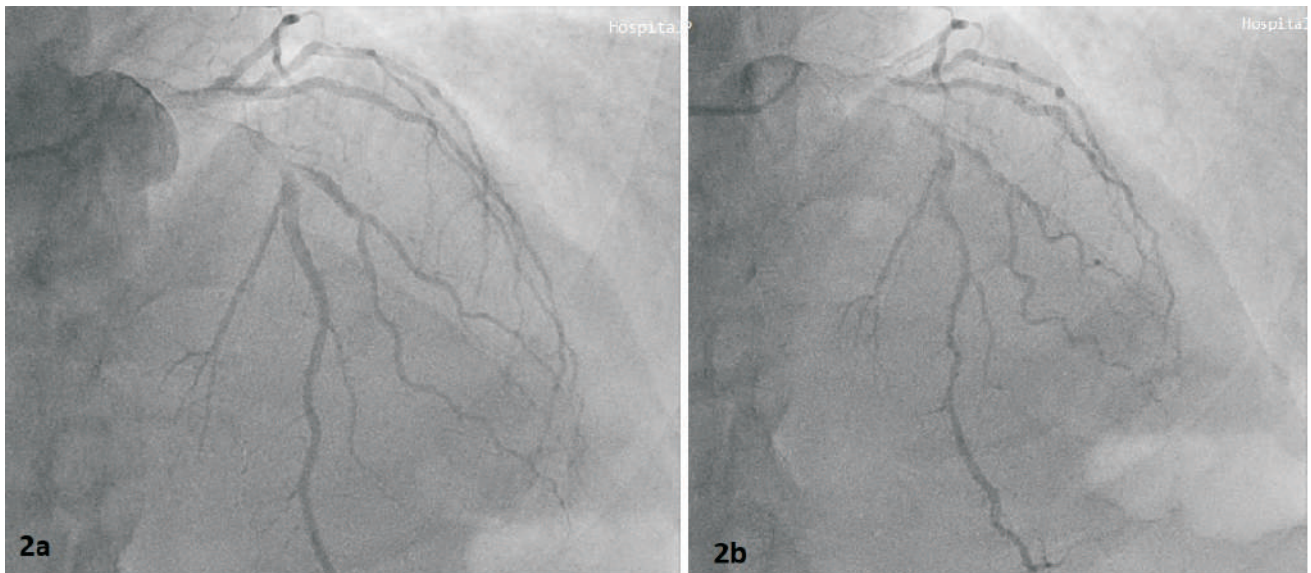


Imagen2. 2a: DA en Diástole; 2b: DA en sístole. Se observa colapso parcial de la luz arterial durante la sístole, correspondiente a trayecto intramiocárdico de la arteria.

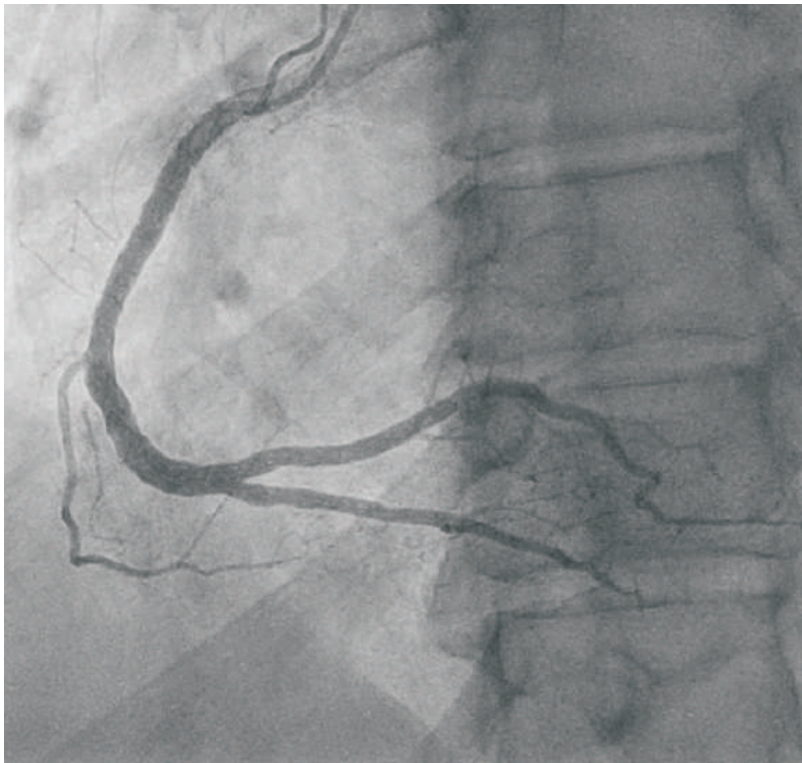


Imagen 3. Arteria coronaria derecha con stents permeables

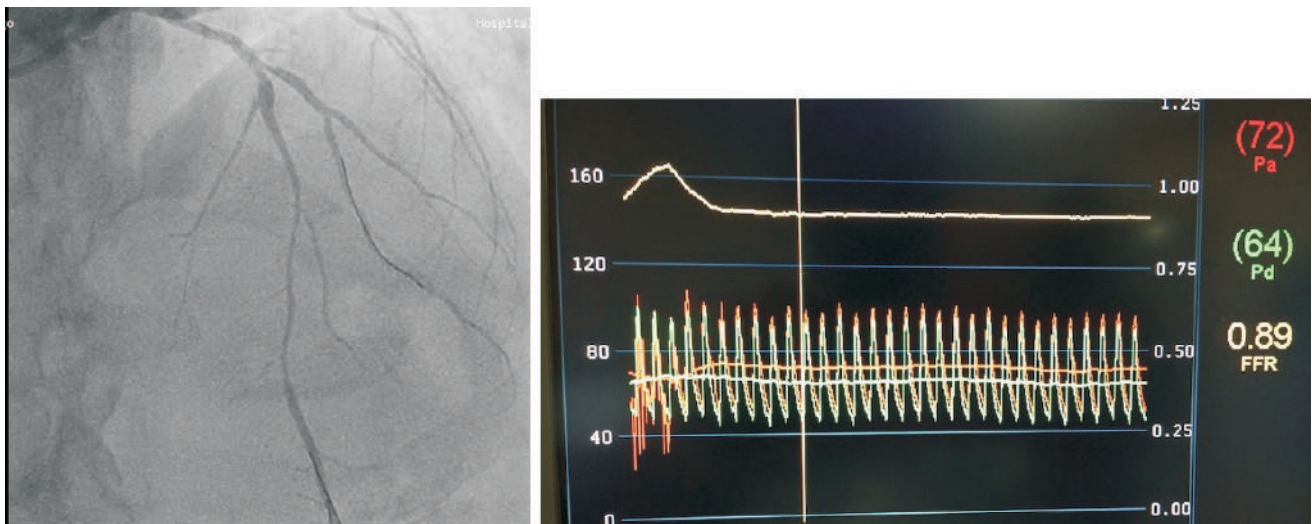


Imagen 4.. Resultado negativo de FFR a través de la lesión de Dg1

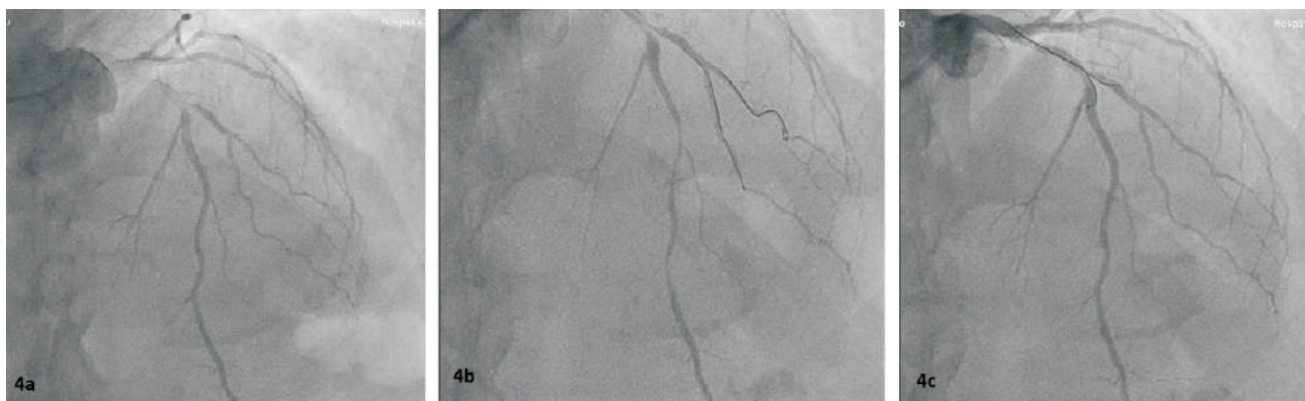


Imagen 5. 5a: DA al inicio del estudio. 5b: DA con vasoespasmo en su segmento medio. 5c: DA tras administrar nitroglicerina intracoronaria

BIBLIOGRAFÍA.

1. de la Torre Fonseca Luis M, Aroche Aportela Ronald, Cabrera Rego Julio O, Román Fernández Idalis, Pulla Quesada Diego M. Puente muscular (milking) en arteria descendente anterior como causa de síndrome coronario agudo. CorSalud [Internet]. 2017 Mar [citado 2019 Jul 31]; 9(1): 4⁵-49. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S2078-71702017000100008&lng=es.
2. Giuseppe Tarantini, Federico Migliore, Filippo Cademartiri, Chiara Fraccaro, Sabino Iliceto, Left Anterior Descending Artery Myocardial Bridging: A Clinical Approach, Journal of the American College of Cardiology, Volume 68, Issue 25, 2016, Pages 2887-2899, ISSN 0735-1097, <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2016.09.973>.
3. Méndez Manuel . Medición de la Reserva de Flujo coronario Fraccional (FFR). Rev Chil Cardiol [Internet]. 2011 [citado 2019 Jul 31]; 30(1): 59-60. Disponible en: https://scielo.conicyt.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0718-85602011000100009&lng=es. <http://dx.doi.org/10.4067/S0718-85602011000100009>.
4. Lozano I, Baz J, López Palop R, Pinar E, Picó F, Valdés M, Larman M, Martínez Ubago J. Pronóstico a largo plazo de los pacientes con trayecto intramiocárdico de la arteria descendente anterior con compresión sistólica. Rev Esp Car, Vol. 55. Issue 4. mpages 359-364 (April 2002).

Una serie de catastróficas desdichas

Chipayo Gonzales, D.¹; Pérez Espejo, P.¹; Roque Rodríguez, B.¹; Fernández Chamorro, A.M.¹; Beltrán Moreno, M.¹; Kounka, Z.¹.

¹ Servicio de Cardiología del Complejo Universitario de Cáceres.

PALABRAS CLAVE.

Infarto de miocardio extenso, rotura cardiaca contenida, Parche pericárdico.

RESUMEN.

Se trata de una paciente de 52 años que se presenta en urgencias con un cuadro de infarto agudo de miocardio con elevación del segmento ST (IAMCEST) a quien se le realizó un cateterismo de forma urgente encontrándose una obstrucción de la arteria descendente anterior, la paciente presentó una evolución tórpida, con disfunción severa y una rotura contenida de ventrículo izquierdo a por lo que tuvo que ser derivada para ser intervenida de forma urgente mediante una resección miocárdica del tejido necrótico y colocación de un parche pericárdico con evolución posterior favorable.

INTRODUCCIÓN.

Las complicaciones mecánicas secundarias a un Infarto agudo de miocardio (IAM) (IM por rotura de músculo papilar, Comunicación interventricular isquémica, rotura cardiaca y pseudoaneurisma intracardiaco) que en épocas pre-angioplastia representaban hasta el 25% de las complicaciones que aparecían pasadas las 48 horas del diagnóstico de un IAM con una mortalidad > 60%, son actualmente anecdóticas, esto debido a la implementación de protocolos de actuación cuyo fin supremo es la revascularización precoz de los pacientes. Sin embargo, aún existen algunos casos en la bibliografía de dichas complicaciones sobre todo en los países en vías de desarrollo que no cuentan con salas de hemodinámica disponibles las 24 horas. El caso que comentamos a continuación trata de una paciente que se presentó con dolor torácico de más de 48 horas de evolución de un IAM anterior extenso y que desarrolló como complicación una rotura contenida de Ventrículo izquierdo.

DESCRIPCIÓN DEL CASO.

Se trata de una paciente de 50 años que como antecedente personal de importancia presenta un retraso mental leve, que acude a su centro de salud hasta en dos oportunidades por dolor epigástrico, mal caracterizado, que se asocia a sudoración y a malestar general, se interpreta sintomatología como

una gastroenteritis y es dada de alta con sueroterapia y antipiréticos, el día de ingreso (> 2 horas de inicio de sintomatología) la paciente presenta nuevamente dolor epigástrico que se irradia a espalda con sudoración y presenta un episodio de vómitos por lo que es derivada a nuestro hospital. A su llegada la paciente se encontraba sudorosa y pálida con tendencia a la hipotensión por este motivo se pasa directamente a box de soporte vital y se inicia sueroterapia se realiza electrocardiograma que se muestra en la imagen 1; que muestra supradesnivel marcado en precordiales desde V1-V5 con onda Q en dichas derivadas, se contacta con hemodinámica y se decide realizar angioplastia primaria encontrándose oclusión completa de arteria descendente anterior ostial (Imagen 2 a y 2b) que se revasculariza y la paciente pasa a UCI para monitorización. Durante su ingreso en Uci evoluciona inicialmente de forma favorable hasta que en el tercer día presenta racha de TVMS que requiere Cardioversión eléctrica hasta en 2 oportunidades, después de esto la paciente evoluciona favorablemente y al 5 día pasa a planta de cardiología. Durante la mañana de su traslado la paciente se encuentra estable con tendencia a la hipotensión y ligeros edemas de miembros inferiores. Pero por la tarde nuevamente inicia con dolor torácico intenso y signos de insuficiencia cardiaca con la radiografía de tórax que se muestra en la imagen 3, por este motivo se tuvo que iniciar ventilación mecánica no invasiva y colocarle una vía central para iniciar noradrenalina a dosis crecientes, sin embargo, la paciente persiste con deterioro hemodinámico y presenta arritmias ventriculares nuevamente que progresan a tormenta arrítmica por lo que tiene que ser sedada e intubada y regresa nuevamente a UCI donde se realiza nuevo ecocardiograma por hallazgos de aumento de cardiomegalia en Rx de tórax y se observa una disfunción severa de ventrículo izquierdo con imagen de pseudoaneurisma gigante que compromete toda el ápex y las caras septo apical y apical lateral. Se le realizó un TC torácico donde se confirmó la presencia de una rotura ventricular izquierda contenida. Por este motivo se tuvo de derivar de forma urgente a servicio de cirugía cardiaca de hospital Gregorio Marañón para ser intervenida mediante la colocación de un parche pericárdico (imagen 4). La paciente finalmente evolucionó favorablemente y después de 90 días ingresada pudo ser dada alta.

Discusión: Hemos presentado el caso clínico de una paciente que presentó una rotura contenida de Ventrículo Izquierdo, esta es una complicación rara pero potencialmente mortal¹, que se presenta sobre todo a partir de las 48-72 horas en los pacientes que se han presentado como infartos no con elevación del segmento ST anteriores no revascularizados, aunque pueden aparecer en los infartos de la cara lateral e inferolateral² (cuando se obstruye una arteria circunfleja dominante de gran tamaño, en un escaso porcentaje de paciente que debutan como un Infarto agudo de miocardio no Q (sobretudo en los paciente que tiene enfermedad de tronco coronario izquierdo ó multivaso). La forma de presentación de estos pacientes es con persistencia de la elevación del segmento ST a pesar de la revascularización o de haber transcurrido más 3 días después del infarto ó una nueva elevación del segmento ST después de haberse normalizado³. El tratamiento de esta complicación dependerá de la presentación clínica ya que si se produce la ruptura de la pared libre del VI la mortalidad es del 100%¹, sin embargo, en casos de ruptura contenida como el caso de nuestra paciente la mortalidad se encuentra entre el 2⁵-7⁵ %. Es importante mencionar que esta complicación mecánica de los infartos agudos miocardio es cada vez menos frecuente debido a la revascularización pronta y completa que se ofrece actualmente a los enfermos que se presentan en las urgencias de nuestros hospitales. Sin embargo, es necesario recordar que el correcto tratamiento de estos pacientes necesita de forma fundamental la detección precoz ante una sintomatología sugerente y para esto solo necesitamos un electrocardiograma de 12 derivaciones que hasta hoy en día es una de las herramientas diagnósticas más importantes de la historia de la medicina y la sospecha clínica necesaria para poder reconocer a los pacientes que se podrían beneficiar de esta prueba diagnóstica.

CONCLUSIONES.

Debemos tener en cuenta siempre ante un dolor opresivo de intensidad moderada a severa ya sea torácico o epigástrico la posibilidad de una cardiopatía isquémica aguda sobre todo si se acompaña de signos neurovegetativos. Todo paciente con diagnóstico de infarto agudo de miocardio con elevación del ST (IAMCEST/SCACEST) debe tributario a la activación del CODINEX (código infarto de Extremadura) para ofrecerle la terapia de reperfusión más apropiada. Las complicaciones de los infartos evolucionados son potencialmente mortales, pero fácilmente prevenibles si se ofrece revascularización óptima y a tiempo.

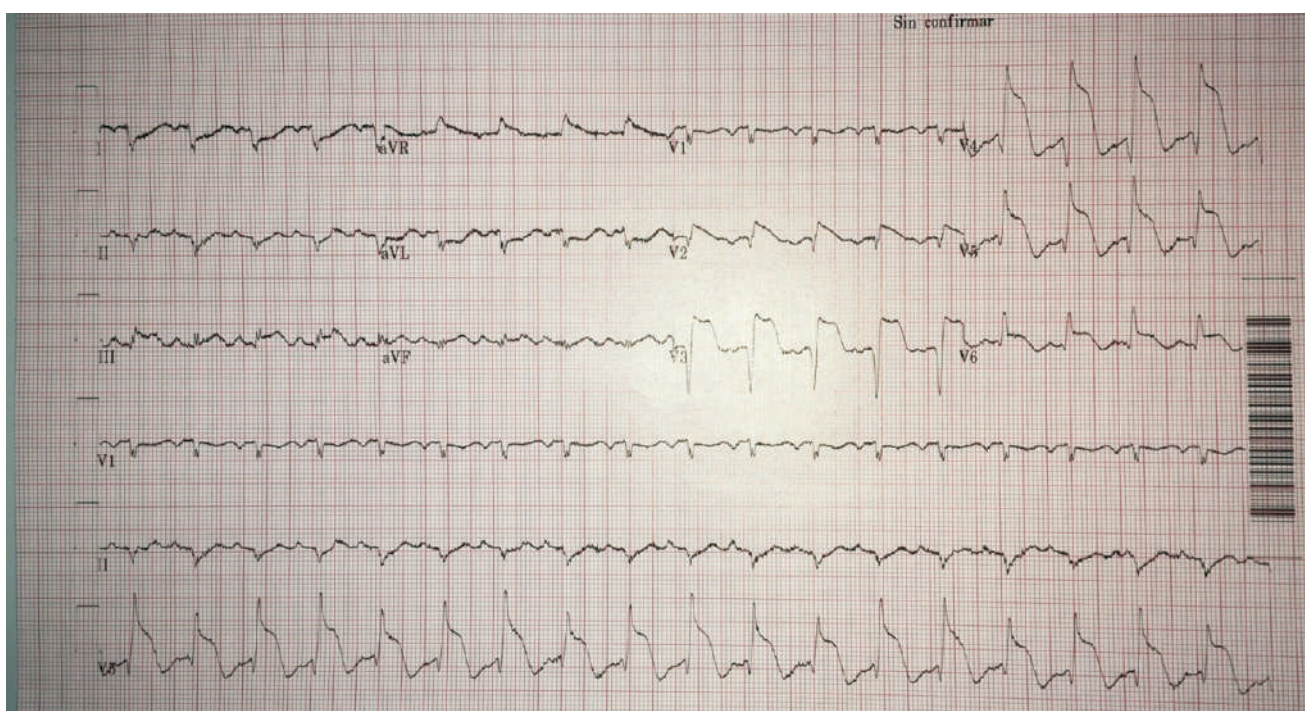


Figura 1: Ecg realizado en urgencias a la llegada de la paciente a urgencias; este ecg muestra elevación del segmento ST en precordiales desde V2-V6 con presencia de onda Q patológica desde V2-V5.

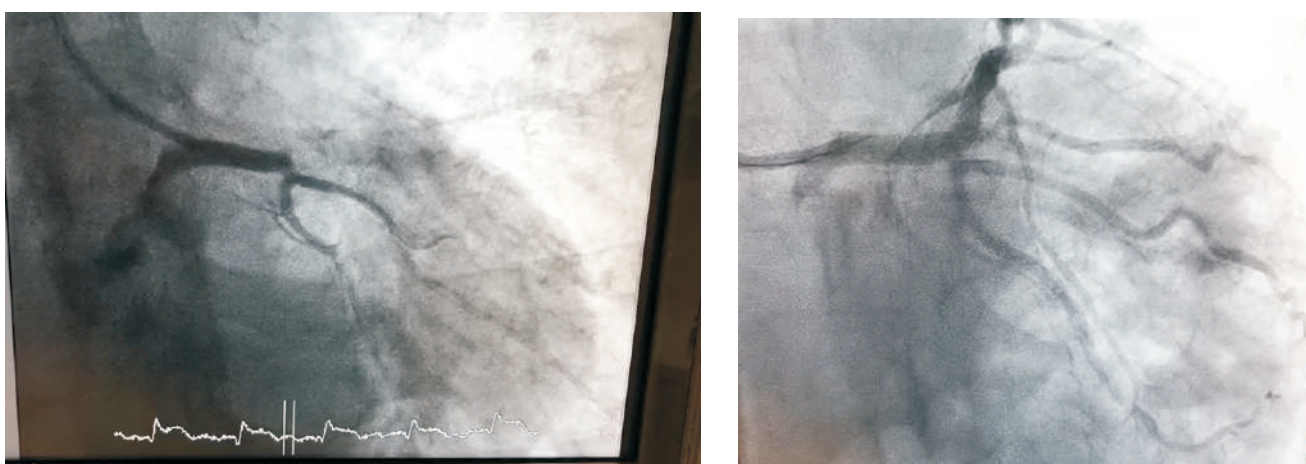


Figura 2; 2a Cateterismo realizado de forma urgente que muestra amputación de arteria descendente anterior (flecha naranja). 2b Angioplastia realizada sobre arteria arteria descendente anterior con revascularización completa.

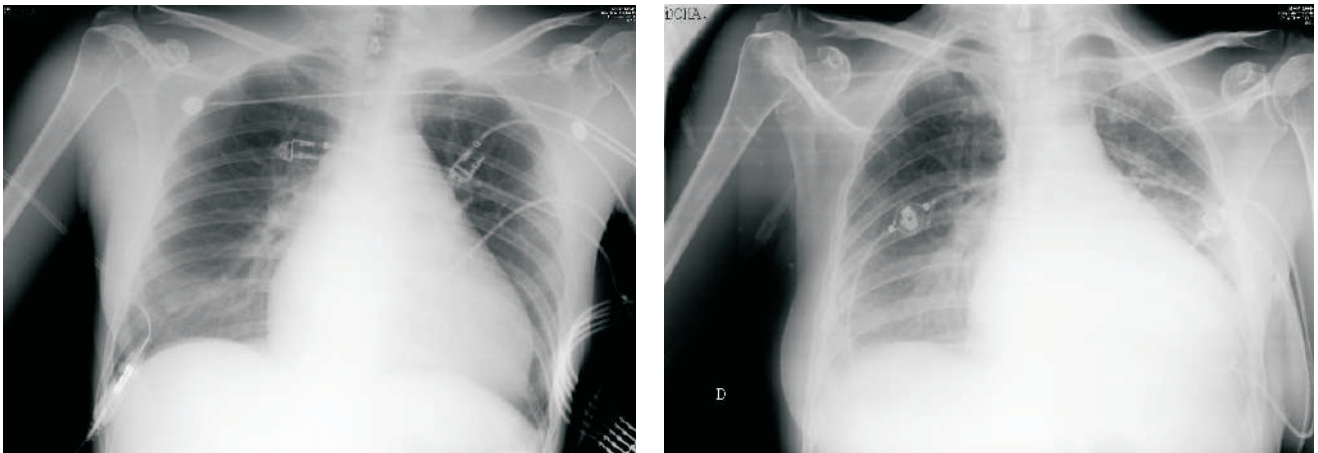


Figura 3; 3a Rx de tórax portátil al ingreso en la UCI después de cateterismo cardiaco con silueta cardiaca ligeramente aumentada de tamaño, 3b rx torax realizado al 4 día de ingreso donde se observa aumento marcado de silueta cardiaca y signos de congestión pulmonar.

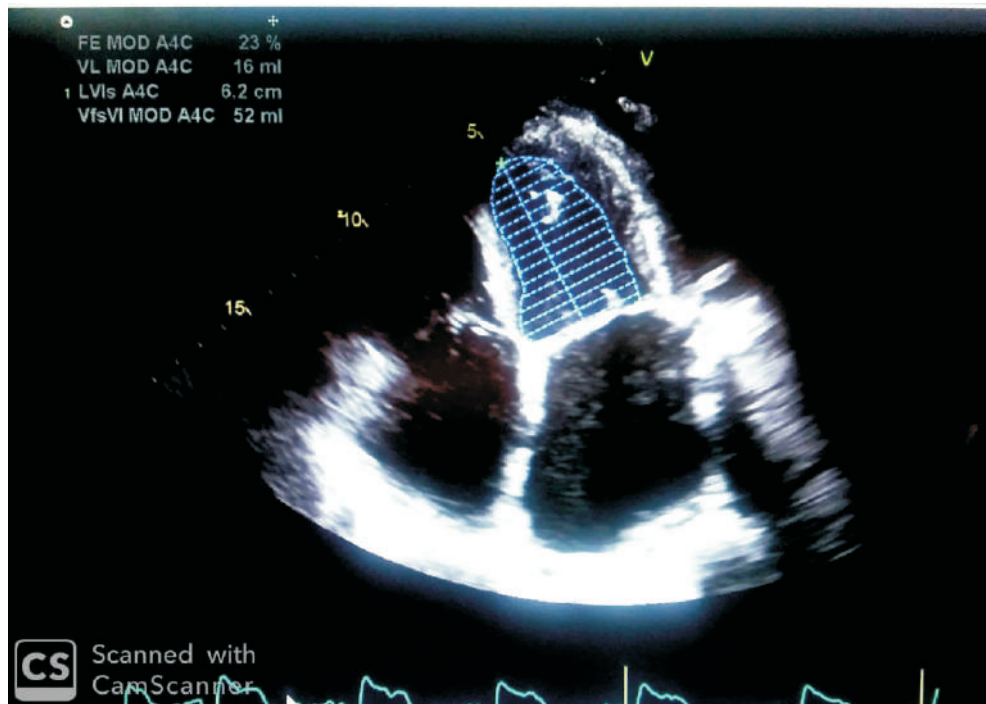


Figura 4: Ecocardiografía con disfunción severa de aproximadamente el 23% con aneurisma apical de VI.

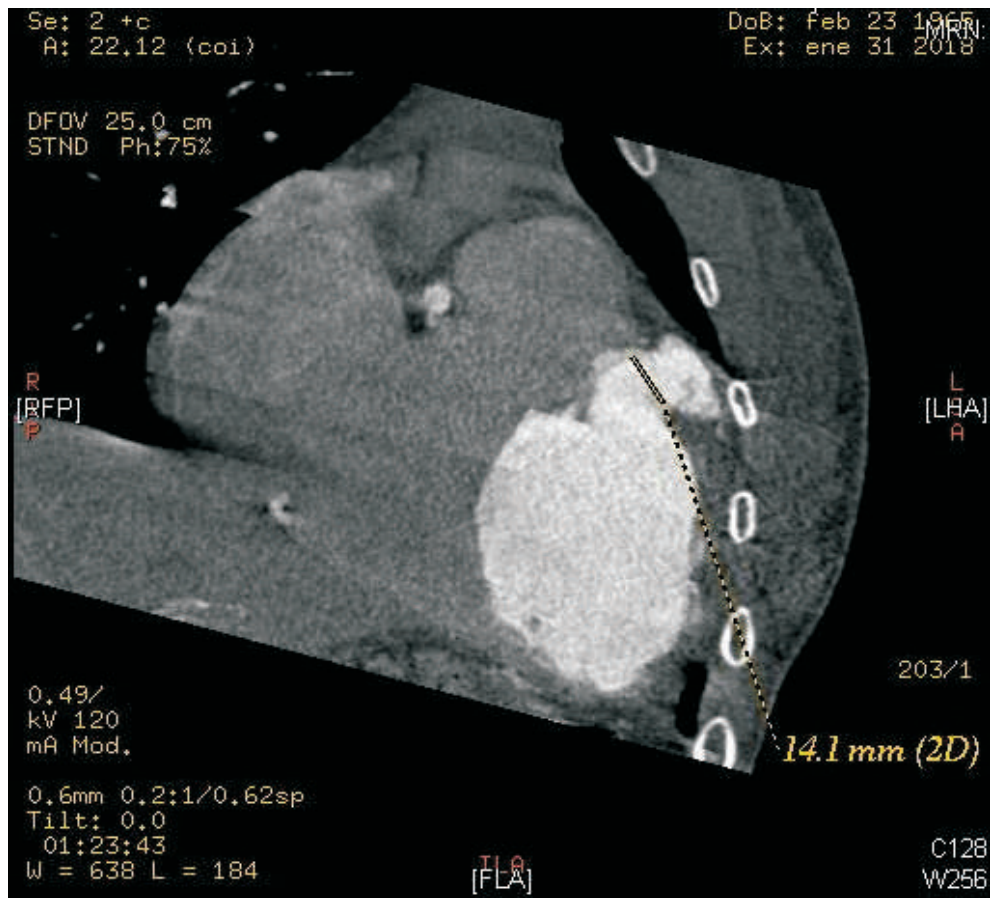


Figura 4: Tac torácico que muestra salida de contraste arterial (y sangre) desde el Ventriculo izquierdo hacia el pericardio con orificio de salida (cuello) de 14 mm.

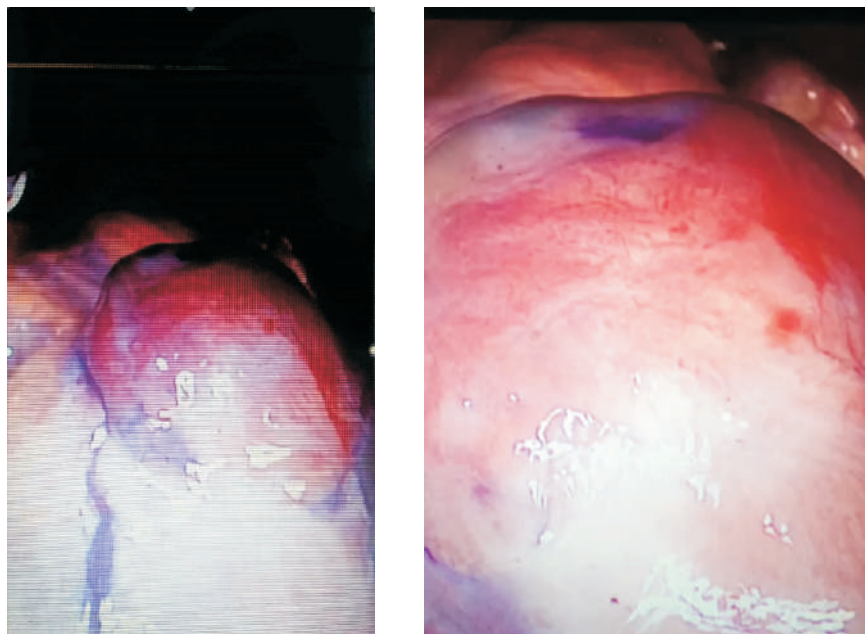


Figura 5: 5a Rotura contenida de VI previo debridamiento y colocación de parche de pericardio. 5b foto macroscópica de la lesión.

BIBLIOGRAFÍA.

1. Puerto E, Viana-Tejedor A, Martínez-Sellés M, Domínguez-Pérez L, Moreno G, Martín-Asenjo R, Bueno H. Temporal Trends in Mechanical Complications of Acute Myocardial Infarction in the Elderly. *J Am Coll Cardiol*. 2018; 28; 2(9):9⁵ 9-9⁶ 6 .
2. Navarro-Cuartero J, Córdoba-Soriano J, Jiménez-Mazuecos J, Gutiérrez A, Gallardo D. Incidence and Prognosis of Mechanical Complications of STEMI After Primary Angioplasty: Data From a Single-center Registry of an Infarction Code Program; *Rev Esp Cardiol*. 201⁶ ; 6 9(9):8⁶ 7 –8⁷ 7 .
3. Kutty RS, Jones N, Moorjani N. Mechanical complications of acute myocardial infarction. *Cardiol Clin*. 2013; 31:⁵ 19–31.
4. Cequier Á, Ariza-Solé A, Elola FJ, Fernández-Pérez C, Bernal JL, Segura JV, Iñiguez A, Bertomeu V. Impacto en la mortalidad de diferentes sistemas de asistencia en red para el tratamiento del infarto agudo de miocardio con elevación del segmento ST. La experiencia de España *Rev Esp Cardiol*. 201⁷ ;⁷ 0:1⁵ 5 -6 .
- ⁵ . Antman E, Morrow D. St-elevation myocardial infarction: management. In: Braunwald's heart disease. 9th. ed. New York: Mosby Saunders Company; 2011: 114⁷ -11⁵ 1.

Mediastinitis necrotizante: a propósito de un caso

Martín Jiménez, R¹; Arjona Bravo, A²; Méndez Barrantes, R.M³; Juncosa Montes, P.⁴; De Miguel Enrique, M.⁵; Martín Morcuende, A.⁵

1. Residente de Medicina familiar y comunitaria. Centro de Salud Manuel Encinas. (Cáceres).
2. Médico de Atención Primaria. Consultorio de Torremocha, centro de Salud Valdefuentes. (Valdefuentes. Cáceres).
3. Residente de Medicina familiar y comunitaria. Centro de Salud San Jorge. (Cáceres).
4. Residente Servicio de Psiquiatría. Hospital Nuestra Señora de la Montaña. (Cáceres).
5. Residente de Medicina familiar y comunitaria. Centro de Salud Zona Centro. (Cáceres).

RESUMEN.

La mediastinitis necrotizante descendente es un cuadro infeccioso grave que comienza en la región orofaríngea y se disemina a través de los espacios fasciales hacia el mediastino. Se expone a continuación el caso de una mujer que sufrió una mediastinitis necrotizante descendente como complicación de un absceso retrofaríngeo, tras una faringoamigdalitis.

PALABRAS CLAVE.

Absceso retrofaríngeo, mediastinitis necrotizante descendente.

INTRODUCCIÓN.

La mediastinitis necrotizante descendente es una infección grave, de alta mortalidad pero poco frecuente en nuestro medio. Implica inflamación difusa del mediastino junto a un proceso supurativo por compromiso infeccioso, habitualmente con colecciones y necrosis de los mismos.¹

Existe una forma localizada que es la infección que abarca el mediastino superior (por encima de la carina) y otra extensa, que va al mediastino inferior. La extensión de la infección puede ocurrir por vía retrofaríngea, perivascular y pretraqueal, siendo la vía retrofaríngea la vía más importante.¹

Debe sospecharse clínicamente y se debe iniciar tratamiento multidisciplinar (antibioterapia intravenosa y drenaje quirúrgico) de manera urgente ya que se trata de una infección potencialmente mortal.²

Se expone a continuación el caso de una mujer de 60 años que comenzó con un cuadro de faringoamigdalitis aguda que evolucionó hacia una mediastinitis necrotizante descendente.

DESCRIPCIÓN DEL CASO.

Mujer de 60 años alérgica a antibióticos betalactámicos y acetilcisteína con antecedentes personales de hipotiroidismo, dislipemia y osteoporosis en tratamiento con Eutirox[®] 50mcg y Evista[®]

60mg. Acude al Punto de Atención Continuada (PAC) por presentar odinofagia de 48 horas de evolución, que se había intensificado en las últimas 24 horas, acompañada de fiebre (máxima de 38.5 °C) y escasas tos sin expectoración. No presentaba disnea, dolor torácico ni otra sintomatología en la anamnesis dirigida.

La exploración física era normal, salvo hiperemia intensa en orofaringe, sin placas, exudados, edema de úvula ni abombamiento de los pilares amigdalinos. Se diagnosticó de faringitis aguda y se inició tratamiento con Claritromicina 500mg.

A los dos días, consultó de nuevo en el PAC por persistencia de los síntomas (fiebre y odinofagia). En ese momento se acompañaban de dolor en hemiabdomen superior, que aumentaba con la tos y la respiración profunda. No refería dolor torácico, disnea, cortejo vegetativo, náuseas ni vómitos. La paciente se encontraba estable hemodinámicamente, con aceptable estado general y febril (38,2°C). En la exploración física se observó hiperemia faríngea, sin placas ni exudados en amígdalas. Tampoco presentaba edema, desplazamiento de úvula ni abombamiento de los pilares amigdalinos. En la auscultación pulmonar, hipoventilaba en la base pulmonar izquierda. En la exploración abdominal, presentaba dolor a la palpación en epigastrio, sin signos de irritación peritoneal. No presentaba otros hallazgos de interés en el resto de la exploración física.

En dicho servicio se pautó tratamiento analgésico intravenoso, sin clara mejoría, por lo que ante la ausencia de respuesta al tratamiento pautado se derivó al servicio de Urgencias hospitalarias.

Una vez en el hospital, le realizaron una analítica de sangre, electrocardiograma y una radiografía torácica.

1. Analítica de sangre: leucocitosis (21800/ml) con neutrofilia (19700/ml) y elevación de reactantes de fase aguda (proteína C reactiva 224 mg/L y fibrinógeno 6.43 g/L). Resto de parámetros sin alteraciones de interés, incluyendo troponina T cardiaca, función hepática y función renal.
2. Electrocardiograma: dentro de la normalidad.
3. Radiografía torácica: imagen nodular en hilio izquierdo. Resto sin hallazgos de interés.

Dada la persistencia de dolor abdominal y faríngeo, se solicitó una ecografía abdominal que no presentaba hallazgos de interés (salvo esteatosis hepática difusa moderada, quistes biliares en lóbulo hepático izquierdo y pólipo de colesterosis en vesícula biliar), y valoración por el servicio de Otorrinolaringología. Estos últimos, tras una exploración exhaustiva, observaron a nivel posterior de faringe e hipofaringe un ligero edema simétrico con edema de aritenoides izquierdo. En la exploración cervical no palparon adenopatías, únicamente presentaba dolor a la palpación a punta de dedo a nivel de orofaringe baja-hipofaringe, sobretudo izquierdo, pero sin signos externos.

A pesar del tratamiento analgésico, el estado general de la paciente empeoró: persistía el dolor abdominal y la odinofagia, y comenzó a presentar dificultad respiratoria. Por dicho motivo, se solicitó TAC cervical (figura 1) y TAC torácico (figura 2) en el que se observaba una colección compatible con absceso cervical a nivel retrofaríngeo y retroesofágico, posiblemente con origen en amígdala izquierda con extensiones transversales y anteriores e inferior hacia mediastino. Mediastinitis sin colecciones definidas. Edema retrolaríngeo e hipofaríngeo.



Figura 1. Corte axial TAC cervical, donde se observan colecciones retrofaríngeas.

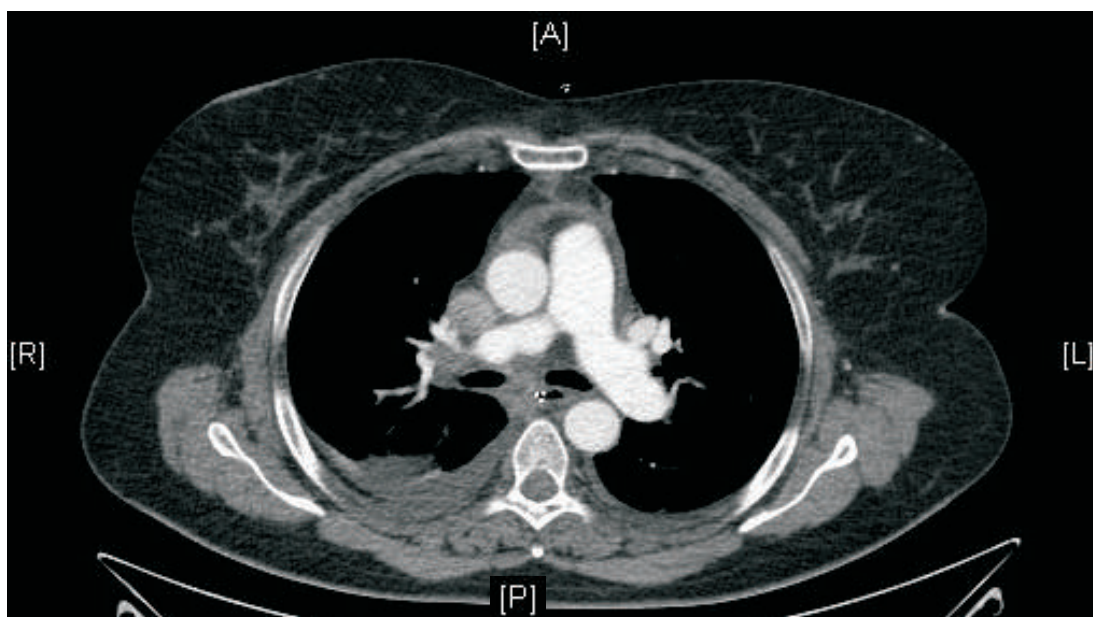


Figura 2. Corte axial TAC torácico, donde se observan colecciones mediastínicas.

La paciente continuó empeorando precisando ser intubada, e ingresar en la Unidad de Cuidados Intensivos (UCI). A su ingreso en UCI, se inició tratamiento antibiótico intravenoso con Clindamicina y vancomicina y se procedió al drenaje de la colección por parte del servicio de Otorrinolaringología, así como la realización de una traqueotomía.

Durante los primeros días del ingreso, la paciente tuvo una evolución tórpida, por lo que se realizó nuevo TAC cervicotorácico. En este se observaba la persistencia de colecciones a nivel retrofaríngeo, y signos sugestivos de mediastinitis aguda necrotizante.

Tras resultado se solicitó valoración por cirugía torácica quienes la intervinieron de manera urgente. Se realizó toracotomía posterolateral derecha, apertura del mediastino y evacuación del contenido purulento, colocando dos tubos de drenaje.

Tras dicha intervención y tratamiento antibiótico la evolución fue favorable. Se realizó nuevo TAC de control donde se observaba mejoría de la mediastinitis.

A la semana se pudieron retirar los drenajes torácicos y proceder al destete de la ventilación mecánica tolerándolo adecuadamente.

Pasó a planta de hospitalización para finalizar tratamiento antibiótico e iniciar tolerancia oral, siendo dada de alta a los pocos días.

DISCUSIÓN.

La mediastinitis necrotizante descendente (MND) es una complicación primaria de una infección cervical u odontológica que se disemina hacia el mediastino a través de los espacios fasciales. Las causas se agrupan en cuatro categorías: perforación esofágica, infección de la cabeza y cuello, infección originada en otro sitio y cirugía cardiotorácica¹. En el pasado, el 70% de los casos de mediastinitis se debían a la propagación por una infección odontológica o faringoamigdal (abscesos retrofaríngeos y peritonsilares). Sin embargo, con la introducción de los antibióticos, la extensión mediastínica se ha vuelto poco frecuente, y la mayoría de los casos se deben a perforación esofágica².

La MND es una enfermedad poco frecuente¹. La incidencia de MND en pacientes que presentan infecciones profundas es del 1.5-3.6%³. Suele presentarse más en países en vías de desarrollo porque su principal origen es una mala higiene bucal. Se le atribuye una mortalidad cercana al 40% que ha ido disminuyendo en las series históricas^{1,3}.

Habitualmente se trata de infecciones polimicrobianas con gérmenes gram positivos, gram negativos y anaerobios, siendo algunos de los más frecuentes *S. aureus*, *E. coli* y *S. grupo* y^{4,5}.

La clínica de la MND es muy variable. Puede iniciarse de forma muy virulenta, alcanzando rápidamente (horas) la sepsis y fallo multiorgánico, y en otras evolucionar de manera más lenta tardando varios días en manifestarse clínicamente⁴. Debe sospecharse ante la aparición de síntomas de gravedad en el contexto de una infección odontógena, un cuadro faringoamigdal, cuadro de hiperémesis o una instrumentación esofágica y/o traqueal³. Clínicamente el paciente presenta dolor cervical y torácico (generalmente retroesternal), fiebre, taquicardia, hipotensión y empeoramiento progresivo del estado general. El cuadro se agrava en las horas siguientes^{4,5}.

Se caracteriza por un proceso necrotizante generalizado que se extiende a lo largo del mediastino posterior, ocurre una rotura del absceso mediastínico en la cavidad pleural con empieza o desarrollo de loculaciones, y produce un derrame pleural o pericárdico (frecuentemente con taponamiento)².

En la exploración física es posible encontrar enfisema subcutáneo cervicotorácico, con dolor a la palpación de la zona y signos de ocupación pleural en etapas más avanzadas, recordando siempre que el cuadro puede presentarse con pocos síntomas⁴. En la exploración de la orofaringe podemos encontrar hinchazón o abultamiento en la línea media o unilateral de la pared faríngea posterior².

Cuando sospechemos dicho cuadro, debe realizarse precozmente un TC cervicotorácico para confirmar el diagnóstico, ya que el TC se ha consolidado como la técnica de elección para el diagnóstico³. Los hallazgos en el TC incluyen la pérdida de definición entre los espacios anatómicos del cuello, realce del tejido subcutáneo y formación de abscesos francos². Debemos realizar también analítica de sangre donde aparecerán signos de infección: leucocitosis con desviación izquierda y elevación de reactantes de fase aguda (proteína C reactiva y fibrinógeno)^{1, 4}. Y se deben extraer hemocultivos y cultivar las muestras obtenidas en los drenajes (bien de los abscesos o derrame pleural)².

Aunque la técnica de imagen de elección es el TC cervicotorácico, en la radiografía de tórax se podría observar ensanchamiento mediastínico y neumomediastino con niveles hidroaéreos, así como derrame pleural⁴.

El tratamiento debe ser multidisciplinar: antibioterapia y drenaje de las colecciones. Los drenajes más empleados son el drenaje mediastinal transcervical y el transtorácico, aunque no existe un acuerdo sobre la técnica quirúrgica estándar^{1,4}.

Por otro lado, el manejo de la vía aérea en este tipo de pacientes es crucial. La intubación orotraqueal es difícil, siendo necesario en ciertas ocasiones efectuar traqueostomía de urgencia¹.

CONCLUSIONES.

La mediastinitis necrotizante descendente es una complicación de una infección orofaríngea o cervical que se disemina hacia el mediastino a través de los espacios anatómicos cervicales. Presenta baja incidencia en nuestro medio, pero debe sospecharse por su clínica y confirmarse rápidamente con una TC, ya que es potencialmente mortal. El tratamiento debe ser agresivo, incluyendo antibioterapia intravenosa y drenaje quirúrgico.

BIBLIOGRAFÍA.

1. Villanueva Rangel JC, Bravo Martínez A, Segura Vimbela L, Villalobos Crespo E, Almazón Jiménez JJ. Mediastinitis necrotizante descendente secundaria a infección periodontal con extensión a pleura y peritoneo. Reporte de un caso y revisión. MEDICRIT [revista en Internet]. 2009. [acceso junio 2019]; 6 (1):38-4⁵. Disponible en: <http://www.medicrit.com/a/6 138.php>
2. Chow AW. Deep neck space infections in adults. [monografía en Internet]. Waltham (MA): UpToDate; 2014 (última revisión febrero 2019) [acceso junio de 2019]. Disponible en: https://www.uptodate-com.ses.a1 7 .csinet.es/contents/deep-neck-space-infections-in-adults?search=Deep%20neck%20space%20infections%20in%20adults&source=search_result&selectedTitle=1~29&usage_type=default&display_rank=1#H38 7 9341 5 7 8

3. Deu-Martín M, Saez-Barba M, López Sanz I, Alcaraz Peñarrocha R, Romero Vielva L, Solé Montserrat J. Factores de riesgo de mortalidad en la mediastinitis necrosante descendente. Arch Bronconeumol [revista en Internet]. 2010 [acceso junio 2019]; 4⁶(4):182–18⁷. Disponible en: [https://www.archbronconeumol.org/es-factores-riesgo-mortalidad-mediastinitis-necrosante-articulo-S0300289⁶10000438](https://www.archbronconeumol.org/es-factores-riesgo-mortalidad-mediastinitis-necrosante-articulo-S0300289610000438)
4. Oropesa Celedón A. Mediastinitis necrotizante descendente. Comunicación de dos casos y revisión de la literatura. Cuad. Cir. [revista en Internet]. 200⁶ [acceso junio 2019]; 20: ⁵9-⁶3. Disponible en: [http://mingaonline.uach.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0⁷18-28⁶4200⁶000100010&lng=es&nrm=iso&tIng=es](http://mingaonline.uach.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0718-28642006000100010&lng=es&nrm=iso&tIng=es)
- ⁵. Stevens DL, Baddour LM. Necrotizing soft tissue infections. [monografía en Internet]. Waltham (MA): UpToDate; 2014 (última revisión diciembre 2018) [acceso junio de 2019]. Disponible en: [https://ba-eecs.csinet.es/wayf.phtml?url=https%3A%2F%2Fseshost.csinet.es%2Fcgi-bin%2FAuthServer%3FATTREQ%3DGPoA%2⁶PAPIPOAREF%3D29c094⁷1⁷53b42e4b9c⁵c⁵1⁵be24fe8⁶%2⁶PAPIPOAURL%3Dhttp%2⁵3A%2⁵2F%2⁵2Fgpoa0.ses.csinet.es%2⁵2FPAPI%2⁵2Fcookie_handler.cgi](https://ba-eecs.csinet.es/wayf.phtml?url=https%3A%2F%2Fseshost.csinet.es%2Fcgi-bin%2FAuthServer%3FATTREQ%3DGPoA%26PAPIPOAREF%3D29c09471753b42e4b9c5c515be24fe86%26PAPIPOAURL%3Dhttp%253A%252F%252Fgpoa0.ses.csinet.es%252FPAPI%252Fcookie_handler.cgi)

Síndromes paraneoplásicos reumatológicos del cáncer gástrico

Méndez Barrantes, R.M.¹; Martín Morcuende, A.²; Martín Jiménez, R.³; de Miguel Enrique, M.²; Juncosa Montes, P.⁴; Paniagua de Diego, P.³.

¹Centro de Salud San Jorge de Cáceres

²Centro de Salud Zona Centro de Cáceres

³Centro de Salud Manuel Encinas de Cáceres

⁴Servicio Psiquiatría Hospital Universitario de Cáceres.

RESUMEN.

Los síndromes paraneoplásicos son un conjunto de signos y síntomas alejados del tumor original que afectan a distintos órganos y sistemas y cuya patogenia se desconoce. El cáncer de pulmón es el que más frecuentemente se asocia a estos síndromes. Y dentro del cáncer gástrico, los síndromes paraneoplásicos más frecuentes son: síndrome de Trousseau, acantosis nigricans, nefropatía membranosa, anemia hemolítica microangiopática, signo de Leser-Trélat y dermatomiositis.

En cuanto a nuestro paciente, debuta con una monoartritis de muñeca que no responde adecuadamente a la terapia habitual y un síndrome constitucional, se le hace un estudio de extensión para filiar la causa hallando un adenocarcinoma gástrico y por tanto catalogando la afección reumatológica de síndrome paraneoplásico. Reingresa por cuadro de paraparesia hallando en prueba de imagen una mielopatía de probable origen paraneoplásico que posteriormente se descarta.

PALABRAS CLAVE.

Síndrome paraneoplásico, poliartritis, adenocarcinoma gástrico.

INTRODUCCIÓN.

Los síndromes paraneoplásicos son el resultado de que un cáncer provoque síntomas y signos anormales debido a las sustancias que circulan por vía sistémica (hormonas, toxinas, anticuerpos) y que se depositan en localizaciones alejadas del tumor primario provocando alteraciones en el funcionamiento de ellas.

Su prevalencia no es muy elevada (menos del 20%). Característicamente, la aparición tardía de esta afección y la no respuesta al tratamiento habitual nos hará pensar en la posibilidad de estar hablando de un síndrome paraneoplásico. Asimismo, si el tumor primario es curable, estos síndromes también lo serán.

DESCRIPCIÓN DEL CASO.

M. tiene 83 años, exfumador y lleva trabajando toda la vida de guardese de un cortijo. No presenta antecedentes personales relevantes (excepto artrosis, herniorrafia inguinal y faquectomía).

Su médico de familia acude al domicilio por cuadro de vómitos, fiebre e inestabilidad para la marcha y a la exploración detecta arritmia y persistencia de monoartritis de la mano derecha tratada con Cloxacilina 10 días antes, por lo que lo deriva al Servicio de Urgencias hospitalarias para valoración.

En el servicio de urgencias filian y tratan la Fibrilación Auricular (FA) con respuesta ventricular rápida y gasometría con alcalosis metabólica e hipoxemia leve y solicitan valoración por traumatología por sospecha de artritis séptica de muñeca derecha sin traumatismo previo ni picadura. Tras valoración de la articulación (eritema y edema leve de la zona, indolora y neurovascular conservado con rigidez generalizada y tofos en dedos de las manos), alteración analítica (leucocitosis con desviación izquierda, PCR de 220 y procalcitonina de 0.3) y radiológica (cambios óseos degenerativos de articulaciones menores), descartan el diagnóstico de presunción.



Figura 1. Rx mano derecha

Consecuentemente se comenta caso con Medicina Interna que decide ingreso para estudio y tratamiento.

Este servicio indaga en la historia y evolución del paciente, que cuenta llevar unos 3 meses con un cuadro de coxalgia, gonalgia y artritis de mano derecha progresiva, con datos agudos de inflamación que mejoraron con tratamiento con antiinflamatorios y corticoideo y empeoraron al suspenderlos. Asimismo cuenta vómitos alimenticios intermitentes desde inicio de dicho tratamiento. Rigidez articular matutina de más de 1 hora de duración con impotencia funcional de esa muñeca. Pérdida de peso y apetito en el mismo tiempo de evolución.

Con todos estos datos (poliartritis, FA de novo, fiebre sin foco y síndrome constitucional) se hace un estudio completo del paciente durante su ingreso hospitalario.

En la radiografía de tórax llama la atención una imagen compatible con nódulo pulmonar en lóbulo superior derecho sin infiltrados.

En la radiografía de abdomen se objetiva una imagen de dilatación gástrica con contenido en su interior que impresiona de estómago de retención.

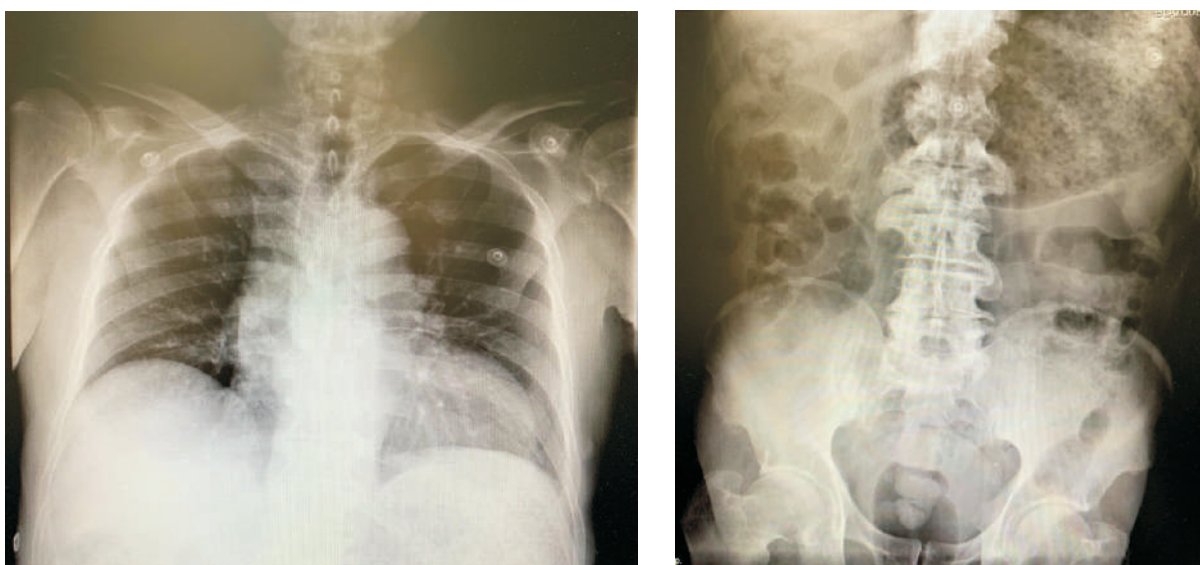


Figura 2 y 3. Rx de tórax y abdomen, respectivamente

Con estos hallazgos se solicita un TAC tórax/abdomen/pelvis donde se visualiza una pequeña imagen nodular en segmento apical del lóbulo inferior derecho de baja sospecha de malignidad con dudosa calcificación puntiforme, cardiomegalia global, derrame pleural basal bilateral moderado, ausencia de adenopatías patológicas, divertículos colónicos, hilioquistosis renal bilateral, cambios óseos degenerativos, ateromatosis calcificada vascular y ningún otro hallazgo de interés más.

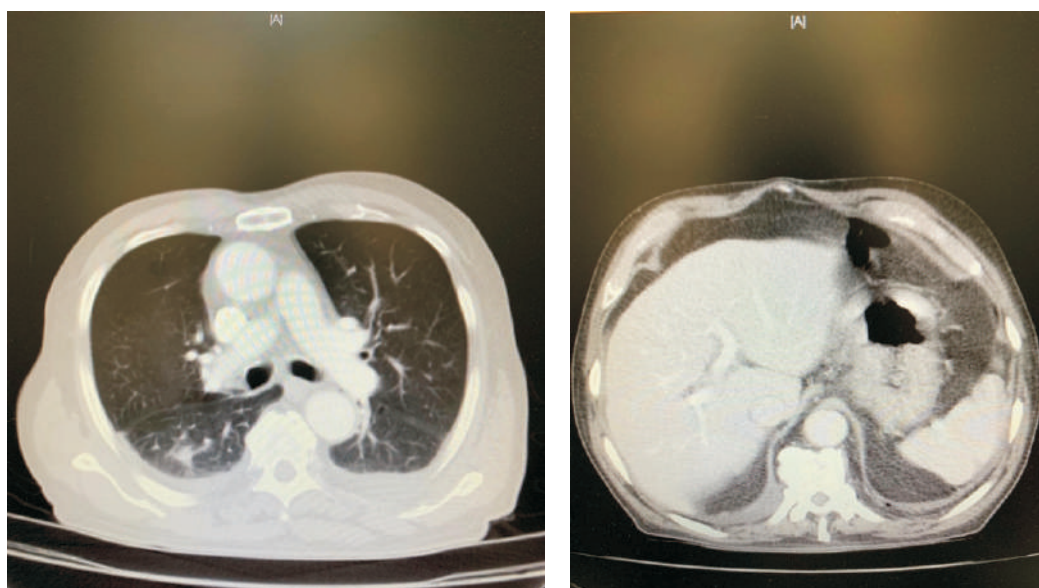


Figura 4 y 5. TAC con 2 cortes para visualizar nódulo pulmonar y estómago

Analíticamente destaca una anemia normocítica, hemoglobina glicosilada en rango diabético, hipoproteinemia e hipoalbuminemia y un marcador tumoral elevado (CA⁷ 2-4) con reactantes de fase aguda elevados también. La autoinmunidad normal (incluye proteinograma, factores del complemento, cociente de cadenas ligeras y anticuerpos ANA y ANCAs). Los hemocultivos y urocultivos negativos así como serología completa negativa salvo IgG elevada de Rickettsia coronii y virus hepatitis A.

Pese a los hallazgos del TAC, y debido a la anemia, el marcador tumoral y el síndrome constitucional, se realiza una endoscopia digestiva alta que muestra una neoformación gástrica mamelonada, ulcerada, dura y friable con anatomía patológica de adenocarcinoma gástrico de tipo intestinal moderadamente diferenciado.

Durante el ingreso, recibe tratamiento corticoideo a dosis altas y con pauta descendente, mejorando los signos de artritis, tratamiento para la infección respiratoria no condensante y procinéticos por estómago de retención.

Es dado de alta con diagnósticos de:

- Artritis de muñeca derecha probablemente paraneoplásica del anciano, adecuadamente respondedora a corticoterapia.
- Adenocarcinoma gástrico de tipo intestinal moderadamente diferenciado.
- Anemia leve normocítica, probablemente secundaria.
- Diabetes Mellitus probablemente corticoidea.
- Nódulo pulmonar solitario que no impresiona de malignidad pero que conviene control evolutivo.
- Hipoproteinemia e hipoalbuminemia.
- Fibrilación Auricular permanente no conocida.

Y con tratamiento basado en corticoterapia en pauta descendente, inhibidor de la bomba de protones, batidos hiperproteicos diarios, antidiabético oral diario, tratamiento de rescate en caso de dolor o vómitos y tratamiento betabloqueante y anticoagulante para la FA tras valorar el riesgo tromboembólico de esta frente al hemorrágico del adenocarcinoma.

Tras 4 días de alta domiciliaria, acude a urgencias por episodio de pérdida repentina de fuerza en miembro inferior derecho con trastorno sensitivo y dolor asociado sin otros datos de focalidad neurológica, tampoco en la exploración, que durante su estancia en observación remiten (menos la debilidad de la pierna). En el TAC craneal de urgencias solo se objetivan lesiones isquémicas crónicas, y teniendo en cuenta la clínica descrita y que M no se estaba tomando el anticoagulante por desconocimiento, se diagnostica de posible ictus isquémico en territorio de la arteria cerebral anterior izquierda sin poder descartar otra causa.

Se decide ingreso en Neurología.

En los 4 primeros días ingresado, empeora el déficit asociando debilidad y retención aguda de orina con arreflexia y nivel sensitivo indoloro D4-D⁵ izquierdo y D12 derecho.

Consecuentemente se solicita una resonancia magnética hallando una mielopatía de probable origen paraneoplásico sin poder descartar otras causas de carácter no compresivo.

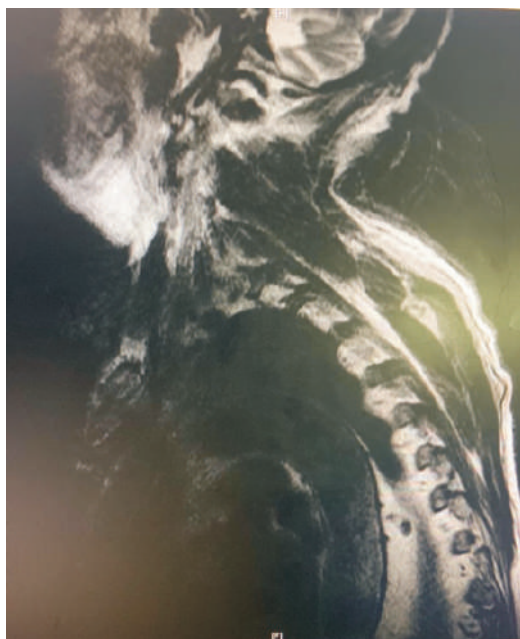


Figura 6. RMN de columna con mielopatía

Posteriormente se realiza punción lumbar con bioquímica normal, microbiología negativa y citología para malignidad también negativa. La autoinmunidad y la serología completa también son negativas, descartando origen infeccioso o autoinmune por lo que se filia de mielitis transversa extensa de posible origen vascular.

Al alta, el paciente pasa a cargo de la Unidad de Cuidados Paliativos.

DISCUSIÓN.

Los síndromes paraneoplásicos son un grupo heterogéneo de entidades definidas como el conjunto de signos y síntomas que aparecen en localizaciones alejadas del tumor o de sus metástasis y tampoco son consecuencia de infecciones, trastornos metabólicos o nutricionales ni de toxicidad de los tratamientos oncológicos usados ⁽¹⁾.

La etiopatogenia es incierta, no se puede explicar por el efecto local del tumor ni de las metástasis, pero se piensa que se debe a sustancias (hormonas y péptidos) secretadas por el tumor que actúan a distancia, la depleción de sustancias normales que ocasionan manifestaciones paraneoplásicas o a anticuerpos dirigidos contra tumores que presentan reacción cruzada con otro tejido sano.

La prevalencia oscila alrededor del 20%. A veces son el primer signo de presencia tumoral, facilitando el diagnóstico precoz, aunque en la mayoría de los casos son infradiagnosticados ya que requieren un abordaje complejo y multidisciplinar ⁽¹⁻³⁾.

Los tumores que más frecuentemente se asocian con estos síndromes son:

- Carcinoma de pulmón (el más frecuente, sobretodo el microcítico)
- Carcinoma renal
- Carcinoma hepatocelular
- Leucemias y linfomas

- Tumores mamarios y ováricos
- Cánceres neurales
- Cánceres gástricos
- Cánceres pancreáticos⁽¹⁾

A su vez, los síndromes paraneoplásicos pueden afectar a diversos órganos y sistemas entre los que encontramos fundamentalmente el endocrino, neurológico, dermatológico, reumatológico y hematológico⁽²⁾.

En cuanto a los síndromes paraneoplásicos reumatológicos, son condiciones que ocurren mayoritariamente sin asociarse a situaciones de malignidad. Además, se piensa que las reacciones autoinmunitarias son las responsables de su patogenia, de todas formas, se trata de una patogenia bastante compleja y desconocida^(2,3).

El crecimiento del tumor media la formación hormonal, peptídica, de citoquinas, anticuerpos y linfocitos citotóxicos que provocan las manifestaciones paraneoplásicas. Además, la muerte celular no apoptótica del tumor induce autoantígenos que pueden favorecer el desarrollo de estos síndromes. La prevalencia de estos síndromes es del⁵⁻⁷ %.

Tanto la presentación tardía como la respuesta escasa al tratamiento habitual son las características que nos deben hacer sospechar de un probable síndrome paraneoplásico reumatológico⁽³⁾.

Entre los síndromes reumatológicos encontramos las poliartritis reumáticas, polimialgias o esclerosis sistémica en pacientes con cánceres hematológicos y de pulmón, mama, colon, páncreas y próstata, y sobretodo mujeres. Además, la esclerosis y el lupus también pueden darse en pulmón y cánceres ginecológicos.

Esta poliartritis suele ser asimétrica, aguda y con aumento de reactantes de fase aguda, pero factor reumatoide, ANA y ACPA negativos en más del⁷⁰ % de los casos. Patogenia desconocida. Responden mal al tratamiento habitual con antiinflamatorios y glucocorticoides⁽²⁻⁴⁾.

La polimialgia reumática (PMR) se caracteriza por dolor e impotencia funcional en cintura escapular y pelviana en mayores de⁶⁰ y con elevación de reactantes. También se habla de PMR-like como aquel síndrome que afecta a personas más jóvenes, con afectación asimétrica asociado a neoplasia de pulmón, riñón, colon o mieloma múltiple.

La aparición de nódulos subcutáneos, artritis mono o poliarticular en miembros inferiores o paniculitis puede ser una manifestación paraneoplásica del cáncer de páncreas, más frecuente en mujeres⁽³⁾.

La osteoartropatía hipertrófica se encuentra en el cáncer de pulmón, hasta en un 10% y concretamente en el adenocarcinoma del varón; otros tumores más raros son los mesoteliomas, neuroleiomiomas diafragmáticos y linfomas intratorácicos. También se asocia a fibrosis pulmonar, endocarditis y enfermedad de Graves. Es el síndrome reumatológico más frecuente.

Se caracteriza por la tríada clínica: artritis, acropaquias y periostitis. Pueden existir artralgias, oligoartritis o poliartritis de las grandes articulaciones de los miembros inferiores (también de pequeñas pero simétricas). El líquido sinovial es típicamente no inflamatorio. Si el crecimiento es rápido, puede existir eritema y dolor quemante.

En estos pacientes se han encontrado niveles séricos elevados de factor de crecimiento plaquetario y endotelial vascular y prostaglandinas E2.

El diagnóstico es clínico y radiológico aunque la gammagrafía ósea puede ayudar. Son útiles los analgésicos potentes y el ácido zolendrónico, también la radioterapia paliativa⁽²⁻⁴⁾.

La amiloidosis secundaria la hallamos en cánceres hematológicos y renales. Se produce por depósito extracelular de fibrillas de proteínas de bajo peso molecular. La amiloidosis asociada a tumores es de 2 tipos: primaria y secundaria. La primaria es la que ocurre en el mieloma múltiple. La secundaria aparece en el hipernefroma, la enfermedad de Hodgkin y la Leucemia Linfática Crónica⁽³⁾.

La dermatomiositis y en menor medida la polimiositis son característicos en pacientes mayores de 50 (sobre todo varones mayores de 65) con cáncer de pulmón, mama, ovario, gastrointestinales, próstata y testículos.

Se caracterizan por debilidad muscular proximal progresiva, inflamación y necrosis muscular. También cursan con exantema eritematoso en mariposa, con matiz de heliotropo, en las mejillas y edema periorbitario, así como artritis articular y pápulas de Gottron; pero la lesión más específica son las áreas de necrosis epidérmica con denudación.

Las características más comunes de dermatomiositis son la forma amioipática, la necrosis epidérmica, la vasculitis leucocitoclástica y la ausencia de anticuerpos en suero⁽²⁻⁴⁾.

Característicamente, si el tumor primario es curable, estos síndromes también lo serán⁽⁶⁾.

En cuanto al cáncer gástrico, tener en cuenta que es el segundo cáncer más común en el mundo después del de pulmón. A nivel global la incidencia de esta neoplasia está disminuyendo, sobre todo en países occidentales, por razones desconocidas, y Chile se encuentra entre los países con tasas más altas, junto a Japón, Costa Rica y Portugal, de hecho, varios de estos países cuentan con programas de detección precoz^(5,7).

Es una enfermedad de mal pronóstico, pues su historia natural termina con la muerte del paciente por metástasis o por progresivo deterioro del estado general. La supervivencia en cualquier país es muy baja debido a que la mayoría de los casos se diagnostican en etapas avanzadas⁽⁶⁾.

Conocer la historia natural de esta neoplasia hace prever que podamos adelantarnos a la búsqueda de sus metástasis. Cerca del 70 % de los tumores tienen metástasis ganglionares al momento del diagnóstico, el hígado y los pulmones están afectados en el 40 % de los casos y el peritoneo y los huesos en el 10%^(5,7).

Pacientes con adenocarcinoma gástrico pueden manifestarse también con condiciones paraneoplásicas como: síndrome de Trousseau (trombosis), acantosis nigricans, nefropatía membranosa, anemia hemolítica microangiopática, signo de Leser-Trélat y dermatomiositis⁽⁶⁾.

CONCLUSIÓN.

En caso de afecciones reumatológicas que coinciden con síndromes paraneoplásicos habrá que hacer un estudio de extensión para descartar la posible existencia de un cáncer subyacente porque en diferentes situaciones como antecedente de neoplasia, historia familiar oncológica, paciente sometido a medicación que puede provocar neoplasia y presentación del síndrome atípica, coexistencia con otro síndrome paraneoplásico o marcadores serológicos de malignidad, podrá hacernos catalogar el síndrome de etiología paraneoplásica.

BIBLIOGRAFÍA.

1. Manual MSD. Versión para profesionales [sede web]. NJ: MSD; 2013 [acceso 04 julio 2019]. De Chabner BA, Thompson EC. Síndromes paraneoplásicos. Disponible en: <https://www.msmanuals.com/es-es/professional/hematolog%C3%ADa-y-oncolog%C3%ADa/reseña-sobre-cáncer/s%C3%ADndromes-paraneoplásicos>
2. Pelosof LC, Gerber D.E. Paraneoplastic syndromes: an approach to diagnosis and treatment. Mayo Clin. Proc [Internet]. 2010 [citado 2019 julio 04];8⁵(9):838–8⁵4. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC2931619/>
3. Usón Jaeger J, López Craido P. Síndromes reumatológicos paraneoplásicos: artropatías y miopatías. [Monografías en Internet]*. Barcelona: GETHI; 201⁵ [acceso 0⁶ julio 2019]. Disponible en: https://www.gethi.org/modulgex/workspace/publico/modulos/web/docs/apartados/72/051118_020007_5796631613.pdf
4. González Naranjo, LA. Síndromes reumáticos paraneoplásicos. Iatreia [Internet], 2011 [acceso 06 julio 2019]. 24(1):6⁵-7⁵. Disponible en: <http://www.redalyc.org/pdf/1805/180522540007.pdf>
5. Venegas A Felipe, Vaccaro M Paula, Abudinén A Gabriel, Reydet V Carlos, Brunie V Francisco, Arcuch D Javier. Signo de Leser-Trélat asociado a adenocarcinoma gástrico: Caso clínico. Revista Médica Chile [Internet]. 2012 [citado 2019 julio 10] ;140(12):1⁵8⁵-1⁵88. Disponible en: https://scielo.conicyt.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-98872012001200010&lng=es.
6. García C. Actualización del diagnóstico y tratamiento del cáncer gástrico. Revista Médica Clínica Las Condes [Internet]. 2013 [acceso 10 julio 2019].24(4):6²7-6³6. Disponible en: <https://www.elsevier.es/es-revista-revista-medica-clinica-las-condes-202-articulo-actualizacion-del-diagnostico-tratamiento-del-S0716864013702013>
7. Crespo Ramírez E, González Pérez S, Lopez Vasquez N, Pagarizabal Nuñez S. Cáncer gástrico en pacientes atendidos en servicio de endoscopia digestiva. Revista Ciencias Médicas [Internet]. 201⁷ [citado 2019 julio 12] ; 21(5):4⁶-5³. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1561-31942017000500008&lng=es.

Una simple exploración con un importante significado clínico

Núñez Gaspar, S.; Galán González, J.; Agea García, A.; Correa Matos, M.; Gámez Salazar, L.; Santaella Gómez, A.

Servicio de Medicina Interna del Hospital San Pedro de Alcántara, Cáceres.

RESUMEN.

Los tumores neuroendocrinos como es el caso del feocromocitoma y paraganglioma, son tumores derivados del sistema nervioso simpático o parasimpático. Generalmente, secretores de catecolaminas si su origen es el sistema nervioso simpático, y no secretores, si es el parasimpático. Aún así, la presentación clínica es tan variable, que adquiere el nombre de “el gran simulador”. Estos tumores pueden ser de origen esporádico, cuya causa es desconocida. O de origen hereditario, por la mutación de algunos genes de la línea germinal, siendo la mutación SDHB, la más agresiva, con mayor frecuencia de malignización tumoral, y por tanto, con mayor dificultad de respuesta frente al tratamiento, y de peor pronóstico.

Se presenta a continuación, un caso de un varón de 34 años con antecedentes personales de Talasemia menor. Derivado desde atención primaria por presentar trombocitosis. El paciente presenta ligera molestia abdominal y pérdida de 5 kg de peso en los últimos dos meses. En la exploración física destacan adenopatías palpables submandibulares y múltiples adenopatías de menor tamaño en axilas e ingles. Tras una serie de pruebas complementarias se diagnostica al paciente de Síndrome Feocromocitoma – Paraganglioma hereditario tipo 4 maligno, de rápida progresión, con afectación regional y metástasis hepáticas y óseas. Precizando tratamiento con Yodo 131 – MIBG.

PALABRAS CLAVE.

Palpación. Adenopatías. Paragangliomas.

KEY WORDS.

Palpation. Adenopathy. Paragangliomas.

INTRODUCCIÓN.

Tanto el feocromocitoma como el paraganglioma, son tumores neuroendocrinos derivados del sistema nervioso simpático o parasimpático, originados de forma espontánea o hereditaria. Hablamos

frecuentemente de feocromocitoma para aquellos localizados en las glándulas suprarrenales, mientras que nos referimos a paragangliomas, cuando hablamos de otras localizaciones.

Esta patología, presenta una incidencia baja en nuestra población, afectando a 0,8 casos por 100.000 personas/año.

La presentación clínica es muy variable, por ellos reciben el nombre de el “gran simulador”.

La causa de los tumores esporádicos es desconocida. Los hereditarios son consecuencia de mutaciones en la línea germinal de una serie de genes. Siendo la mutación SDHB, la más agresiva, con mayor frecuencia de malignización tumoral, y por tanto, con mayor dificultad de respuesta frente al tratamiento, y de peor pronóstico.

DESCRIPCIÓN DEL CASO.

Paciente varón de 34 años con antecedentes personales de Talasemia menor.

El paciente es derivado desde atención primaria por presentar trombocitosis en dos analíticas de control.

Enfermedad actual:

El paciente no refiere episodios febriles, infecciosos, ni dolores articulares. Niega episodios trombóticos ni sangrados.

Refiere pérdida de peso de 5 kg en los últimos dos meses, que relaciona con problemas personales.

Presenta ligeras molestias abdominales a nivel de epigastrio, autolimitadas de 5 minutos de duración, sin náuseas ni vómitos.

Exploración física:

Destacan adenopatías palpables submandibulares y múltiples adenopatías de menor tamaño en axilas e ingles.

Sin hallazgos significativos en el resto de la exploración física.

Pruebas complementarias:

1. Analítica: Leucocitosis de 12.000 leuc/mm³; Plaquetas de 656.000 plaq/mm³; Hb 11,7 g/dL; VCM 62 fl; Calcio 10,7 mg/dL. Resto de parámetros normales.
2. Frotis: Anemia microcítica. Trombocitosis. No alteraciones morfológicas.
3. Proteinograma, IgG, IgA, IgM, Vit B12, Ác. Fólico y perfil férrico, serología vírica, Mutación JAK 2, Marcadores CEA, Ca 19,9 y Ca²⁻⁴: Negativas.
4. Ecografía cervical: Ganglios subcentimétricos laterocervicales, submentonianos en parótida derecha, submaxilares de 5 mm x 12mm.

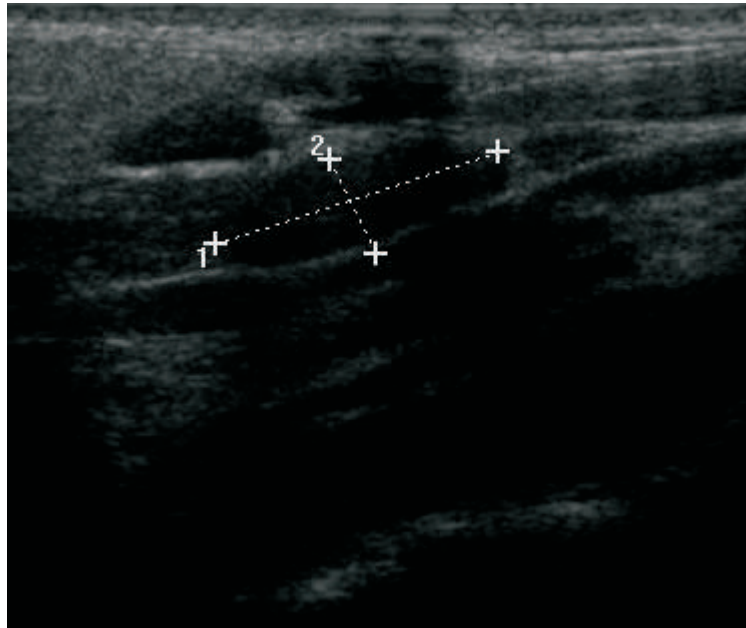


Figura 1: Ecografía cervical.

- ⁵. Ecografía abdominal: Masa sólida de contornos lobulados de ⁶ cm a nivel paraaórtico izquierdo, resto sin alteraciones.
- ⁶. TC de cuello y abdomen:
 - Cuello: Paraganglioma de cuerpo carotideo derecho de 2,⁶ cm (figura 2A) y paraganglioma del glomus del nervio vago del lado izquierdo de 2,⁷ cm (figura 2B).

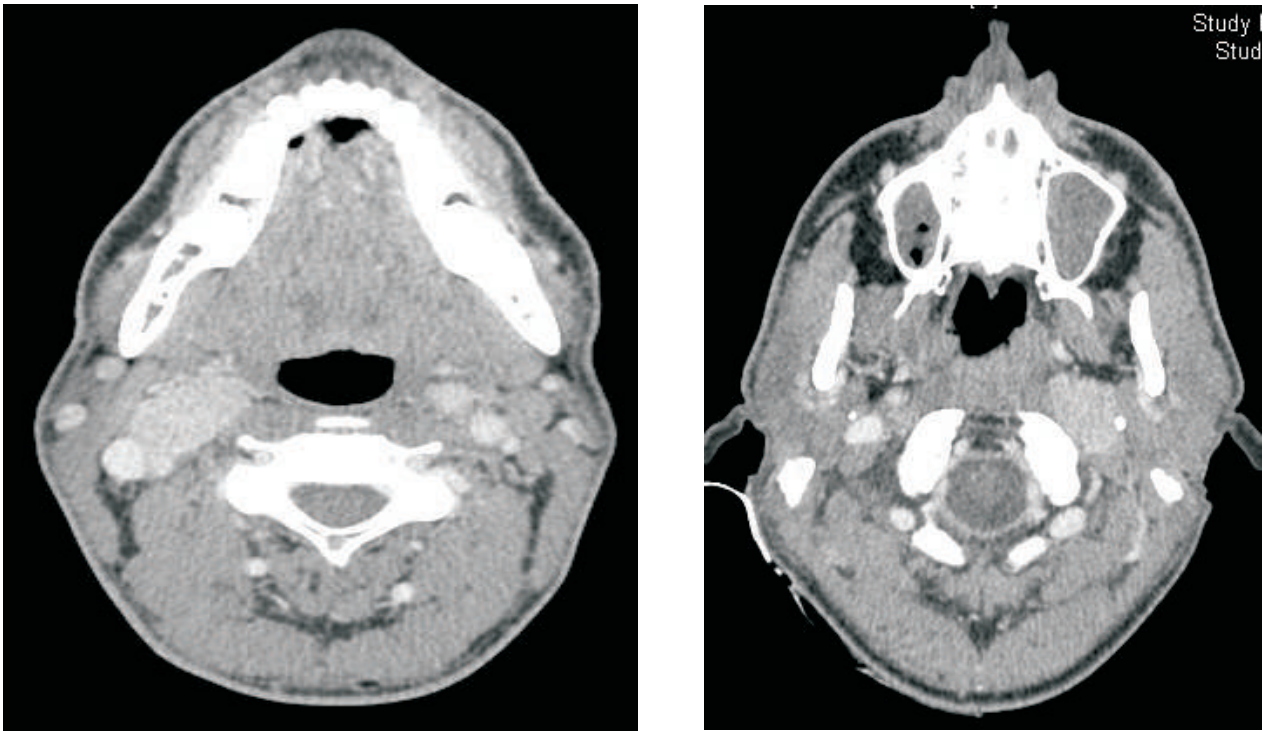


Figura 2A y 2B: TC de cuello.

- Abdomen: Masa de unos 9 cm, que desplaza vena esplénica y páncreas, lo que sugiere un origen en la glándula adrenal izquierda, hallazgos compatibles con feocromocitoma de la glándula adrenal izquierda.

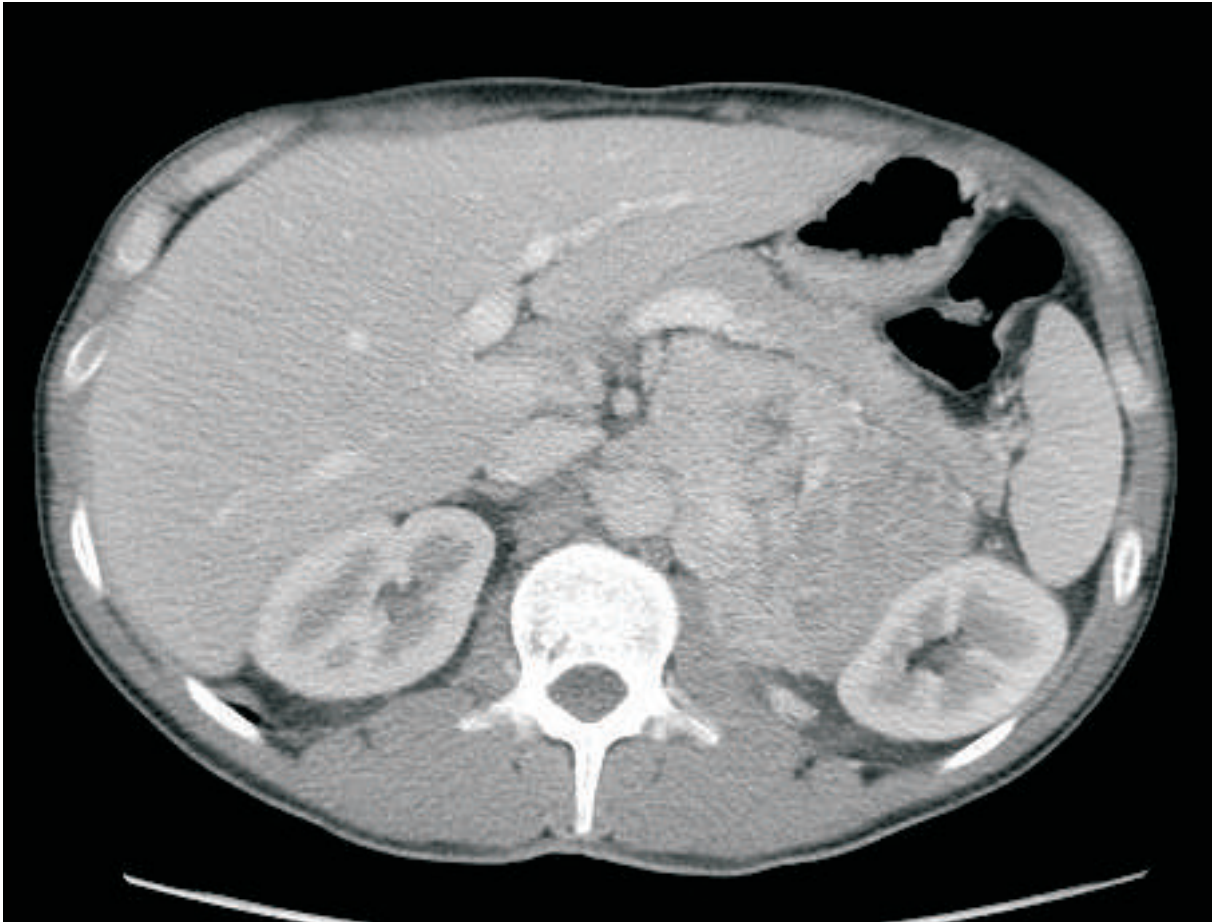


Figura 3: TC de abdomen.

7. Gammagrafía con Metayodobencilguanidina (MIBG): Se describen dos tumoraciones compatibles con paragangliomas en cuello y abdomen. Compatible con paragangliomatosis múltiple.

Evolución:

Tras estos hallazgos, se derivó al paciente al servicio de Endocrinología para estudio de dichos tumores. Se solicita catecolaminas en orina, objetivándose niveles elevados de normetanefrina de 23.38⁵ mcg/24h.

A continuación, se inicia alfa y beta bloqueo previo a la extirpación de masa abdominal, y embolización de glomus carotideo, y posterior extirpación quirúrgica de la masa.

La anatomía patológica de ambas masas fue compatible con paragangliomas.

Posteriormente se realizó estudio genético siendo este positivo para Síndrome Feocromocitoma – Paraganglioma hereditario tipo 4 (gen SDHB).

Al año se realiza un PEC-TC de cuerpo completo, evidenciándose la lesión cervical izquierda ya conocida previamente, y lesiones hepáticas y óseas sugerentes de metástasis.

Por lo tanto, el paciente es diagnosticado de Síndrome Feocromocitoma – Paraganglioma hereditario tipo 4 maligno, de rápida progresión, con afectación regional y metástasis hepáticas y óseas.

Ante este estado de enfermedad avanzada y metastásica, se descarta tratamiento quirúrgico y se deriva al servicio de Oncología para inicio de tratamiento con Yodo 131 – MIBG, con evolución clínica estable.

DISCUSIÓN.

Los paragangliomas y feocromocitomas son tumores neuroendocrinos originados en el sistema nervioso. Existe controversia a la hora de referirse a ambos, por ello, la OMS utiliza el término feocromocitoma para definir aquellos tumores suprarrenales y paraganglioma a los tumores localizados en todas las demás regiones.

Estos tumores se originan en el sistema nervioso simpático o parasimpático de forma esporádica o hereditaria. Los originados en el sistema nervioso simpático generalmente secretan catecolaminas, mientras que los originados en el sistema nerviosos parasimpático no suelen ser funcionales.

Epidemiológicamente, presentan baja incidencia anual, aproximadamente 0.8 casos por 100.000 personas/año, sin embargo, muchos casos no son diagnosticados en vida, como demuestran distintas series de autopsias, lo que nos indica que la prevalencia sería mayor.

La mayoría de los paragangliomas son diagnosticados entre la tercera y quinta década de vida, siendo los casos hereditarios, diagnosticados 10 años antes que los esporádicos.

Los paragangliomas hereditarios afectan por igual a hombres y mujeres, mientras que los esporádicos son más frecuentes en mujeres.

La causa de los tumores esporádicos es desconocida. Los hereditarios son consecuencia de mutaciones en la línea germinal de los genes: RET, VHL, NF1, SDHB, SDHC, SDHD, SDHA, SDHAF2, TMEM127, MAX, FH, PDH1, PDH2, HIF1alpha, MDH2 y KIF1Bβ; heredándose como parte del síndrome de neoplasia endocrina múltiple tipo 2 u otros síndromes. Las tasas más altas de malignidad se observan en paragangliomas asociados con mutaciones SDHB, y generalmente son abdominales y secretoras. Como es el caso de nuestro paciente, afecto del Síndrome Feocromocitoma – Paraganglioma hereditario tipo 4, con herencia autosómica dominante.

La presentación clínica es muy variable, por ellos reciben el nombre de el “gran simulador”. Dependen de la localización y/o secreción de catecolaminas.

Los originados en los ganglios parasimpáticos, mayoritariamente se localizan en la base del cuello y cráneo, siendo los tumores del cuerpo carotideo los más frecuentes de esta región.

Por otro lado, los paragangliomas simpáticos pueden afectar a cualquier punto de la cadena simpática desde cráneo hasta abdomen, siendo en este último la localización más frecuente.

La triada clásica de los tumores secretores de catecolaminas consiste en palpitaciones, cefalea e hiperhidrosis asociada a hipertensión. Esta triada es muy específica, sin embargo es poco frecuente.

Además, otras manifestaciones que pueden presentar son cefalea, ataques de ansiedad, palidez, náuseas y dolor abdominal entre otras.

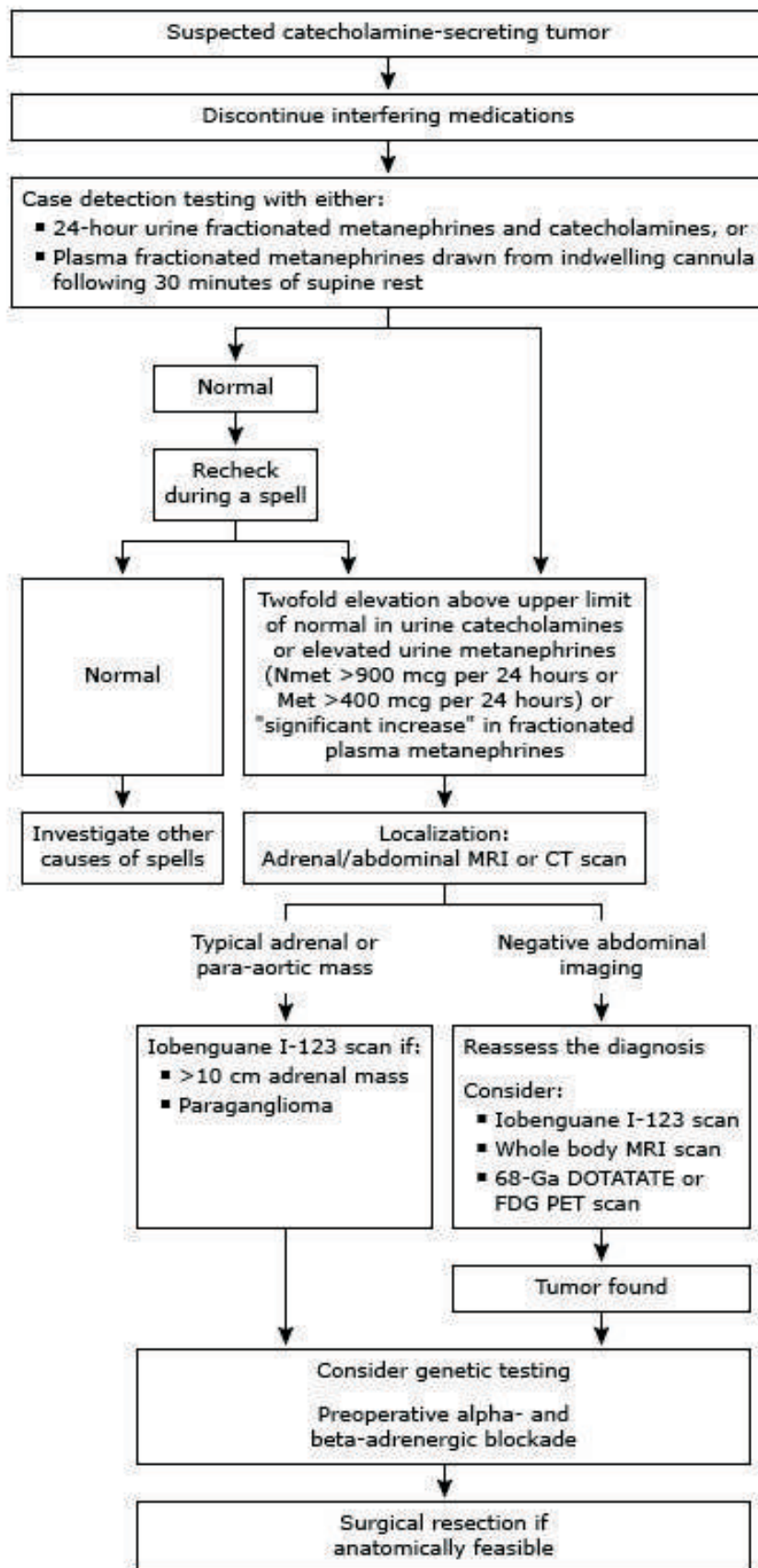


Tabla 1. Algoritmo diagnóstico-terapéutico de paragangliomas. Imagen obtenida de Uptodate (internet): Paragangliomas: Epidemiology, clinical presentation, diagnosis, and histology.

Ante esta presentación clínica se debe realizar un diagnóstico diferencial con entidades como hipertensión esencial, ataques de ansiedad, consumo de cocaína o anfetaminas, síndrome de mastocitosis o carcinoide, lesiones intracraneales, epilepsia y crisis facticias.

El tratamiento se basa en la extirpación quirúrgica completa del tumor. En los casos localizados en glándula suprarrenal se realiza suprarrenalectomía parcial o total. Los tumores localizados en cabeza y cuello presentan mayor dificultad quirúrgica, por ello una buena alternativa puede ser el tratamiento con radioterapia.

Las tumoraciones malignas, es decir, aquellas que producen metástasis a distancia, son difíciles de tratar. El tratamiento de primera línea es con I^{131} -MIBG. Otras opciones puede ser el uso de análogos de somatostatina o quimioterapia.

CONCLUSIONES.

El Síndrome Feocromocitoma – Paraganglioma hereditario tipo 4, corresponde a una mutación del gen SDHB, mutación con mayor agresividad y con mayor frecuencia de malignización tumoral, y por tanto, con mayor dificultad de respuesta frente al tratamiento, y de peor pronóstico.

BIBLIOGRAFÍA.

1. William F Young, Jr, MD, MSc. Paragangliomas: Epidemiology, clinical presentation, diagnosis and histology. Uptodate. [online]; 2019. Disponible en: https://www.uptodate.com/contents/paragangliomas-epidemiology-clinical-presentation-diagnosis-and_GoBackhistology?search=paraganglioma&source=search_result&selectedTitle=1~59&usa_GoBackge_type=default&display_rank=1
2. Hartmut P. H. Neumann. Capítulo 40⁷: Feocromocitoma. New York: McGraw-Hill.[online]; 201⁶. Disponible en: <https://accessmedicina-mhmedical-com.ses.a17.csinet.es/content.aspx?bookid=1717§ionid=114938661>

Infeción de piel y partes blandas por micobacterias no tuberculosas: ¿una amenaza emergente?

Brahim Uedha, S.; Macías Quijano, A.M; Escudero Sánchez, G.; Velardo Andrés, C.; Gallardo Pizarro, A.; Ruiz San, J.P.

Servicio Medicina Interna (Hospital Virgen del Puerto, Plasencia).

RESUMEN.

Las micobacterias de crecimiento rápido (RGM, por sus siglas en inglés) incluyen tres especies clínicamente relevantes, *M. fortuitum*, *M. chelonae* y *M. abscessus*. Las RGM son organismos ambientales que se encuentran en todo el mundo y que generalmente crecen en subcultivos en una semana (en comparación con otras micobacterias). Las manifestaciones clínicas, el diagnóstico y el tratamiento de las infecciones por RGM se tratarán aquí a propósito de un caso clínico.

PALABRAS CLAVE.

Infecciones por Micobacterias; Infección por micobacterias no tuberculosas (MNT). Micobacterias de crecimiento rápido (RGM).

INTRODUCCION.

Son las infecciones causadas por especies de micobacterias distintas a las que integran el complejo *M. tuberculosis*, y al agente causal de la lepra (*M. leprae*). Aunque comparten diversos aspectos propios del género *Mycobacterium*, las RGM se diferencian del complejo *M. tuberculosis* por: a) un menor poder patógeno; b) el reservorio es en muchos casos ambiental; c) pueden colonizar cualquier zona no estéril del cuerpo humano, por lo que un cultivo positivo no siempre tiene significación clínica; d) suelen ser resistentes a los fármacos antituberculosos, aunque responden a determinados antibacterianos convencionales.

DESCRIPCIÓN DEL CASO:

Paciente mujer de 59 años con quemadura en antebrazo derecho por sosa caustica en 2012, tratada por Cirugía Plástica con resolución completa, sin precisar plastia. Acude por lesión ulcerada de 4-5 cm de diámetro en antebrazo derecho sobre quemadura antigua. No recuerda picadura ni traumatismo previo. Asintomática en la esfera respiratoria. No clínica gastrointestinal ni urinaria. No fiebre. No pérdida de peso. A la exploración física, destaca lesión cutánea en antebrazo derecho eritematosa de bordes elevados con pequeñas áreas necrosadas (Figura 1 y 2).

-PRUEBAS COMPLEMENTARIAS:

1. Analítica completa (con Hemograma, Coagulación, Bioquímica, Serología, y autoinmunidad) sin alteraciones.
2. Cultivo de exudado de herida: flora cutánea.
3. Biopsia y estudio histológico: sugestivo de infección por Micobacterias atípicas o secundaria a picadura insecto. Se descarta malignidad.
4. PCR (reacción en cadena de la polimerasa) para Micobacterias atípicas: positiva para *Micobacterium Chelonae*.
5. Tomografía computarizada (TC) de tórax: sin alteraciones.
6. Resonancia magnética (RM) de miembro superior derecho: se objetivan datos sugestivos de osteomielitis.

EVOLUCIÓN: ante la evolución tórpida de herida es valorada por Dermatología realizando biopsia, y tras los resultados se deriva a Medicina interna, iniciándose tratamiento antibiótico con Claritromicina + Moxifloxacino, que se sustituye por intolerancia digestiva, pautándose Azitromicina + Linezolid. La paciente presenta buena evolución posterior con cierre de herida, sin datos analíticos de reactivación y resolución de cuadro de osteomielitis en RM, tras completar 6 meses de tratamiento (Figura 3 y 4).

DISCUSIÓN.

Las RGM son una causa poco frecuente de infección de los tejidos blandos, pero su incidencia ha aumentado posiblemente debido a una detección mejorada. Los signos y síntomas incluyen nódulos (frecuentemente con decoloración púrpura), abscesos recurrentes o senos de secreción crónica. Las abrasiones cutáneas y los traumatismos penetrantes (incluidas las inyecciones, la perforación, la acupuntura, los tatuajes y los procedimientos quirúrgicos) son el portal de entrada habitual. Estas infecciones son clínicamente indistinguibles de aquellas causadas por otras bacterias (por ejemplo, *Pseudomonas aeruginosa*, *Staphylococcus aureus*). La penetración de las RGM en tejidos más profundos hasta los planos musculares o el hueso, da lugar a piomiositis crónica, tenosinovitis y osteomielitis crónica. La infección de la piel y los tejidos blandos a menudo comienza como un área indurada de crecimiento lento que comienza a ulcerarse después de unas pocas semanas.

El diagnóstico de infección por RGM es importante debido a la necesidad de diferenciarlas de *Mycobacterium tuberculosis*. Se realiza mediante el cultivo del patógeno específico a partir de material de drenaje o biopsia de tejido. Una vez que se ha identificado un aislado como una RGM, se debe identificar la especie. Sin embargo, la identificación de RGM en la mayoría de los laboratorios es incompleta o imprecisa. Sólo los métodos moleculares, la reacción en cadena de la polimerasa (PCR), pueden diferenciar de manera confiable entre ellas.

En cuanto al tratamiento, la claritromicina ha sido históricamente el pilar de la terapia oral para estas especies; sin embargo, con la demostración de resistencia inducible a los macrólidos en varias especies de RGM, incluyendo *M. abscessus* subespecie *abscessus* y *M. fortuitum*, se debe determinar el papel de los macrólidos en los regímenes de tratamiento con múltiples fármacos para cada paciente y cada aislamiento clínico de RGM. Generalmente son resistentes a los agentes antituberculosos, pero son susceptibles de forma variable a varios medicamentos antibacterianos tradicionales.

Terapia empírica: se recomienda un macrolido (azitromicina o claritromicina) más uno de los siguientes:

- Fluoroquinolona.
- Doxiciclina.
- Trimetoprim-sulfametoxazol (TMP-SMX).

Algunos expertos recomiendan la terapia parenteral inicial para la enfermedad grave (por ejemplo, Ulceración, infección profunda de los tejidos blandos con la osteomielitis). La terapia inicial sugerida para la enfermedad cutánea grave varía según la especie sospechada:

- M. fortuitum: Amikacina más meropenem.
- M. bscessus: Claritromicina más amikacina más cefoxitina o meropenem.
- M. chelonae: Claritromicina más tobramicina más meropenem o linezolid.

Terapia específica: es recomendable una terapia de combinación con dos fármacos a los que el aislado es susceptible.

Efectos adversos: los agentes antimicobacterianos que se usan a menudo son difíciles de tolerar y algunos tienen toxicidades importantes. Los efectos adversos importantes incluyen ototoxicidad y nefrotoxicidad con amikacina y estreptomina, neuropatía óptica con etambutol.

Terapia quirúrgica: la cirugía generalmente está indicada con enfermedad cutánea extensa, formación de abscesos o cuando la terapia con medicamentos es difícil.

Duración de la terapia: en infección limitada de la piel y tejidos blandos se recomienda una terapia oral con dos agentes durante un mínimo de cuatro meses a los que el aislado es susceptible. Este régimen inicial es seguido por terapia oral con dos agentes si los patrones de susceptibilidad lo permiten, siendo la duración del tratamiento de al menos ⁶ a 12 meses.

CONCLUSIONES.

Las infecciones cutáneas por RGM son polimorfas. Se han descrito úlceras, placas, foliculitis, pápulas eritematosas induradas y nódulos. Las abrasiones cutáneas y los traumatismos penetrantes son puerta de entrada habituales. El diagnóstico requiere el aislamiento en cultivos de biopsia, drenaje o aspirado de líquido de nódulo, herida o absceso de la piel. El tratamiento, se recomienda iniciar tratamiento con un macrólido (azitromicina o claritromicina) más uno de los siguientes: una fluoroquinolona, doxiciclina o trimetoprim-sulfametoxazol. Una vez que se identifica la especie, se recomienda tratamiento con dos medicamentos a los que es susceptible.



Figura 1: lesión cutánea en antebrazo derecho eritematosa de bordes sobreelevados con pequeñas áreas necrosadas.



Figura 2: lesión cutánea en antebrazo derecho eritematosa de bordes sobreelevados con pequeñas áreas necrosadas.



Figura 3: cierre de herida y cicatrización tras tratamiento.



Figura 4: cierre de herida y cicatrización tras tratamiento.

BIBLIOGRAFÍA.

1. Griffith DE, Brown-Elliott BA, Benwill JL, Wallace RJ Jr. Mycobacterium abscessus. "Encantado de conocerte, espero que adivines mi nombre ...". Ann Am Thorac Soc 2015 ; 12: 43⁶ .
2. Tortoli E, Kohl TA, Brown-Elliott BA, et al. Se adjunta la descripción de Mycobacterium abscessus, Mycobacterium abscessus subsp. abscessus y Mycobacterium abscessus subsp. bolletii y designación de Mycobacterium abscessus subsp. peine massiliense. nov. Int J Syst Evol Microbiol 2016 ; 66 : 44⁷ 1.
3. Wallace RJ Jr, Brown BA, Onyi GO. Infecciones de la piel, tejidos blandos y huesos debidos a Mycobacterium chelonae chelonae: importancia de la terapia previa con corticosteroides, frecuencia de infecciones diseminadas y resistencia a los antimicrobianos orales distintos de la claritromicina. J Infect Dis 1992; 166 : 40⁵ .
4. Aksamit et al., 2014. Aksamit T.R., Philley J.V., and Griffith D.E.: Nontuberculous mycobacterial (NTM) lung disease: The top ten essentials. Respir Med 2014; 108: pp. 41⁷ -42⁵ .
5. Atkins and Gottlieb, 2014. Atkins B.L., and Gottlieb T.: Skin and soft tissue infections caused by nontuberculous mycobacteria. Curr Opin Infect Dis 2014; 27 : pp. 13⁷ -14⁵ .
6. Ruiz Manzano et al., 2008. Ruiz Manzano J., Blanquer R., Calpe J.L., Caminero J.A., Caylá J., Domínguez J.A., et al: Normativa SEPAR: Diagnóstico y tratamiento de la tuberculosis. Arch Bronconeumol 2008; 44: pp. 5⁵ 1-5⁶ 6

Sinovitis simétrica seronegativa remitente con edema con fovea (RS3PE)

Esquivel Ramírez, S.

Servicio de Anestesiología y Reanimación del Complejo Hospitalario Universitario de Cáceres.

RESUMEN.

El síndrome RS3PE (Remitting Seronegative Symmetrical Synovitis with Pitting Edema) es un cuadro reumatológico, relativamente infrecuente, que afecta de manera predominante a ancianos y cuya importancia radica en la necesidad de establecer el diagnóstico diferencial con otras enfermedades más graves, dada su buena respuesta habitual al tratamiento con corticoides orales.²

Presento el caso de un varón de 89 años que consulta por deterioro funcional en relación con dolores fundamentalmente proximales, fatigabilidad con esfuerzos pequeños y síntomas generales. Inicialmente se detecta debilidad de cintura escapular y edemas en ambas manos y pies. Ante la historia clínica del paciente y los resultados de las pruebas complementarias, durante el ingreso se confirma la existencia de miopatía inflamatoria subaguda, probable RS3PE (tenosinovitis distal seronegativa) y patología intersticial pulmonar. Se indicó tratamiento corticoideo con significativa mejoría.

PALABRAS CLAVE.

Artralgias, polisinovitis, edema, anciano.

INTRODUCCIÓN.

La poliartritis es una causa frecuente de dolor poliarticular en la población geriátrica, atribuido en primer lugar a osteoartritis degenerativa y en menor medida a otras enfermedades de origen inflamatorio. Cuando afecta al esqueleto periférico puede ser por artritis reumatoide, algún tipo de conectivopatía, polimialgia reumática o artritis asociadas a procesos malignos.⁴

El síndrome RS3PE, cuyo nombre está compuesto por las iniciales de las palabras que describen las características propias de la enfermedad (remitting seronegative symmetrical synovitis with pitting edema), es otro tipo de poliartritis periférica que fue descrito por Mc Carty et al. en 198⁵. Hace referencia a un cuadro clínico, de etiología desconocida, propio de personas de edad avanzada, que cursa con una poliartritis aguda y simétrica acompañada de intenso edema en las manos y los pies.

Responde a dosis bajas de corticoides y su pronóstico suele ser favorable. Por tanto, tradicionalmente ha sido considerada como una enfermedad benigna, aunque en los últimos años han cobrado importancia las formas asociadas a otras afecciones, especialmente neoplásicas.^{3,4}

DESCRIPCIÓN DEL CASO.

Presentamos el caso de un varón de 89, que ingresó en el Servicio de Medicina Interna de nuestro hospital por mal estado general, poliartralgias... El paciente acudió a Urgencias derivado de su Centro de Salud por deterioro del estado general, refiriendo aumento de edemas en manos y miembros inferiores, insuficiencia renal y anemia normocítica, normocrómica y elevación de reactantes de fase aguda.

Entre los antecedentes médicos destacaban: hipertensión, dislipemia, posible cáncer de próstata (no biopsiado) hace años en tratamiento con bicalutamida y poliartropatía degenerativa axial y periférica muy severa en manos.

A la exploración: febrícula, hemodinámicamente estable, aceptable estado general, consciente, orientado y colaborador, con significativa sordera. Eupneico, palidez mucocutánea generalizada. Auscultación cardíaca sin alteraciones. Auscultación pulmonar con crepitantes bibasales. Abdomen blando, depresible, dolorimiento inespecífico sin focalidad ni defensa abdominal. No se palpan masas ni megalias. Extremidades con pulsos distales conservados, edemas en piernas y muslos fríos con fóvea. A nivel de cintura escapular, debilidad de ambos brazos con pérdida de fuerza generalizada de predominio proximal sobre todo en brazo derecho. Manos con dedos en ráfaga con hipertrofia articular falángica. A nivel de miembros inferiores, debilidad desde cintura pélvica.

Como resultados mas relevantes en el análisis, destacaban: velocidad de sedimentación globular de 114 mm, proteína C reactiva de 15⁷,4 mg/l, hemoglobina de 11,2 mg/dl y elevación de enzimas musculares. El factor reumatoide, los anticuerpos sintetasas, anticuerpos antinucleares y los anticuerpos contra péptidos citrulinados fueron negativos. No se hallaron alteraciones en el proteinograma, las inmunoglobulinas y el análisis de orina.

En el estudio radiológico de manos y pelvis se detectó signos degenerativos en interfalángicas proximales y distales, raquis y columna lumbar y pinzamiento en metacarpofalángicas y articulación coxofemoral derecha.

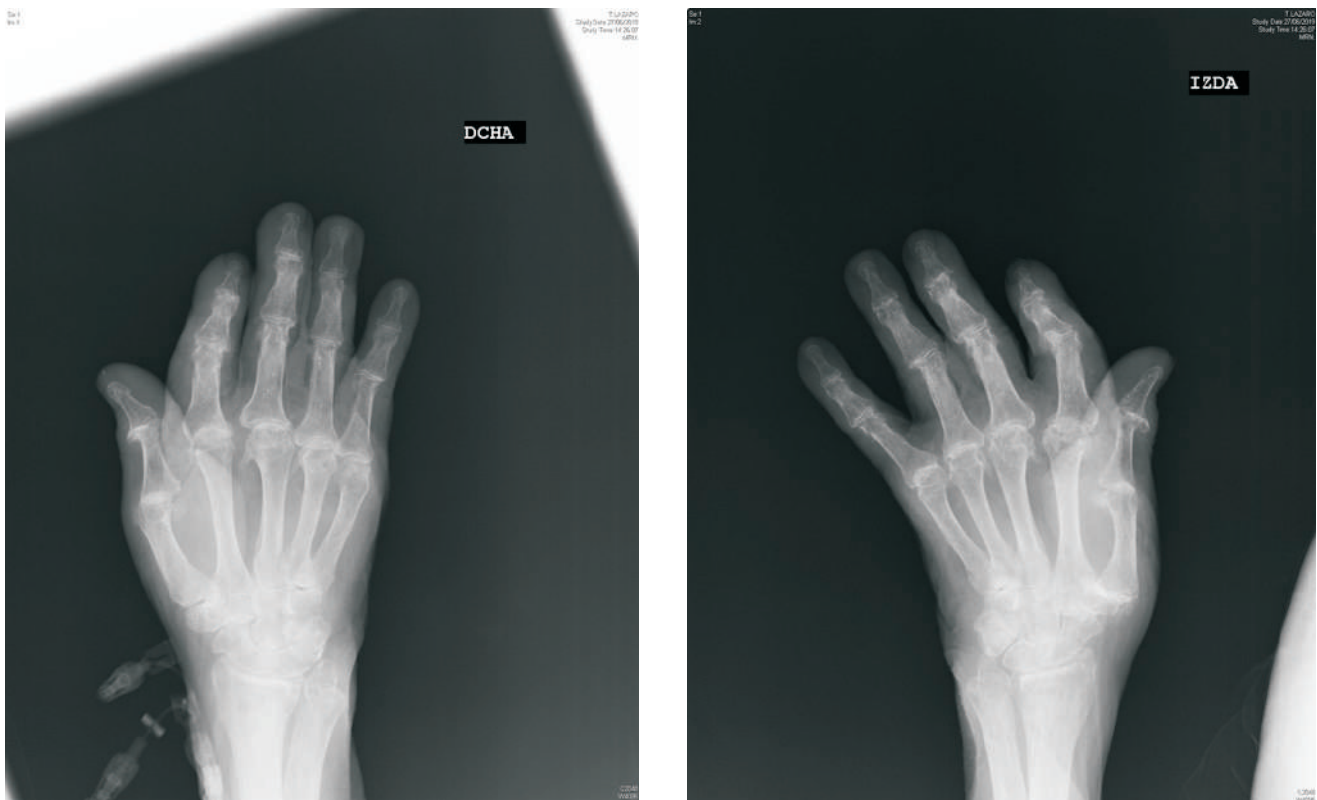


Figura 1. Pinzamientos en MCF con osteofitos. Signos degenerativos en IFP e IFD y en trapecio-metacarpiana. Escasa afectación de muñecas.

Se inició tratamiento con dosis bajas de prednisona oral (20 mg/día) apreciándose importante mejoría de edemas de manos y del dolor, pautándose al alta 10 mg/día de mantenimiento. El paciente evolucionó de manera favorable, por lo que se decidió alta hospitalaria con tratamiento médico y revisión en consulta externa de Medicina Interna con analítica de control.

DISCUSIÓN.

El síndrome RS3PE o poliartritis edematosa del adulto es un cuadro reumatológico descrito por primera vez en 198⁵ como una forma benigna de artritis reumatoide seronegativa en pacientes ancianos, de afectación simétrica y asociada con edema, generalmente en dorso de manos y pies.² Se trata de una entidad rara, afectando más comúnmente a hombres que mujeres con un ratio 8:2.¹

La sintomatología se inicia con el compromiso de la mano en forma de tumefacción dolorosa de muñecas, articulaciones metacarpofalángicas e interfalángicas que progresa de forma rápida, típicamente en menos de un mes, hacia el edema franco con fovea en dorso de manos y falanges y con importante limitación funcional de las mismas y extensión también a nivel de cintura escapular. La afectación de tobillos y pies también ha sido descrita. El dolor sería la traducción clínica de la polisinovitis, y el edema con fovea se produciría por aumento de la permeabilidad de los capilares de los tejidos blando y celular subcutáneo, consecuencia de la tenosinovitis de los músculos extensores de la mano.⁶

Los hallazgos de laboratorio incluyen elevación de reactantes de fase aguda como la velocidad de sedimentación globular y la proteína C reactiva. También puede presentarse anemia en diferentes grados. Factor reumatoide y anticuerpos antinucleares son negativos.¹

Actualmente, el diagnóstico del RS3PE se apoya en⁷ criterios propuestos por Olivo en 1994:⁶

Tabla 1. Criterios diagnósticos de Olivo para el síndrome RS3PE.²

Se debe establecer diagnóstico diferencial fundamentalmente con dos enfermedades reumatológicas: la polimialgia reumática (PMR) y la artritis reumatoide del anciano (AR).²

	RS3PE	AR	AR anciano	PMR
Edad del primer brote	Mayor 65 años	30-50 años	Mayor 65 años	Mayor 65 años
Aparición	Aguda	Gradual	Aguda	Aguda
Sexo	Varón 3:1	Mujer 2:1	Mujer 2:1	Mujer 2:1
Articulaciones afectadas	Manos, muñecas	Muñecas, rodillas, manos y pies	Hombros, muñecas	Hombros, muñecas, rodillas
Afectación de cintura	Ocasional	Ocasional	Ocasional	Habitual
Edema	+++	Raro	Raro	Raro
Sinovitis	Moderada	Grave	Grave	Leve
Velocidad de sedimentación	+	Normal/+	+++	++
Factor reumatoide	-	+	-	-
Respuesta a los corticoides	Buena	Parcial	Parcial	Buena
Remisión	6 a 15 meses	No remite	No remite	En 24 meses

Tabla 2. Diagnóstico diferencial del síndrome RS3PE.²

El RS3PE se puede presentar como un síndrome paraneoplásico concomitando o precediendo en meses e incluso años al diagnóstico de la neoplasia, asociado sobre todo a carcinomas y tumores hematológicos⁵. Ha habido 32 casos reportados de cáncer en RS3PE desde 198⁵, siendo el más frecuente el cáncer de próstata.¹

La respuesta del RS3PE al tratamiento con corticoides a dosis baja es precoz. La dosis habitual oscila entre los 10-20mg/día inicialmente, para disminuir paulatinamente la dosis en un periodo de tiempo de entre ⁶ a 18 meses. Tras las primeras dosis, la mejoría clínica es evidente, con disminución del edema hasta su desaparición, y con recuperación de la movilidad y mejoría o incluso desaparición del dolor.⁶

El pronóstico cuando se presenta como síndrome aislado es bueno. La remisión completa suele alcanzarse en menos de un año y, aunque pueden producirse recidivas, estas no comprometen el pronóstico. En los casos que se manifiesta como síndrome paraneoplásico, la respuesta a corticoides puede ser más pobre, y el pronóstico se relaciona con la enfermedad tumoral.^{4,6}

CONCLUSIONES.

Las posibles causas de la sintomatología en este paciente pueden ser múltiples, sin poder llegar a concluir cuál es la causa primaria desencadenante de sus poliartralgias. Sin embargo, es un paciente de edad avanzada con alta sospecha de carcinoma prostático no confirmado histológicamente, que respondió favorablemente a dosis bajas de prednisona.

En conclusión, atendiendo a la historia clínica del paciente y a los resultados de las pruebas complementarias, el síndrome RS3PE es uno de los diagnósticos probables del paciente de este caso clínico.

BIBLIOGRAFIA.

1. Qingping Yao MD, Xiangjian Su MD, Roy D. Altman MD. Is remitting seronegative symmetrical synovitis with pitting edema (RS3PE) a subset of rheumatoid arthritis? *Seminars in Arthritis and Rheumatism*. 2010 [citado 27 Jul 2019]; 40 (1); 89-94. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S004901720800214X?via%3Dihub>

2. M.J.Fernández Silva, C.R.Vilariño Méndez. Síndrome RS3PE: Remitting seronegative symmetrical synovitis with pitting edema. A propósito de 3 casos. *Medicina de Familia. SEMERGEN*. 2012 [citado 27 Jul 2019]; 38 (7); 472-475. Disponible en: <https://www.elsevier.es/es-revista-medicina-familia-semergen-40-articulo-sindrome-rs3pe-remitting-seronegative-symmetrical-S1138359311003984>

3. Carlos Bruscas Izú, Jose Ramón Puertas, José Luis Cabrerizo-García. Síndrome RS3PE como primera manifestación de un carcinoma de vejiga. *Reumatología Clínica*. 2013 [citado 27 Jul 2019]; 9 (1); 74. Disponible en: <https://www.reumatologiaclinica.org/es-sindrome-rs3pe-como-primera-manifestacion-articulo-S1699258X12002173>
4. C. Alastuey-Gimenez, JL. Ibero-Villa. Sinovitis simétrica seronegativa remitente con edema o síndrome RS3PE. *Revista Española de Geriatria y Gerontología*. 2005 [citado 27 Jul 2019]; 40 (5); 320-322. Disponible en: <https://www.elsevier.es/es-revista-revista-espanola-geriatria-gerontologia-124-articulo-sinovitis-simetrica-seronegativa-remitente-con-13078898>
5. Fistera.com [Internet]; España: Elsevier; 2014 [actualizado 19 Dic 2014; citado 27 Jul 2019]. Disponible en: <https://www.fistera.com/guias-clinicas/rs3pe-sinovitis-simetrica-seronegativa-remitente-con-edema-con-fovea/>
6. Juncal Ruiz Rivero, Pablo Demelo Rodriguez, Jose Antonio Nuevo Gonzalez, Juan Carlos Cano Ballesteros. Síndrome RS3PE: descripción de un caso y revisión de la literatura. *Revista Española de Geriatria y Gerontología*. 2014; 49 (6); 299-300 Disponible en: <https://www.elsevier.es/es-revista-revista-espanola-geriatria-gerontologia-124-articulo-sindrome-rs3pe-descripcion-un-caso-S0211139X1400095X>

¿Diverticulitis?: una presentación atípica

Moreno Peñuelas, S.; Oliver García, L.; Carrión Retuerto, L.; Nonnemacher Sanjulián, A.; El Haddad Haouiche, G.; Perez Garcia, J.A.

Servicio de Cirugía General del Hospital Virgen del Puerto de Plasencia.

RESUMEN.

La incidencia de enfermedad diverticular de colon ha aumentado en los últimos años. Presentamos un caso de debut atípico de esta patología que nos obligará a contemplarla en el diagnóstico diferencial de un absceso en el triángulo de Scarpa

PALABRAS CLAVE.

Diverticulitis, Diverticulosis, Intraabdominal abscess,

INTRODUCCION.

La enfermedad diverticular de colon es una de las cinco patologías gastrointestinales con mayor impacto para el sistema sanitario. La prevalencia de dicha patología es edad dependiente, aumentando desde un 20% con 40 años, hasta un 60% con 60 años. Su localización varía según la geografía, siendo la diverticulosis de sigma, la más prevalente en países occidentales industrializados; y en Asia por el contrario predominando la diverticulosis de colon derecho¹.

De los pacientes con diverticulosis, entre el 4 y el 15% desarrollaran diverticulitis, cuya incidencia incrementa con la edad, siendo ligeramente predominante en mujeres especialmente por encima de los 50 años. Otros factores de riesgo asociados son: la ingesta de carnes rojas, bajo contenido en fibra dietética, la falta de ejercicio físico, IMC >25 y el tabaco habiendo demostrado todos ellos ser factores estadísticamente independientes para el desarrollo de diverticulitis².

MATERIAL Y MÉTODOS.

Presentamos el caso de una mujer de 68 años con antecedentes de adenocarcinoma de ovario estadio FIGO IIIC del American Joint Committee on Cancer (AJCC) en 1994.

Fue tratado mediante cirugía en primer tiempo, con persistencia tumoral. Se administró quimioterapia con combinación de cisplatino y Ciclofosfamida, realizándose a continuación cirugía de second look tras respuesta patológica completa y finalizando la citorreducción.

Durante el seguimiento trece años después, se detectó una recidiva pélvica que fue tratada quirúrgicamente, mediante resección de la lesión junto con recto medio, tabique resto-vaginal, cúpula vaginal y cuello de útero. Durante el post operatorio hubo múltiples complicaciones, que requirieron tres intervenciones por abscesos intraabdominales y dehiscencia de anastomosis, durante las que se realizó una colostomía derivativa en fosa iliaca izquierda y precisando ingreso en la unidad de cuidados intensivos.

Posteriormente recibió seis ciclos de quimioterapia adyuvante. La paciente se encuentra actualmente en remisión.

En 2012 se realiza estudio genético por múltiples antecedentes familiares de cáncer de mama y ovario, donde se detecta una mutación del Breast Cancer 1 (BRCA 1) exón 11. Actualmente continua en revisiones en oncología médica

Acude al servicio de urgencias por presentar un cuadro de dolor a nivel inguinal izquierdo, fiebre y aumento de perímetro en extremidad izquierda a nivel proximal, con rubor y calor local que se extiende por cara interna y externa del muslo hasta la rodilla. Analíticamente destacaba elevación de reactantes de fase aguda y dímero D. Se realizó tomografía computarizada (TC), abdomino-pélvica donde se objetivó en hemipelvis izquierda, anterior al músculo ilíaco (Figura 1A) una colección líquida delimitada por pared compatible con absceso que se extendía desde borde ilíaco superior hasta región pélvica inferior con medidas aproximadas axiales máximas de $7 \times 2,5$ y una extensión craneocaudal aproximada de 9 cm. Algo más distal desde región inguinal hasta mitad superior del muslo explorada se objetivó marcada edematización por proceso inflamatorio adaptado entre planos musculares de región anterointerna del muslo contorneando paquete vascular femoral y objetivándose una única burbuja aérea medial (Figura 1 B), así como en compartimento posteromedial con afectación parcial inter e intramuscular. La colección pélvica estaba en contacto y englobaba parcialmente un bucle de un asa del colon con pared significativamente engrosada. Se observan múltiples divertículos a ese nivel por lo que el origen del proceso infeccioso pudo situarse a ese nivel, sin ser concluyente porque la afectación parietal colónica también puede ser secundaria al absceso en dicha localización.

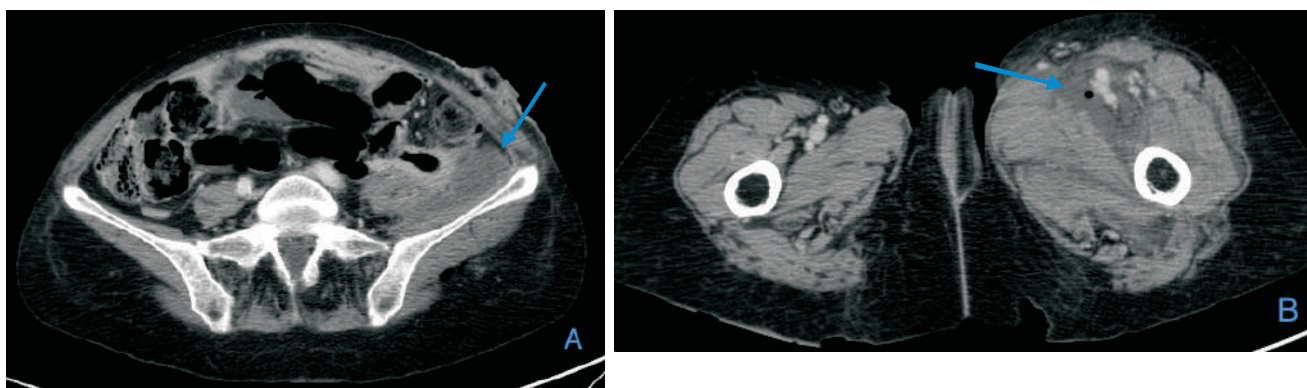


Figura 1: Cortes axiales de absceso diverticular sobre el musculo psoas en fosa iliaca izquierda (A), y a nivel de vasos femorales con burbuja aérea en su interior (B).

Se ingresó a la paciente para tratamiento antibiótico y ante la estabilidad clínica, analítica y hemodinámica, se difirió el drenaje quirúrgico de la colección para intentar drenaje percutáneo de la misma. En el TC realizado para la punción percutánea dos días después del ingreso, se objetivó marcada disminución del tamaño de la colección descrita previamente por lo que se desestimó el drenaje percutáneo.

La paciente comenzó a presentar marcados signos de celulitis y empastamiento de miembro inferior izquierdo que se extendieron hasta la rodilla. Ante la probabilidad de progresión del absceso se realiza TC abdomino-pélvico y de extremidad inferior izquierda (Figura 2); donde se objetivó derrame líquido que se extendía desde plano anterior a músculo íliaco izquierdo englobando el paquete vascular hasta tercio medio del muslo y que presentaba también extensión posteromedial con derrame intermuscular e interfascial en planos posteriores del muslo afectando a músculos aductores. Se observaba además componente intramuscular coleccionado en vasto intermedio en una extensión craneocaudal ⁵ cm diámetro axial de 1,9 cm. La extensión inferior por plano posteromedial se extendía hasta hueco poplíteo sin colecciones definidas.

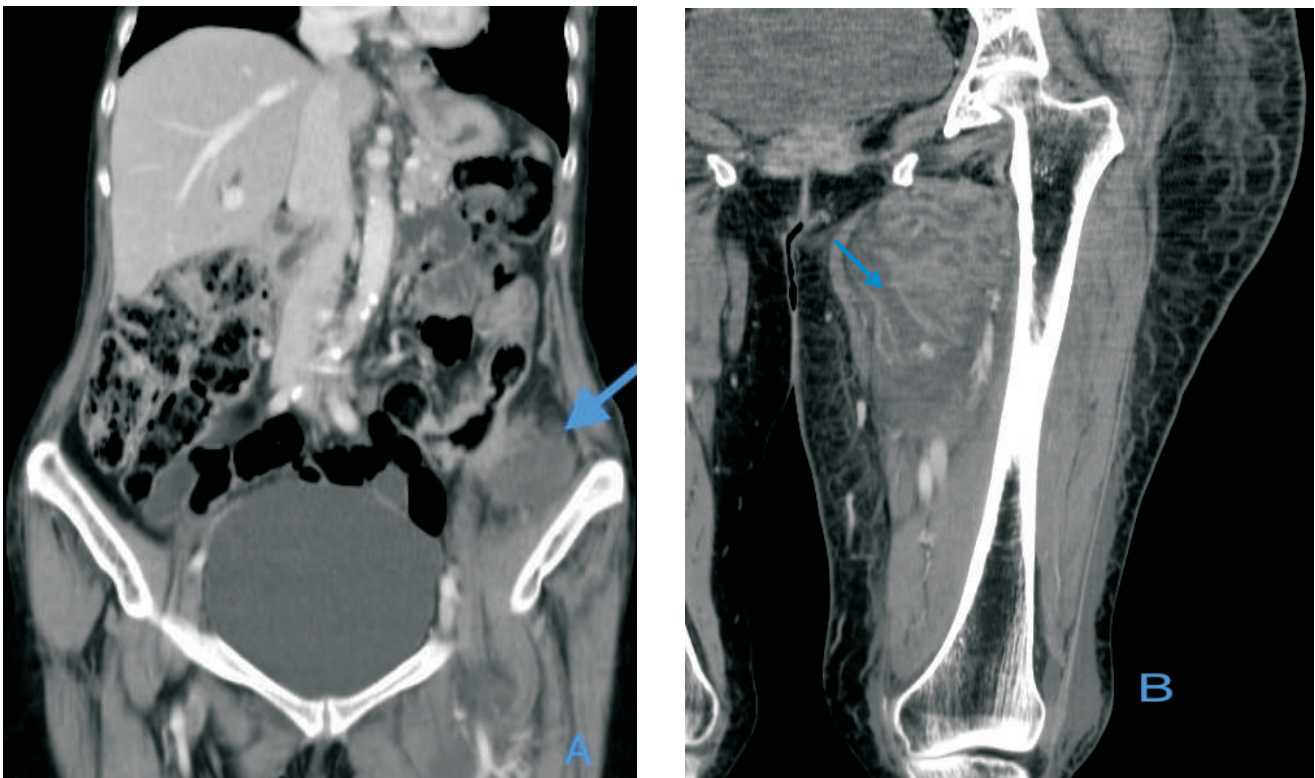


Figura 2: Cortes coronales de absceso diverticular a nivel de fosa iliaca izquierda con extensión a región inguinal (A), y a nivel proximal de miembro inferior izquierdo contorneando los vasos femorales (B).

Ante dichos hallazgos se realizó drenaje quirúrgico de la colección vía inguinal con exposición del triángulo femoral o de Scarpa.

La paciente evolucionó favorablemente hasta su total resolución tras un mes de hospitalización. Se completó el estudio con una colonoscopia que descartó proceso tumoral y confirmó la diverticulosis, así como nueva TC que mostró cambios inflamatorios en colon descendente muy sugestivos de diverticulitis.

DISCUSIÓN.

La diverticulitis aguda tiene manifestaciones clínicas muy variables dependiendo de la severidad del proceso inflamatorio y las complicaciones asociada. El síntoma más frecuente es el dolor abdominal localizado en fosa iliaca izquierda debido a la afectación del colon sigmoide. Aproximadamente el 50% de los pacientes presentará uno o más episodios de dolor previos. Otros síntomas serían: fiebre, náuseas o vómitos asociados a obstrucción intestinal o íleo paralítico por la irritación peritoneal; cambios en el hábito deposicional presentando estreñimiento o diarrea, menos frecuentemente. En casos de peritonitis asociada a perforación pueden presentar inestabilidad hemodinámica con hipotensión y shock séptico³.

La diverticulitis aguda no complicada sería la forma de presentación en el 75% de los casos y pueden ser tratados únicamente con antibioterapia oral de manera ambulatoria o intravenosa requiriendo ingreso hospitalario y reposo gastrointestinal hasta la resolución del cuadro⁴.

Un 25% de los pacientes presentan complicaciones agudas siendo la más frecuente los abscesos asociados a la diverticulitis aguda que se presentan en un 17% de los pacientes hospitalizados. Estos pueden presentarse en el diagnóstico inicial o desarrollarse en pacientes con diverticulitis no complicada, que no presenta mejoría del dolor o de la fiebre a pesar del tratamiento antibiótico. En estos casos el fundamental el drenaje de dichos abscesos junto con tratamiento antibiótico intravenoso⁵.

El caso que presentamos correspondería a este último grupo, presentándose de forma atípica debido a la anatomía, que favorece la migración del absceso por vía retroperitoneal hasta la raíz del miembro inferior izquierdo.

El músculo ilíaco surge de la fosa ilíaca y la región de la espina ilíaca anterior inferior. Se une el músculo psoas mayor para formar los ileopsoas, que surge de las vértebras lumbares, recorre la eminencia iliopúbica, hasta entrar en el muslo bajo el ligamento inguinal, donde tienen su inserción conjunta en el trocánter menor del fémur. La superficie del músculo está cubierta por la fascia del músculo psoas que surge junto con este. Es detrás de esta fascia donde un absceso ileopsoas se forma.

El colon sigmoide se encuentra anterior y en íntimo contacto con dicha fascia. En el muslo, el músculo ileopsoas junto con el músculo pectíneo forman el suelo del triángulo femoral o de Scarpa que contiene la vena, arteria y nervio femoral dispuestos de medial a lateral respectivamente. Los otros límites serían: en el borde superior formando la base, el ligamento inguinal; en el borde medial, el músculo aductor del muslo; y en el borde lateral, el músculo sartorio⁶.

La presentación clínica típica de una colección a dicho nivel sería dolor inguinal, lumbar y fiebre. Aunque muchos pacientes pueden debutar con una sintomatología más larvada e inespecífica, como malestar general y febrícula⁷.

Para el diagnóstico es imprescindible una buena historia clínica y examen físico. Algunos de los diagnósticos diferenciales a tener en cuenta serían: diverticulitis, apendicitis, enfermedad de Crohn, rotura muscular, meralgia parestésica, ciática, cólico renal o pielonefritis, endometriosis, artritis séptica de cadera o aneurisma de la aorta abdominal⁶.

El tratamiento indicado en estos casos sería el drenaje de la colección vía quirúrgica o vía percutánea junto a la antibioterapia de amplio espectro con cobertura para gérmenes aerobios y anaerobios. Resulta imprescindible realizar control radiológico posterior⁸.

BIBLIOGRAFÍA.

1. Peery AF, Barrett PR, Park D, et al. A high-fiber diet does not protect against asymptomatic diverticulosis. *Gastroenterology* 2012; 142:2⁶.
2. Strate LL, Modi R, Cohen E, Spiegel BM. Diverticular disease as a chronic illness: evolving epidemiologic and clinical insights. *Am J Gastroenterol* 2012; 107 :148⁶.
3. Jacobs DO. Clinical practice. Diverticulitis. *N Engl J Med* 2007 ; 35⁷ :205⁷.
4. Alonso S, Pera M, Parés D, et al. Outpatient treatment of patients with uncomplicated acute diverticulitis. *Colorectal Dis* 2010; 12:e2⁷ 8.
5. Bahadursingh AM, Virgo KS, Kaminski DL, Longo WE. Spectrum of disease and outcome of complicated diverticular disease. *Am J Surg* 2003; 18⁶ :6⁹.
6. D. Shields et al. / *International Journal of Surgery* 10 (2012) 4⁶ e4⁶ 9
7. Mynter H. Acute psoriasis. *Buffalo Med Surg J* 1881; 21:202e10.
8. Siewert B, Tye G, Kruskal J, et al. Impact of CT-guided drainage in the treatment of diverticular abscesses: size matters. *AJR Am J Roentgenol* 2006 ; 18⁶ :6⁸⁰.

Absceso hepático secundario a perforación gástrica

Moreno Peñuelas, S.; Oliver García, L.; Carrión Retuerto, L.; Nonnemacher Sanjulián, A.; El Haddad Haouiche, G.; Ávila Alarcón, I.

Servicio de Cirugía General del Hospital Virgen del Puerto de Plasencia.

RESUMEN.

La rareza de esta patología nos lleva a presentar un caso de absceso hepático secundario a perforación gástrica con palillo de dientes. Su sintomatología inespecífica, así como la dificultad de ser evidenciados en radiología convencional o tomografía computarizada, hace que no se contemple en el diagnóstico diferencial de sospecha del absceso piógeno hepático.

INTRODUCCION.

El absceso hepático estaría definido como una colección encapsulada de contenido purulento en el parénquima hepático, según su etología se pueden clasificar en piógenos, un 80% del total; amebianos, por *Entamoeba histolytica*, un 10% y fúngicos más comúnmente por *Candida spp*, otro 10%^{1,2}.

Los abscesos hepáticos son los más frecuentes de los abscesos viscerales. La incidencia anual se encuentra en torno a 2.3 casos por 100.000 personas², alcanzándose hasta 17⁶ casos en localizaciones del sudeste asiático como Taiwan³.

MATERIAL Y METODOS.

Presentamos el caso de un varón de 67 años con antecedentes de hipertensión arterial y cardiopatía hipertensiva con fracción de eyección del ventrículo izquierdo (FEVI) deprimida, que acude al servicio de urgencias por dolor abdominal de tres días de evolución, de carácter generalizado, con dolor difuso a la palpación. Hemodinámicamente se encuentra inestable con una tensión arterial de 87/55, una frecuencia de 94 latidos por minuto y taquipnea, 25 respiraciones por minuto. Análiticamente destaca una leucocitosis con desviación izquierda, elevación de los reactantes de fase aguda, coagulopatía y fracaso renal agudo. Se realiza tomografía computarizada abdomino-pélvica sin contraste (Figura 1), que objetiva colección hipodensa con aire en su interior de 4x4 cm adyacente a lóbulo hepático izquierdo que se extiende a espacio subfrenico anterior izquierdo, en probable relación con absceso.

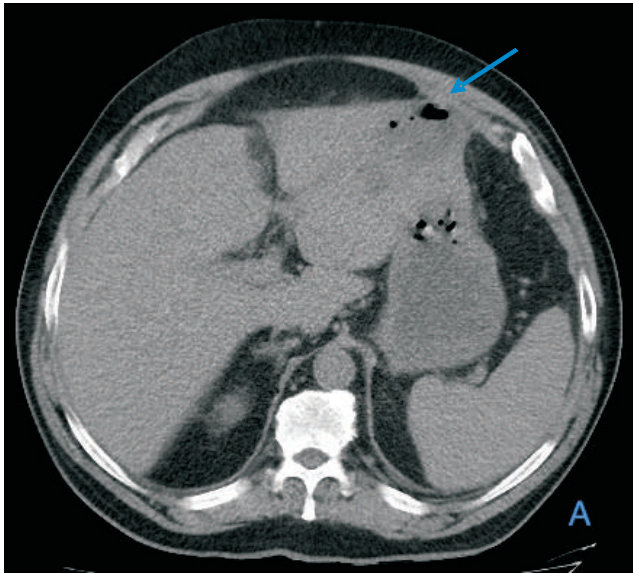


Figura 1: Tomografía computarizada sin contraste, cortes axial (A), y coronal (B), en los que se objetiva colección hipodensa adyacente al lóbulo hepático izquierdo.

El paciente es intervenido de urgencias con hallazgo de peritonitis purulenta localizada entre epiplón, lóbulo hepático izquierdo, curvatura menor y cara anterior gástrica.

Durante la cirugía se explora el estómago en su totalidad sin apreciar orificio de perforación, así mismo se explora intestino delgado ciego, colon ascendente, transverso, descendente, sigma y recto sin apreciarse ni causa obstructiva ni perforación. Se realiza resección de epiplón mayor adherida a cara anterior del absceso y se realiza lavado de cavidad.

El paciente es trasladado a la unidad de cuidados intensivos, presentando a las 48 horas nuevo cuadro de dolor abdominal y distensión con salida de líquido biliopurulento por laparotomía.

Se intervine de urgencias hallándose peritonitis generalizada biliopurulenta, y se objetiva absceso hepático en el segmento III de unos 3 x 3 cm, con un palillo de dientes de unos 6 cm en su interior. Se revisa región supramesocólica, objetivando perforación encubierta en cara anterior de curvatura menor gástrica. No se aprecian otros hallazgos patológicos en cara posterior gástrica ni en lóbulo hepático izquierdo.

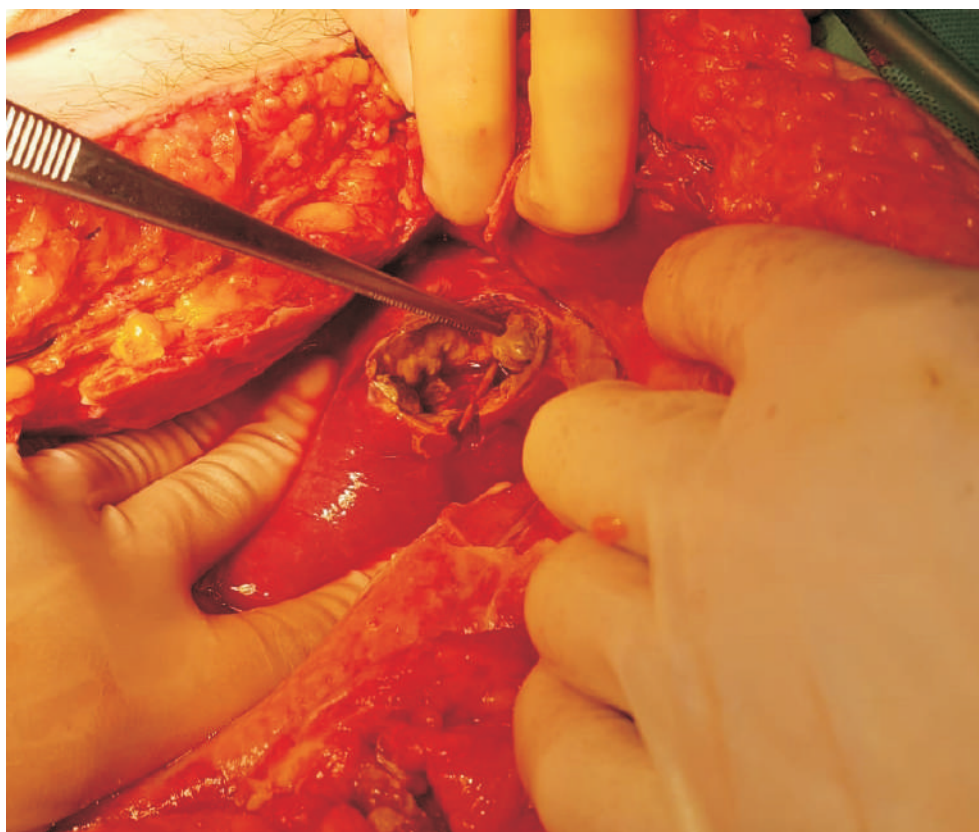


Figura 2: Absceso hepático de unos 3 x 3 cm de diámetro, con palillo de dientes de 6 cm en su interior.

Posteriormente el paciente evoluciona favorablemente y es dado de alta de la unidad de cuidados intensivos y continua buena evolución en la planta de cirugía de la que es dado de alta a los siete días.

DISCUSIÓN.

Los abscesos hepáticos piógenos tienen su origen entre un 40-60% de los casos por patología asociada a la vía biliar, como coledocolitiasis, colangitis u obstrucción maligna⁴. Solo ocasionalmente estos son causados por heridas penetrantes o por migración y perforación asociada a cuerpo extraño. Recientemente ha aumentado la incidencia de abscesos hepáticos en asociación con procesos tumorales y su tratamiento, incluyendo las metástasis hepáticas y como complicación de la quimioembolización o ablación por radiofrecuencia⁵. En cuanto a la microbiología de los mismos, la mayoría son polimicrobianos, con mezcla de flora entérica facultativa y especies anaerobias entre los patógenos más comunes. Los patógenos potenciales más frecuentemente identificados son *Escherichia Coli* y *Klebsiella Pneumoniae*⁶.

Se presenta un caso de un absceso piógeno secundario a una perforación gástrica por un palillo de dientes. El cuerpo extraño generalmente perfora duodeno o estomago de ahí la predominancia de migración de los mismos al lóbulo hepático izquierdo.

La dificultad en reconocer estos abscesos es debido a la variabilidad sintomatológica, la dificultad de evidenciar los cuerpos extraños mediante radiología convencional, o incluso de tomografía computarizada, así como la falta de sospecha clínica inherente de su rareza.

En su mayoría los cuerpos extraños pasan a través del tracto gastrointestinal en una semana ⁷. La incidencia de perforación tras la ingesta en baja y está causada por aquellos objetos más afilados o puntiagudos. Y los abscesos hepáticos causados por una perforación del tracto gastrointestinal son una complicación aún más rara ⁸.

Las manifestaciones clínicas típicas en la presentación son fiebre y dolor abdominal asociando frecuentemente malestar general, náuseas, vómitos, anorexia y pérdida de peso. Aunque la mayoría de los pacientes presentan sintomatología inespecífica. La migración de cuerpos extraños a través del hígado puede pasar desapercibida por un largo periodo de tiempo. Y son descubiertos solo cuando hay una infección o un absceso.

Las alteraciones analíticas pueden incluir elevación de la bilirrubina y/o de las enzimas hepáticas, como la fosfatasa alcalina; así como leucocitosis con desviación izquierda, anemia normocítica normocrómica e hipoalbuminemia ⁹.

Cuando se llega a un diagnóstico precoz de estos abscesos, el tratamiento indicado es, el drenaje quirúrgico y la extracción del cuerpo extraño como en este caso. Presenta muy buen pronóstico y mejoría de los pacientes ⁸.

La complicación de los abscesos hepáticos resulta de su ruptura a cavidad abdominal u órganos adyacentes. Algunos de los más comunes son el derrame pleural, empiema o fistula hepatopleural; o las complicaciones intraabdominales con abscesos subfrénicos o ruptura en cavidad peritoneal, estomago, colon, vena cava o riñón. Especialmente en abscesos de más de ⁶ centímetros, hígados cirróticos, abscesos con contenido gaseoso o que asocien otros émbolos sépticos ^{1,4,6}.

BIBLIOGRAFÍA.

1. Altemeier WA, Culbertson WR, Fullen WD, Shook CD. Intra-abdominal abscesses. *Am J Surg* 1973;125:70.
2. Palumbo et al. *Journal of Medical Case Reports* (2019) 13:43
3. Tsai FC, Huang YT, Chang LY, Wang JT. Pyogenic liver abscess as endemic disease, Taiwan. *Emerg Infect Dis* 2008; 14:1592.
4. Lardièrre-Deguelte S, Ragot E, Armoun K, Piardi T, Dokmak S, Bruno O. Hepatic abscess: diagnosis and management. *J Visc Surg*. 2015.
5. Trump DL, Fahnestock R, Cloutier CT, Dickman MD. Anaerobic liver abscess and intrahepatic metastases: a case report and review of literature. *Cancer*. 1978;41:82-6.
6. Huang CJ, Pitt HA, Lipsett PA, et al. Pyogenic hepatic abscess. Changing trends over 42 years. *Ann Surg* 1996; 223:600.
7. Laterre PF, Dangoisse C. Case report, Tracking the foreign body, a rare cause of hepatic abscess. *BMC Gastroenterology* 2014; 14: 167. [DOI](#)
8. Pyogenic Liver Abscess Secondary to Foreign Body. *Annals of Hepatology*, 2018; 17 (1): 169-173
9. Ochsner A, DeBakey M, Murray S. Pyogenic abscess of the liver. *Am J Surg*. 1938;40:292.

Neumoperitoneo en el contexto de una diverticulitis. A propósito de un caso

Menor Balmori, M.V.¹; Puech De Oriol, M.²; Martínez Tolosa, A.M.³; Calleja De León, A.M.⁴; Pascual Vinagre, C.⁵; Pedraz Hernandez, D.⁶

1. Residente de 1º año de MFyC. Centro de Salud Plasencia I. Plasencia.
2. Residente de 2º año de MFyC. Centro de Salud Plasencia I. Plasencia.
3. Residente de 4º año de MFyC. Centro de Salud Plasencia I. Plasencia.
4. Residente de 1º año de Psiquiatría. Hospital Virgen del Puerto. Plasencia.
- ⁵. Residente de 1º año de MFyC. Centro de Salud Plasencia I. Plasencia.
- ⁶. Residente de 1º año de MFyC. Centro de Salud Plasencia I. Plasencia.

RESUMEN.

La enfermedad diverticular es uno de los motivos más frecuentes por el que numerosos pacientes acuden a los servicios de urgencias aquejando dolor abdominal. Esta enfermedad tiene como complicación primordial la perforación del colon, lo que conlleva la presencia de gas en la cavidad peritoneal.¹ Esto último constituye una de las claves del proceso diagnóstico, puesto que dicho gas da lugar a la imagen radiológica conocida como Neumoperitoneo, cuya identificación permite una intervención quirúrgica precoz de la patología y una evolución satisfactoria de la misma.

PALABRAS CLAVE.

Neumoperitoneo, diverticulitis, perforación.

ABSTRACT.

Diverticular disease is one of the most frequent reasons why many patients go to the emergency department because of pain. The main complication of this disease is colon perforation, which leads to the presence of gas in the peritoneal cavity.¹ The presence of this gas gives rise to the radiological image known as pneumoperitoneum, which allows rapid surgical intervention and a successful evolution of the disease.

KEYWORDS.

Pneumoperitoneum, diverticulitis, perforation.

INTRODUCCIÓN.

La presencia de gas a nivel peritoneal es sugestiva de intervención quirúrgica reciente (especialmente por vía laparoscópica) o rotura de víscera hueca, lo cual puede precisar cirugía urgente. Con el objetivo de llegar al diagnóstico de forma precoz, debemos hacer uso de la historia clínica para orientar la etiología del proceso y pedir las pruebas complementarias pertinentes en el menor espacio de tiempo posible.⁵

Siempre que el paciente lo tolere, se prefiere la detección de neumoperitoneo a través de una radiografía de tórax con el paciente en bipedestación, aunque ante la imposibilidad de su realización se puede optar por la radiografía de abdomen en decúbito lateral izquierdo con rayo horizontal. Así, en el caso de la radiografía de tórax en postero-anterior lograremos identificar una banda radioluciente a nivel subdiafragmático, por encima del hígado en el lado derecho y por encima de la cámara gástrica en el lado izquierdo, como se puede observar en la imagen 1 del Anexo de este caso y que es conocida como el signo de Popper. En cuanto a la radiografía de abdomen, el gas presente en la cavidad peritoneal, lo encontraremos entre el hígado y la pared costal.⁴ En el caso de realizar una radiografía de abdomen en decúbito supino, podríamos encontrar el signo de Leo Rigler, conocido también como el signo de la “doble pared”, el cual se produce por la presencia de gas en contacto tanto con el interior del asa intestinal como con la parte externa de esta, lo que permite identificar claramente ambas superficies de la pared intestinal.²

A la hora de identificar neumoperitoneo en una radiografía PA de Tórax es importante tener en cuenta una entidad conocida como el síndrome de Chilaiditi, que a nivel radiográfico puede tener ciertas similitudes con el signo radiológico en el que se centra este caso. Este signo se caracteriza por la presencia de gas entre el hemidiafragma derecho y el hígado, el cual corresponde a una fijación anómala del colon por defecto o ausencia de los ligamentos suspensorios del mismo, es decir podríamos observar gas con morfología de asa intestinal. Imagen 2.⁶

DESCRIPCIÓN DEL CASO.

Mujer de 4⁵ años que acude al servicio de urgencias hospitalarias por dolor abdominal de predominio en fosa inguinal izquierda sin otra sintomatología acompañante de 24 horas de evolución, el cual comenzó tras un esfuerzo de defecación y resultó tan intenso que postró a la paciente en posición fetal durante 1⁵ minutos. No fiebre. No alteración del hábito gastrointestinal, excepto estreñimiento en los últimos meses. No molestias urinarias. Fecha última regla: 1⁵ días antes de la consulta. No presenta antecedentes personales ni factores de riesgo. En tratamiento con Antihistamínico (AERIUS 5 mg cada 24 horas vía oral) y Anticonceptivo hormonal (LEVOBEL 10 mg cada 24 horas vía oral).

Exploración física:

Buen estado general, bien hidratada y perfundida. Consciente, orientada y colaboradora. Buena coloración de piel y mucosas.

TA: 109/7 4 mmHG FC: 99 lpm Tª: 37.4 °C

Auscultación cardiopulmonar normal. Abdomen blando, depresible, sin objetivar masas ni megalias, no signos de irritación peritoneal, Blumberg y Murphy negativos, con molestias a la palpación de fosa ovárica izquierda que la paciente identifica como diferente a los dolores ováricos que ha presentado en otras ocasiones. A nivel de extremidades inferiores no se objetivaron edemas ni signos de trombosis venosa profunda.

Pruebas complementarias:

- Hemograma: Leucocitos 12.7 x10E9/L; Neutrófilos% 7⁵.6%; Linfocitos% 13.7%. Resto de parámetros dentro de la normalidad.
- Coagulación: Fibrinógeno derivado 6.5 8 g/L. Resto de parámetros dentro de la normalidad.
- Bioquímica: parámetros dentro de la normalidad.
- PCR: 4⁵
- Orina: parámetros dentro de la normalidad.

- **Radiografía de Tórax:** Presencia de aire extraluminal tanto a nivel subdiafragmático derecho como izquierdo. Resto sin alteraciones.
- **TAC abdominal:** Se confirma la presencia de NEUMOPERITONEO sin mostrar claramente su causa, observando divertículos de forma difusa tanto a nivel de ciego, como a nivel de colon descendente y sigma (donde resulta más llamativo) sin demostrar claramente cambios inflamatorios ni clara afectación peritoneal. No líquido libre, ni otros hallazgos. Apéndice de 5 mm en el límite de la normalidad. Imagen 3 en ANEXO.

Evolución del cuadro clínico.

La paciente ingresa a cargo del Servicio de Cirugía General con diagnóstico de Neumoperitoneo y es intervenida de urgencia. El informe quirúrgico concluye que el cuadro clínico que padece la paciente es secundario a una peritonitis por diverticulitis y el diagnóstico en Informe de Alta por Cirugía General lo clasifica como "Perforación de víscera hueca". Tras la intervención, la paciente evoluciona favorablemente y reanuda tránsito y tolerancia, siendo dada de alta tras haber transcurrido 7 días desde el ingreso con petición de colonoscopia y revisión en consulta del mismo servicio. El tratamiento al alta fue Nolotil o Paracetamol alternos si dolor y Omeprazol cada 24 horas vía oral durante 2 semanas.

La colonoscopia realizada 6 meses después de la intervención informa de presencia de divertículos y colitis diverticular, sin otros hallazgos. La paciente para esa fecha no presenta dolor abdominal, fiebre ni otra sintomatología.

DISCUSIÓN.

La existencia de gas fuera del tracto gastrointestinal es indicativa de patología grave, aunque siempre hay que tener en cuenta el contexto en el que el paciente se halla inmerso. De esta manera, si el neumoperitoneo es secundario a la perforación de una víscera hueca supondrá un cuadro urgente, mientras que, si estamos ante un postoperatorio inmediato o ante una exploración laparoscópica reciente, carecerá de significado patológico.³ Por este motivo, ante un cuadro de dolor abdominal agudo, la radiografía simple de abdomen siempre debe ir acompañada de una radiografía postero-anterior de tórax en bipedestación. De esta manera, descartaríamos la presencia de neumoperitoneo, así como la presencia de una posible afección torácica, que en muchas ocasiones da la cara a través de la clínica abdominal.⁴ Para confirmar el diagnóstico en caso de presencia de gas extraluminal y completar el estudio de cara a una posible laparotomía, se puede hacer uso de la Tomografía Axial Computarizada (TAC), donde se podrá delimitar la zona afectada y diseñar la intervención. Figura 1.

Profundizando en las diversas causas que pueden dar lugar a la presencia de neumoperitoneo, debemos tener claros tres grandes bloques:

- Perforación de víscera hueca.
En este grupo, es importante tener en cuenta la úlcera péptica perforada, un trauma abdominal abierto, una perforación por ingestión de cuerpo extraño o una complicación de un proceso inflamatorio de base como puede ser la diverticulitis o la apendicitis.
- Iatrogénicas.
En este apartado, hay que valorar procesos como la cirugía, los procesos endoscópicos, la diálisis peritoneal, la instalación percutánea de sondas de alimentación o la reanimación cardiopulmonar vigorosa.
- Otras. En este apartado encontramos el neumotórax y neumomediastino o las relaciones sexuales.²

La causa más frecuente de neumoperitoneo, como en nuestro caso clínico, suele ser la perforación de víscera hueca, llegando a un 8⁵-9⁵ % de los casos. Sin embargo, el 5⁵-1⁵ % restante corresponde a aquellas patologías encuadradas en los otros dos bloques y que algunos autores clasifican como “neumoperitoneo no quirúrgico, asintomático, benigno o idiopático”. Este origen del neumoperitoneo supone un dilema diagnóstico y terapéutico cuya resolución va a depender del uso de la historia clínica, la exploración física y los análisis complementarios, así como lo antecedentes del paciente.⁸

Ante un abdomen agudo debemos plantearnos las diferentes etiologías. De esta manera, englobaríamos los posibles orígenes en varios grupos:

- **Inflamatorio:** engloba la apendicitis, la diverticulitis, la colecistitis o la pancreatitis. En este tipo de patologías, encontraremos defensa, fiebre o signos de irritación peritoneal.
- **Obstructivo:** la detención del tránsito intestinal puede deberse a un íleo paralítico, un cuerpo extraño, bridas, vólvulos, hernias, eventraciones o neoplasias. En este tipo de cuadros, encontraremos una persona intranquila, con distensión abdominal, dolor a nivel distal, vómitos y dificultad para la deposición.
- **Perforativo:** en este grupo encontraremos el famoso “Abdomen en tabla”, el cual se caracteriza por una contractura involuntaria, permanente y extrema de la musculatura abdominal por irritación de la serosa. En este tipo de paciente es donde debemos buscar un Neumoperitoneo. Este tipo de cuadro clínico puede ser producido por úlceras gastroduodenales, divertículos de Meckel, cáncer de colon o diverticulosis, como en nuestro caso.
- **Hemorrágico:** encontraremos un paciente con palidez, hipotensión con taquicardia, dolor intenso y sudoración. Ante un cuadro de estas características, debemos pensar en una rotura esplénica, un embarazo ectópico, una neoplasia hepática o un aneurisma de Aorta.
- **Isquémico:** se determina por descarte, ya que no tiene una clínica guía. Engloba patologías de gravedad, tales como una obstrucción de la arteria mesentérica, un infarto hepático o esplénico o la estrangulación de una hernia.

Para llegar al diagnóstico de la forma más precoz posible es necesario realizar una correcta anamnesis, donde preguntaremos por las características del dolor, la evolución y los síntomas concomitantes. Así mismo, realizaremos una exploración física minuciosa, buscando aquellos signos que puedan darnos la clave del diagnóstico, como hemos desarrollado anteriormente. Para apoyar todo nuestro proceso de búsqueda, podemos realizar pruebas complementarias como son la analítica y la realización de pruebas de imagen con el fin de encontrar algún signo radiológico que esclarezca el posible origen del cuadro.

Es importante tener en cuenta una entidad radiológica que puede crear confusión a la hora de identificar gas fuera del tracto gastrointestinal. Esta entidad no es otra que el Pseudoneumoperitoneo, concepto que engloba patologías como el Síndrome de Chilaiditi, anteriormente descrito, o patologías tales como la dilatación de víscera hueca, el neumotórax basal encapsulado, el absceso subfrénico, las atelectasias basales, las irregularidades del diafragma o la grasa extraperitoneal subdiafragmática.⁹

Otra posible causa de confusión es la presencia de Neumorretroperitoneo, es decir la presencia de aire en el espacio retroperitoneal. Precisamente, es la continuación de este aire por la pared abdominal anterior lo que puede llevar al error. En este tipo de cuadro, la entrada de aire se produce por

penetración directa a través de un traumatismo. Es difícil diferenciar el aire que encontramos dentro de la cavidad peritoneal de aquel que se encuentra en los espacios del retroperitoneo. Algunos de los signos que los diferencian son: el cambio de localización del gas intraperitoneal con la posición del paciente, la no modificación del gas o aire extraperitoneal durante la espiración y la disminución durante la inspiración; al contrario que el aire intraperitoneal o la localización anatómica de cada uno de ellos en las pruebas de imagen.¹⁰

Dentro de las pruebas de imagen, hemos hablado de la radiografía como clave diagnóstica en la búsqueda de aire extraluminal, pero la Tomografía Axial Computarizada (TAC) es otra gran herramienta a la hora de identificar y localizar dicho gas. Esta prueba cobra relevancia cuando la clínica es inespecífica o no se visualiza de forma correcta en la radiografía simple, lo que suele ocurrir en un 40% de los casos. La capacidad de esta técnica de imagen para realizar reconstrucciones multiplanares permite detectar el lugar exacto en el que se ha producido la perforación, lo que deja patente su relevancia en el proceso diagnóstico de esta patología. Algunos de los signos que ayudaran en la identificación de dicha perforación son: la presencia de burbujas de gas adyacentes a la pared, el aire extraluminal inframesocólico, la extravasación de contraste oral o la observación de un defecto de la pared.¹¹

CONCLUSIONES.

El dolor abdominal agudo es una de las causas más frecuente de consulta en los servicios de Urgencias y ante él, siempre que la historia clínica completa y la exploración física minuciosa lo determinen, debemos realizar una Radiografía de Abdomen acompañada de una Radiografía postero-anterior de Tórax para descartar la presencia de Neumoperitoneo.

En la detección del neumoperitoneo hay que tener presente otras entidades como el Pseudoneumoperitoneo o el Neumorretroperitoneo. Para llegar a un correcto diagnóstico, es necesario realizar una correcta anamnesis y exploración física y tener claro aquellos signos guía que los diferencian de la presencia de gas a nivel intraperitoneal.

Ante la presencia de neumoperitoneo, la primera entidad a descartar, no solo por su frecuencia sino también por su gravedad, es la presencia de perforación de víscera hueca. Para localizar el punto exacto de dicha perforación, la TAC es la prueba de referencia y en caso de confirmar su presencia a través de ella, habría que plantear la realización de una laparotomía de urgencia. Sin embargo, en aquellos casos donde la historia clínica, la exploración física y los análisis complementarios refieren otro posible origen del gas extraluminal se puede optar por un manejo más conservador con estrecha vigilancia del paciente y ante cualquier empeoramiento, realizar la laparotomía.

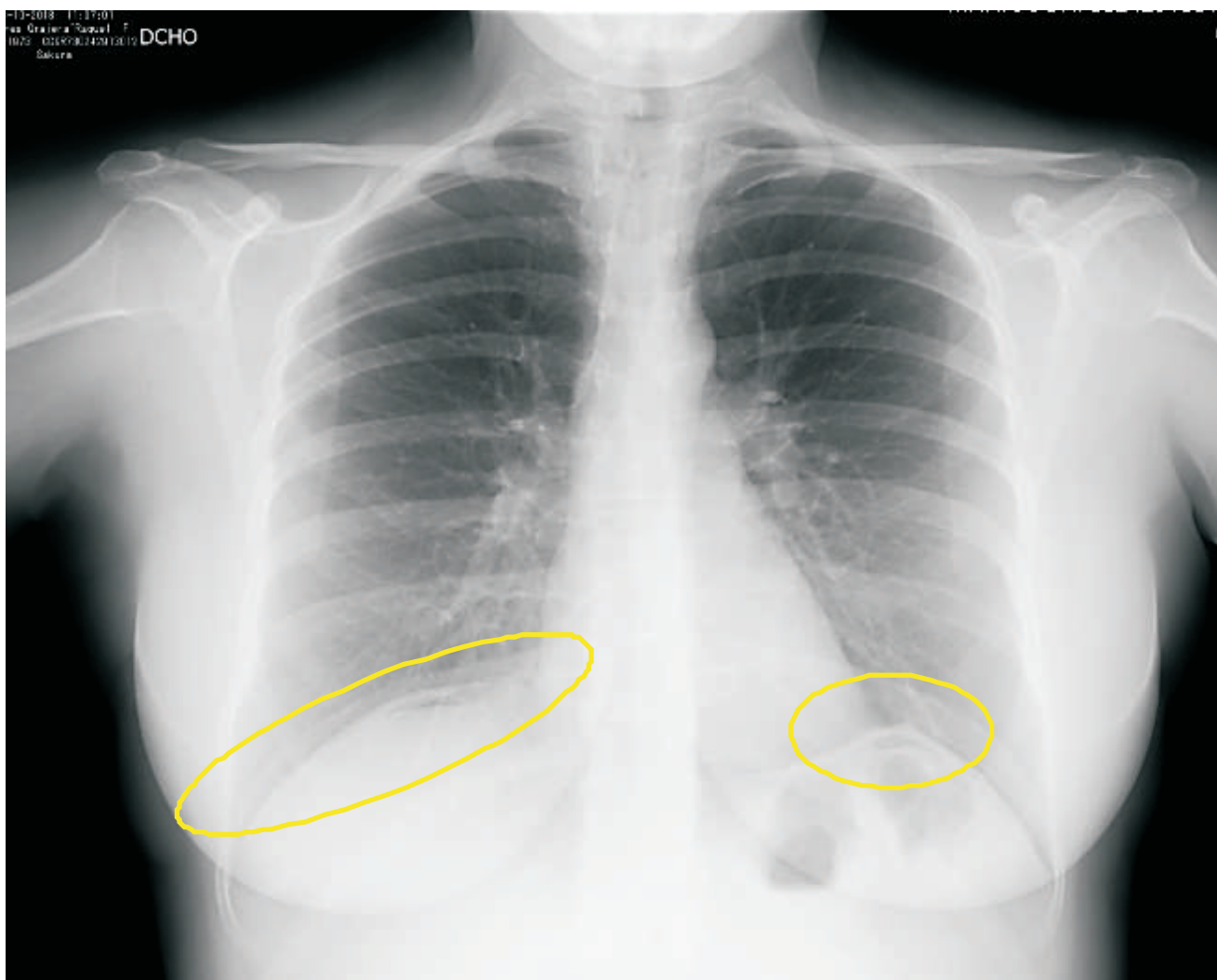


Imagen 1. Rx Tórax.



Imagen 2. Síndrome Chilaiditi. Imagen obtenida de GONZÁLEZ, A., LUMBRERAS TORIJA, C., BLANCO GUTIÉRREZ, M. Síndrome de Chilaiditi: a propósito de un caso. Pediatría Atención Primaria. 2011. 13(49), 89-92.⁷



Imagen 3. RMN Abdomen.

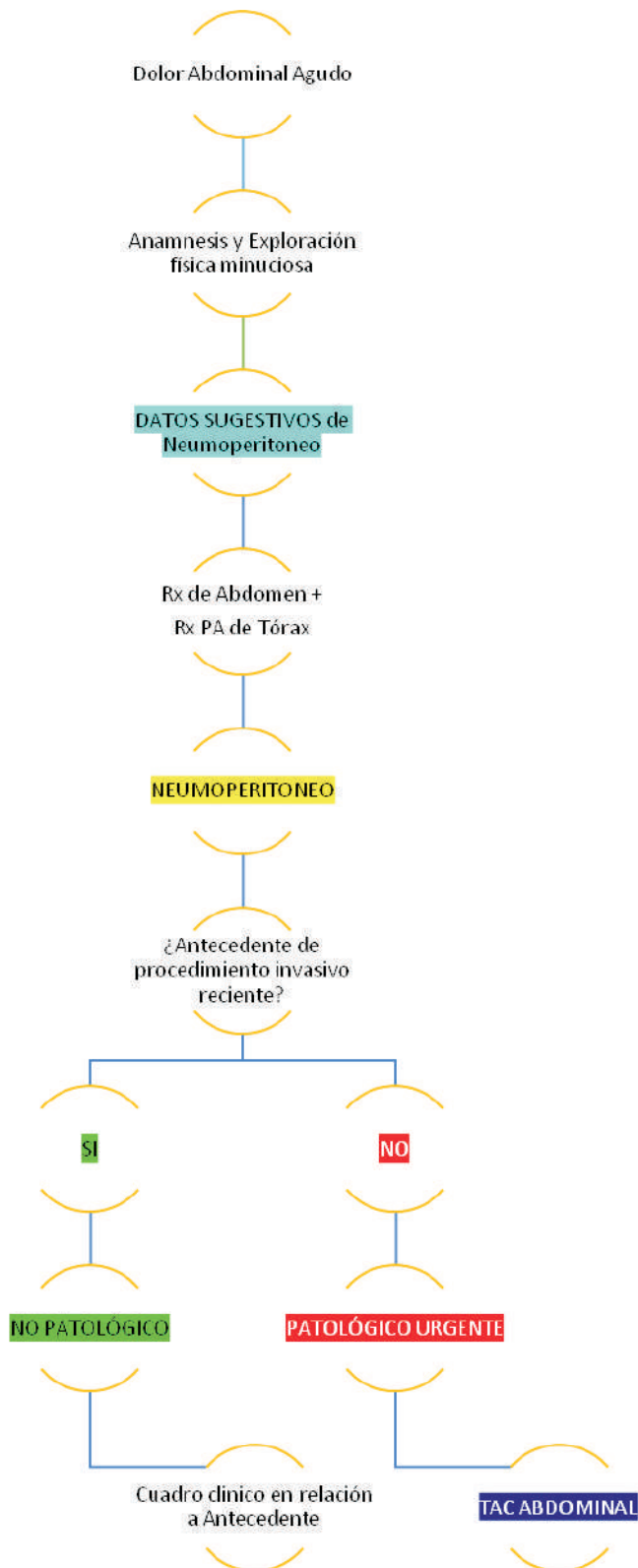


Figura 1. MENOR BALMORI, M.V. Algoritmo diagnóstico de Dolor Abdominal Agudo con presencia de Neumoperitoneo. 2019.

BIBLIOGRAFÍA.

1. APOLINAR. A.F., AREVALO C., GOMEZ, D.F., BORRAEZ B.A. Diverticulitis y neumoperitoneo: una condición no siempre quirúrgica. Rev. Colombo. Cir. 201⁶. 31:1⁶⁵-9.
2. MICHAEL HIRSCH, S., CLAUDIO CORTÉS, A. El signo de Leo Rigler: doble pared en Neumoperitoneo. Revista chilena de radiología. Vol. 1⁵. Nº 3. 2009. P. 1⁵ 2-1⁵ 4.
3. PREMOLI, G., CAPELLINO, P., PIERINI, L. Neumoperitoneo espontáneo. Revista del Hospital privado de Comunidad. Vol. ⁶. Nº 2. 2003.
4. JIMÉNEZ MURILLO, L., MONTERO PÉREZ, F.J. Distribución del aire abdominal y sus alteraciones. En: Medicina de Urgencias y emergencias. Guía diagnóstica y protocolos de actuación. ⁵^a edición. España: ELSELVIER; 2014. P 98-100.
5. PASTORÍN SALÍS, R., GRANDE BÁREZ, M. Radiología en Urgencias. En: BIBIANO GUILLÉN, C. Manual de Urgencias. 3^a edición. España: Grupo SANED; 2018. P 4⁷.
6. GIL DIAZ, M.J., MURILLO GOMEZ, M., JIMÉNEZ GONZÁLEZ, P. Signo y síndrome de Chilaiditi: entidades a tener en cuenta. SEMERGEN-Medicina de Familia. 2011. 3⁷ (⁵): 2⁶⁷-2⁶⁹.
7. GONZÁLEZ, A., LUMBRERAS TORIJA, C., BLANCO GUTIÉRREZ, M. Síndrome de Chilaiditi: a propósito de un caso. Pediatría Atención Primaria. 2011. 13(49), 89-92.
8. LÓPEZ-CANO, M., VILALLONGA-PUY, R., LOZOYA-TRUJILLO, R., ESPIN-BASANY, E., SÁNCHEZ-GARCÍA, J. L., ARMENGOL-CARRASCO, M. Neumoperitoneo idiopático. Cirugía Española. 200⁵. ⁷ 8(2), 112-114.
9. MAS GELABERT, M., GONZALEZ DE CABO, M., PARDO BARRO S., CUADRA COLL, M., RAMOS ALCARAZ, B., DORAO MARTINEZ-ROMILLO, M. Neumoperitoneo no quirúrgico: que debe saber el radiólogo, además de detectarlo. Electronic Presentation Online System. European Society of Radiology. 2014.
10. MOTTA RAMIREZ, G.A., PEREZ RODRIGUEZ, J.A. El aire: medio de contraste radiológico por excelencia. Anales de Radiología. México. 2003. 2:8⁷ -100.
11. CADENAS RODRIGUEZ, L., MARTÍ DE GRACIA, M., SATURIO GALAN, N., PEREZ DUEÑAS, V., SALVATIERRA ARRIETA, L., GARZON MOLL, G. Utilidad de la tomografía computarizada multidetector para identificar la localización de las perforaciones gastrointestinales. ELSELVIER. 2011. 91 (⁵): 31⁶-323.

Todo cambia, nada permanece

González Hidalgo, V¹; Illán Varella, A²; Escudero Sánchez, G¹; Brahim Uehda, S¹; Macías Quijano, AM¹; Fuentes Sánchez, Jm¹.

1 Servicio de Medicina Interna del Hospital Virgen del Puerto. Plasencia

2 Servicio de Oncología Médica del Hospital Virgen del Puerto. Plasencia

RESUMEN.

Presentamos a un paciente que presenta un gran interés científico al demostrar un evento de escasa incidencia en la literatura. Así, se trata de un paciente varón de 59 años, diagnosticado en base a un derrame pleural y nódulo pulmonar de un adenocarcinoma de pulmón. Recibió múltiples líneas de tratamiento sin respuesta. Por ello se procedió a rebiopsiar la masa tumoral, obteniéndose una transformación histológica a carcinoma microcítico de pulmón.

INTRODUCCIÓN.

Existen diferentes subtipos histológicos en el cáncer de pulmón, siendo un hecho infrecuente la transformación de un histopatológica. Sin embargo, en la literatura científica se han descrito algunos casos de desdiferenciación de adenocarcinoma a microcítico de pulmón, cuya etiología puede ser variada.

PALABRAS CLAVE.

Resistencia, ITK, adenocarcinoma, transformación,

DESCRIPCIÓN DEL CASO.

Se presenta el caso de un varón de 59 años, fumador de 20 paquetes/año, sin otros antecedentes de interés. Acudió al Servicio de Urgencias Hospitalarias por un cuadro consistente en disnea de moderados esfuerzos de 4 días de evolución, junto con tos con escasa expectoración blanquecina y dolor torácico bilateral que aumentaba de intensidad con la inspiración profunda.

En la exploración física destacaba hipoventilación del hemitórax inferior izquierdo junto con matidez a la percusión. Resto de exploración sin hallazgos significativos.

Se realizó una analítica con hemograma, coagulación y bioquímica cuyos parámetros se encontraban dentro de la normalidad. En la gasometría arterial destacaba insuficiencia respiratoria parcial.

En la radiografía de tórax (Figura 1) se observó derrame pleural izquierdo junto con una imagen sugerente de lesión ocupante de espacio a nivel del lóbulo superior izquierdo.



Figura 1. Radiografía de tórax al ingreso, donde se observa derrame pleural izquierdo, junto con nódulo en lóbulo superior izquierdo.

Se decidió ingreso hospitalario en el Servicio de Medicina Interna realizándosele toracocentesis diagnóstica con resultado anatomopatológico sugerente de malignidad. El TAC de tórax, objetivó derrame pleural izquierdo con implantes pleurales de probable origen metastásico, atelectasia de llingula y lóbulo inferior izquierdo, lesiones subpleurales en hemitórax izquierdo y una lesión aislada en hemitórax derecho sospechosa de metástasis, así como adenopatías mediastínicas., todo ello de probable origen tumoral (Figura 2).



Figura 2. Corte de TC donde se observa derrame pleural izquierdo masivo y adenopatía a nivel mediastínico.

Se le realizó biopsia pleural, enviándose la muestra a Anatomía Patológica, con resultado de metástasis de adenocarcinoma (Figura 3) compatible con origen pulmonar, sin poder obtenerse biomarcadores (EGFR, ROS1, BRAF, ALK...) dada la escasa celularidad. Por tanto, se llegó al diagnóstico de adenocarcinoma de pulmón estadio IV.

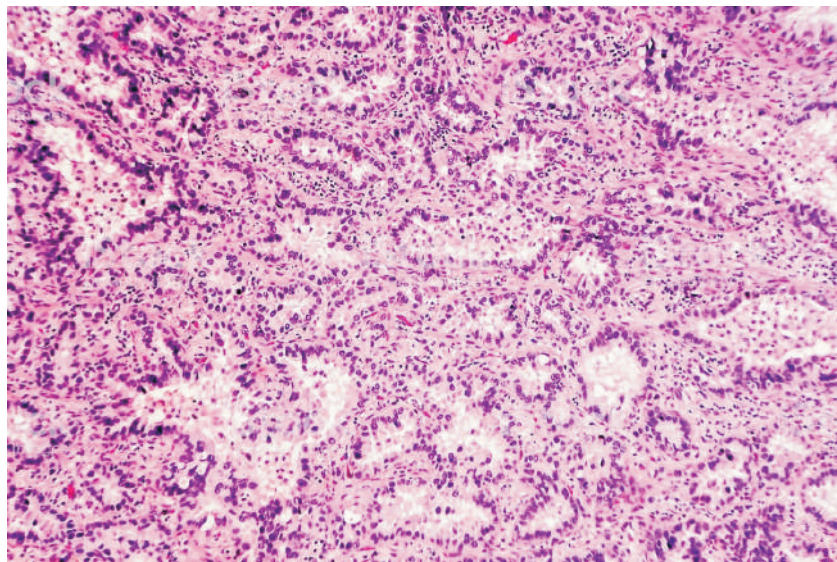


Figura 3. Anatomía patológica de primera la biopsia, donde se observa un patrón histológico compatible con adenocarcinoma.

Se derivó al paciente a Consultas de Oncología Médica planteándose tratamiento con quimioterapia paliativa. Se inició una primera línea con Carboplatino-Paclitaxel-Bevacizumab, y posteriormente Bevacizumab de mantenimiento. El paciente presentó varias progresiones de su enfermedad por lo que recibió varias líneas terapéuticas: Carboplatino-Abraxane-Bevacizumab y Carboplatino-Gemcitabina. En septiembre de 2018 el paciente presentó una nueva progresión a nivel pulmonar y óseo, con deterioro del estado general. Dadas las líneas terapéuticas empleadas, la ausencia de biomarcadores disponibles y los últimos y escasos intervalos libres de enfermedad (3-4 meses) se consensuó con el paciente la realización de una nueva biopsia de la lesión tumoral primaria. En este caso el resultado anatomopatológico fue compatible con dediferenciación de adenocarcinoma a carcinoma microcítico de origen pulmonar (CD⁵⁶, TTF1 positivos y CK⁷ negativos) (Figura 4).

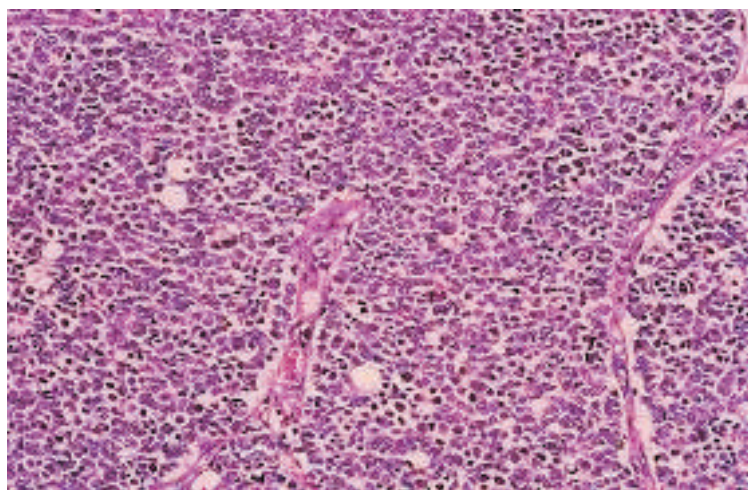


Figura 4. Segunda biopsia del paciente, tras tratamiento activo, donde se observa un patrón histológico de carcinoma microcítico de pulmón

DISCUSIÓN

La transformación histológica de adenocarcinoma a carcinoma microcítico de pulmón es un hallazgo poco común que ha sido descrito en la literatura científica en diversas ocasiones. Aunque existen varias causas potenciales de dicho cambio morfológico, la más conocida es por resistencia a los ITK, en el caso del adenocarcinoma de pulmón metastásico con mutación del receptor del factor de crecimiento epidérmico (EGFR)¹.

En nuestro caso, se desconocía el status del EGFR y además, el paciente no había recibido tratamiento con ITKs, suponiendo un hecho novedoso respecto a lo descrito previamente en la literatura. En los últimos meses se han publicado nuevos casos de posibles transformaciones entre estos tipos histológicos, sin la participación de un ITK como inmunoterapia, siendo el caso del nivolumab², pembrolizumab³, o inhibidores de la ALK (alectinib)⁴. A pesar de ello, no hay casos descritos en la literatura con bevacizumab, anticuerpo monoclonal contra el Factor de Crecimiento Endotelial Vascular (VEGF) empleado en este caso; no obstante, sí existen casos de tumores del sistema nervioso central en el que el tratamiento con dicho fármaco se ha relacionado con la producción hipoxia que conlleva a un cambio en el fenotipo tumoral, como es el caso de la transformación de glioblastoma a gliosarcoma⁵. Por ello, podría ser una de las posibles causas de desdiferenciación histológica en nuestro paciente.

Shi-Ju et al⁶ realizaron una revisión de 18 casos de dicha transformación, donde se observó que acontecía tanto en pacientes con EGFR positivo como negativo; adicionalmente analizó el tiempo que tardaba en desarrollarse dicha resistencia en acontecer, siendo éste inversamente proporcional al estadiaje de la enfermedad. En los estadios más avanzados, IIIb y IV, éste oscilaba entre 14 y 31 meses, como en nuestro caso, con un periodo entre biopsias de 24 meses.

Sin embargo, hay que destacar que dada la escasa celularidad presente en la primera muestra, no se puede excluir tanto la también descrita y ocasional presencia de un tumor de histología mixta -muchas veces difícil de diferenciar de una verdadera transformación-, como la aparición de un segundo tumor primario metacrónico. En este sentido, Zhang et al⁷ realizaron un estudio con 97 casos, en que analizaron patrones histológicos de tumores de celularidad mixta, representando la variedad adenocarcinoma y tumor de células pequeñas un total de 12 casos, dentro de las cuatro variantes que describió, estando ésta en tercera posición⁵.

Por ello, hay que destacar la importancia de la realización de biopsias de reevaluación, para determinar la situación del tumor en cada momento de la enfermedad, potenciales mecanismos de resistencia y transformaciones histopatológicas, y así poder ofrecer así un tratamiento más adecuado a cada paciente.

CONCLUSIONES.

Son necesarios más estudios acerca de los posibles mecanismos celulares que participan en la resistencia a las líneas de tratamiento quimioterápico en el cáncer de pulmón, así como de los posibles tratamientos potencialmente implicados con el objetivo de obtener un mayor conocimiento y poder ofrecer a nuestros pacientes un tratamiento individualizado que mejore su pronóstico.

BIBLIOGRAFÍA.

1. Manca P, Russano M, Pantano F, Tonini G, Santini D. Change from lung adenocarcinoma to small cell lung cancer as a mechanism of resistance to afatinib. *Oncotarget*. 2017 . Vol.8 (N 3⁵).
2. Imakita T, Fujita K, Kanai O, Terashima T, Mio T. Small cell lung cancer transformation during immunotherapy with nivolumab: A case report. *Respir Med Case Rep*. 2017 ;21:5 2-5 .
3. Okeya K, Kawagishi Y, Muranaka E, Izumida T, Tsuji H, Takeda S. Hyperprogressive Disease in Lung Cancer with Transformation of Adenocarcinoma to Small-cell Carcinoma During Pembrolizumab Therapy: A Case Report. *Intern Med Tokyo Jpn*. 22 de julio de 2019;
4. Gong J, Gregg JP, Ma W, Yoneda K, Moore EH, Daly ME, et al. Squamous Cell Transformation of Primary Lung Adenocarcinoma in a Patient With EML4-ALK Fusion Variant⁵ Refractory to ALK Inhibitors. *J Natl Compr Cancer Netw JNCCN*. 1 de abril de 2019;1⁷ (4):29⁷ -301.
5. Xu H, Rahimpour S, Nesvick CL, Zhang X, Ma J, Zhang M, et al. Activation of hypoxia signaling induces phenotypic transformation of glioma cells: implications for bevacizumab antiangiogenic therapy. *Oncotarget* [Internet]. 20 de mayo de 2015 [citado 2⁷ de julio de 2019];⁶ (14). Disponible en: <http://www.oncotarget.com/fulltext/3⁵92>
- 6.- Shi-Yu J, Jung Z, Meng-Zhao W, Zen H, Jing Z Wei Z et al. Small-cell Lung Cancer Transformation in a Patients with pulmonary adenocarcinoma: a case reporta and review of the literatura. *Medicine*. Febrero 201⁶ . Vol 9⁶ (N⁶).
7. Zhang C, Yang H, Zhao H, Lang B, Yu X, Xiao P, et al. Clinical outcomes of surgically resected combined small cell lung cancer: a two-institutional experience. *J Thorac Dis*. enero de 201⁷ ;9 (1):1⁵ 1-8.

A propósito de un caso: manejo anestésico en paciente con síndrome de Pfeiffer intervenida por malformación de Chiari tipo I

González Marín, Y.; Gago Guzmán, E; Donoso Domínguez, M; San Antonio Gil, A; De Tena Rocha, I.

Servicio de Anestesiología, Reanimación y Terapéutica del dolor del Hospital Universitario de Cáceres.

RESUMEN.

El síndrome de Pfeiffer (SP) es una enfermedad genética rara, descrita por Pfeiffer en 1964, que cursa con craneosinostosis, hipoplasia medio facial, sindactilia y pulgares gruesos con un amplio rango de severidad. La obstrucción de la vía aérea superior en relación con la hipoplasia medio facial es una complicación frecuente en los casos graves, que debe valorarse y tratarse de manera precoz. Presentamos un caso con dicho síndrome y el abordaje anestésico del mismo (1)

PALABRAS CLAVES.

Síndrome de Pfeiffer, craneosinostosis, Chiari tipo I, vía aérea difícil.

INTRODUCCIÓN.

El síndrome de Pfeiffer es una afectación genética asociada a craneosinostosis, hipoplasia medio facial, pulgares gruesos de manos y pies y sindactilia parcial. Estos pacientes pueden manifestar obstrucción de la vía aérea en relación con la hipoplasia medio facial y la obstrucción nasal. Es una entidad rara que afecta a 1 de cada 100.000 individuos. Los tests genéticos son importantes para confirmar el diagnóstico. El tratamiento incluye cirugía de la craneosinostosis.

Se clasifican en tres subtipos clínicos, presentando la paciente de nuestro caso clínico el tipo 2. El fenotipo 2 consiste en una deformidad trilobulada del cráneo (cráneo en trébol), proptosis extrema, anomalías en dedos de manos y pies, anquilosis o sinostosis del codo, retraso del desarrollo y complicaciones neurológicas. El cráneo en trébol puede ocasionar limitación en el crecimiento cerebral y la extrema proptosis puede causar afectación visual. (1,2)

DESCRIPCIÓN DEL CASO.

Presentamos el siguiente caso asociando los siguientes antecedentes con un embarazo controlado, con hipotiroidismo subclínico materno en el primer trimestre; así como, serologías maternas negativas. Ecografías prenatales mensuales con bajo peso sin otros hallazgos hasta la semana 35: posible anomalía craneal. Se realiza estudio genético que muestra mutación en gen FGFR2: síndrome de Pfeiffer tipo 2 y resonancia fetal. Parto a término a las 38+3 semanas, con cesárea

programada por patología fetal. Apgar ⁷ /8. Precisó CPAP nasal en paritorio. Ingreso en Neonatos hasta traslado a hospital de referencia para valoración multidisciplinar de malformación craneofacial y ventriculomegalia objetivada en ecografías transfontanelares sucesivas.

En el momento de la intervención referida nuestra paciente tiene 8 meses y ⁷.2 kilogramos de peso con antecedente de síndrome de Pfeiffer tipo II presentado las características anteriormente referidas, además de hipoplasia de 1/3 medio facial y disminución de tamaño de fosa posterior con descenso de amígdalas: malformación Chiari tipo I. Al mes de vida se le realiza traqueotomía por deterioro respiratorio, así como colocación de válvula ventrículo peritoneal por hidrocefalia. En seguimiento para valoración multidisciplinar de malformación craneofacial y ventriculomegalia, se decide intervención de la malformación Chiari tipo I que presenta.

Se realiza inducción anestésica con atropina 0,1 mg, fentanilo 14 mcg, propofol 30mg rocuronio 10mg. Se procede a intubación traqueal a través de traqueostomía con tubo microcap 4.⁵ sin incidencias. Se realiza profilaxis antibiótica con vancomicina 100mg y, se pauta dexametasona 0.⁷ mg junto con ácido tranexámico 100mg. Se canaliza vía central yugular izquierda después de varios intentos fallidos a nivel femoral; canalizándose arteria femoral izquierda sin incidencias. Monitorización con BIS y temperatura rectal. Mantenimiento durante la intervención con remifentanilo 0.2mcg/Kg/min, sevoflurano 3%, rocuronio a 0.⁵ mg/kg/h y ácido tranexámico a 10mg/kg/h.

Durante la cirugía se administran 200ml de concentrado de hematíes y 400ml de cristaloides; con diuresis total de ⁵ 0ml. La paciente permanece estable hemodinámica y respiratoriamente durante toda la intervención, sin incidencias.

El tratamiento primario de las craneosinostosis es la reconstrucción quirúrgica que generalmente requiere cirugía en varias etapas, siendo el más precoz entorno a los tres meses de vida para evitar complicaciones secundarias como la hidrocefalia. Sin embargo, en nuestra paciente se retrasó la cirugía hasta los ocho meses presentando por ello hidrocefalia. (2)



TAC: Craneosinostosis



RMN: descenso de amígdalas cerebelosas hasta C5-C6.

DISCUSIÓN.

El síndrome de Pfeiffer es la acrocefalosindactilia (craneosinostosis y sindactilia) más frecuente tras el síndrome de Apert. Ambos síndromes tienen en común una mutación en el receptor del factor de crecimiento de los fibroblastos. Es una entidad rara que afecta a 1 cada 100,000 individuos.

Basado en la severidad del fenotipo, se clasifica en tres subtipos clínicos (3):

- Tipo 1 o "clásico": manifestaciones leves incluyendo braquicefalia, hipoplasia mediofacial y anomalías en dedos de manos y pies. Se asocia a un desarrollo neurológico e intelectual normal.

- Tipo 2: consiste en una deformidad trilobulada del cráneo (cráneo en trébol), proptosis extrema, anomalías en dedos de manos y pies, anquilosis o sinostosis del codo, retraso del desarrollo y complicaciones neurológicas. El cráneo en trébol puede ocasionar limitación en el crecimiento cerebral y la extrema proptosis puede causar afectación visual.

- Tipo 3 es similar al tipo 2 pero sin cráneo en trébol.

Se trata de un síndrome genéticamente heterogéneo. La etiología es autosómica dominante en el tipo I causado por mutaciones en los genes FGFR1 o FGFR2; y esporádica en los tipos II y III, causados generalmente por mutaciones en el gen FGFR2. Las mutaciones en el gen FGFR1 se asocian generalmente a manifestaciones más leves.

La craneosinostosis afecta a menudo a la sutura coronal y ocasionalmente a las suturas sagitales. La falta de desarrollo del hueso maxilar ocasiona falta de desarrollo de las órbitas con exoftalmos o proptosis que puede ocasionar daño de la córnea por sequedad y queratosis de exposición. El grado de pérdida auditiva es variable. Los hallazgos más habituales son estenosis y/o atresia del conducto auditivo externo e hipoplasia del oído medio. La hipoplasia del maxilar condiciona además un menor tamaño nasal con estenosis o atresia coanal, menor calibre faríngeo y laríngeo con restricción aérea y distress respiratorio. Más raramente se han descrito anomalías traqueales. El pronóstico depende de la severidad de las anomalías asociadas. Las anomalías congénitas de la vía aérea superior son la causa más importante de morbilidad y mortalidad en los subtipos II y III, pero son raras en el subtipo I. (3)

El tratamiento primario de las craneosinostosis es la reconstrucción quirúrgica que generalmente requiere cirugía en varias etapas. La primera cirugía suele ser precoz, sobre los tres meses de vida, con la intención de evitar la compresión cerebral remodelando el cráneo y si es necesario expandir las órbitas. Este tratamiento precoz reduce el riesgo de complicaciones secundarias como hidrocefalia. En una segunda etapa se realizará cirugía facial para reducir el exoftalmos, la hipoplasia mediofacial y la estenosis de coanas. (2,3)

CONCLUSIONES.

Muchos síndromes genéticos condicionan la presencia de una vía aérea difícil debido a las proporciones craneofaciales. La permeabilidad de la vía aérea se puede comprometer por alteraciones craneofaciales que incluyen craneosinostosis o cierre precoz de las suturas craneales, lo que limita el crecimiento y distorsiona el cráneo, acortamiento de las cavidades nasales, hipoplasia facial como ocurre en el síndrome de Pfeiffer entre otros.

Ante obstrucción faríngea crónica, como ocurre en pacientes con dichos síndromes se puede considerar el uso de tubos nasofaríngeos, apoyo con CPAP o traqueostomía si la situación lo requiere.

BIBLIOGRAFÍA.

1. Bertrand P, Oyarzún MA. Vía aérea difícil. *Neumol Pediatr* 2012;⁷ (2):⁶⁷ -⁷¹.
2. Ponce de León F. Craneoestenosis. II. Análisis de las craneoestenosis sindrómicas y diferentes tipos de tratamiento. *Bol Med Hosp Infant Mex* 2011;⁶ 8(⁶):409-418
3. Way BLM, Khonsari RH, Karunakaran T, Nysjö J, Nyström I, Dunaway DJ et al. Correcting Exorbitism by Monobloc Frontofacial Advancement in Crouzon-Pfeiffer Syndrome: An Age-Specific, Time-Related, Controlled Study. *Plast Reconstr Surg*. 2019 Jan;143(1):121e-132e

