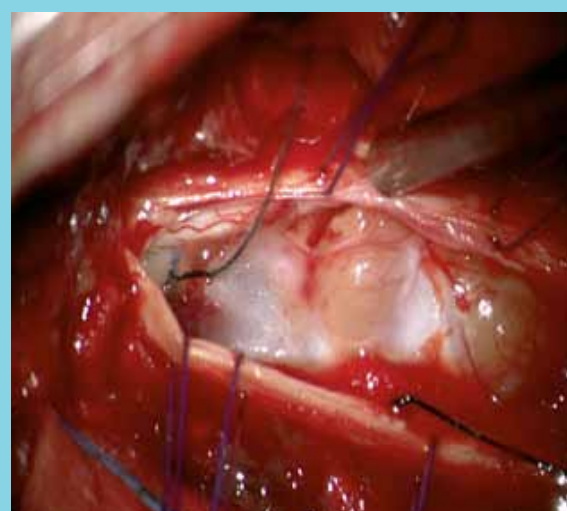
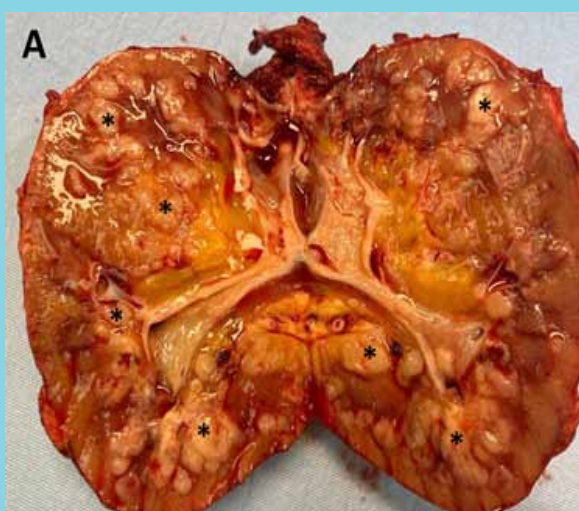
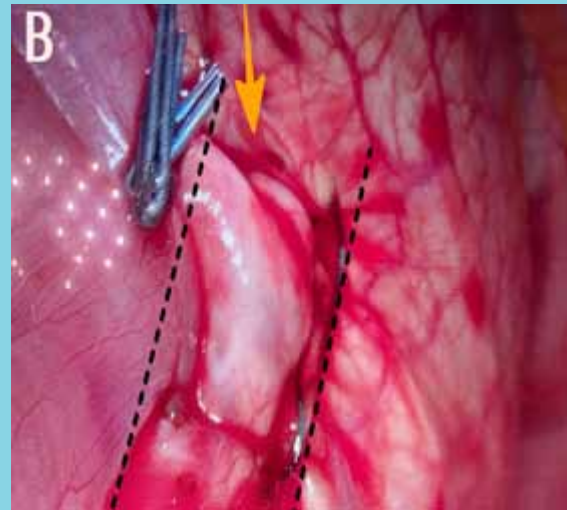




XI CONVOCATORIA DE PREMIOS A LOS MEJORES CASOS CLÍNICOS DE MÉDICOS RESIDENTES

Del Colegio Oficial de Médicos de Valladolid
«Premio Dr. D. Miguel García Muñoz»

XI CONVOCATORIA DE PREMIOS A LOS MEJORES CASOS CLÍNICOS DE MÉDICOS RESIDENTES

del Colegio Oficial de Médicos de Valladolid

«Premio Dr. D. Miguel García Muñoz»



**Fundación
Formación**

Colegio Oficial de Médicos
Valladolid

Fundación



No se permite la reproducción total o parcial de este libro, ni su incorporación a un sistema informático, ni su transmisión en cualquier forma o por cualquier medio, sea éste electrónico, mecánico, por fotocopia, por grabación u otros métodos, sin el permiso previo y por escrito del editor.

Edita: Elsa García / Colegio Oficial de Médicos de Valladolid

Dirección de la publicación: José Luis Almudí Alegre y Raúl de la Cruz

© De esta publicación: Colegio Oficial de Médicos de Valladolid

ISBN: 978-84-09-52444-0

Casos Clínicos Médicos

Premiados

Edema agudo de pulmón por Shunt izquierda-derecha extracardiaco.....	23
Lo que oculta la mascarilla.....	27
De cuadro catarral a linfoma en cavum. La importancia de una exploración dirigida.....	31

Casos Seleccionados

Leucoencefalopatía aguda: imprudencia o susceptibilidad genética.....	37
Metástasis palpebral como primer síntoma de un carcinoma gástrico.....	43
Lesión umbilical como primera manifestación de neoplasia.....	47
Síndrome charge, un desafío para el abordaje multidisciplinar.....	51
Shock obstructivo refractario en paciente con tromboembolismo pulmonar.....	55
Con el verano volvió la fiebre.....	59
De una cefalea hasta dar con la trombosis venosa cerebral.....	63
¡Ayuda! Emergencia dermatológica en pediatría.....	67
Toda neumonía bilateral es covid hasta que se demuestre lo contrario: y se demostró lo contrario.....	73
Insuficiencia aórtica severa sobre válvula bicúspide en contexto de síndrome antifosfolípido catastrófico.....	77
Más allá de una simple sinusitis.....	81
Singultus: un reto diagnóstico.....	85
Una tumefacción no siempre es inflamatoria.....	89
Ecografía desde atención primaria. A propósito de un caso: cistoadenoma ovárico.....	93
Protocolo Blue en el estudio de una disnea en Atención Primaria.....	97
Toxicidad pulmonar por rituximab.....	101
Edemas generalizados y artritis séptica neonatal.....	107
Mielitis aguda longitudinalmente extensa.....	111

Descifrando enigma.....	115
Problemas en la trastienda Valladolid1969.....	119
No todo es lo que parece.....	125
Cuando se rompe el cascarón.....	129
Un vidrio deslustrado de nueva aparición.....	133
Escápula alada tras sobrecarga laboral.....	137
Causa frecuente de motivo de consulta infrecuente.....	141
Artritis reactiva tras infección por Campylobacter Jejuni en paciente con antígeno HLA-B27 positivo.....	145
Retraso del lenguaje, ¿qué puede haber detrás?.....	149
Peritonitis primaria, la cara oculta del S. Pyogenes.....	153
Insuficiencia cardíaca y ecografía clínica en Atención Primaria.....	157
La agitación autoinmune.....	161
Un picor diagnóstico.....	165
Desde el principio todo importa.....	169
Un caso de afectación faringo-laríngea de viruela del mono (monkeypox) como manifestación atípica de una emergencia sanitaria.....	173
No es ecmo-mento de morir.....	177
Epilepsia infantil, ¿influyen las pantallas en la actividad cerebral?.....	183
No es miocardiopatía hipertrófica todo lo que parece.....	189
“Demasiados eosinófilos”: a propósito de un caso.....	193
“El comienzo de una nueva era en el tratamiento oncológico?”	199
Encajando las piezas de un puzzle atípico en la infancia.....	205
Patrón en suelta de globos: la importancia del manejo multidisciplinar.....	211
Proctitis secundaria a Chlamydia Trachomatis. La importancia de la anamnesis.....	215
Miocarditis aguda: no siempre es vírica.....	219
Burbujeo durante el sondaje vesical; pielonefritis enfisematosa, reporte de un caso clínico.....	223
¿Susto o muerte? Hemorragia cerebral o trombosis protésica.....	227
Un singular caso de pericarditis constrictiva.....	233
La culpa fue del propranolol.....	237
Síndrome de embolia grasa: una causa poco frecuente de coma.....	241
Masa amelanótica solitaria intraocular.....	245

¿El litio me da sed?.....	249
El espíritu del calcio. A propósito de un caso de depresión con síntomas psicóticos de origen orgánico.....	253
Pubertad precoz: la importancia de la neuroimagen en su diagnóstico etiológico.....	259
Meningoencefalitis en paciente oncológico: más allá de la etiología infecciosa.....	263
Diagnóstico gammagráfico de osificación heterotópica secundaria a infección grave por Sars-COV-2.....	269
Cuando el río suena, agua lleva. La importancia de la genética familiar en las nefropatías.....	275
Xantinuria hereditaria por mutación compuesta en el gen de la xantina deshidrogenasa.....	279
Complicación infrecuente de una hiponatremia grave.....	283
Iones en orina ¿para qué?.....	287
Miocardiopatía hipertrófica por enfermedad de Fabry atípica.....	291
Tortícolis en la infancia. ¿Es siempre banal?.....	297
Edema palpebral bilateral en contexto de cuadro inflamatorio.....	303
A un paciente no se le dice que se va a morir.....	307
Dolor torácico atípico como principal síntoma.....	311
La piel como reflejo de tus genes: queratodermia palmoplantar acuagénica en portador asintomático del gen de la fibrosis quística.....	317
Hallazgo casual de una neumonitis inducida por metotrexate en el Spect/TC de perfusión pulmonar.....	321

Casos Clínicos Quirúrgicos

Premiados

De rechazo del injerto renal a tumor metastásico.....	329
Disnea mensual: ¿neumotórax catamenial?.....	335
Cobertura en paciente gran quemado con cultivos de queratinocitos y fibroblastos.....	339
Schwannoma intradural-extramedular cervical enmascarado por hidrocefalia normotensiva del adulto previamente intervenida.....	345

Casos Seleccionados

Osteopetrosis infantil maligna con hipertensión intracraneal compleja: un desafío terapéutico.....	353
Lesión por inyección de pintura a alta presión: una verdadera urgencia en cirugía de la mano.....	359
Glaucoma maligno: una cirugía singular.....	363
Asistencia biventricular como puente a trasplante cardiaco en miocardiopatía dilatada de origen infeccioso.....	367
Estoy que pierdo los nervios. Lesión de nervios radial y cubital como resultado de fractura abierta diafisaria de humero.....	373
Schwannoma del glosofaríngeo simulando quiste branquial complicado.....	377
Complicaciones obstétricas en gestantes con útero miomatoso en retroversión: incarceration uterina.....	383
Tratamiento endovascular de síndrome de vena cava superior maligno, un alivio rápido para un mal pronóstico.....	387
Artroplastia de girdlestone: aprendiendo a convivir con una infección crónica	393
Discción aórtica, enigma médico: cuando la presentación de la enfermedad desafía el establecimiento del diagnóstico precoz en situación de riesgo vital.....	397
Neuralgia trigeminal por compresión venosa: estrangulamiento neural por lazo vascular.....	403
Liposarcoma torácico gigante: resección y reconstrucción de pared torácica.....	409

ÍNDICE

Epistaxis de resolución quirúrgica por causa hematológica: plasmocitoma nasosinusal.....	415
Granuloma eosinófilo orbitario.....	419
Colgajo de foucher, el caballo de batalla para la cobertura del pulgar.....	423
Síndrome compartimental tras envenenamiento por víbora: ¿es la fasciotomía la mejor opción terapéutica?.....	427
Metrorragia secundaria a malformación arteriovenosa uterina.....	431
Transferencia tendinosa para recuperar la función de pinza en rotura degenerativa de tendón del flexor largo del pulgar.....	435
Pseudotumor orbitario asociado a IGG4.....	441
Realidad virtual en el manejo del tumor renal complejo. ¿influye en el éxito quirúrgico?.....	445
“Una abdominalgia inespecífica que puede costar la vida”.....	451
Una solución para lo inevitable.....	455
Técnica de mitrofanoff. Indicaciones, técnica y complicaciones.....	459
Cuando el ciclismo no es tan sano.....	465
Trombo gigante auricular izquierdo en paciente anticoagulado.....	469
Feocromocitoma bilateral en paciente con síndrome de Von Hippel-Lindau.....	473
La evolución continua de la prótesis de cadera.....	479
Endocarditis infecciosa sobre prótesis de aorta ascendente.....	483
Manejo quirúrgico en estenosis crítica de vía aérea de origen extrínseco por bocio gigante.....	489



El concurso de casos clínicos para médicos residentes del Ilustre Colegio de Médicos de Valladolid alcanza su X edición en una época marcada por el final de la parte más crítica de la pandemia, la consolidación de la recuperación de la actividad y el reto de conjugar los problemas de gestión de nuestro sistema sanitario, generados por la crisis económica mundial y el déficit de profesionales con las necesidades sanitarias de la población.

Desde el Colegio y su Junta Directiva, valoramos muy positivamente el interés de los médicos jóvenes por participar en este concurso a pesar de las dificultades experimentadas durante estos dos años, y valoramos su capacidad de análisis en la práctica clínica diaria y la orientación hacia la investigación, con la inestimable ayuda de sus tutores, que desarrollan una labor imprescindible orientando y acompañando su desarrollo profesional.

Un año más, tenemos que agradecer a la Fundación Mutual Médica su inestimable colaboración en la dotación económica de los premios y la edición digital del libro, y a los médicos que forman la comisión evaluadora por su excelente trabajo.

Por último, queremos resaltar que la formación continuada a todos los niveles, y en diferentes aspectos, va a seguir siendo un objetivo fundamental para el Colegio de Médicos de Valladolid, orientado a facilitar la mejor capacitación de los médicos que permita prestar una asistencia de calidad excelente a nuestros pacientes.



Desde la Fundación Mutual Médica queremos aprovechar esta oportunidad para reconocer vuestra incansable dedicación y entrega, tan necesarias en una profesión como la nuestra.

Estamos muy agradecidos al Ilustre Colegio de Médicos de Valladolid que haya contado con nosotros un año más para colaborar en la X convocatoria de los premios a los mejores casos clínicos de médicos residentes.

Creemos que esta iniciativa, con la creación de este certamen y la posterior publicación del libro donde se recogen todos los casos, es un gran ejemplo del compromiso del colegio con la formación de los profesionales. Además, esta publicación es de gran valor para los médicos residentes, ya que así, pueden compartir sus casos y experiencias con el resto de sus compañeros. Además, queremos felicitar a los ganadores y al resto de participantes, que demuestran una elevada dedicación, esfuerzo y calidad, tanto por los casos que han presentado como por compaginar este trabajo con su desempeño profesional, lo cual refleja la voluntad de esta profesión de servicio y ayuda a los demás que han escogido.

En la Fundación Mutual Médica nos preocupamos por el bienestar global del médico y de la sociedad en general. Nuestros tres programas engloban todas las acciones de apoyo, protección y desarrollo de los médicos.

Con los programas ‘Cuidar(me)’, ‘Impulsar(me)’ y ‘Concienciar(me)’ acompañamos al profesional médico durante toda su vida, desde su etapa de formación hasta más allá de su jubilación, una misión que queda patente en nuestro lema: “Comprometidos con el bienestar de los médicos”.

Desde hace más de dieciséis años, en la Fundación Mutual Médica centramos nuestra labor en la promoción de actividades de formación y en el fomento de la investigación médica, a la vez que colaboramos e impulsamos a otras entidades vinculadas a la profesión médica.

Durante nuestra trayectoria, hemos invertido más de medio millón de euros en actividades de formación, incluyendo premios, becas y cursos, todo ello enmarcado en el programa impulsar(me). También actuamos en el ámbito de la investigación médica. Hemos financiado

numerosos proyectos de investigación con la Beca Mutual Médica y el premio Dr. J. Font, como parte de nuestra contribución a la comunidad médica y a la población en general.

Por otro lado, en el programe cuidar(me) aglutinamos diferentes iniciativas orientadas a la protección del médico, como la subvención de un seguro gratuito de incapacidad laboral por agresión que cubre a todos los médicos durante el ejercicio de su profesión. Cualquier médico, mutualista o no, queda protegido frente a agresiones en su puesto de trabajo.

Además, promovemos desarrollamos proyectos de adecuación y mejora de instalaciones y equipamiento para médicos y residentes de distintos hospitales de toda España. Y financiamos y participamos en estudios de investigación de diferente índole sobre la realidad del médico, su salud y su entorno.

Finalmente, en el programa concienciar(me) promovemos iniciativas de más amplio espectro con repercusión para el colectivo médico, pero también para la sociedad en general.

Confiamos que estos certámenes de casos clínicos perduren en el tiempo ya que el aprendizaje y conocimiento que comparten enriquece enormemente su calidad asistencial y por lo tanto mejora la salud y el bienestar de los pacientes y de la sociedad en general.

Desde la Fundación Mutual Médica, reiteramos nuestro compromiso con esta iniciativa y con el Ilustre Colegio de Médicos de Valladolid, al que también felicitamos por seguir organizando esta convocatoria.

GANADORES

Casos Médicos

Gonzalo Cabezón Villalba
Irene Ursúa Sánchez
Diana Milena Saboya Romero

Casos Quirúrgicos

Luis Antonio Cuéllar Martín
David Alfonso Mora Puentes
Alberto Ruiz Mulas
Luis Alfredo Hernández Villarroel

CASOS SELECCIONADOS

Samuel Barbero Garrote
Ana Berrocal Cuadrado
Carmen Bocos Asenjo
Isabel Bullón González
Isabel Canas Pérez
Marina Cazorla González
Grisel Tahali Condori Leandro
Marina Corchete Cantalejo
Karla M. Cordero Camacho
María De Miguel Álava
Javier De Santiago López
Xjoylin Teresita Egües Torres
Andrea Patricia Espinoza Leiva
Elena Falcón Moreno
Ana Fernández García
Soraya Fernández Gay
Santiago Fernández González
Ana María Fernández Herrero
María Fernández Lozano
Samuel Juan Fernández Prada
Elena Ferrera Cruz
Belén Flórez Valverde
Marta Gallego Verdejo
Marcos Gándara Alonso
María García Montero
Sara Garrido Sánchez
Carmen Goez Sanz
María Gutiérrez Zamorano
Sonia Iglesias Gómez
Teresa Jiménez Aparicio
Carmen Lázaro de Juan

Laura López Allúe
Juan Losada Campa
Adrián Lozano-Ibáñez
María Martín Carretero
Sara Martín Paniagua
Cristina Martínez Cuevas
Lucía C. Mateo Otero
Antonio Jesús Morales Moreno
Elvira Morán Cuadrado
Míryam Moreta Rodríguez
Cristina Novoa Fernández
Sandra Oliveira Gonçalves
Andrea Oña Orive
Juan Miguel Pacheco Bolaños
Claudia Pañeda García
Ana Peña Aisa
Laura Prieto Domínguez
Beatriz Rodríguez Rodríguez
Gabriel J. Rodríguez Rodríguez
Alejandra Romano Medina
María Isabel Ros González
Francisco Sebastián Palacid
Inés Segovia Molina
Frank Suárez López
Pablo Tellería Gómez
María Verónica Torres Jaramillo
Derly Judith Vargas Parra
Marta Vega Bayón
Álvaro Velasco Villagarcía
Rocío Villa Pizarro
Fátima Victoria Villafañe Sanz

Víctor Volo Bautista
Rosanna Zambrano Infantino
Carla T. Amilburu Sáenz
Ángela V. Bautista Cañas
Isabel Bermejo Rodríguez
Rocío Bernal Esteban
Sergio Chávez Valladares
Rocío Condori Bustillos
María Cuaresma González
Manuel Díez Martínez
Alberto Espinel Riol
David Daniel Félix Pérez
Adrián Fernández García
Álvaro Fuentes-Martín
Mariana González Sosto
Olga González Velasco
Yassin Daniel Karaman Zato
Sergi Lluell Paz
Fernando Lobo Bailón
Elvira Mateos Álvarez
Cristina Muñoz González
Fernando Natal Álvarez
Sara Carmen Parrado García
Paula Pérez Chacón
Leire Portilla Mediavilla
Estefanía Sánchez Estébanez
Cristina Sánchez Torralvo
Nicolás Sierrasesumaga Martín
Sergio Valle López
Eduardo Velasco García
Génesis I. Victoriano Soriano

JURADO CALIFICADOR XI CONVOCATORIA PREMIO DR. D. MIGUEL GARCÍA MUÑOZ

Coordinadora de jurados RAQUEL BLASCO REDONDO

CASOS MÉDICOS

Coordinado por ROSA MARÍA IBAN OCHOA

RAÚL LÓPEZ IZQUIERDO
AURORA SACRISTÁN SALGADO
RAFAEL ROBERTO RODRÍGUEZ CALZADA
CAROLINA ALMOHALLA ÁLVAREZ
ASSAF MOUSSALEM DIMIAN
CARLOS DEL POZO VEGAS
TOMÁS RUIZ ALBI
PILAR RODRIGO CALABIA
CARMEN GONZÁLEZ VIELBA
FÉLIX GARCÍA PAJARES
CARLOS DUEÑAS GUTIÉRREZ
GLORIA SÁNCHEZ ANTOLÍN

CASOS QUIRÚRGICOS

Coordinado por ALBERTO VERRIER HERNÁNDEZ y
JESÚS MARÍA DÍEZ RODRÍGUEZ

JOSÉ HERREROS RODRÍGUEZ
JOSÉ LUIS MARCOS RODRÍGUEZ
BALTASAR PÉREZ SABORIDO
JUAN CARLOS MARTÍN DEL OLMO

Casos Clínicos Médicos

Premiados

EDEMA AGUDO DE PULMÓN POR SHUNT IZQUIERDA-DERECHA EXTRACARDIACO

Autor Principal:

GONZALO CABEZÓN VILLALBA

MIR 5 Cardiología, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Colaboradores:

MARÍA DE MIGUEL ÁLAVA

MIR Cardiología, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

JORDI CANDELA FERRE

MIR Cardiología, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Tutor:

DR. HIPÓLITO GUTIÉRREZ GARCÍA

L.E. Cardiología, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Tutor:

DR. ENRIQUE SAN NORBERTO

Angiología y Cirugía Vascular, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

RESUMEN / ABSTRACT

La insuficiencia cardiaca aguda constituye uno de los síndromes más frecuentes a los que se enfrentan el médico de urgencias y el cardiólogo. El diagnóstico etiológico preciso es fundamental para un correcto tratamiento. Los sustratos más habituales para la insuficiencia cardiaca izquierda son la disfunción sistólica o diastólica del ventrículo izquierdo y las valvulopatías izquierdas. No obstante, existen causas excepcionales de insuficiencia cardiaca aguda que no pueden ser obviadas. La fístula aortopulmonar es una complicación muy infrecuente de la patología de aorta ascendente. Describimos el caso de un paciente con una fístula aortopulmonar adquirida que se presenta en situación de edema agudo de pulmón de predominio unilateral y que se trata con una estrategia percutánea hasta el momento descrita tan sólo una vez en la literatura. Nos gustaría recalcar la importancia de la colaboración entre servicios hospitalarios para el tratamiento de este tipo de paciente.

ANAMNESIS

Varón de 53 años sin alergias conocidas. Sustitución valvular aórtica por prótesis mecánica en 2006 en Holanda. En el seguimiento ambulatorio presentaba ensanchamiento mediastínico asintomático y se diagnosticó pseudoaneurisma gigante de cayado aórtico con disección de aorta torácica descendente, por lo que en noviembre de 2020 Cirugía Vascular implantó una endoprótesis en el cayado aórtico para excluir el pseudoaneu-

risma, respetando la salida del tronco braquiocefálico. El paciente acudió al Servicio de Urgencias 5 meses tras la intervención por disnea de 3 días de evolución progresiva hasta hacerse de reposo y ortopnea marcada. Negaba dolor torácico u otra sintomatología.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Tendencia a la hipotensión (115/40 mmHg), taquicárdico (110 lpm) e hipoxémico (SatO₂ 86% basal). Mal estado general, taquipnea y trabajo respiratorio. Pulso celer. Ingurgitación yugular. Soplo en maquinaria, sistólico con componente diastólico IV/VI en focos pulmonar y aórtico. Crepitantes hasta campos superiores.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- **Electrocardiograma:** ritmo sinusal a 110 latidos por minuto, PR normal, QRS estrecho sin alteraciones de la repolarización. Analítica con hemoglobina 11.4 g/dl, coagulación sin alteraciones, creatinina 1.13 mg/dl, troponina T hs 63 ng/l.
- **Radiografía de tórax (imagen 1):** Ensanchamiento mediastínico, infiltrado pulmonar bilateral de predominio derecho.
- **Ecocardiograma transtorácico (imagen 1):** Ventrículo izquierdo con función sistólica conservada y sin alteraciones segmentarias de la contractilidad. Ventrículo derecho ligeramente dilatado que desplaza septo interventricular hacia la izquierda, TAPSE 11 mm. Alta probabilidad de hipertensión pulmonar. Prótesis aórtica mecánica impresiona de normofuncionante. Se aprecia un flujo de alta velocidad desde una estructura que probablemente corresponde a pseudoaneurisma aórtico hacia el tronco de la arteria pulmonar compatible con fistula.
- **AngioTC aorta (imagen 2):** Endoprótesis en cayado aórtico. Pseudoaneurisma aórtico gigante con relleno desde la luz aórtica distal a la subclavia izquierda por endoleak. Aparente comunicación entre el tronco de la arteria pulmonar y el pseudoaneurisma aórtico. Se aprecia cierta compresión de la arteria pulmonar izquierda por parte del pseudoaneurisma.

DIAGNÓSTICOS

Fístula entre pseudoaneurisma aórtico y tronco arterial pulmonar sintomática por insuficiencia cardiaca en situación de edema agudo de pulmón / Endofuga de prótesis aórtica percutánea / Pseudoaneurisma aórtico gigante.

TRATAMIENTO

Intubación orotraqueal / Soporte farmacológico con dobutamina y noradrenalina / Implante de prótesis aórtica percutánea para tratamiento del endoleak / Implante de dispositivo de CIA Figulla-Flex para ocluir la fistula aortopulmonar.

EVOLUCIÓN

Se decidió intubación orotraqueal por falta de respuesta a ventilación mecánica no invasiva. Ingresó en la unidad coronaria con necesidad de dosis bajas de noradrenalina y dobutamina. Se diagnosticó pseudoaneurisma en cayado aórtico con endofuga de la endoprótesis previamente implantada y la presencia una fistula desde el pseudoaneurisma aórtico hasta el tronco de la arteria pulmonar.

Inicialmente se pensó que la endofuga se encontraba en aorta torácica descendente. Con el objetivo de tratar la endofuga, Cirugía vascular realizó ampliación de endoprótesis previa hacia distal. Sin embargo, en los días posteriores el paciente continuó presentando congestión pulmonar refractaria a tratamiento diurético y control de la postcarga, con evidencia de flujo a través de la fistula aortopulmonar. Dado que el riesgo quirúrgico mediante cirugía abierta se consideró inasumible, se decidió realizar un cierre percutáneo de dicha comunicación empleando un dispositivo de cierre de CIA Figulla-Flex 15mm con éxito (imagen 2). Se accedió al pseudoaneurisma aórtico con la ayuda de Cirugía vascular, que para limitar el relleno del pseudoaneurisma implantó posteriormente una prótesis de cayado aórtico Nexus.

La evolución de la congestión pulmonar fue favorable tras el procedimiento y permitió la extubación del paciente a las 48 horas. Tras el alta el paciente no volvió a presentar insuficiencia cardiaca en el seguimiento. Falleció aproximadamente 1 año después debido a las complicaciones derivadas de una infección localizada en una de las endoprótesis aórticas.

DISCUSIÓN

La fistula aortopulmonar adquirida constituye una entidad muy infrecuente. En la mayoría de los casos descritos la patología subyacente más frecuente fue la disección aórtica (1, 2). Por su baja incidencia, el diagnóstico suele demorarse y, por ello, debemos mantener un alto índice de sospecha. La forma más frecuente de presentación es insuficiencia cardiaca rápidamente progresiva, aunque existen casos en los que la insuficiencia cardiaca no se instaura de forma aguda y el síntoma guía es disnea de esfuerzo de meses de evolución (3).

La presencia de edema agudo de pulmón de predominio unilateral no ha sido descrita previamente en el contexto de una fistula entre aorta y el tronco de la pulmonar. En el caso presentado el predominio derecho de la congestión pulmonar se atribuyó a la dirección preferencial del flujo hacia la arteria pulmonar derecha sumado a la compresión extrínseca de la arteria pulmonar izquierda por el pseudoaneurisma, generando edema agudo de pulmón de predominio derecho por hiperaflujo ipsilateral.

La primera línea de tratamiento de este tipo de defectos generalmente es la cirugía abierta, pero el riesgo quirúrgico de nuestro caso clínico se juzgó prohibitivo y la presencia de endoprótesis aórtica previamente implantada limitaba las opciones posibles a percutáneas.

Este tipo de tratamiento para la oclusión de una fistula entre un pseudoaneurisma aórtico y la arteria pulmonar tan sólo está descrito en una ocasión en la literatura (4).

AGRADECIMIENTOS

Dedicado a la colaboración entre servicios hospitalarios para el tratamiento de este tipo de pacientes. Mención especial a los compañeros de la Unidad Coronaria.

BIBLIOGRAFÍA

1. Jiménez-Quevedo P, de Agustín JA, Fernández-Jiménez R, et al. Images in cardiovascular medicine. Aortic pseudoaneurysm complicated by aortopulmonary fistula. *Circulation* 2009;119: 3036-3039.
2. Atay Y, Can L, Yagdi T, Bu'ket S. Aortopulmonary artery fistula. Presenting with congestive heart failure in a patient with aortic dissection. *Tex Heart Inst J* 1998;25:72-74.
3. Mahmoud O, Elias H, Rafiq A, Alsaïd A. Acquired aortopulmonary fistula: a case report. *Eur Heart J Case Rep.* 2020;4(4):1-5.
4. Tarantini G, Cucchini U, Nai Fovino L. Percutaneous repair of ascending aorta pseudoaneurysm and aortopulmonary fistula with two Amplatzer septal occluder devices. *Eur Heart J.* 2017 Oct 1;38(37):2853-2854.

IMÁGENES



Imagen 1: Izquierda: radiografía de tórax que muestra congestión pulmonar grave de predominio derecho.

Derecha: plano atípico de ecocardiograma en el que se despliega la arteria pulmonar a nivel de su bifurcación. Con el Doppler-color se aprecia un flujo de alta velocidad desde el pseudoaneurisma aórtico hacia el interior del tronco de la arteria pulmonar.

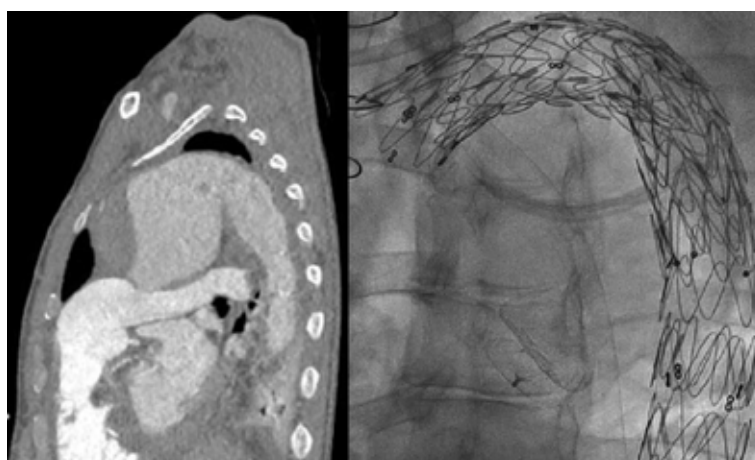


Imagen 2: Izquierda: TC con contraste que muestra la fistula entre el pseudoaneurisma aórtico y la arteria pulmonar. Derecha: endoprótesis aórticas con dispositivo de cierre de CIA Figulla-Flex ya implantado entre el pseudoaneurisma aórtico y la arteria pulmonar.

LO QUE OCULTA LA MASCARILLA

Autora Principal:

IRENE URSÚA SÁNCHEZ

MIR 1 Medicina Familiar y Comunitaria, Atención Primaria Valladolid Oeste

Colaboradores:

JUAN MIGUEL PACHECO BOLAÑOS

MIR Medicina Familiar y Comunitaria, Atención Primaria Valladolid Oeste

XAVIER JOSÉ DELGADO VILLARROEL

MIR Medicina Familiar y Comunitaria, Atención Primaria Valladolid Oeste

Tutora:

DRA. YOLANDA CALVO MARTÍN

L.E. Medicina Familiar y Comunitaria, Atención Primaria Valladolid Oeste

RESUMEN / ABSTRACT

La Viruela del Mono es una enfermedad emergente que es cada vez más frecuente en los servicios de Urgencias y de Atención Primaria.

Su clínica es inespecífica, dando síntomas generales similares a cualquier viriasis, pero las lesiones cutáneas son muy características de esta enfermedad. Es importante conocer los diferentes estadios y características de dichas lesiones para establecer una sospecha diagnóstica.

Las lesiones siguen una evolución rápida de mácula eritematosa, pápula, vesícula, pústula y costra. La transmisión de la enfermedad es mayor durante el brote cutáneo y, por lo tanto, es cuando más importancia tiene el aislamiento del paciente.

El tratamiento es principalmente sintomático, reservando los antivirales para grupos de alto riesgo, tales como inmunodeprimidos.

ANAMNESIS

Varón de 30 años, sin alergias medicamentosas conocidas ni antecedentes personales de interés, que acude al Servicio de Urgencias por presentar cefalea intensa, astenia y distermia sin fiebre termometrada de dos días de evolución.

A mayores, refiere tener dos lesiones cutáneas en mentón menores de 1 centímetro, sin picor ni secreciones. Ligera disnea. No se acompaña de otra sintomatología.

Refiere haber mantenido relaciones sexuales con una pareja femenina que ha tenido lesiones similares que han sido diagnosticadas de impétigo y que también mantiene relaciones con hombres, aunque no en las últimas 3 semanas.

No refiere haber estado en contacto con otras personas, ni en eventos multitudinarios.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Constantes: PAS 148 mmHg; PAD 84 mmHg; FC 84 lpm; SpO2 96%; Tª 37,9 °C

Paciente orientado en las tres esferas, normocoloreado y con signos leves de deshidratación.

Cabeza y cuello: lesión en mentón de contenido líquido, puruento, umbilicada y con fondo necrótico de 0,5 cm de diámetro y otra más pequeña de características similares al lado. Adenopatía cervical lateral izquierda. ACP: rítmica a 75 lpm, sin soplos audibles. Eupneico, murmullo vesicular conservado. No ruidos sobreañadidos.

Abdomen: ruidos hidroaéreos presentes. Blando y depresible. No doloroso a la palpación superficial ni profunda. No se palpan masas ni megalias. No se observan lesiones externas en el resto del cuerpo.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Analítica sanguínea: sin alteraciones significativas salvo Dímero D 1632 ng/mL (0-500) y Proteína C Reactiva 33,6 mg/L (0-10).

Serología:

- Hepatitis B: negativo
- Hepatitis C: negativo
- VIH: negativo
- Citomegalovirus: IgG positivo, IgM negativo
- Herpes Virus 1+2: IgG positivo, IgM negativo
- Virus Epstein-Barr: IgG positivo
- Treponema pallidum (anticuerpos totales): negativo

PCR:

- Sars-Cov-2: negativo
- Monkeypox virus: positivo

DIAGNÓSTICOS

Ante la clínica del paciente y los resultados de las pruebas complementarias, se llega al diagnóstico de Enfermedad de la Viruela del Mono.

TRATAMIENTO

El tratamiento inicial en Urgencias consiste en rehidratar al paciente con Suero Salio Fisiológico al 0.9% y Paracetamol 1g i.v. Al alta, se pautó Paracetamol 1g 1 comp/8 horas v.o si precisa y Cloxacilina 500 g 1

comp/6 horas v.o. Tras los resultados y la reevaluación por parte del médico de Atención Primaria, se retira la Cloxacilina, dejando únicamente el tratamiento sintomático y se indica administrar de manera tópica Povidona Yodada diluida en las lesiones para evitar su sobreinfección.

EVOLUCIÓN

La evolución del paciente es favorable, desapareciendo el síndrome gripal una semana después del diagnóstico. Las lesiones persistieron hasta pasadas dos semanas y aparecieron lesiones similares en la zona perianal. La evolución de las lesiones es de mácula eritematosa a pápula, vesícula, pústula y, finalmente, a costra (1). En la imagen 1 puede observarse el aspecto de las lesiones cinco días después del diagnóstico, donde ya están en fase de pústula.

El paciente se mantuvo aislado hasta la desaparición de las lesiones y se realizó estudio de contactos estrechos. La fase más contagiosa se produce con la aparición de las lesiones cutáneas, como puede verse en la Figura 2.

DISCUSIÓN

Es importante conocer las diferentes enfermedades emergentes para tenerlas en consideración ante todo tipo de pacientes.

En este caso, la anamnesis fue verdaderamente importante, puesto que en el contexto epidemiológico actual, con la obligatoriedad de las mascarillas en el ámbito sanitario, puede que si no se hubiese realizado de manera correcta, no se habrían explorado las lesiones y, por lo tanto, no se habría llegado a tener dicha sospecha diagnóstica.

Por otro lado, ante enfermedades de sospechosa transmisión sexual, es importante entablar una buena relación médico-paciente para poder realizar un buen estudio epidemiológico y localizar los contactos estrechos, puesto que la confianza en el profesional es vital en estas situaciones.

En la enfermedad de la viruela del mono es importante hacer un buen diagnóstico diferencial de las lesiones, con sus diferentes estadios (1).

Por otro lado, recordar que el tratamiento es sintomático, reservando el tratamiento antiviral para pacientes de riesgo, tales como inmunodeprimidos (2).

Por último, debemos realizar una encuesta epidemiológica para detectar posibles brotes y hacer un seguimiento de los contactos estrechos (3).

BIBLIOGRAFÍA

1. Diagnóstico diferencial de las lesiones de la viruela del mono. <https://www.semfyc.es/wp-content/uploads/2022/06/01.06.2022-DIAGN%C3%93STICO-DIFERENCIAL-LESIONES-CUT%C3%81NEAS-.pdf>
2. Documento de consenso sobre manejo de la Viruela del Mono en pacientes ambulatorios https://www.sanidad.gob.es/profesionales/saludPublica/ccayes/alertasActual/alertaMonkeypox/docs/Manejo_ambulatorio.pdf
3. Martínez, J. I., Montalbán, E. G., Bueno, S. J., Martínez, F. M., Juliá, A. N., Díaz, J. S., et al. Monkeypox outbreak predominantly affecting men who have sex with men, Madrid, Spain, 26 April to 16 June 2022. *Eurosurveillance*, 27(27), 2200471.

IMÁGENES



Imagen 1: Lesiones cutáneas

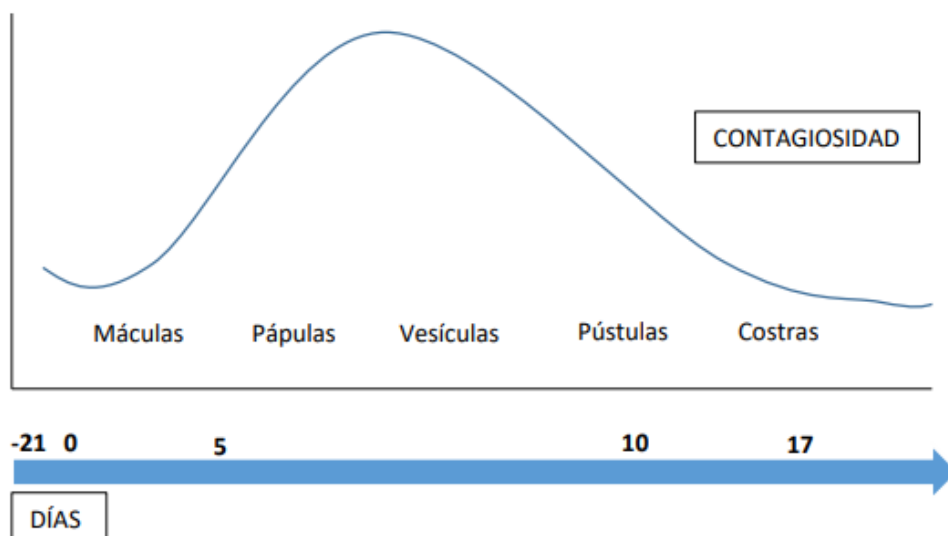


Figura 2: Variación lesiones y contagiosidad en función del tiempo de evolución

DE CUADRO CATARRAL A LINFOMA EN CAVUM. LA IMPORTANCIA DE UNA EXPLORACIÓN DIRIGIDA

Autora Principal:

DIANA MILENA SABOYA ROMERO

MIR 1 Otorrinolaringología, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Colaboradoras:

MARIANA GONZÁLEZ SOSTO

MIR Otorrinolaringología, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

MARÍA SAN MILLÁN GONZÁLEZ

MIR Otorrinolaringología, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Tutora:

DRA. PATRICIA VIVEROS DÍEZ

L.E. Otorrinolaringología, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Tutora:

DRA. MARTA JUSTEL NUEVO

L.E. Otorrinolaringología, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

RESUMEN / ABSTRACT

La invasión del Cavum en los linfomas de cabeza y cuello ocurre en menos del 10% de casos, correspondiendo en su gran mayoría a linfomas de tipo no Hodgkin (LNH). Existen más de 60 subtipos de linfomas clasificados según sus características histológicas e inmunofenotipo. Sin embargo, teniendo en cuenta su comportamiento y curso clínico es posible dividirlos en agresivos e indolentes (1)

Así mismo, se han descrito otro conjunto de lesiones que por su localización se denominan linfomas extraganglionares, donde se incluye un grupo amplio de tumores de diferentes tipos histológicos y presentación diversa que afectan principalmente cuatro regiones anatómicas: el anillo de Waldeyer, las fosas y senos paranasales, la cavidad oral y las glándulas salivales, representando cerca del 30% de los LNH de cabeza y cuello (2).

Se presenta el caso clínico de un paciente que acude por hipoacusia bilateral de inicio reciente en el contexto de un cuadro catarral, con el posterior hallazgo de una lesión maligna en cavum, que finalmente es identificada como un linfoma B difuso de células grandes (LBDCG); un tipo de LNH que en la región nasofaríngea suele ser invasivo y tiene un pronóstico notablemente peor que otros linfomas extraganglionares.

Dada la importancia del tratamiento específico y oportuno de este tipo de neoplasias, se hace necesario un diagnóstico adecuado, orientado por una sólida sospecha clínica incluso ante cuadros clínicos frecuentes en la consulta otorrinolaringológica.

Revisamos la epidemiología y características principales de este tipo de tumor y de los linfomas que pueden llegar a afectar la nasofaringe.

ANAMNESIS

Paciente varón de 71 años que acude a consulta por hipoacusia bilateral, predominante en oído derecho, de aproximadamente 1 mes de evolución, asociado a congestión nasal, tras lo que parece describir como cuadro catarral que no mejora con descongestivos. Adicionalmente refirió pérdida de peso de 6 a 7 kg en 1 año, aunque coincidiendo con disminución de la ingesta alcohólica y mejora de hábitos. En sus antecedentes personales se encuentra el tabaquismo y respecto a su historia familiar llamó la atención el fallecimiento de dos de sus hermanos por cáncer de laringe y pulmón a temprana edad.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Otoscopia de oído izquierdo con nivel hidroaéreo en la región anterior y el oído derecho presenta tímpano esclerosado, con discreta retracción, impresionando ocupación de oído medio.

La audiometría confirmó hipoacusia mixta bilateral, acentuada en el oído derecho, con umbral de vía ósea en 25 dB y vía aérea en 60-65 dB de forma simétrica en ambos oídos.

A su vez, la impedanciometría mostraba curva de timpanograma plana de forma bilateral (onda tipo B).

Aunque tanto la clínica como la exploración parecían orientar a una otitis serosa bilateral en el contexto de un cuadro catarral, se decidió realizar una nasofibroscopia en la se observó una lesión de aspecto irregular y friable en cavum (Imagen 1A), por lo que se procedió a la toma de biopsia y solicitud de RM de cuello para valorar la extensión de la lesión.

Adicionalmente, no se encontraron adenopatías, organomegalia u otras anomalías al examen físico.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

En la RM de cuello se confirmó el hallazgo de una masa centrada en cavum de 5,2 x 2,3 cm, que lo ocupa y amplía, deformando planos grasos adyacentes. En su vertiente anterosuperior se introduce por ambas coanas llegando a contactar con meato medio derecho. Es hipointensa en secuencia T1, isointensa en secuencia T2 en relación con la corteza cerebral y restringe de forma marcada la difusión. Tras la administración de contraste intravenoso la tumoración presenta un tenue realce homogéneo y una hiperperfusión relativa. Los hallazgos son compatibles con carcinoma de cavum. Se observan adenopatías patológicas localizadas en espacio carotideo (nivel II) del lado derecho, tanto anterior a la carótida interna como posterior a la yugular y presenta ocupación bilateral de celdillas mastoideas y de ambos oídos medios por contenido líquido (Imagen 2A).

Dados los hallazgos en la RM se solicita PET-TC con 18F-FDG (Imagen 2B) que describe la presencia de focos hipermetabólicos compatibles con infiltración linfoproliferativa ubicados en masa en cavum que ocupa la cavidad nasofaríngea con SUVmax de 14.6. Además detecta adenopatías laterocervicales derechas con SUVmax= 8.6 en adenopatía próxima a región tubárica y SUVmax de 15.9 en adenopatía localizada en nivel IIB. La anatomía patológica mostró una proliferación linfoide atípica constituida por células linfoides de tamaño mediano a grande, con ligero pleomorfismo nuclear y frecuente nucléolo destacado (Imagen 1B). El tumor mostraba crecimiento difuso sin clara formación de nódulos. Las células atípicas muestran inmunoexpresión de CD79, PAX5, CD20, CD45, BCL2, BCL6 y MUM1 y no se reconoce inmunoexpresión frente a CD3, CD5, Cyclina D1, CD10, TTF1, CD56 y ALK. El porcentaje de expresión de c-myc fue del 20%, y el índice

de proliferación cuantificado por Ki-67 fue del 80%. La prueba de CISH para el virus de Epstein Barr resultó negativa.

DIAGNÓSTICOS

Linfoma de Células grandes B de fenotipo activado, ABC.

TRATAMIENTO

El paciente se encuentra recibiendo manejo integral por el servicio de Oncohematología con terapia R-CHOP (rituximab, ciclofosfamida, clorhidrato de doxorrubicina (hidroxidaunorrubicina), sulfato de vincristina (Oncovin) y terapia corticoidea.

EVOLUCIÓN

En la última revisión el paciente refiere mejoría de los síntomas iniciales, así como buen estado general. En la nasofibroscoopia se objetiva disminución parcial del tamaño de la lesión a nivel de cavum pero persistencia de la otitis media serosa bilateral.

DISCUSIÓN

Dados los diversos epitelios alojados en la nasofaringe, es posible identificar lesiones derivadas del epitelio escamoso queratinizante o no queratinizante, glandular o linfoideo. El compromiso del cavum ocurre en menos del 10% de los linfomas, sin embargo, la nasofaringe es la segunda ubicación más común del linfoma no Hodgkin (LNH) primario de cabeza y cuello. Dentro de los linfomas extraganglionares el LBDCG representa cerca del 50% de todos los linfomas del anillo de Waldeyer y a su vez, constituye el tipo más común de LNH en los EE. UU y Europa (3). Esta neoplasia puede afectar cualquier grupo de edad, predominando entre la quinta y la sexta década de vida, con mayor prevalencia en el sexo masculino. La presentación clínica inicial varía en función de la localización anatómica de la lesión, observando síntomas como disfagia, odinofagia, disminución de la audición y/o congestión nasal. En cerca del 30% se encuentra adenopatía cervical y por su parte, los síntomas B (pérdida de peso, fiebre y sudores nocturnos) se describen con poca frecuencia y cuando están presentes se asocian con peor pronóstico (4). Las pruebas de imagen son útiles para valorar la extensión de la lesión y su estadificación, mientras que el diagnóstico de certeza es anatomopatológico, mediante técnicas especiales de inmunohistoquímica y microscopía electrónica. En este sentido, el fenotipo predominante en el LNH de cavum es el tipo B (60%), en cuya etiopatogenia no se ha asociado al virus Epstein-Barr, a diferencia de lo que sucede con el tipo T/NK (que afecta la cavidad nasal) (5).

En cuanto al tratamiento, la cirugía puede ser útil para el control sintomático, pero la quimioterapia y/o radioterapia son el tratamiento de elección. La mayoría de pacientes son diagnosticados en una etapa inicial, con favorable respuesta a la terapia dirigida y supervivencia a 5 años cercana a 65% (5).

BIBLIOGRAFÍA

1. Vega F, Lin P, Medeiros J. Extranodal lymphomas of the head and neck. *Annals of Diagnostic Pathology* 9 (2005) 340 – 350
2. Picard A, Cardinne C, Denoux Y, Wagner I, Chabolle F, Bach C.A. Extranodal lymphoma of the head and neck: A 67-case series. *European Annals of Otorhinolaryngology, Head and Neck Diseases*, 132(2), pp.71-75.
3. Weber Alfred L, Rahemtullah Aliyah, Ferry Judith A. Hodgkin and non-Hodgkin lymphoma of the head and neck: clinical, pathologic, and imaging evaluation *Neuroimaging Clin N Am*. 2003 Aug;13(3):371-92.
4. Han AY, Kuan EC, Alonso JE, Badran KW, St John MA. Epidemiology of Nasopharyngeal Lymphoma in the United States: A Population-Based Analysis of 1119 Cases. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 2017 May;156(5):870-876.
5. Thompson LD. Diffuse large B-cell lymphoma of the nasopharynx. *Ear Nose Throat J*. 2012 May;91(5):192, 194.

IMÁGENES

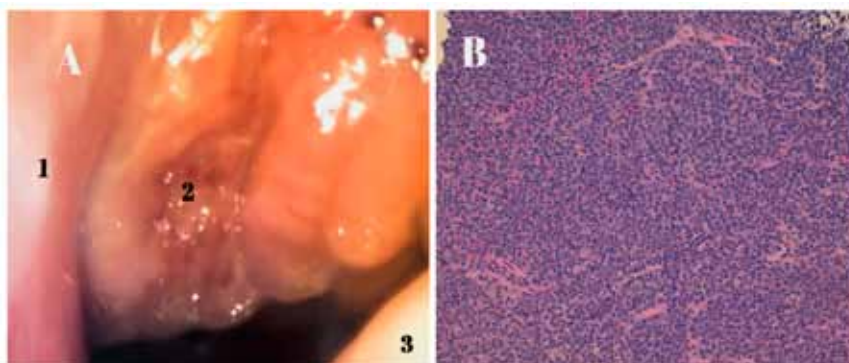


Imagen 1: A) Imagen endoscópica del linfoma de cavum a través de la fosa nasal izquierda: 1. Tabique septal 2. lesión excrecente, irregular y friable que corresponde con linfoma de células B de cavum. 3. Cola del cornete inferior **B)** Fotomicrografía digital H-E 400X. Se observa proliferación difusa de linfocitos atípicos con borramiento de la estructura mucosa del cavum.

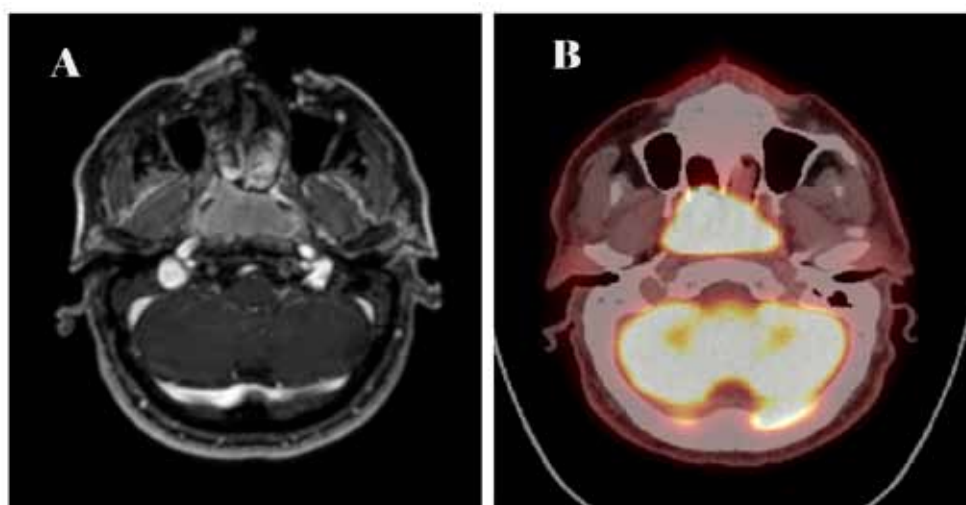


Imagen 2: A) Corte axial de RM, en el que se aprecia extensa lesión centrada en cavum que lo ocupa y amplía, deformando planos grasos adyacentes. En su vertiente anterosuperior se introduce por ambas coanas llegando a contactar con meato medio derecho. **B)** Imágen PET/TC observando masa hipermetabólica en cavum que ocupa la cavidad nasofaríngea con SUVmax de 14.6.

Casos Seleccionados

LEUCOENCEFALOPATÍA AGUDA: IMPRUDENCIA O SUSCEPTIBILIDAD GENÉTICA

Autor Principal:

SAMUEL BARBERO GARROTE

MIR 1 Medicina Intensiva, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

Colaboradores:

CRISTINA COLMENERO CALLEJA

MIR Medicina Intensiva, Hospital Universitario Río Hortega

GUILLERMO JAVIER POSADAS PITA

MIR Medicina Intensiva, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

Tutora:

DRA. ANA MARÍA OLMOS LINARES

L.E. Medicina Intensiva, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

Tutor:

DR. JOSÉ ÁNGEL BEREZO GARCÍA

Medicina Intensiva, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

RESUMEN / ABSTRACT

ANAMNESIS: varón de 25 años, consumidor de anfetaminas, acude al Servicio de Urgencias por cuadro de somnolencia y dificultad para la deambulación. Se realiza TC craneal con múltiples lesiones hipodensas en ganglios basales y hemisferios cerebrales, completando estudio con serologías, RM y punción lumbar.

EXPLORACIÓN FÍSICA: tetraparesia de predominio en extremidades izquierdas, hiperreflexia difusa con clonus e hipoestesia táctil en extremidades izquierdas.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS: serología negativa, RM cerebral con múltiples lesiones en sustancia blanca supra e infratentoriales, estudio de líquido cefalorraquídeo con bandas oligoclonales negativo y anticuerpos anti-MOG en suero negativos.

DIAGNÓSTICO: leucoencefalopatía aguda de etiología indeterminada.

TRATAMIENTO: plasmaféresis, tras ineficacia de corticoterapia e inmunoglobulinas.

EVOLUCIÓN: recuperación de debilidad muscular y marcha autónoma al alta. RM de control con disminución de tamaño y captación de las lesiones.

DISCUSIÓN: la leucoencefalopatía aguda supone un gran reto diagnóstico. Ante sospecha de origen desmielinizante, la plasmaféresis es el tratamiento de segunda línea más efectivo si fracasa la corticoterapia.

ANAMNESIS

Paciente de 25 años de edad, consumidor de anfetaminas, sin otros antecedentes personales. Valorado en el Servicio de Urgencias de su hospital de origen por cuadro de somnolencia, atribuido a abuso de alcohol e intoxicación por anfetaminas, sin identificarse patología estructural en neuroimagen. Días después, es derivado de nuevo a Urgencias por cuadro de bradipsiquia, relajación de esfínteres y dificultad para la deambulación, administrándose flumazenilo sin mejoría clínica.

Se realiza nuevo TC identificándose lesiones hipodensas difusas en ganglios basales y hemisferios cerebrales. Ante estos hallazgos, se decide ingreso en planta de hospitalización siendo valorado por Neurología, que inicia tratamiento empírico con aciclovir por sospecha de encefalitis herpética. Al ingreso, se realiza estudio de tóxicos (positivo para anfetaminas), líquido cefalorraquídeo con estudio de bandas oligoclonales, anticuerpos anti-MOG, proteinograma y serologías. Finalmente, ingresa a cargo de UCI, iniciándose corticoides a dosis altas y precisando intubación y conexión a ventilación mecánica. Ante persistencia de bajo nivel de conciencia tras retirada de sedación, se realiza traqueotomía y tratamiento con inmunoglobulinas durante 5 días, sin cambios en la situación neurológica. Posteriormente, es trasladado a su centro de referencia para realización de potenciales evocados y EEG, descartando actividad epileptiforme (trazado compatible con encefalopatía leve inespecífica). En RM de control se objetiva empeoramiento de las lesiones, por lo que se decide traslado a nuestra unidad para tratamiento con plasmaféresis.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Al ingreso en UCI: Paciente consciente, anartria (traqueostomía). Mínima lentitud en sácadas oculares horizontales izquierdas y leve paresia facial supranuclear derecha. Tetraparesia de predominio en extremidades izquierdas. Hiperreflexia difusa con clonus aquileo inagotable izquierdo, reflejo cutáneo plantar extensor izquierdo e indiferente derecho. Hipoestesia táctil en extremidades izquierdas y posible hipoestesia vibratoria distal de predominio izquierdo. Resto de exploración sin datos relevantes.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- Analíticas previas: Ac antiMOG negativos, serologías negativas, IgG+ VEB.
- Líquido cefalorraquídeo: leucocitos 6/mcl (33% PMN), hematíes 15/mcl, glucosa 68 mg/dl, proteínas 32 mg/dl, microbiología negativa, estudio de bandas oligoclonales negativos.
- RM craneal: lesiones pseudonodulares hiperintensas en T2/FLAIR infra y supratentoriales de predominio periventricular, con tendencia a la confluencia (imagen 1).

DIAGNÓSTICOS

Leucoencefalopatía aguda: diagnóstico diferencial entre enfermedad desmielinizante (Esclerosis múltiple o Encefalomiелitis aguda diseminada (ADEM) seronegativa) y leucoencefalopatía desencadenada por consumo de tóxicos.

TRATAMIENTO

Plasmaféresis (7 sesiones en días alternos), tratamiento de segunda línea del brote de enfermedad desmielinizante tras falta de respuesta a corticoterapia e inmunoglobulinas.

EVOLUCIÓN

Tras inicio tratamiento con plasmaféresis, presenta buena evolución neurológica, permitiendo desconexión de ventilación mecánica. En los días siguientes, el paciente recupera el nivel de conciencia, obedeciendo órdenes sencillas. A nivel motor, mejoría de fuerza de las extremidades, levantando las extremidades superiores contra gravedad. La extremidad inferior derecha la movilizaba contra resistencia total desde el ingreso y la extremidad inferior izquierda presentó mejoría hasta alcanzar la misma fuerza que la contralateral. Mantenía hiperreflexia con clonus. En RM de control (2) existe persistencia de múltiples lesiones en sustancia blanca supra e infratentorial, con disminución del tamaño e hiperseñal en secuencias FLAIR/T2. En cuanto a la situación al alta de su hospital de referencia, el paciente presenta exploración neurológica anodina, con marcha autónoma aunque inestable, y recuperación de fuerza muscular en extremidades con cierta debilidad distal por polineuropatía del paciente crítico; recomendándose RM de control y nueva analítica con anticuerpos anti MOG para determinar actitud a seguir.

DISCUSIÓN

Ante un paciente con encefalopatía aguda, la orientación inicial debe ser descartar un proceso infeccioso, unido a la realización de RM y estudio de líquido cefalorraquídeo (1). Puesto que no existe evidencia de infección, la presencia de lesiones en sustancia blanca nos dirige hacia otras entidades (ADEM o EM). El diagnóstico es clínico y de exclusión. La ADEM es un proceso desmielinizante monofásico con recuperación completa en un 57-89% de los casos. Por otro lado, el diagnóstico de EM (2) (criterios de McDonald) se puede realizar en un paciente con síndrome clínico aislado si la primera RM cumple criterios de diseminación espacial y temporal, o con bandas oligoclonales presentes, que pueden sustituir a un evento clínico o diseminación temporal en la RM. El primer brote, por tanto, puede ser el primer episodio de un proceso recurrente, como EM o enfermedad de anticuerpos anti-MOG, por lo que este paciente no debe ser etiquetado de ADEM, sino realizar control analítico y con neuroimagen. Sea cual fuere la causa, toda entidad desmielinizante autoinmune debe ser tratada con dosis altas de corticoides intravenosos. En casos refractarios, se debe iniciar terapia con inmunoglobulinas o plasmaféresis. En muchos centros, la terapia más utilizada es la plasmaféresis, obteniendo mejor respuesta clínica y permitiendo administrar inmunoglobulinas posteriormente sin disminuir su eficacia (1).

BIBLIOGRAFÍA

1. Alper G, Heyman R, Wang L et al. Multiple sclerosis and acute disseminated encephalomyelitis diagnosed in children after long-term follow-up: comparison of presenting features. *Dev Med Child Neurol*. 2009;51(6):480-6.
2. López-Gómez J, Sacristán-Enciso B, Caro-Miró MA et al. Síndrome clínico aislado: diagnóstico y riesgo de desarrollar esclerosis múltiple clínicamente definida. *Neurología*. 2021; S0213485321000281.

IMÁGENES

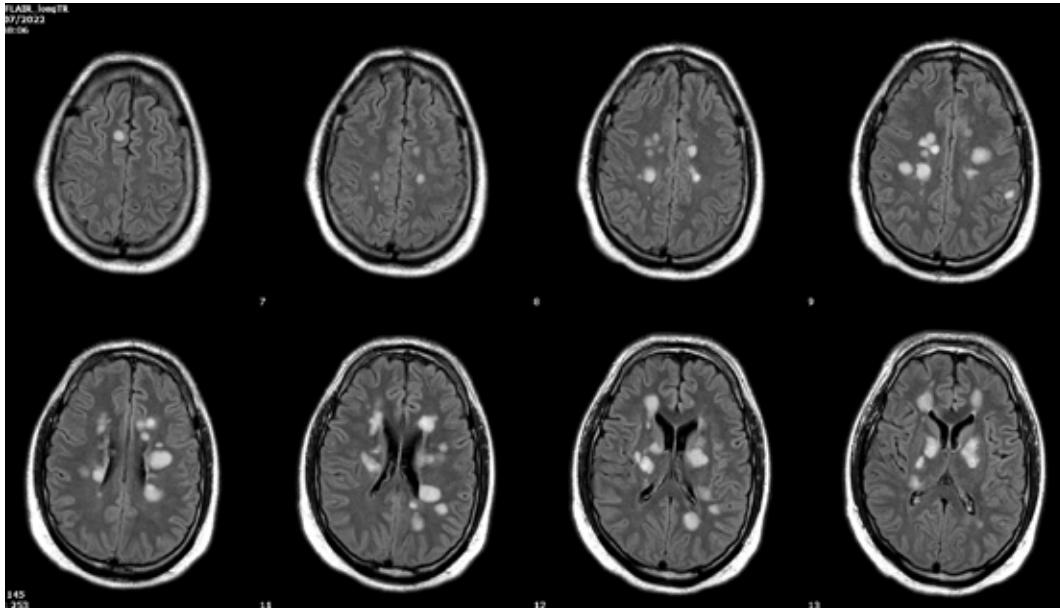


Imagen 1: RM craneal previa a plasmaféresis potenciada en T2/FLAIR sin contraste

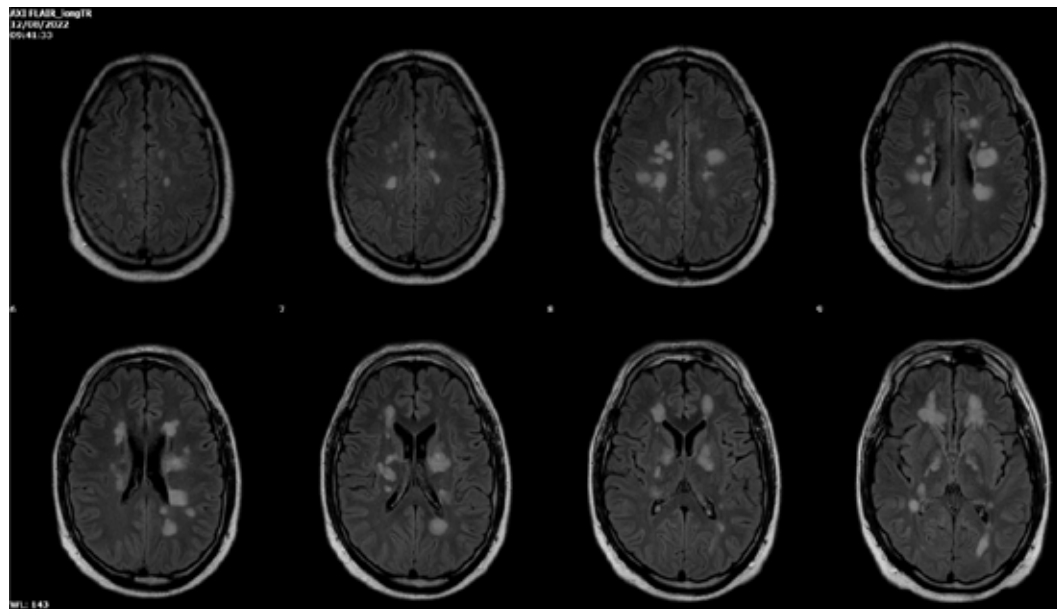


Imagen 2: RM craneal posterior a plasmaféresis potenciada en T2/FLAIR sin contraste

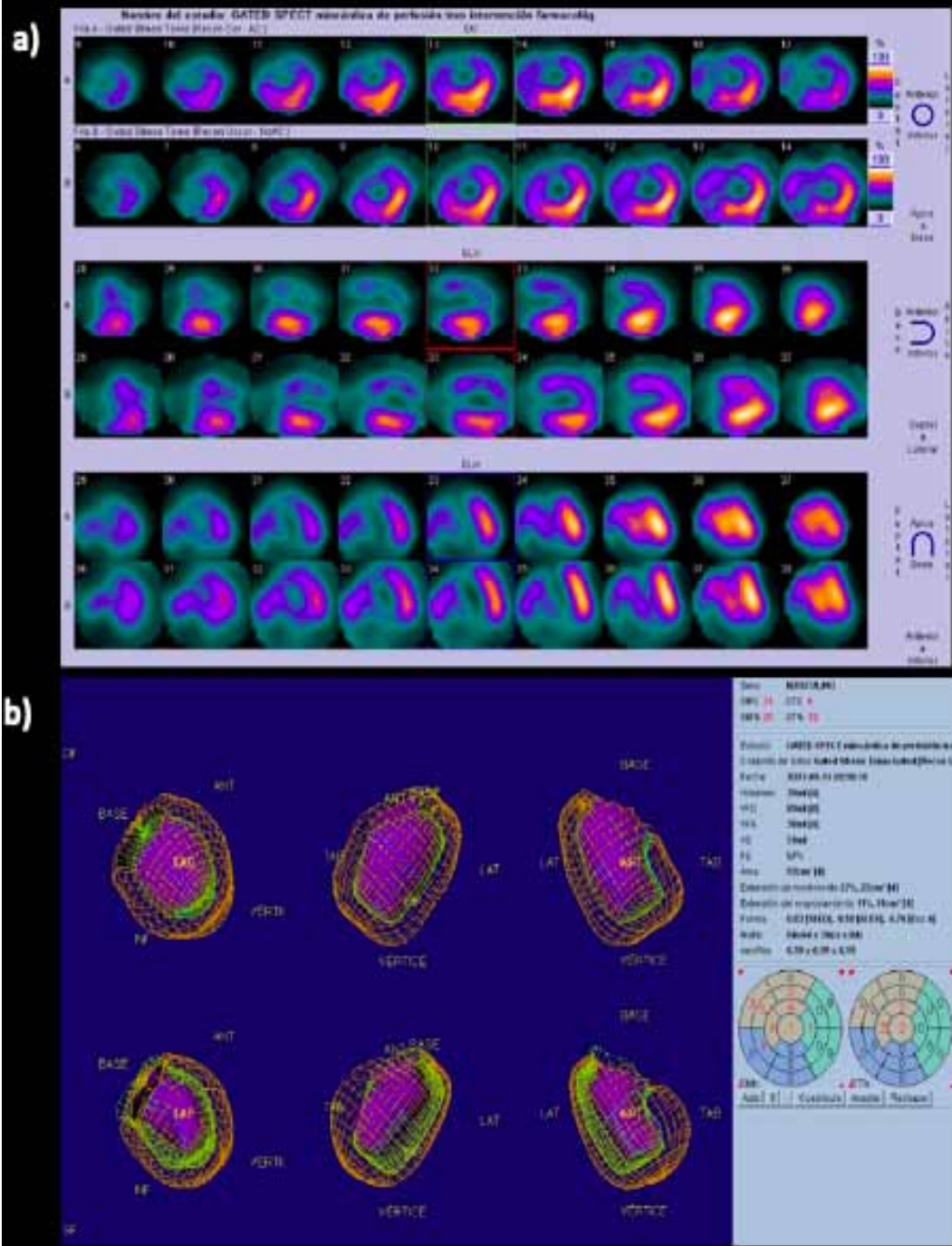


Imagen 2: Imágenes de perfusión cardíaca (gated-SPECT con 99mTc-MIBI): a) Ausencia de perfusión Apical extensa y defectos severos de perfusión en caras Anterior, Septal y Lateral, compatible con isquemia severa. b) Fracción de eyección y volúmenes ventriculares normales. Hipocinesia Apical y discinesia Septal.

METÁSTASIS PALPEBRAL COMO PRIMER SÍNTOMA DE UN CARCINOMA GÁSTRICO

Autora Principal:

ANA BERROCAL CUADRADO

MIR 2 Oftalmología, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

Colaboradora:

MARÍA MIGUEL LUCERO SALAVERRY

MIR Anatomía Patológica, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

Tutora:

DRA. ALICIA GALINDO FERREIRO

L.E. Oftalmología, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

Tutor:

DR. DANIEL COLINAS REYERO

Anatomía Patológica, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

RESUMEN

Las metástasis cutáneas palpebrales representan menos del 1% de las lesiones palpebrales malignas. Las metástasis cutáneas del adenocarcinoma gástrico son extremadamente raras y representan sólo del 0,4% al 1,1% de todas las metástasis cutáneas. (1)

Presentamos un caso de una mujer de 77 años con metástasis cutáneas palpebral como primera manifestación de un adenocarcinoma gástrico. En la bibliografía existen sólo nueve casos como este reportados.

Debemos tener presentes las metástasis cutáneas al realizar el diagnóstico diferencial de las lesiones palpebrales, así realizaremos un diagnóstico temprano, influyendo así sobre el pronóstico de nuestros pacientes.

ANAMNESIS

Mujer de 77 años, no fumadora, sin alergias medicamentosas conocidas y sin antecedentes personales de interés, que acude a oftalmología por lesión eritematosa dura en párpado superior ojo izquierdo (OI) que afecta a 2/3 externos en región tarsal y preseptal, de dos semanas de evolución, sin otros síntomas asociados. (Fig. 1A)

EXPLORACIÓN FÍSICA

A la exploración se palpa lesión de límites mal definidos en región tarsal y preseptal de párpado superior OI, con consistencia dura, eritematosa, adherida a planos profundos y a reborde supero externo orbitario. La piel

del párpado izquierdo está hiperémica y retraída. Presenta ptosis palpebral OI con distancia reflejo margen superior (DRM) de 4mm en ojo derecho (OD) y 1mm en OI. (Imagen 1A), resto de exploración oftalmológica normal.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Se realiza tomografía computarizada (TC) orbitaria (Imagen. 1B) en la que se objetiva engrosamiento de la epidermis e infiltración dérmica de párpado superior izquierdo. Se procede a biopsia incisional por pliegue de párpado superior.

Los cortes histológicos (Fig. 2A) muestran una piel infiltrada por una proliferación epitelial neoplásica y células en anillo de sello.

El estudio IHQ mostró positividad para CKAE1/AE3, CK20, CK7 y negatividad para marcadores de origen mamario como Mamaglobina, Gatta 3 y GCDFP15 junto a la pérdida de expresión para E-Cadherina.

Los marcadores tumorales son normales. La TC toraco-abdominal con contraste detecta múltiples lesiones blásticas en todo el esqueleto compatibles con metástasis, una tumoración anexial derecha sólida sospechosa, engrosamiento del endometrio y una tumoración quística en cabeza pancreática.

La tomografía por emisión de positrones (PET) encuentra un incremento del metabolismo glicídico en cuerpo gástrico.

Además, se detecta una masa pélvica que presenta distribución heterogénea del trazador, sospechosa de malignidad, e incontables lesiones hipermetabólicas en esqueleto axial, sugerentes de metástasis.

La ecografía transvaginal observa una tumoración sólida y bien delimitada en ovario derecho, de 7x6 cm de diámetro con líquido libre en Douglas.

La biopsia por punción con aguja gruesa (BAG) de la tumoración anexial guiada por TC detecta un carcinoma indiferenciado con células en anillo de sello. Se clasifica el tumor como metastásico, por lo que no recomiendan cirugía primaria ovárica y se remite a la paciente a oncología. A continuación, se solicita estudio HER 2 en muestra tumoral, con el fin de tratamiento oncológico, que resulta negativo.

En la gastroscopia se observa úlcera de aspecto infiltrado a nivel de la unión de cuerpo y antro, de tacto duro de 5 cm de diámetro y fondo fibrinado, sugestiva de malignidad. En los cortes histológicos (Imagen. 2B), se observa proliferación celular epitelial neoplásica glandular, con ocasional presencia de células en anillo de sello, evidenciando positividad completa para Citoqueratina AE1/AE3, CK20 y CK7 y pérdida de expresión para E-Cadherina. Todo ello sugerente de adenocarcinoma gástrico, muy probablemente primario.

DIAGNÓSTICOS

Adenocarcinoma gástrico, con metástasis ovarica tipo tumor de Krukenberg, cutáneas palpebrales y óseas.

TRATAMIENTO

Pauta XELOX: Oxaliplatino 130 mg/m² d 1 Dosis 210 mg y Capecitabina 1000 mg/m²/cada 12 h x 14 días, 1500 mg cada 12 horas.

EVOLUCIÓN

La paciente presenta mala tolerancia al ciclo, por lo que se cambia el tratamiento a Capecitabina 1000 mg/m²/cada 12 h x 14 días, 1500 mg cada 12 horas, en monoterapia.

Finalmente se decide tratamiento sintomático por mala tolerancia a la quimioterapia.

DISCUSIÓN

La incidencia de metástasis cutáneas palpebrales debido a carcinomas de órganos representa menos del 1% de las lesiones palpebrales malignas. (2,3) Suele afectar a pacientes de entre 50 y 80 años, como en el caso de nuestra paciente. (1)

Su aparición es indicativa de diseminación hematógena y mal pronóstico. (2)

Hasta el 50% de los casos se derivan de un carcinoma de mama, por ello son mas frecuentes en mujeres. (1)

Les siguen en frecuencia el carcinoma de origen gastrointestinal y renal. (4)

Los síntomas y signos de estas lesiones suelen ser inespecíficos y pueden pasar desapercibidos o simular otro tipo de lesiones como chalacion, lupus, dermatomiositis, esclerodermia, xantomas, infecciones, tumores benignos, carcinomas malignos, etc.

En el adenocarcinoma gástrico, la incidencia de metástasis cutánea es del 0,4 al 1,1% (1,2), su localización mas frecuente es la cara anterior del tórax y abdomen, incluido el nódulo de la hermana Mary Joseph, que típicamente se presenta en el área periumbilical. (1,2)

Las metástasis cutáneas palpebrales son muy poco frecuentes. Tan solo existen nueve estudios reportados de metástasis palpebrales de un adenocarcinoma gástrico. Son adenocarcinomas con diversos grados de diferenciación y, en ocasiones, células en anillo de sello. (2)

Las metástasis cutáneas de origen gástrico muestran diversas características clínicas, pero generalmente se presentan como nódulos firmes, inespecíficos, como en el caso que nos ocupa. (5)

Conclusión: El hallazgo de una lesión sospechosa cutánea requiere biopsia. Si resultara una metástasis, además un estudio sistémico para identificar el tumor primario.

Es fundamental un rápido diagnóstico de cualquier lesión cutánea sospechosa de malignidad, ya que una actitud expectante puede empeorar drásticamente el pronóstico.

BIBLIOGRAFÍA

1. Won KH, Lee MH, Lee WJ, Won CH, Chang SE, Choi JH, Moon KC, Lee MW. *A case of Metastatic Gastric Adenocarcinoma Mimicking preseptal cellulitis*. *Ann Dermatol*. 2015; 27(4):439-441.
2. Salvado MC, Alberto MJ, Gonçalves LP, Proença R. *Metástase palpebral reveladora de adenocarcinoma gástrico [Palpebral metastasis revealing a gastric adenocarcinoma]* *Acta Med Port*. 1998; 11(1):87-90.
3. Benson JR, Querci della Rovere G, Nasiri N. *Eyelid metastasis*. *Lancet*. 2001; 358(9290):1370-1.
4. Riley FC. *Metastatic tumors of the eyelids*. *Am J Ophthalmol*. 1970;69(2):259-64.
5. Nakamura Y, Satomi K, Noguchi M, Shibata-Ito M, Fujisawa Y, Kawachi Y, Otsuka F. *Incidental gastric signet-ring cell carcinoma metastasis to the skin in basal cell carcinoma*. *Acta Derm Venereol*. 2012; 92(6):635-6.

IMÁGENES

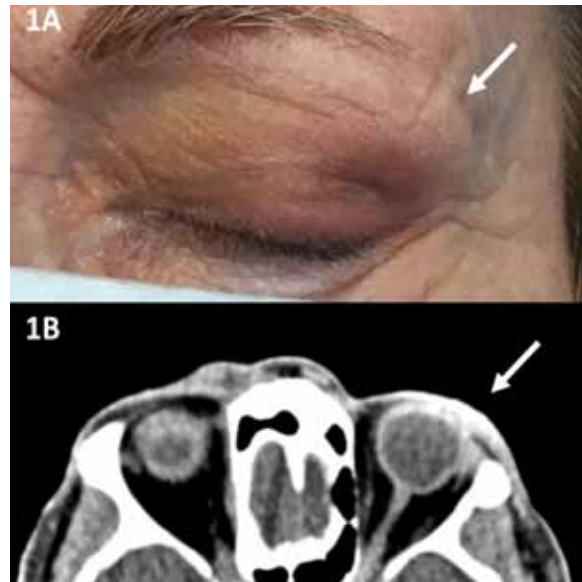


Imagen 1: A. Aspecto clínico el día de la presentación, donde se puede apreciar masa en zona superoexterna de ojo izquierdo, con piel del párpado izquierdo hiperémica y retraída (señalado por flecha). B. Tomografía computarizada (TC) axial orbitaria en la que podemos observar un engrosamiento cutáneo en el ángulo temporal izquierdo, anterior a la glándula lagrimal (señalado por flecha).

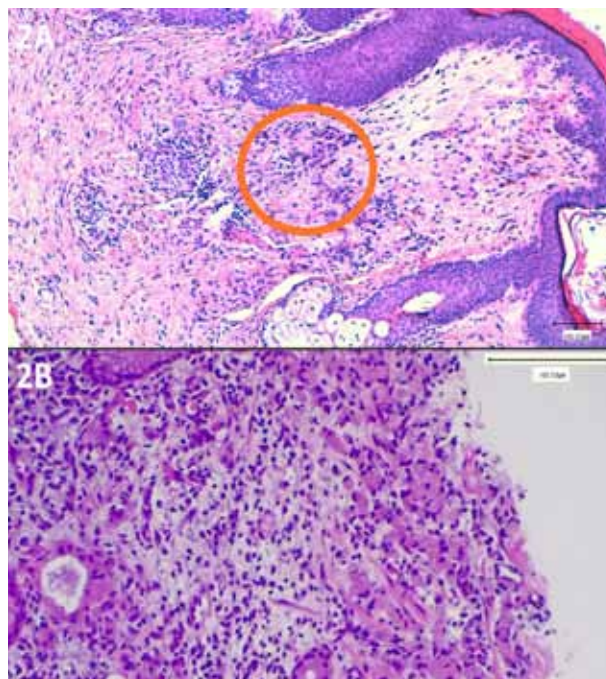


Imagen 2: Composición de fotos de cortes histológicos. A. Biopsia cutánea palpebral. Hematoxilina-Eosina (HE) aumentos 10x. Infiltración por una proliferación epitelial neoplásica formada por células de morfología histiocitoide/plasmocitoide, con elevada relación nucleocitoplásmica y núcleos medianamente pleomorfos y atípicos de contornos irregulares, algunos de ellos con disposición excéntrica (círculo). B: Biopsia gástrica. HE 20x. Los cortes histológicos de mucosa gástrica de antro-cuerpo muestran de manera muy focal, a nivel de la lámina propia, la presencia de una proliferación celular epitelial neoplásica glandular, con ocasional presencia de células en anillo de sello.

LESIÓN UMBILICAL COMO PRIMERA MANIFESTACIÓN DE NEOPLASIA

Autora Principal:

CARMEN BOCOS ASENJO

MIR 1 Aparato Digestivo, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Colaboradoras:

CRISTINA NOVOA FERNÁNDEZ

MIR Medicina Interna, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

MARÍA ANTONELLA RIZZO RODRÍGUEZ

MIR Aparato Digestivo, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Tutor:

DR. JESÚS GALLEGO GIL

L.E. Medicina Interna, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Tutora:

DRA. IRENE ASENJO CABRERO

Medicina Familiar y Comunitaria, Atención Primaria Valladolid Oeste

RESUMEN / ABSTRACT

Paciente derivada a consultas de Medicina Interna para estudio de pérdida de peso sin otros síntomas de interés. La paciente había sido diagnosticada unos meses antes de onfalitis del adulto por su médico de Atención Primaria presentando escasa respuesta a diferentes tratamientos. Presentaba una analítica anodina y antígeno de *Helicobacter Pylori* en heces positivo. Se le realizó una biopsia de la lesión umbilical con resultado compatible con adenocarcinoma de origen indeterminado. Con intención de filiar la neoplasia primaria oculta, se realiza un TAC toraco-abdomino-pélvico donde se objetiva neoplasia de cola de páncreas con carcinomatosis peritoneal y metástasis umbilical. Finalmente, se deriva a la paciente al Servicio de Oncología que pauta tratamiento paliativo con paclitaxel y gemcitabina.

El nódulo de la Hermana María José es una lesión nodular umbilical metastásica procedente de una neoplasia primaria oculta de origen principalmente digestivo. En este caso queremos destacar la relevancia de una buena exploración física, así como la evaluación de las lesiones cutáneas de la zona umbilical incluyendo el análisis anatomopatológico de las mismas en caso de duda.

ANAMNESIS

Mujer de 67 años sin alergias/intolerancias medicamentosas conocidas con:

- Antecedentes familiares de padre fallecido a los 75 años por cáncer de páncreas.

- Antecedentes personales de hipotiroidismo, glaucoma, varices y fractura transindesmal de peroné izquierdo. Diagnosticada 5 meses antes de onfalalitis del adulto. En tratamiento erradicador de *Helicobacter Pylori*. La paciente es derivada por su médico de Atención Primaria por pérdida de unos 7 kg de peso en cuatro meses sin alteración de apetito, adecuadas ingestas y sin astenia. Como único síntoma a destacar la paciente refiere molestias gástricas asociadas a la ingesta de grasas que podría estar en contexto de su actual infección por *Helicobacter Pylori*. La paciente no presentaba fiebre, pirosis, albdominalgia o alteraciones del tránsito intestinal.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Tensión arterial: 110 / 80 mmHg, Frecuencia cardíaca: 70 latidos / minuto, Peso: 55,8 kg. Consciente, orientada y colaboradora. Normocoloreada y normohidratada. Buen estado general. No se palpan adenopatías en cabeza/cuello, axilas y zona inguinal.

- Auscultación cardíaca: ruidos cardíacos rítmicos. No se auscultan soplos ni extratonos.
- Auscultación pulmonar: murmullo vesicular conservado sin ruidos sobreañadidos.
- Abdomen: Ruidos hidroaéreos preservados. Blando, con dolor difuso a la palpación en epigastrio. Se observa una lesión indurada eritematosa en región umbilical no dolorosa a la palpación y sin exudado ni descamación en el momento de la exploración (Imagen 1)
- Extremidades inferiores: no edemas ni signos de trombosis venosa profunda.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- Analítica sanguínea: hemograma, coagulación, bioquímica, perfil hepatobiliar, renal, tiroideo y de anemias sin alteraciones. Antígeno Carcinoembrionario CEA 8.9 ng/mL, Antígeno Carbohidrato 19.9 2876 kU/L, resto de marcadores tumorales normales.
- Sangre oculta en heces: negativa.
- Cultivo de exudado umbilical: negativo
- Radiografía de tórax: sin patología pleuropulmonar aguda.
- Biopsia cutánea lesión umbilical: En la dermis se observa una proliferación neoplásica epitelial glandular, que forma glándulas pequeñas, con núcleos pleomórficos y atípicos, algunas de ellas con nucleolo visible y con importante reacción desmoplásica alrededor de ellas. El estudio inmonohistoquímico presenta el siguiente resultado: CK7(-), CK20(-), CK19(+), TTF-1(-), CDX-2 (-), GATA3 (-) y ESTRÓGENOS (-). Estos resultados orientan a un adenocarcinoma de origen no determinado.
- TC toracoabdominopélvico con contraste intravenoso (Imagen 2): Neoplasia de cola pancreática localmente avanzada de 35 x 54 mm. Provoca trombosis de la arteria y vena esplénicas, con circulación colateral y alteración de la perfusión del bazo. En su crecimiento caudal infiltra a la glándula suprarrenal izquierda, y anterior y craneal, infiltra a la curvatura menor del estómago. Carcinomatosis peritoneal. Implante subcapsular en el ligamento falciforme del hígado. Pequeña cantidad de líquido libre. Engrosamiento asimétrico de la piel del ombligo con centro hipodenso y dimensiones aproximadas de 19 x 13 mm que sugieren metástasis umbilical.

DIAGNÓSTICOS

- 1.- Adenocarcinoma de cola de páncreas estadio IV
- 2.- Carcinomatosis peritoneal
- 3.- Metástasis umbilical (nódulo de la hermana María José)

TRATAMIENTO

Tras diagnóstico de adenocarcinoma de cola de páncreas estadio IV, el Servicio de Oncología decide iniciar tratamiento paliativo con paclitaxel y gemcitabina.

EVOLUCIÓN

Tras primera consulta en Medicina Interna con exploración física y resultado de pruebas anodino se decide seguimiento al mes para control de erradicación de *Helicobacter Pylori* y control de peso y clínica para así deducir la continuación del estudio. Se realiza biopsia cutánea de la lesión umbilical por el Servicio de Dermatología tras mala evolución con resistencia a tratamientos tópicos y orales, confirmándose metástasis umbilical de adenocarcinoma de origen no determinado. Se solicitó bodyTAC y ampliación de marcadores tumorales con resultado de imagen compatible con adenocarcinoma de cola de páncreas con carcinomatosis peritoneal, metástasis umbilical y con marcadores tumorales, especialmente CA-19.9, elevados. Se derivó a la paciente al Servicio de Oncología para tratamiento paliativo y seguimiento por su parte.

DISCUSIÓN

El nódulo de la hermana María José es un signo poco frecuente que suele manifestarse como una masa nodular única en región umbilical de origen metastásico cuya neoplasia primaria se encuentra oculta. La incidencia de metástasis umbilicales es baja, se estima que aparecen entre 1-3% de las neoplasias abdominopélvicas, siendo estas las más frecuentemente asociadas. Aproximadamente un 55% de los neoplasias ocultas primarias son de origen digestivo, principalmente de estómago, colon y recto, representando el cáncer de páncreas solo el 7-9%. El origen ginecológico (28%) es el segundo más frecuente en la población general y el primero en las mujeres, siendo el más frecuente el carcinoma de ovario. (1,2)

Este nombre particular asociado a las metástasis umbilicales de neoplasias malignas fue establecido en el año 1949 por el cirujano Hamilton Bailey en honor a la hermana María José, la cual observó la asociación del nódulo umbilical con tumoraciones malignas intraabdominales. (3)

Esta manifestación clínica tiene gran interés, ya que su localización superficial permite un fácil acceso poco invasivo para un análisis histológico mediante biopsia. Además, presenta un interés pronóstico, ya que clásicamente está asociado con un pronóstico desfavorable. (1,2)

La forma de presentación en nuestra paciente simulando una lesión de aspecto benigno actuó como factor distractor, pues se diagnosticó y trató como una onfalitis del adulto. Esto condicionó un retraso diagnóstico hasta la aparición de síntomas de alarma como la pérdida de peso y mala respuesta al tratamiento. En este caso

destaca la importancia de la exploración física incluyendo las lesiones cutáneas a nivel umbilical realizando un diagnóstico histológico de las mismas en caso de dudas.

BIBLIOGRAFÍA

1. Vallejo Bernad C, Casamayor Franco MC, Hakim Alonso S. *Sister Mary Joseph's nodule as initial pancreatic cancer manifestation*. Rev Esp Enferm Dig [Internet]. 2016 [citado el 11 de septiembre de 2022];109(2):167–8. Disponible en: https://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1130-01082017000200022
2. Capdevila B, Guasch M, Sebastián-Valverde E, Gris P. *Nódulo de la hermana María José como presentación inicial de adenocarcinoma pancreático* Cirugía Española [Internet]. 2020 [citado el 12 de septiembre de 2022];98(5):293. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31812266/>
3. Berdugo-Hurtado F, Caballero-Mateos AM, Vidal-Vílchez B. *Nódulo de la hermana María José: un signo histórico que no debemos olvidar*. Gastroenterol Hepatol [Internet]. 2020 [citado el 12 de septiembre de 2022];43(9):538–9. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32680733/>

IMÁGENES



Imagen 1: Lesión cutánea umbilical: NÓDULO DE LA HERMANA MARÍA JOSÉ.



Imagen 2: Corte de TAC con contraste a nivel abdominal: neoplasia de cola de páncreas.

SÍNDROME CHARGE, UN DESAFÍO PARA EL ABORDAJE MULTIDISCIPLINAR

Autora Principal:

ISABEL BULLÓN GONZÁLEZ

MIR 2 Pediatría y Áreas Específicas, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

Colaboradora:

SILVIA PÉREZ PORRA

MIR Pediatría y Áreas Específicas, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

Tutor:

DR. MARIO URBANO MARTÍN

L.E. Pediatría y Áreas Específicas, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

Tutora:

DRA. CARLA ESCRIBANO GARCÍA

Pediatría y Áreas Específicas, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

RESUMEN / ABSTRACT

Presentamos el caso de un paciente de 4 años procedente de Venezuela y residente en España desde hace 8 meses. Derivado a consulta de Nefrología infantil por su médico de atención primaria por diagnóstico de acidosis tubular renal en su país de origen. Una anamnesis que recoge los antecedentes patológicos más importantes y una exploración física rigurosa nos permiten orientar el diagnóstico de nuestro paciente hacia un síndrome polimalformativo. En una primera aproximación, se plantean como posibles diagnósticos el síndrome de CHARGE, de Joubert o una alteración del gen PAX 2, ya que nuestro paciente presenta como hallazgos más significativos dismorfismo cráneo-facial, microftalmia de ojo derecho y coloboma de iris de ojo izquierdo, micropene y criptorquidia bilateral, déficit ponderoestatural y signos de desnutrición crónica, hipoacusia bilateral y un trastorno motor mixto, con un retraso temporal en la adquisición de los hitos del desarrollo desde el nacimiento. La complejidad del caso sumada a una importante comorbilidad, demuestra la importancia del abordaje multidisciplinar y el trabajo en equipo para el correcto manejo y tratamiento de los pacientes con estas características.

ANAMNESIS

Paciente de 4 años procedente de Venezuela.

Antecedentes familiares: segundo de dos hermanos, hermana mayor sana. Padres no consanguíneos. Madre con antecedente de litiasis renal asintomática diagnosticada por ecografía, tío materno fallecido por insufi-

ciencia renal en tratamiento con diálisis, primo paterno trasplantado renal. Resto de antecedentes sin interés. Antecedentes personales: embarazo espontáneo y controlado. Parto por cesárea por falta de progresión del parto. Apgar 6/8/10. Periodo neonatal inmediato normal. Peso al nacimiento 2390 gramos, talla 47 centímetros.

Antecedentes patológicos: retraso psicomotor y trastorno motor mixto. Déficit de visión e hipoacusia bilateral (portó audioprótesis entre los 2 y 3 años). Déficit ponderoestatural y desnutrición crónica. Criptorquidia bilateral, micropene y acidosis tubular renal.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Peso 11.6 kg (-2.33DS), talla aproximada 90.5cm (-3.57 DS), perímetro cefálico 49 cm (-1.66DS). Proporciones corporales y laxitud articular normales, sin estigmas cutáneos. Morfología craneal normal con cejas arqueadas y ojos hundidos. Filtrum corto y labio superior en carpa. Hendidura horizontal. Pabellones auriculares de implantación baja y algo despegados sin apenas lóbulo y con antehélix prominente. Impresiona de cuello corto. Auscultación cardíaca, pulmonar y abdomen normales. Genitales masculinos, micropene de dos centímetros de longitud y criptorquidia bilateral con hipoplasia escrotal. Hernia supraumbilical y clinodactilia. Exploración neurológica: se comunica con monosílabos, señala y hace gestos aunque tiene poca intención comunicativa, comprende órdenes muy sencillas, deambula de forma autónoma aunque algo inestable, presenta fuerza y tono conservados. No impresiona de torpeza ni temblor llamativo en motricidad fina.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Análítica sanguínea y de orina sin hallazgos reseñables. Ecocardiograma normal. Ecografía abdominal y gammagrafía renal en la que destaca malrotación de riñón izquierdo e hipoplasia de riñón derecho, con función renal diferencial de 45.61% para el riñón izquierdo y 54.39% para el riñón derecho.

Criptorquidia bilateral en ecografía-doppler testicular. Fondo de ojo derecho con catarata posterior profunda e izquierdo con coloboma inferior de iris, de forma bilateral destaca coloboma de retina y nervio óptico, microftalmia y microcórnea.

Potenciales evocados auditivos del tronco cerebral sin respuesta bilateral. Resonancia magnética cerebral con múltiples malformaciones compatibles con síndrome CHARGE (destaca malformación bilateral de oído interno sin evidencia de conductos semicirculares y cóclea displásica, nervios faciales y vestibulares de calibre muy fino, ausencia de nervio coclear izquierdo, hipoplasia de bulbos olfatorios, atrofia de parótida derecha, aumento de tamaño de IV ventrículo y hallazgos sugestivos de comunicación carótido-vertebral persistente (arteria trigeminal izquierda). Videoelectroencefalograma con actividad paroxística focal occipital de predomino derecho y exoma clínico de displasias óseas que confirma que nuestro paciente es portador heterocigoto del cambio patogénico c.3847C>T (p.Q1283*) en el gen CHD7.

DIAGNÓSTICOS

Síndrome CHARGE.

TRATAMIENTO

Tras descartarse acidosis tubular renal se retira tratamiento con citrato de potasio y bicarbonato de sodio. Además, se planifica intervención quirúrgica de criptorquidia bilateral por parte de servicio de cirugía pediátrica. Desde el punto de vista auditivo se plantea adaptación audioprotésica con probable mínimo rendimiento, ya que nuestro paciente no es candidato a implante coclear bilateral y se recomienda terapia visual, logopedia y fisioterapia en centro de escolarización.

EVOLUCIÓN

Paciente en seguimiento en consultas externas de Dismorfología-genética, Neurología, Oftalmología, Otorrinolaringología, Nefrología y Endocrinología infantil. Actualmente sin tratamiento ni otra clínica asociada a las malformaciones propias del síndrome que padece. Pendiente de intervención quirúrgica por criptorquidia bilateral, de valoración para posible expansión de órbita y de adaptación audioprotésica. Recibe apoyo en centro de escolarización (terapia visual, logopedia, fisioterapia y rehabilitación).

DISCUSIÓN

El síndrome CHARGE corresponde al acrónimo en inglés “C” de coloboma, “H” de corazón, “A” de atresia de coanas, “R” de retraso de crecimiento y desarrollo, “G” de anomalías genitales y “E” de alteraciones auditivas y del pabellón auricular. Estos pacientes pueden presentar múltiples hallazgos clínicos entre los que destacan los siguientes. El 80% puede presentar alteraciones oculares (desde coloboma hasta ausencia del globo ocular). Además, se puede evidenciar estenosis o atresia de coanas, anomalías traqueoesofágicas y malformación de nervios craneales (parálisis facial, anosmia...), así como anomalías auriculares que afectan tanto al pabellón (90%) como a la cadena de huesecillos (80%), malformación de Mondini (90%) y defectos de canales semicirculares (94%), traducándose todo ello en una alteración auditiva y del desarrollo motor. Pueden presentar también hipogonadismo, talla baja y en menor medida hipotiroidismo. Además, retraso del desarrollo y discapacidad intelectual fundamentalmente relacionados con los déficits sensoriales y anomalías cerebrales y renales de distinto tipo. Las crisis epilépticas pueden aparecer en cualquier momento de la evolución y es frecuente también que estos pacientes padezcan escoliosis, hiperlaxitud, anomalías dentales y escasa mineralización ósea. Por todo ello, y debido a la complejidad en el manejo de estos pacientes es fundamental hacer una puesta en común y llevar a cabo un seguimiento conjunto entre las diferentes especialidades implicadas, abordando tanto la esfera médica como la psicosocial, ya que es primordial que nuestros pacientes alcancen la mayor calidad de vida posible.

BIBLIOGRAFÍA

1. UpToDate [Internet]. Uptodate.com. [citado el 26 de septiembre de 2022]. Disponible en: https://www.uptodate.com/contents/birth-defects-approach-to-evaluation?search=s%C3%ADndrome%20CHARGE&source=search_result&selectedTitle=8~150&usage_type=default&display_rank=8.
2. Orphanet: Síndrome CHARGE [Internet]. Orpha.net. [citado el 26 de septiembre de 2022]. Disponible en: <https://www.>

orpha.net/consor/cgibin/OC_Exp.php?lng=es&Expert=138

3. Cabrejas Lalmolda A, Conchello Monleon R, Roncalés Samanes P, Royo Pérez D, Rite Gracia S. Síndrome de CHARGE: una nueva mutación en el gen CHD7. An Pediatr (Barc) [Internet]. 2014 [citado el 26 de septiembre de 2022];81(6):e46-7. Disponible en: <https://www.analesdepediatria.org/es-sindrome-charge-una-nueva-mutacion-articulo-S1695403314000927>

IMÁGENES



Imagen 1: TC cerebral, corte sagital. Dilatación de IV ventrículo

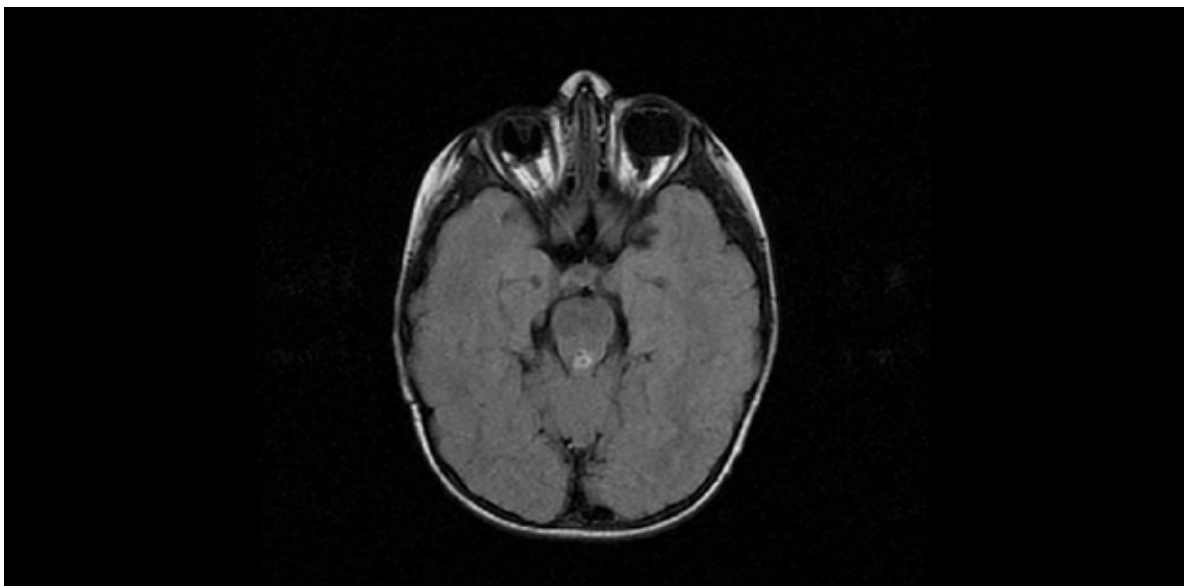


Imagen 2: TC cerebral, corte axial. Ojo derecho microftalmia y luxación posterior de cristalino. Ojo izquierdo coloboma de iris

SHOCK OBSTRUCTIVO REFRACTARIO EN PACIENTE CON TROMBOEMBOLISMO PULMONAR

Autora Principal:

ISABEL CANAS PÉREZ

MIR 4 Medicina Intensiva, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

Colaboradores:

SAMUEL BARBERO GARROTE

MIR Medicina Intensiva, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

CRISTINA COLMENERO CALLEJA

MIR Medicina Intensiva, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

Tutor:

DR. DAVID PÉREZ TORRES

L.E. Medicina Intensiva, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

Tutora:

DRA. CRISTINA CUENCA RUBIO

Medicina Intensiva, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

RESUMEN / ABSTRACT

ANAMNESIS: Varón de 41 años, exfumador. Ingresa para estudio de síndrome constitucional con adenopatías con hallazgo de nódulo espiculado en lóbulo superior derecho. Durante el ingreso presenta tromboembolismo pulmonar (TEP) bilateral, con shock obstructivo que precisa ingreso en Unidad de Cuidados Intensivos (UCI).

EXPLORACIÓN FÍSICA: Taquicardia supraventricular, desaturación e hipotensión.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS: Elevación de dímero D e hipoxemia. Ecocardiograma transtorácico con dilatación y sobrecarga de presión de ventrículo derecho.

DIAGNÓSTICO: TEP bilateral con shock obstructivo. Neoplasia a estudio.

TRATAMIENTO: Fibrinólisis sistémica y soporte hemodinámico con vasoactivos.

EVOLUCIÓN: Shock refractario a soporte circulatorio, farmacológico y mecánico con oxigenador de membrana extracorpórea (ECMO) venoarterial (VA). Parada cardiorrespiratoria (PCR) en ritmo no desfibrilable, refractaria a maniobras de reanimación (RCP). Se realiza autopsia clínica que evidencia compresión extrínseca de aorta abdominal.

DISCUSIÓN: el tratamiento del TEP con inestabilidad hemodinámica es la fibrinólisis. En casos de TEP refractario a medidas farmacológicas hay que considerar estrategias de rescate, como ECMO, dado la patología potencialmente reversible.

ANAMNESIS

Varón de 41 años. Exfumador desde hace 5 años (índice paquete-año [IPA] de 20). Neumotórax espontáneo el año previo. Ingresa para estudio de síndrome constitucional. Se realiza TAC con múltiples adenopatías, nódulo espiculado de 2 cm en lóbulo superior derecho, trombosis venosa profunda (TVP) en extremidad inferior izquierda y tromboembolismo pulmonar (TEP) agudo en ramas segmentarias bilaterales junto a probable infarto pulmonar en lóbulo inferior derecho. Se inicia tratamiento anticoagulante con heparina de bajo peso molecular (HBPM) y se realiza biopsia de adenopatía supraclavicular, con resultado de adenocarcinoma poco diferenciado (PD-L1 alta expresión, ALK traslocación negativa), compatible con origen pulmonar. Posteriormente desarrolla cuadro súbito de insuficiencia respiratoria aguda (IRA) con disnea, aumento de trabajo respiratorio y desaturación, motivo por el cual ingresa en UCI. Se procede a intubación orotraqueal y conexión a ventilación mecánica. Inestabilidad hemodinámica secundaria a shock obstructivo que precisa inicio de noradrenalina (NA).

EXPLORACIÓN FÍSICA

A su ingreso en UCI presenta taquicardia supraventricular a 136 lpm con hipotensión arterial (PA 97/62 mmHg), saturación de oxígeno 93% con mascarilla reservorio y tiraje supraclavicular. Resto de la exploración sin hallazgos relevantes.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- Analítica: leucocitos $23.2 \times 10^3/\mu\text{L}$, hemoglobina 10.3 g/dL, dímero D 128367 ng/mL, gasometría arterial pH 7.31, pCO₂ 54 mmHg, pO₂ 149 mmHg (con FiO₂ al 80%, PaO₂/FiO₂ 186), bicarbonato 27.2 mmol/L, lactato 1.2 mmol/L.
- Ecocardiograma transtorácico: ventrículo izquierdo (VI) hiperdinámico (kissing). Fracción eyección VI visualmente conservada. Ventrículo derecho (VD) dilatado, relación VD/VI > 1 (diámetro basal > 60 mm), movimiento anómalo del septo por sobrecarga derecha, tiempo aceleración de arteria pulmonar con notch sugestivo de hipertensión pulmonar. Insuficiencia tricuspídea (gradiente máximo 72 mmHg) que estima presión sistólica arteria pulmonar de 87 mmHg. Vena cava inferior dilatada sin colapso inspiratorio.

DIAGNÓSTICOS

- Insuficiencia respiratoria secundaria a TEP en contexto de proceso oncológico en estudio /
- Shock obstructivo secundario a TEP.

TRATAMIENTO

- Tromboembolismo pulmonar con datos ecocardiográficos compatibles con sobrecarga de cavidades derechas junto a inestabilidad hemodinámica: se decide fibrinólisis con rTPA (alteplasa)..
- Soporte circulatorio farmacológico: perfusión de NA y administración de cristaloides.

EVOLUCIÓN

Fibrinolisis inicialmente efectiva con mejoría a nivel hemodinámico y respiratorio. Posterior a esto presenta hemoptisis, por lo que no se inicia anticoagulación sistémica. A las 12 horas, nueva inestabilización hemodinámica con mayor taquicardia, por lo que se realiza nuevo ecocardiograma, con signos de hipovolemia (kissing VI) y empeoramiento de función sistólica de VD (TAPSE 10 mm). Se inicia perfusión de levosimendán para mejorar contractilidad miocárdica y disminuir hipertensión pulmonar. Empeoramiento del shock con aumento de NA hasta 0,5 mcg/kg/min, retirándose levosimendán por su efecto vasodilatador e iniciando dobutamina como inotrópico. Ante evolución desfavorable (INTERMACS-1), se activa Código ECMO y se decide canulación bifemoral para soporte circulatorio extracorpóreo, en configuración veno-arterio-venoso, con dificultad para la canalización arterial por escaso calibre que precisa disección abierta. Durante la canulación presenta PCR en ritmo no desfibrilable, por lo que se inician maniobras de RCP avanzada sin llegar a conseguir soporte ECMO con flujos adecuados, por lo que tras 90 minutos de maniobras se produce el fallecimiento del paciente. Se solicita autopsia clínica que muestra conglomerado adenopático que ejerce compresión extrínseca a la aorta abdominal, lo que explica la dificultad para establecer circulación extracorpórea efectiva con ECMO.

DISCUSIÓN

Se presenta el caso de un paciente que debuta con síndrome constitucional. En el diagnóstico diferencial se identifica enfermedad tumoral, de probable origen pulmonar. Los procesos oncológicos predisponen un estado protrombótico.

En este contexto, el paciente desarrolla un TEP con IRA y fracaso cardiovascular (shock obstructivo). La fibrinolisis es el tratamiento de primera elección en pacientes con inestabilidad hemodinámica (TEP masivo), ya que reduce la postcarga de VD, lo que mejora el gasto cardíaco izquierdo. Cuando esta estrategia fracasa o está contraindicada, se puede optar por trombectomía quirúrgica (bypass cardio-pulmonar normotérmico) y percutánea con catéter.

En cuanto al soporte hemodinámico ⁽¹⁾, se puede emplear NA por su efecto inotrópico positivo directo (además, mejoría de la perfusión coronaria), dobutamina por mejorar el índice cardíaco; y levosimendán, que aunque no ha demostrado beneficio sobre la supervivencia, mejora la contractilidad y tiene efecto vasodilatador pulmonar. En TEP con inestabilidad hemodinámica refractario a medidas farmacológicas se puede considerar ECMO ⁽²⁾ como puente a recuperación, dado que se trata de una patología potencialmente reversible. A su vez, en PCR se puede emplear soporte ECMO para intentar restablecer la circulación espontánea. En nuestro caso, el fracaso del soporte extracorpóreo radica en la compresión extrínseca de la aorta abdominal debido a adenopatías (efecto masa), lo que evita que se restaure la circulación efectiva.

BIBLIOGRAFÍA

1. S.V. Konstantinides et al. Guía ESC 2019 para el diagnóstico y tratamiento de la embolia pulmonar aguda. Rev Esp Cardiol [Internet]. 2020;73(6):497.e1-497.e58.
2. Corsi F, Lebreton G, Brechot N, Hekimian G, Nieszkowska A, Trouillet JL, Luyt CE, Leprince P, Chastre J, Combes A, Schmidt M. Embolia pulmonar masiva potencialmente mortal rescatada mediante oxigenación por membrana venoarterial-extracorpórea Cuidado crítico [Internet]. 2017;21(1).

IMÁGENES

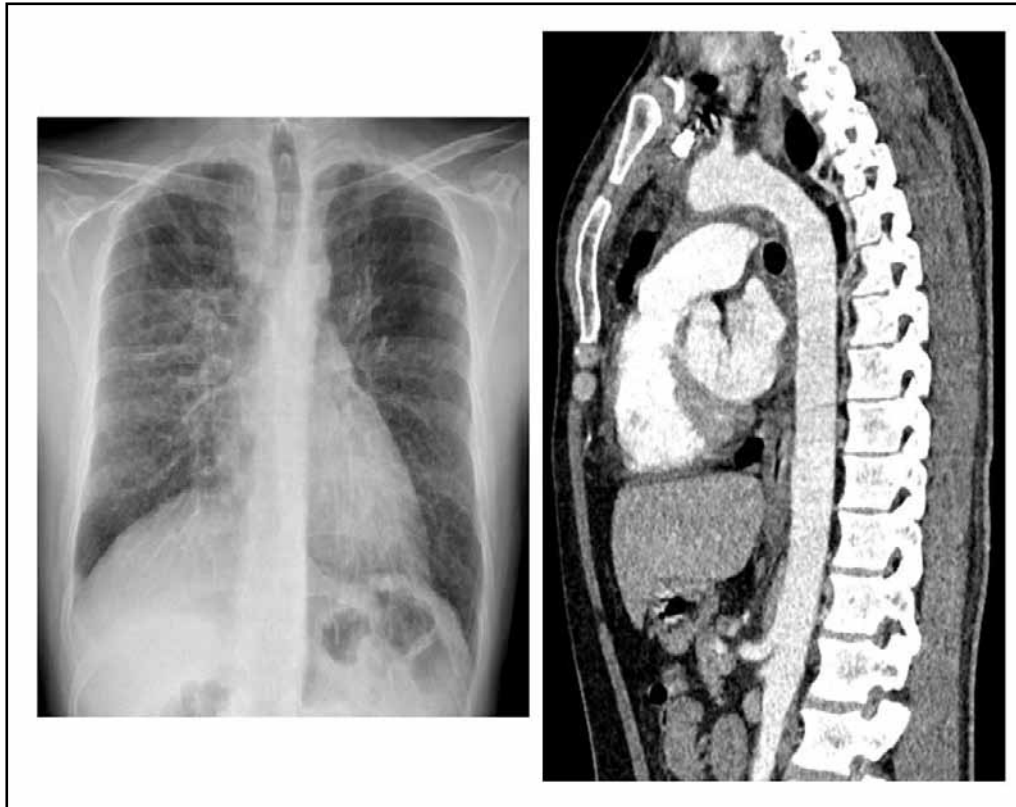


Imagen 1: A la izquierda imagen de Rx de tórax al ingreso (ensanchamiento mediastínico), a la derecha imagen del TAC que evidencia compresión extrínseca de aorta abdominal por adenopatías.

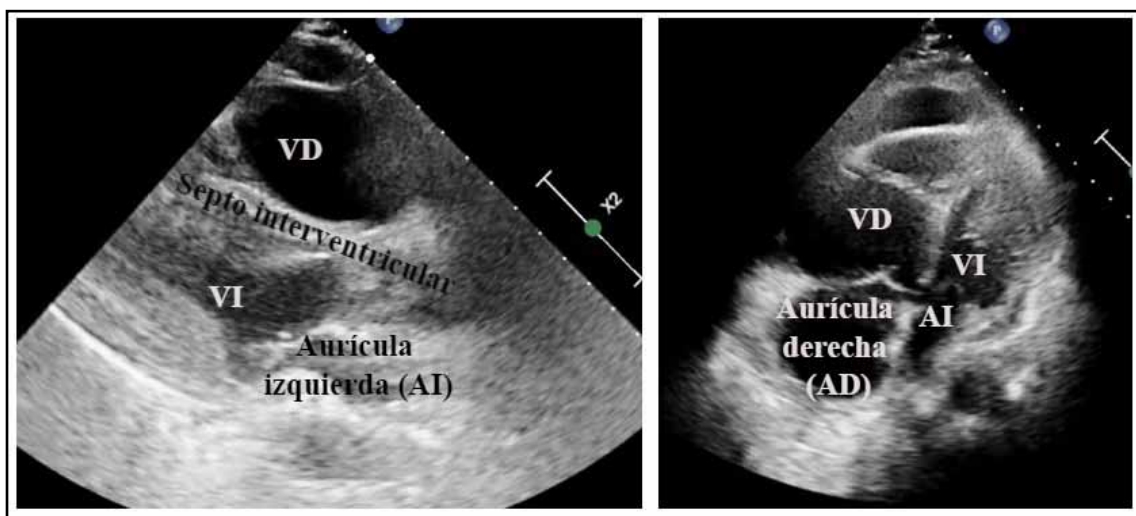


Imagen 2: ecocardiograma transtorácico, a la izquierda (paraesternal eje largo) kissing de VI, a la derecha (plano apical) dilatación de VD.

CON EL VERANO VOLVIÓ LA FIEBRE

Autora Principal:

MARINA CAZORLA GONZÁLEZ

MIR 4 Medicina Interna, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

Colaboradoras:

ANA NIETO DE PABLOS

MIR Medicina Interna, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

PAULA CELIS SÁNCHEZ

MIR Medicina Interna, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

Tutor:

DR. LUIS PASTOR MANCISIDOR

L.E. Medicina Interna, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

RESUMEN / ABSTRACT

Presentamos el caso de un varón de 60 años con antecedentes personales de múltiples episodios de accidentes isquémicos transitorios (AIT) y epilepsia parcial compleja en tratamiento con levetiracetam y topiramato. Ingresa para estudio por cuadro febril de repetición de hasta 38.5°C sin sintomatología, ni alteraciones sugestivas de proceso infeccioso en las pruebas complementarias. El paciente asocia el desarrollo del cuadro febril en épocas de calor. Revisamos estudios de ingresos previos sin alteraciones que justifiquen los picos febriles. Tras descartar en tres ocasiones causas infecciosas, inflamatorias, autoinmunes y neoplásicas, sospechamos etiología medicamentosa. Posteriormente a la retirada de topiramato, el paciente permanece afebril.

El Topiramato está asociado a una gran variedad de efectos que involucran al sistema nervioso central. Entre ellos, se asocia a hipohidrosis secundaria a la inhibición de la anhidrasa carbónica, intolerancia al calor e hipertermia que se acentúa con el calor ambiental y el ejercicio, así como con el uso concomitante de fármacos que inhiben a la anhidrasa carbónica o con actividad anticolinérgica.

Este caso, nos insta a reflexionar sobre las prescripciones farmacológicas que realizamos en nuestra práctica clínica diaria y adquirir conocimientos de sus posibles efectos adversos.

ANAMNESIS

Varón de 60 años. Sin alergias medicamentosas conocidas. Como antecedentes personales destacan: dislipemia, hipertensión arterial, varios episodios de AIT y epilepsia parcial compleja de etiología vascular. Ingresa en julio del año anterior por síndrome febril de etiología desconocida. No cirugías previas. En tratamiento con Valsartan 320/HCT 25 mg/24h, Manidipino 10 mg/24h, Disgren 600 mg/24h, Atorvastatina 20 mg/24h, Espironolactona 25 mg/24h, Topiramato 50mg/12h y Levetiracetam 1000 mg/12h.

Ingresa en junio en Medicina Interna por cuadro de fiebre hasta 38.5 °C de 6 días de evolución, sin síntomas respiratorios, ni alteraciones del ritmo intestinal, ni síndrome miccional. No lesiones cutáneas, ni picaduras. No viajes recientes. No contacto con animales. No tatuajes. No usuario de drogas parenterales. No conductas sexuales de riesgo.

EXPLORACIÓN FÍSICA

T 38.5 °C, TA 129/86 mmHg, FC 82 lpm, SpO2 100% basal.

Consciente, orientado, colaborador. Buen estado general. No se palpan adenopatías. No lesiones cutáneas. Bien hidratado y perfundido. Exploración cardiopulmonar normal. Abdomen y extremidades sin alteraciones.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Analítica al ingreso: no leucocitosis ni neutrofilia, Hb 16.3 g/dl, plaquetas 166.000/μL. Coagulación y bioquímica sin alteraciones, PCR 0.5 mg/L, procalcitonina 0.06 ng/mL.

Sistemático de orina: sin alteraciones. Urocultivo y hemocultivos negativos.

Perfil férrico y hormonal: sin alteraciones. Proteinograma en suero: sin alteraciones.

Complemento y B-2 microglobulina normales.

Estudio de autoinmunidad negativo.

PCR SARS CoV-2 negativa.

Serologías de virus y bacterias típicas y atípicas sin datos de infección aguda (VIH, CMV, virus herpes, toxoplasma, Brucella, Rickettsia conorii, Chlamydia pneumoniae, Coxiella burnetii, Legionella pneumophila, Mycoplasma pneumoniae, VEB, Treponema pallidum, Borrelia burgdoferi, Echinococcus granulosus).

ECG: RS 80 lpm, eje 60°, QRS estrecho sin alteraciones en la repolarización.

Rx tórax: no imagen de condensación ni derrame pleural.

TC tóraco-abdominal: esteatosis hepática. Mielolipomas en glándula suprarrenal izquierda. Imagen compatible con quiste cortical en riñón izquierdo, sin cambios respecto a TC de 2015.

Ecocardiograma: cavidades cardíacas de tamaño normal. Hipertrofia ligera del septo medio sin obstrucción.

FEVI preservada. Patrón de llenado mitral con alteración de la relajación. Presiones de llenado normales.

Válvula mitral morfológicamente normal con ligera IM. Válvula aórtica sin alteraciones. No se objetivan imágenes de vegetación. Ausencia de derrame pericárdico.

DIAGNÓSTICOS

Fiebre de origen medicamentoso.

TRATAMIENTO

Topiramato 25 mg/12 h durante 2 semanas. Posteriormente suspender. Mantener resto de tratamiento habitual.

EVOLUCIÓN

Ingresa en a principio del mes de junio por nuevo cuadro febril de 38.5°C sin focalidad infecciosa. Cabe destacar ausencia de alteración en los parámetros infecciosos de analítica. A pesar de ello, se repite estudio mediante cultivos, serologías, autoinmunidad y TC tóraco-abdominal con resultados dentro de la normalidad, lo que hace poco probable causas infecciosas, autoinmunes, inflamatorias y tumorales. Ante persistencia de fiebre, se solicita ecocardiograma en el que se descarta endocarditis.

Tras descartar en tres ocasiones todas las causas que acabamos de mencionar, se plantea al servicio de Neurología, la posibilidad de fiebre de etiología medicamentosa en contexto de tratamiento con topiramato. Se decide disminuir la dosis de forma progresiva hasta su retirada. En revisión en consulta a los 3 meses, refiere cese de la fiebre.

DISCUSIÓN

El Topiramato está asociado a una variedad de efectos que involucran al sistema nervioso central. Los más frecuentes son los efectos sedantes relacionados con la dosis (somnolencia, mareo), disfunción cognitiva (trastornos de atención, memoria y del lenguaje), trastornos psiquiátricos (trastorno de ánimo, depresión, comportamiento agresivo) y parestesia. Otros efectos adversos asociados son la acidosis metabólica que puede favorecer la nefrolitiasis; efectos oculares (miopía aguda con glaucoma de ángulo cerrado, escotoma, etc) e hipohidrosis/hipertermia (1, 2).

El Topiramato se asocia a disminución de la producción de sudor (hipohidrosis) secundario a la inhibición de la anhidrasa carbónica, sin compromiso del sistema nervioso periférico (1). Además de hipohidrosis, los pacientes presentan síntomas de intolerancia al calor e hipertermia que se acentúan con el ejercicio y la mayor temperatura ambiental, así como con el uso concomitante de fármacos que inhiben la anhidrasa carbónica o fármacos con actividad anticolinérgica (1, 2).

En este caso se atribuyó la etiología de la fiebre a una causa medicamentosa dado que los episodios se presentan siempre en épocas de calor, permaneciendo el resto del año afebril y con tres estudios completos de fiebre de origen desconocido sin alteraciones. En el seguimiento el paciente refiere cese de la fiebre tras la retirada del Topiramato realizada durante el verano.

No debemos olvidar las causas tóxico-metabólicas como desencadenantes de los diferentes cuadros clínicos, sobre todo, tras varios estudios con resultados normales en las pruebas complementarias.

BIBLIOGRAFÍA

1. Galicia SC, Lewis SL, Metman LV. Hipertermia severa asociada con topiramato que resulta en una disfunción neurológica persistente . Clin Neurofarmaco. 2005;28(2):94-95. doi:10.1097/01.wnf.0000159957.95134.1b
2. Agencia Española del Medicamento. Ficha técnica Topiramato

DE UNA CEFALEA HASTA DAR CON LA TROMBOSIS VENOSA CEREBRAL

Autora Principal:

GRISEL TAHALI CONDORI LEANDRO

MIR 2 Medicina Familiar y Comunitaria, Atención Primaria Valladolid Este

Colaboradoras:

SONIA IGLESIAS GÓMEZ

MIR Medicina Familiar y Comunitaria, Atención Primaria Valladolid Este

MARIA LOURDES CORISCO SÁNCHEZ

MIR Medicina Familiar y Comunitaria, Atención Primaria Valladolid Este

Tutora:

DRA. ZSOFIA FANNY LOSKA PATARICZA

L.E. Medicina Familiar y Comunitaria, Atención Primaria Valladolid Este

RESUMEN / ABSTRACT

Presentamos el caso de un hombre de 73 años con cefalea fronto-occipital acompañada de náuseas. Tratado con analgésicos y estudiado por Medicina Interna que descarta cefalea de Horton. A las dos semanas acude a urgencias por cefalea, visión borrosa y mareo con sensación de inestabilidad. Diagnosticado de edema de papila bilateral. Se solicita AngioTAC cerebral que describe trombosis venosa cerebral del seno sigmoideo, transverso derechos y seno longitudinal superior. Es ingresado a unidad de Ictus para tratamiento con heparina. La trombosis venosa cerebral(TVC) es una oclusión trombótica de las venas y/o senos venosos que se encargan del drenaje venoso del encéfalo. Representa menos de un 0,5% de los casos totales de las enfermedades cerebrovasculares que se producen en España .

Presenta múltiples causas y puede tratarse de un cuadro clínico muy grave.

En los adultos es predominante la etiología secundaria a estados de hipercoagulabilidad como el embarazo, fármacos, neoplasias, etc.

La prueba diagnóstica de elección es la Angioresonancia magnética. El tratamiento consiste en la anticoagulación precoz con heparinas para luego pasar a vía oral con acenocumarol o warfarina.

ANAMNESIS

Hombre de 73 años de edad con antecedente de hipertensión arterial, diabete mellitus tipo 2 e hiperuricimia. Independiente para actividades básicas de la vida diaria.

En tratamiento con Enalapril, Metformina/Canagliflozina y Alopurinol. Valorado por su médico de Atención Primaria por cefalea frontal que se extiende a región occipital, acompañado de náuseas que le despiertan por la noche.

No se encuentra signos de alarma por lo que se indica pauta de Metamizol y Metoclorpramida vía oral. Estudiado por Medicina Interna quien descarta Arteritis de Horton.

A las dos semanas, tras evolución tórpida del cuadro, acude a urgencias por malestar general, visión borrosa desde hace tres días y mareo con sensación de inestabilidad. La cefalea persiste. Refiere además pérdida de peso de forma involuntaria durante los meses previos. Se diagnostica edema de papila bilateral. Se solicita TAC cerebral.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Tensión arterial: 166/82 mm(hg), Frecuencia cardíaca: 73lpm, Saturación O₂: 97 %, Glucemia Capilar: 92 mg/dl.

Auscultación cardíaca: ritmo regular; Auscultación pulmonar: murmullo vesicular conservado sin ruidos sobreañadidos.

Exploración neurológica: Consciente, orientado y colaborador. No disartria. Lenguaje fluido y coherente. No defectos campimétricos por confrontación. Mirada centrada. MOEs normales. Simetría facial. No claudicación en maniobras antigravitatorias. Fuerza 5/5 en miembros superiores e inferiores. Reflejo cutáneoplantar flexor bilateral. Sensibilidad tactoalgésica sin alteraciones. Romberg normal.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Hemograma: leucocitos 16890 (Neutrófilos 80,9%), hemoglobina 18,8g/dl, hematocrito 54,2%, plaquetas $296000 \times 10^3/\mu\text{L}$ Coagulación: INR 0,96. Bioquímica: sodio 137meq/L, potasio 5 meq/L, creatinina 1,39mg/dl, calcio 10,56mg/dl, pcr normal, eritropoyetina 2,06. Perfil lipídico: colesterol total 160mg/Dl, HDL 48mg/Dl, LDL 87mg/Dl. Hemoglobina glicada 6,7%. Proteinograma normal. Microbiología : VIH (ac-), VHC (ac-), VHB (AgHBs-, AcHbc-) y LUES negativos. Inmunología: ANA, AMA, ac. célula parietal, anti-musculo liso (ASMA) negativo. C3 y C4 normal. ANCAS negativo.

Tac cerebral: No se observan signos de sangrado intra ni extraaxial, ni lesiones isquémicas territoriales agudas. Discretas hipodensidades focales en la sustancia blanca periventricular, en relación con enfermedad isquémica de pequeño vaso.

AngioTAC de senos venosos cerebrales: Se observa llenado irregular del seno transversal derecho con respecto al contralateral, con aparentes defectos de repleción en su interior que se extienden hasta el seno sagital superior, que en su porción más craneal y anterior no muestra llenado, únicamente mínimas columnas filiformes en la pared del seno.

No se observa llenado del seno sigmoideo derecho en las distintas fases realizadas. Hallazgos sugestivos de trombosis venosa.

DIAGNÓSTICOS

- Trombosis venosa cerebral del seno sigmoideo, transversal derechos y seno longitudinal superior. Sospecha de policitemia vera.
- Tumoración de cabeza pancreática.

TRATAMIENTO

Se decide ingreso en Unidad de Ictus e inicio de tratamiento con enoxaparina 80mg/12h hasta inicio de acenocumarol.

EVOLUCIÓN

Durante el ingreso se completa estudio. Se realiza resonancia magnética con angio-resonancia en la que se confirma trombosis completa del seno sigmoideo y parcial del transverso derechos. Desde el punto de vista etiológico, en la analítica de sangre destaca Hb 18gr/dl con Hto 54% y eritropoyetina baja, siendo valorado por Hematología que considera probable el diagnóstico de policitemia vera y solicitan biología molecular para detección de mutación JAK2. En el TC cervico-toraco-abdomino-pélvico se detecta lesión quística en cabeza de páncreas, sugerente de tumoración mucinosa papilar intraductal que se encuentra en estudio. Ante la mejoría clínica con resolución de la cefalea y de la agudeza visual progresiva se da alta hospitalaria con seguimiento por consulta externa.

DISCUSIÓN

La trombosis venosa cerebral(TVC) es una oclusión trombótica de las venas y/o senos venosos que se encargan del drenaje venoso del encéfalo(1). Es poco frecuente ya que representa menos de un 0,5% de los casos totales de las enfermedades cerebrovasculares que se producen en España . Su incidencia es en torno a 1 - 1,3 casos/100. 000 habitantes al año(2). Presenta múltiples causas y puede tratarse de un cuadro clínico muy grave. La etiología más frecuente en niños es la infecciosa, a partir de infecciones sinusales y óticas. En los adultos es predominante la etiología secundaria a estados de hipercoagulabilidad como el embarazo, el puerperio o el uso de anticonceptivos(1). Se describen casos que tienen relación con disparadores de alto riesgo como las neoplasias y enfermedades inflamatorias sistémicas(3).

La cefalea es el síntoma más frecuente, suele ser progresiva, muy intensa y acompañado de signos y síntomas de hipertensión intracraneal como el papiledema. Además de focalidad neurológica y convulsiones.

En nuestro caso, la poca frecuencia de la enfermedad y el inicio de un cuadro clínico inespecífico, hizo pensar en primer lugar de que se tratase de una cefalea de probable origen vascular. Descartado este origen y ante empeoramiento clínico se amplía estudio con AngioTAC cerebral que sugiere trombosis trombosis venosa cerebral, la cual se confirma con Angioresonancia magnética, considerada la prueba de elección(3). En seguimiento por probable neoplasia proliferativa crónica y tumoración pancreática.

El tratamiento consiste en la anticoagulación precoz con heparinas para luego pasar a vía oral con acenocumarol o warfarina. Más adelante podría considerarse el uso de los nuevos anticoagulantes en base a estudios que demuestren su efectividad(4).

BIBLIOGRAFÍA

1. Suarez Pita D, Vargas Romero J.C, Salas Jarque J . Hospital universitario 12 de Octubre, Manual de Diagnóstico y Terapéutica Médica . 8va edición, Madrid, Editorial Merk Sharp & Dohme de España, Año 2016.

2. Pérez Menéndez A. ¿Qué es la trombosis de senos venosos cerebrales? Nota informativa de la Sociedad Española de Neurología, prensa@sen.org.es
3. Rebolledo-García D, Domínguez-Moreno R, González-Vargas PO Trombosis venosa cerebral: lo que hay que saber Med Int Méx. 2019 julio-agosto;35(4):537-552. <https://doi.org/10.24245/mim.v35i4.2503>
4. Lira1 D, Custodio N, Herrera-Pérez E, Núñez del Prado L, Trombosis venosa cerebral de difícil diagnóstico Rev Neuropsiquiatria Lima, Perú 2014 marzo- mayo 77(2):128-132.

IMÁGENES

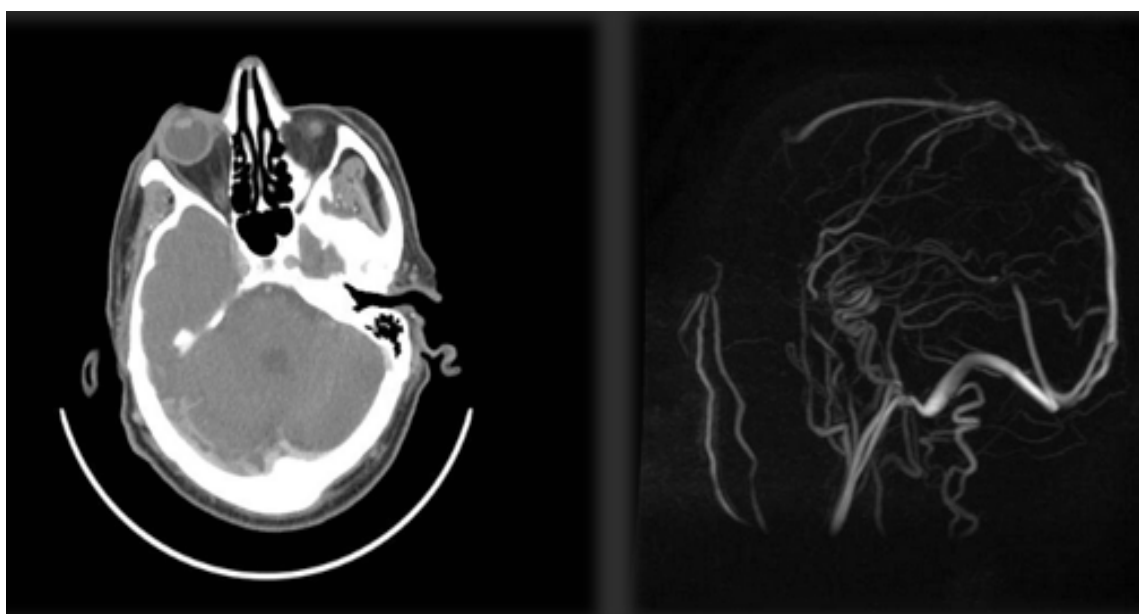


Imagen 1: Angio TAC y Angioresonancia magnética de senos venosos cerebrales. Se observa llenado irregular del seno sigmoideo, seno transverso derecho con respecto a contralateral que se extiende a seno sagital superior.

¡AYUDA! EMERGENCIA DERMATOLÓGICA EN PEDIATRÍA

Autora Principal:

MARINA CORCHETE CANTALEJO

MIR 4 Pediatría y Áreas Específicas, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

Colaboradoras:

SARA FERNÁNDEZ CORTÉS

Alergología, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

TERESA CANCHO SOTO

MIR Pediatría y Áreas Específicas, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

Tutora:

DRA. SARA PUENTE MONTES

L.E. Pediatría y Áreas Específicas, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

Tutor:

DR. CARLOS ALCALDE MARTÍN

Pediatría y Áreas Específicas, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

RESUMEN / ABSTRACT

El síndrome de sensibilidad a fármacos con eosinofilia y síntomas sistémicos (Drug reaction with eosinophilia and systemic symptoms; DRESS, por sus siglas en inglés) consiste en una reacción grave de hipersensibilidad tipo IV a fármacos y/o sus metabolitos caracterizada por exantema, fiebre, edema y eritema facial, adenopatías, alteraciones hematológicas (como eosinofilia y linfocitosis) y afectación de órganos internos (principalmente hígado y riñón).

Se trata de una entidad poco común en pediatría, que, a pesar de su infrecuencia, resulta potencialmente letal, con una tasa de mortalidad descrita de hasta el 10% por ello, requiere un diagnóstico y tratamiento precoz.

Su etiología es diversa y hasta en un 20% de los casos no se puede asociar un fármaco en específico.

Dentro de los medicamentos descritos con mayor prevalencia están los fármacos antiepilépticos, alopurinol, sulfonamidas, bloqueadores de canales de calcio, vancomicina y AINES.

El diagnóstico de Síndrome de Dress supone un reto médico ya que requiere una alta sospecha diagnóstica tanto por su infrecuencia como por la inespecificidad inicial de sus síntomas.

Existen criterios diagnósticos como los RegiSCAR y los establecidos por el comité Japonés para Reacciones Adversas Cutáneas Graves (J-SCAR).

A continuación presentamos el caso de un paciente de 3 años en el que gracias a la colaboración conjunta entre pediatras, alergólogos y dermatólogos se orientó como probable reacción medicamentosa con posterior confirmación de Síndrome de Dress.

ANAMNESIS

Paciente masculino de 3 años que consulta en urgencias por cuadro de fiebre de cinco días de evolución (temperatura máxima 39.5 °C), hiperemia conjuntival y faríngea, y adenopatía laterocervical izquierda.

El tercer día de fiebre inicia exantema maculopapuloso confluyente, de comienzo en región facial y extensión simétrica a extremidades, sin respetar palmas y plantas.

Ante la sospecha de escarlatina comienza tratamiento con amoxicilina, a pesar de lo cual continúa con empeoramiento clínico asociando deterioro del estado general motivo por el cual acuden a urgencias.

Como antecedentes personales destacan megauréter no refluente obstructivo en tratamiento profiláctico con trimetropín-sulfametoxazol que había iniciado 5 semanas antes.

No referían alergias conocidas.

De antecedentes familiares madre en seguimiento por enfermedad de Crohn y padre presentó infección por SARS-CoV2 un mes antes.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Constantes al ingreso: Tensión arterial Sistólica 125 mmhg / Diastólica 77 mmhg (TAM 88 mmhg). Temperatura 38.7°. FC 156 lpm. Sat O2 98%. Edad 3 años y 3 meses. Peso: 15.3 kg (p41, -0.24 DE). Talla: 95 cm (p14, -1.1 DE). IMC: 11.86 % (p<1, -2.45 DE).

TEP alterado en aspecto, decaimiento y llanto débil.

Normohidratado.

Bien perfundido.

Exantema papular más intenso en tronco y cara y atenuado en región genital, con afectación a palmas y plantas y petequias en zona de manipulación (Imagen 1).

No lesiones ampollosas ni Nikolsky positivo.

No afectación de mucosas salvo enantema mucoso.

Signos meníngeos negativos.

Adenopatía laterocervical izquierda.

Auscultación cardiaca taquicárdico, rítmico, sin soplos.

Auscultación pulmonar buena entrada de aire bilateral, sin signos de dificultad respiratoria.

Abdomen blando y depresible, doloroso a la palpación y hepatomegalia.

Dermatitis perianal.

Orofaringe eritematosa y labios fisurados.

Hiperemia conjuntival periférica.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

04/03/2022 Analítica de sangre: Leucocitosis a expensas de linfocitosis y monocitosis junto con eosinofilia. Elevación de reactantes de fase aguda PCR de 50.9 mg/L y PCT 1.74 ng/mL. Elevación del dímero D (12952 ng/mL), leve plaquetopenia e importante hipertransaminasemia (AST/GOT) 121 U/L, (ALT/GPT) 132 U/L (Tabla 2).

Test antígeno para SGB negativo. Serologías: IgG positiva para CMV, VEB EBNA, Toxoplasma y COVID-19. Frotis faríngeo y perianal negativos. Cultivos en sangre y orina negativos. Se realiza ecografía abdominal observando hepatoesplenomegalia y líquido libre perihepático, sin dilatación de la vía biliar y ureterohidronefrosis grado IV ya conocida. Electrocardiograma, ecocardiograma y radiografía de tórax normales.

21/04/2022: Se solicita prueba de genética molecular para realizar tipaje HLA con resultado positivo para HLA-A*11/A*34; B*64/B*45; C*08/C*16; DRB1*03/DRB1*12.

DIAGNÓSTICOS

SÍNDROME DE DRESS EN PROBABLE RELACIÓN CON TRIMETROPÍN-SULFAMETOXAZOL.
Shock Compensado. Ureterohidronefrosis izquierda grado IV.

TRATAMIENTO

Cefotaxima (50mg/kg/dosis). Vancomicina (10mg/kg/dosis). Clindamicina (10mg/kg/dosis). Adrenalina (0.01mg/kg). Metilprednisolona (2mg/kg). Suero salino fisiológico 0.9% (10ml/kg). Dexclorfeniramina. Gammaglobulinas (1g/kg)

EVOLUCIÓN

Ingresa en Unidad de Cuidados Intermedios bajo vigilancia clínica para monitorización e inicio de tratamiento por cuadro de fiebre con afectación de estado general y exantema súbito. Inicialmente se plantea la posibilidad diagnóstica de Síndrome Inflamatorio Multisistémico Pediátrico vinculado a SARS-CoV-2 (SIM-PedS), por exantema, fiebre, elevación de dímero D y haber sido contacto estrecho de caso confirmado (aunque con test de antígeno rápido negativo). Sin embargo en la analítica de sangre presenta un proBNP normal, no sugerente de SIM-PedS.

Dado el antecedente de odinofagia con enantema en paladar y las características del exantema, nos planteamos la posibilidad de shock estafilocócico/estreptocócico por lo que iniciamos tratamiento antibiótico con cefotaxima, vancomicina y clindamicina e infusión con gammaglobulinas presentando reacción infusional a estas que precisó traslado a Unidad Cuidados Intensivos donde permaneció en observación durante 4 días completando infusión posterior sin presentar nuevos eventos adversos.

Ante resultados microbiológicos negativos y persistencia de eosinofilia se realiza interconsulta a servicio de Alergología quien, revisando criterios diagnósticos consideró que el paciente cumplía con los criterios de Síndrome de DRESS en probable relación con la toma de trimetropin-sulfametoxazol, que recibía junto con amoxicilina e ibuprofeno al inicio del cuadro. Apoyando este diagnóstico, posteriormente, se reciben resultados positivos de genética molecular para los haplotipos asociados más frecuentemente a mayor riesgo de desarrollar Síndrome de Dress.

Tras la retirada de dichos fármacos y recibir el tratamiento óptimo, presentó clara mejoría clínica y analítica pudiendo ser dado de alta a los nueve días de ingreso con seguimiento y control posterior por nefrología y alergología infantil.

DISCUSIÓN

Las reacciones cutáneas adversas severas a medicamentos son menos frecuentes en niños que en adultos, pero potencialmente graves con una mortalidad estimada del 10% en el Síndrome de Dress, 1-5% en el Síndrome de Stevens-Johnson, 25-30% para necrosis epidérmica tóxica y menos de un 5% en pustulosis exantémica generalizada.

Los medicamentos más implicados en el síndrome DRESS son carbamazepina, lamotrigina, fenobarbital, fenitoína, ácido valproico, alopurinol y sulfasalazina, pudiendo aparecer la clínica hasta 2-6 semanas después de la exposición al fármaco, como se evidenció en nuestro caso, en el que la sintomatología apareció tras llevar 5 semanas en tratamiento profiláctico con trimetopín-sulfametoxazol.

Se debe hacer el diagnóstico diferencial con otras causas de exantema febril (infecciones por Mycoplasma, Mononucleosis Infecciosa, Escarlatina, Sarampión, Virus Herpes Simple, Parvovirus B19 y 6) así como con otras reacciones cutáneas a fármacos.

Para su tratamiento es necesario retirar el medicamento que ocasionó la reacción de hipersensibilidad, iniciar fluidoterapia y valorar uso de corticoides y/o inmunoglobulina G intravenosa en casos refractarios.

Podemos concluir que aunque la mayoría de las enfermedades exantemáticas pediátricas tienen un curso benigno y autolimitado existen toxicodermias que pueden suponer una verdadera emergencia por su riesgo de complicaciones y secuelas. Por ello nos enfrentamos a un reto médico que precisa de un diagnóstico y tratamiento precoz.

BIBLIOGRAFÍA

1. Belver MT, Michavila A, Bobolea I, et al. *Severe delayed skin reactions related to drugs in the paediatric age group: A review of the subject by way of three cases (Stevens Johnson syndrome, toxic epidermal necrolysis and DRESS).* Allergol Immunopathol (Madr). 2016;44 (1): 83-95.
2. Rojas P., Stevens P., Geraldo A., Araya J. *Síndrome de sensibilidad a drogas con eosinofilia y síntomas sistémicos (DRESS) atípico por Carbamazepina, a propósito de un caso pediátrico.* Rev. Ped. Elec. [en línea] 2018, Vol 15, N°3. ISSN 0718-0918
3. Husain Z, Reddy By, Schwartz RA. *DRESS síndrome: Part I. Clinical perspectives.* J Am Acad Dermatol. 2013;68 (5):693.e1
4. Silva-Feistner M., Ortiz E., Rojas-Lechuga M., Muñoz D. *Síndrome de sensibilidad a fármacos con eosinofilia y síntomas sistémicos en pediatría. Caso clínico.* Rev Chil Pediatr. 2017;88 (1): 158-163
5. Bocquet H, Bagot M, Roujeau JC. *Drug Induced pseudolymphoma and drug hypersensitivity syndrome (Drug Rash with Eosinophilia and Systemic Symptoms: DRESS)* Semin Cutan Med Surg. 1996;15(4):250

IMÁGENES



Imagen 1: Exantema maculopapuloso confluyente más intenso en tronco y cara con afectación a palmas y plantas y petequias en zona de manipulación.

	04/03/22	05/03/22	07/03/22	11/03/22	17/03/22	24/03/22
Leucocitos	18400	13160	17500	11100	7500	11600
Neutrófilos	4800	3510	3890	2400	2400	5900
Linfocitos	10900	7340	10710	6100	3600	5100
Eosinófilos	1000	800	790	1600	800	0
Hemoglobina	13.5	11.7	12	11.3	11.1	11.7
Plaquetas	125000	104000	180000	275000	470000	593000
PCR	50.9	28.52	8.03	6.2	19.6	0.2
PCT	1.74	3.73				
AST	121	87	59	64	105	
ALT	132	93	91	58	124	40
GGT			228	155	76	55
Creatinina	0.38	<0.3	<0.3	0.28	0.25	0.27
VSG				56		50
Ferritina			187.1	82.4		
LDH	797		570	410		219
NT-proBNP	38		205	319	99	
Troponina I	16.5		4.6			

Tabla 2: Evolución analítica de las alteraciones hematológicas más frecuentes en el Síndrome de DRESS

TODA NEUMONÍA BILATERAL ES COVID HASTA QUE SE DEMUESTRE LO CONTRARIO: Y SE DEMOSTRÓ LO CONTRARIO

Autora Principal:

KARLA MARGARITA CORDERO CAMACHO
MIR 2 Neumología, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

Colaboradores:

CLAUDIA BEIGVEDER DURANTE
MIR 2 Neumología, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid
FERNANDO GIL DIEZ
MIR 2 Neumología, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

Tutora:

DRA. ANA GÓMEZ GARCÍA
L.E. Neumología, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

RESUMEN / ABSTRACT

Paciente de 77 años adenocarcinoma de colon estadio IV, en tratamiento con bevacizumab, oxaliplatino, ácido folínico y 5-fluorouracilo con historia de hospitalización reciente en planta de sospecha COVID, analítica en sangre con leucocitosis con neutrofilia, una Proteína C Reactiva de 91 e insuficiencia respiratoria aguda. La radiografía de tórax mostró aumento de densidad en ambos hemitórax con patrón mixto, intersticio-alveolar.

En la tomografía axial computarizada del tórax se observaron condensaciones pulmonares de distribución parcheadas, periféricas y peribroncovasculares bilaterales, el lavado broncoalveolar destaca un recuento de eosinófilos de 32%.

Paciente fue valorado por medicina intensiva que consideró no indicado el uso de tratamientos invasivos por su enfermedad oncológica no subsidiaria a tratamiento curativo, falleciendo a los 12 días de ingreso.

ANAMNESIS

Paciente de 77 años con antecedentes, hipertensión arterial, obesidad, fibrilación auricular y adenocarcinoma de colon estadio IV, metástasis pulmonares, hepáticas y carcinomatosis peritoneal en tratamiento con bevacizumab, oxaliplatino, ácido folínico y 5-fluorouracilo.

Tiene historia de hospitalización reciente en planta de sospecha COVID.

Al terminar tratamiento con pauta descendente de corticoides reingresa en neumología por tos constante y fiebre tras recibir dosis de quimioterapia aproximadamente 12 horas antes.

EXPLORACIÓN FÍSICA

En planta el paciente se encuentra hemodinámicamente estable con fiebre de hasta 38° con una SpO₂ de 91% con gafas nasales 2 litros por minuto.

Ligeramente taquipneico y taquicárdico.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Análíticamente destaca leucocitosis con neutrofilia, una Proteína C Reactiva de 91 e insuficiencia respiratoria aguda con pO₂ de 58 mmHg, pCO₂ de 28 mmHg y pH de 7.47 a FiO₂ desconocida.

En sucesivas analíticas la Proteína C Reactiva ascendió hasta llegar a un pico de 265, además el paciente cursó con leucopenia de hasta 1300 leucocitos, en probable relación a quimioterapia.

Se descartó enfermedad e infección por COVID 19 con dos PCR COVID negativas tomadas con 10 días de diferencia y con serología que resultó ser positiva solo para los anticuerpos postvacunales antiS1.

La radiografía de tórax mostró un aumento de densidad en ambos hemitórax con patrón mixto, intersticio-alveolar, difuso predominantemente periférico, más significativo en campos medios, que había aumentado respecto a la radiografía del anterior ingreso y continuó empeorando en las radiografías sucesivas de control.

En la tomografía axial computarizada del tórax se observaron condensaciones pulmonares de distribución parcheadas, periféricas y peribroncovasculares bilaterales, algunas de ellas con signo del halo además engrosamiento de los septos interlobulillares en campos superiores predominantemente en el lado izquierdo y patrón de empedrado en lóbulo superior derecho.

Posteriormente se realizó una broncoscopia con lavado broncoalveolar en cuya muestra destaca un recuento de eosinófilos de 32%, linfocitos TCD3 en un 24% con índice CD4/CD8 de 3. En el broncoaspirado crecimiento de escasas levaduras.

Se descartó enfermedad por *Aspergillus* con antígenos negativos en sangre.

DIAGNÓSTICO

- Neumonía eosinófila aguda
- Insuficiencia respiratoria aguda secundaria

TRATAMIENTO

En base a la clínica, la radiografía de tórax y el contexto epidemiológico se inicia tratamiento con dexametasona a las dosis establecidas para el manejo de enfermedad por COVID 19, oxigenoterapia y anticoagulación profiláctica, ante la persistencia de la fiebre se inicia antibioterapia empírica con ceftriaxona y azitromicina.

Debido a la evolución desfavorable se escala la antibioterapia a meropenem, linezolid, se inicia tratamiento antifúngico con fluconazol y corticoterapia con metilprednisolona a dosis altas.

EVOLUCIÓN

El paciente fue ingresado en zona de sospecha COVID e inicialmente el paciente tuvo una evolución favorable desapareciendo la fiebre y con bajo requerimiento de oxígeno, posteriormente presenta empeoramiento clínico con gran insuficiencia respiratoria y a pesar de la introducción al tratamiento de corticoides a dosis altas, al descartarse enfermedad por COVID y confirmarse la NEA, el paciente cursa con empeoramiento radiológico y empeoramiento de la insuficiencia respiratoria, por lo que fue valorado por medicina intensiva que consideró no indicado el uso de tratamientos invasivos por su enfermedad oncológica no subsidiaria a tratamiento curativo, falleciendo a los 12 días de ingreso.

DISCUSIÓN

La neumonía eosinófila aguda (NEA) pertenece a las llamadas eosinofilias pulmonares, un grupo heterogéneo de enfermedades que tienen en común la asociación de infiltrados pulmonares y eosinofilia en sangre periférica o en pulmón (1), la NEA es la más grave de todas es de naturaleza idiopática, afecta a personas sanas, es más frecuente en hombres y suelen ser jóvenes (2).

Varios fármacos pueden ser causantes de esta enfermedad y hay casos reportados provocados por oxaliplatino (3, 4).

Los síntomas de tos no productiva (95%), disnea (92%) y fiebre (88%) se encuentran en casi todos los pacientes, acompañados de otros síntomas generales. La insuficiencia respiratoria suele ser importante con requerimiento de ventilación mecánica en más de un 50% de los casos.

El diagnóstico se establece con los siguientes criterios: 1) fiebre de menos de un mes de duración; 2) insuficiencia respiratoria hipoxémica; 3) opacidades pulmonares difusas en la radiografía de tórax; 4) lavado broncoalveolar con eosinofilia > 25% y 5) ausencia de causas de neumonía eosinófila como asma, atopía, infecciones.

Debido a contexto epidemiológico actual ejercemos la medicina bajo la premisa de “toda neumonía bilateral es COVID hasta que se demuestre lo contrario”, como ocurrió en el caso de nuestro paciente, pero es fundamental conservar el discernimiento crítico para individualizar cada caso de insuficiencia respiratoria y neumonía para reconocer y manejar de manera acertada a cada paciente. Aunque en la mayor parte de los casos de NEA requieren soporte ventilatorio para el manejo, igual de frecuente es la respuesta espectacular a la corticoterapia a dosis altas sin recaídas (5).

Nuestro paciente la evolución fue catastrófica probablemente por no ser subsidiario a tratamientos invasivos.

BIBLIOGRAFÍA

1. Valent P, Klion AD, Horny HP, et al. Contemporary consensus proposal on criteria and classification of eosinophilic disorders and related syndromes. *J Allergy Clin Immunol*. 2012; 130: 607-12.
2. Wechsler ME. Pulmonary eosinophilic syndromes. *Immunol Allergy Clin N Am*. 2007; 27: 477-92.
3. Philit F, Etienne-Mastroianni B, Parrot A, et al. Idiopathic acute eosinophilic pneumonia: a study of 22 patients. *Am J Respir Crit Care Med* 2002; 166:1235.

IMÁGENES

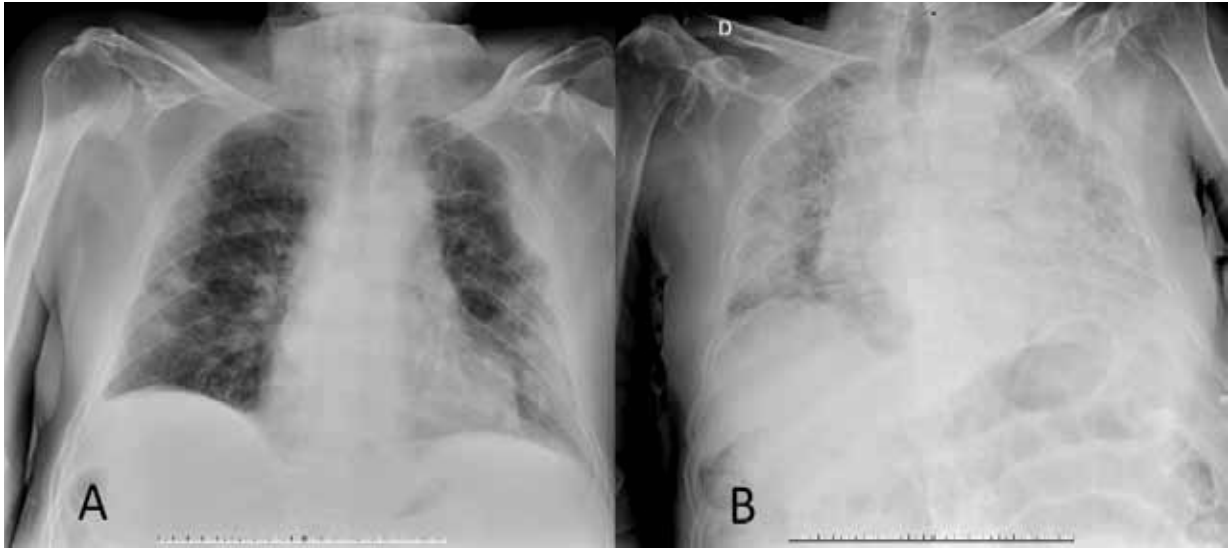


Imagen 1 - A) Aumento de densidad en ambos hemitórax con patrón mixto, intersticio-alveolar difuso, predominantemente periférico, más significativo en campos medios **B)** Empeoramiento radiográfico en 12 días.



Imagen 2- Condensaciones pulmonares de distribución parcheadas, periféricas y peribroncovasculares bilaterales, engrosamiento de los septos interlobulillares en campos superiores predominantemente en el lado izquierdo.

INSUFICIENCIA AÓRTICA SEVERA SOBRE VÁLVULA BICÚSPIDE EN CONTEXTO DE SÍNDROME ANTIFOSFOLÍPIDO CATASTRÓFICO

Autora Principal:

MARÍA DE MIGUEL ÁLAVA

MIR 3 Cardiología, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Colaboradores:

GONZALO CABEZÓN VILLALBA

MIR Cardiología, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

MARÍA PLAZA MARTÍN

MIR Cardiología, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Tutora:

DRA. GEMMA PASTOR BÁEZ

L.E. Cardiología, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Tutor:

DR. ALFREDO GARCÍA-CABELLO

Cardiología, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

RESUMEN / ABSTRACT

Varón de 41 años con antecedente de anticoagulante lúpico positivo y enfermedad renal crónica con sedimento activo, que debuta con shock cardiogénico en contexto de síndrome antifosfolípido catastrófico. Esta complicación se presenta en menos del 1% de los pacientes con síndrome antifosfolípido y es potencialmente mortal.

En nuestro caso, la insuficiencia aórtica severa secundaria a endocarditis de Libman-Sacks (imagen 1) fue lo que definió la gravedad del cuadro y la necesidad de manejo específico en la Unidad de Cuidados Críticos Cardiovasculares.

ANAMNESIS

Acude a urgencias de su hospital de referencia por cuadro constitucional de varios meses de evolución (con pérdida ponderal de 10 kg) y disnea de mínimos esfuerzos.

A las 12 horas evoluciona a fracaso multiorgánico con bajo nivel de consciencia trasladándose a hospital terciario por sospecha de sepsis.

Se traslada a nuestro hospital tras objetivar insuficiencia aórtica severa y disfunción biventricular severa, compatible con shock cardiogénico.

EXPLORACIÓN FÍSICA

A su llegada, taquicárdico y normotenso, con soporte vasoactivo (dobutamina a 7 ug/kg/min y noradrenalina a 0,12 ug/kg/min), bajo ventilación mecánica invasiva, sin insuficiencia respiratoria. Sedoanalgesiado con fentanilo y midazolam.

A la auscultación cardiopulmonar, soplo diastólico aórtico III/IV y crepitantes hasta campos medios.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- **Analítica sanguínea a su llegada:** leucocitosis con desviación izquierda (leucocitos: 16.000/ml, neutrófilos: 15.770/mL), anemia hemolítica (hemoglobina: 7,7 g/dL, VCM 87 fL, HCM 27,6 pg, reticulocitos 4,2%, LDH 1079), plaquetopenia (18.000/mL), ligero empeoramiento de su enfermedad renal crónica (creatinina 3,6 mg/dL) e hiperferritinemia (753 ng/mL).
- **Cateterismo cardíaco:** arterias coronarias sin lesiones significativas.
- **Ecocardiograma transtorácico:** ventrículo izquierdo severamente dilatado, con fracción de eyección severamente deprimida a expensas de hipocontractilidad generalizada. Hiperrefringencia de paredes en probable relación con edema miocárdico. Válvula aórtica con fusión parcial de velos coronarios derecho e izquierdo, de velos engrosados, con insuficiencia aórtica severa y estenosis ligera. Ventrículo derecho no dilatado, con fracción de eyección severamente deprimida. Sin otras valvulopatías significativas. Raíz aórtica y aorta ascendente no dilatadas. Sin datos de coartación aórtica.
- **TAC pulmonar:** consolidaciones parenquimatosas en ambas bases pulmonares y parcheado en lóbulo superior izquierdo, compatibles con focos hemorrágicos y proceso inflamatorio/infeccioso.
- **TAC cerebral:** varias áreas de hipodensidad en región occipital, parietal y frontal bilateral compatible con áreas de isquemia establecida.
- **Autoinmunidad:** triple positividad para anticuerpos antifosfolípido (anticuerpos anticardiolipina, anticoagulante lúpico y antibeta2 glicoproteína 1).
- **Biopsia cutánea:** presencia de microtrombos en plexo dérmico superficial con denudación y necrosis de la epidermis suprayacente junto con vasculitis.
- **RMN cardíaca:** insuficiencia aórtica severa. Miocardiopatía dilatada biventricular con afectación muy severa del ventrículo izquierdo, deterioro moderado de la fracción de eyección derecha. Infarto lateral incidental de posible origen embólico.

DIAGNÓSTICOS

1. **Shock cardiogénico secundario a insuficiencia aórtica severa por endocarditis de Libman-Sacks.**
2. **Síndrome antifosfolípido catastrófico.**

TRATAMIENTO

Precisó de abordaje multidisciplinar y tratamiento dirigido por objetivos, manejo del bajo gasto con inotrópicos, actuación sobre válvula aórtica, terapia de reemplazo renal y triple terapia inmunosupresora (corticoesteroides, plasmaféresis, inmunoglobulinas intravenosas y Rituximab).

La insuficiencia aórtica severa es una de las contraindicaciones para el implante de dispositivos de asistencia circulatoria de corta duración. Por este motivo, se decidió tratamiento no invasivo del shock cardiogénico y corrección de la valvulopatía una vez estabilizado el cuadro. Debido a que el riesgo quirúrgico era prohibitivo, se realizó un implante transcáteter de prótesis biológica aórtica (TAVI) (imagen 2).

EVOLUCIÓN

Fue dado de alta tras 50 días de ingreso. Se mantuvo con antiagregación, acenocumarol, hidroxiclороquina y dosis bajas de corticoides como tratamiento domiciliario. Persistía la disfunción ventricular izquierda severa y una insuficiencia aórtica periprotésica residual, sin repercusión clínica. Precisó de rehabilitación durante largo tiempo por polineuropatía del paciente crítico. Actualmente se encuentra en clase funcional II de la NYHA y no ha vuelto a precisar ingresos por clínica cardiológica. El manejo multidisciplinar fue esencial.

DISCUSIÓN

El síndrome antifosfolípido catastrófico se caracteriza por una trombosis generalizada de pequeños vasos sanguíneos con fallo multiorgánico secundario. La sospecha clínica fue primordial en nuestro caso (antecedente de anticoagulante lúpico positivo, curso clínico y afectación multiorgánica). La biopsia cutánea confirmó el diagnóstico.

En el síndrome antifosfolípido es esencial un diagnóstico y tratamiento agresivo precoz. El tratamiento está dirigido a suprimir la cascada de citoquinas por diferentes vías. Actualmente, la utilización de triple terapia ha disminuído la mortalidad de un 50% a un 30%.

La afectación cardíaca en este caso, per se, condicionaba un pronóstico adverso, por lo que decidimos actuar sobre la valvulopatía aórtica. Se descartó la cirugía convencional debido a la escasa reserva funcional residual del paciente. El implante de TAVI debe de ser considerado como una técnica alternativa en estos casos.

BIBLIOGRAFÍA

1. Carmi O, Berla M, Shoenfeld Y, Levy Y. Diagnosis and management of catastrophic antiphospholipid syndrome. Expert review of hematology 2017;10(4):365-374.
2. Murtaza G, Iskandar J, Humphrey T, Adhikari S, Kuruvilla A. Lupus-Negative Libman-Sacks Endocarditis Complicated by Catastrophic Antiphospholipid Syndrome. Cardiol Res 2017 Apr;8(2):57-62.
3. Moyssakis I, Tektonidou MG, Vasilliou VA, Samarkos M, Votteas V, Moutsopoulos HM. Libman-Sacks endocarditis in systemic lupus erythematosus: prevalence, associations, and evolution. Am J Med 2007;120(7):636-642.
4. Hojnik M, George J, Ziporen L, Shoenfeld Y. Heart valve involvement (Libman-Sacks endocarditis) in the antiphospholipid syndrome. Circulation 1996;93(8):1579-1587.

IMÁGENES

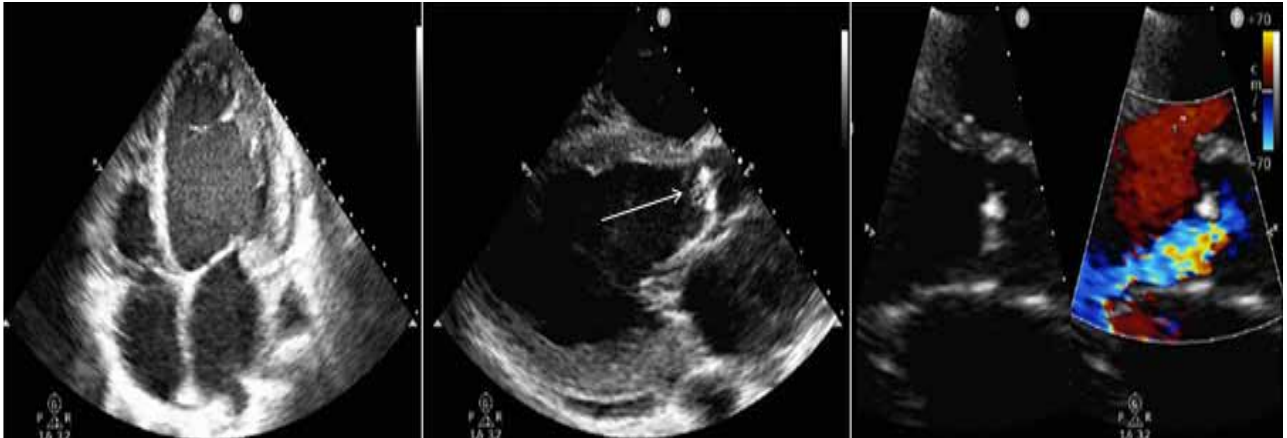


Imagen 1: Ecocardiograma transtorácico con insuficiencia aórtica severa secundaria a endocarditis por Libman-Sacks.

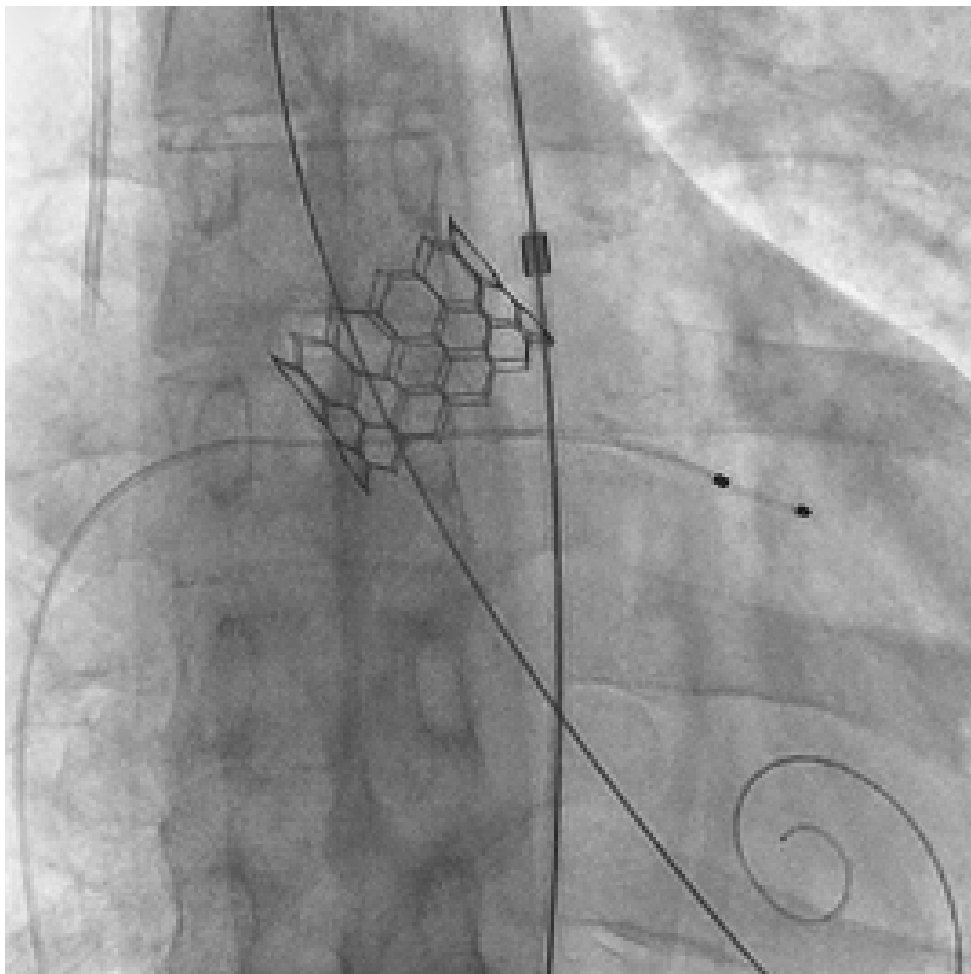


Imagen 2: Prótesis aórtica biológica transcatéter.

MÁS ALLÁ DE UNA SIMPLE SINUSITIS

Autor Principal:

JAVIER DE SANTIAGO LÓPEZ

IR 3 Medicina Familiar y Comunitaria, Atención Primaria Valladolid Este

Colaboradora:

MARÍA CONCEPCIÓN DOMINGO LUQUE

MIR Medicina Familiar y Comunitaria, Atención Primaria Valladolid Este

Tutora:

DRA. MARTA RUIZ CALZADA

L.E. Medicina Familiar y Comunitaria, Atención Primaria Valladolid Este

RESUMEN

Anamnesis: Paciente que acude por cuadro de otitis bilateral, parálisis facial, pérdida de peso y sudoración nocturna que aparece tras la administración de la vacuna COVID.

Exploración física: Parálisis facial bilateral con signo de Bell positivo e hipoacusia bilateral. Resto de exploración física normal.

Evolución: La paciente es ingresada y se realizan varias pruebas destacando gammagrafía y biopsia pulmonar con diagnóstico compatible con granulomatosis con poliangeitis.

Discusión: La granulomatosis con poliangeitis es una enfermedad sistémica con una evolución variable en función de la extensión, siendo en la mayoría de los casos crónica y recidivante.

ANAMNESIS

Paciente de 73 años con antecedentes de hipotiroidismo que acude a la consulta por cuadro de sinusitis y otalgia bilateral que se resolvió con tratamiento antibiótico.

Posteriormente presentó episodios de otitis y sinusitis recidivantes por lo que se remite a ORL, donde se inició de nuevo tratamiento antibiótico y se realizó timpanocentesis de ambos oídos. Unos meses después presentó un cuadro de hipoacusia bilateral de inicio subagudo realizándose audiometría donde se observa una hipoacusia neurosensorial bilateral.

Un mes después, y cuatro días después de la primera dosis de vacuna COVID, presenta episodio de parálisis facial izquierda, razón por la que se inicia tratamiento con corticoides con buena respuesta.

A los 20 días de su resolución, comienza con una parálisis facial derecha siendo derivada a neurología para estudio de parálisis facial bilateral.

Asociado al cuadro refiere febrícula recurrente de predominio vespertino, sudoración nocturna y pérdida de 10kg de peso que relaciona a la pérdida de varios familiares durante la pandemia.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Consciente y orientada. Lenguaje sin elementos disfásicos ni disartria. Dificultad para el habla secundario a la diplegia facial. PICNR. Campimetría por confrontación conservada.

Diplegia facial con signo de Bell positivo bilateral. No oftalmoparesias.

Hipoacusia moderada-severa mas acusada en lado derecho.

No alteraciones de la motilidad ni trofismo lingual.

No otra focalidad de PPCC.

No claudicación en Barré ni Mingazzini. No alteraciones de la sensibilidad. ROT conservados y simétricos en 4 extremidades. No dismetrias dedo-nariz ni talón-rodilla. RCP flexor bilateral. Marcha estable autónoma sin aumento de la base ni lateropulsiones.

Locomotor: No datos de sinovitis. pulsos pedios presentes y simétricos, sin edemas.

Auscultación cardiopulmonar y abdomen normal.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- TÓRAX, P-A Y LAT: Lesiones nodulares en lóbulo superior derecho.

- Analítica de sangre: Urea 64mg/dL, Creatinina 1.1 mg/dL, Filtrado Glomerular estimado (CKD-EPI) 50, Proteína C Reactiva 29.5 mg/dL. Leucocitos 14.100. Resto normal.

- ORINA 24 HORAS: pH5, Creatinina 28 mg/dL, Proteínas 49g, Proteínas/creatinina 1750, Creatinina 580 mg/dL, Sodio 64 mmol/L, Potasio 18mmol/L, Urea 9.3 mg/dL

- AUTOANTICUERPOS: Ac Anti-Mieloperoxidasa 39.9, Factor Reumatoide 19.2, Ac ANCA 1/80. Resto de autoinmunidad Negativo,

- SEROLOGÍA: Hepatitis A, IgG Positivo, anti-HBs Positivo, Epstein Barr EBNA-1, IgG Positivo, DNA viral Herpes simplex virus, IgG Positivo, Resto negativo.

- ECOGRAFIA DE ABDOMEN COMPLETO: Formación quística simple hepática de unos 7.5 cm de diámetro, sin aparente compresión de vías biliares. Resto sin alteraciones.

- GAMMAGRAFÍA CON GALIO Y TC99M: Intensos fenómenos inflamatorios en fosas nasales y tabique nasal. Sospecha de granulomatosis de Wegener. Fenómenos inflamatorios en ambos conductos auditivos, seno esfenoidal y ambos peñascos temporales.

- ECOCARDIOGRAMA TRANSTORÁCICO: Negativo para endocarditis.

- TC DE TÓRAX/ABDOMEN/PELVIS: Adenopatías subcentimétricas a nivel paratraqueal derecho. Condensaciones nodulares en ambos pulmones, de distribución aleatoria, destacando tres nódulos en segmento apical del LSI el mayor 19 mm. Quiste hepático simple de 8. 5 cm en cúpula hepática. Resto normal

- RM DE CEREBRO SIN CONTRASTE: Ocupación de oídos medios-celdillas mastoideas sugestivo de otomastoiditis, sin signos de complicación intracraneal. Resto sin alteraciones

- BIOPSIA PULMONAR: Patrón morfológico exudativo fibrinohemorrágico con capilaritis. Tinción de Ziehl-Neelsen, Auramina, Gram y cultivos negativos.

- HEMOCULTIVOS: Se aísla Staphylococcus hominis

- ELECTROMIOGRAMA: Afectación del nervio Facial de forma bilateral severa y de predominio axonal, con evidentes signos de denervación activa en el territorio del nervio Facial izquierdo. Resto de troncos nerviosos normales.

DIAGNÓSTICOS

1. Granulomatosis con poliangeitis: Cumple criterios ACR 1990
2. Bacteriemia por *S hominis*

TRATAMIENTO

- Prednisona 60 mg en el desayuno durante 2 semanas, descendiendo posteriormente 10mg cada 2 semanas hasta suspender.
- Omeprazol 20 mg en el desayuno diario.

EVOLUCIÓN

Ante el cuadro sistémico (clínica ORL, diplegia facial, pérdida de peso y febrículas mantenidas), se realiza una radiografía y TAC de tórax, donde se confirma la presencia de una condensación en el lóbulo superior derecho y múltiples nódulos en ambos lóbulos superiores con pseudocavitación, ingresando para completar estudio a descartar:

- Tuberculosis con afectación leptomenígea (febrícula, sudoración nocturna, pérdida de peso y la afectación de pares).
- Carcinomatosis menígea (por la afectación de varios pares craneales, síndrome general)
- Vasculitis (granulomatosis con poliangeitis asociada a una mononeuritis múltiple).
- Otras opciones diagnósticas: borreliosis, amiloidosis, sarcoidosis, poliradiculoneuropatía desmielinizante (Síndrome Guillain Barré, Síndrome de Miller Fisher...).

A su llegada a la planta se registra pico febril de 39°C. Se extraen hemocultivos creciendo *Staphylococcus Hominis* e iniciándose antibioterapia con Piperacilina-tazobactam y Daptomicina durante 2 semanas. Se realiza ecocardiograma transtorácico que descarta endocarditis.

Los primeros días del ingreso presenta cuadro de colestasis disociada de probable origen medicamentoso por lo que se realiza ecografía abdominal en la que se descarta patología.

En la analítica de ingreso se objetiva un fracaso renal agudo no pudiendo descartar causa prerrenal por deshidratación y en relación a la bacteriemia, y tratándose con sueroterapia.

Dados los hallazgos radiológicos en los que se observan múltiples condensaciones pulmonares y la sospecha de una vasculitis ANCA positivo, se realiza biopsia pulmonar que informan como patrón morfológico exudativo fibrinohemorrágico con capilaritis.

Ante parálisis fácial bilateral con lagofthalmos y erosión corneal en ambos ojos secundario a exposición por cierre palpebral incompleto, Oftalmología inicia lágrimas artificiales y corte de pestañas triquiásicas.

Respecto al tratamiento de la vasculitis, se inician inmunoglobulinas 25g durante 5 días. Dada la mala respuesta clínica inicial se inician bolos de metilprednisolona 500 mg durante 3 días y Rituximab con dosis de 1000 mg.

Tras tratamiento inmunosupresor, la paciente presenta mejoría tanto clínica como analítica persistiendo parálisis bilateral. Por dicho motivo, se solicita interconsulta a Rehabilitación quienes indican ejercicios a realizar durante ingreso.

DISCUSIÓN

La Granulomatosis con Poliangéitis es una inflamación necrosante que afecta la vía respiratoria superior e inferior, afectando a vasos de pequeño y mediano calibre. Se la distingue de las demás vasculitis sistémicas por la ausencia de depósitos autoinmunes.

Los criterios diagnósticos de la enfermedad incluyen afectación nasal, oral y/o de vía aérea, anormalidades radiográficas (nódulos, infiltrados o cavidades), sedimento urinario anormal y granulomas en la biopsia de una arteria o del área perivascular (1).

Se detectan anticuerpos C-ANCA/anti-PR3, en el 90% de los pacientes con granulomatosis con poliangéitis, siendo éste un marcador muy específico, aunque no patognomónico. Los anticuerpos P-ANCA son mucho más inespecíficos y aparecen en el 20% de los casos(2).

En la tomografía de tórax se evidencian nódulos con o sin cavitación, opacidades alveolares, lesiones estenosantes y alteraciones pleurales. El diagnóstico diferencial se debe realizar con el resto de vasculitis ANCA positivas, como el Síndrome de Churg Strauss y la poliangéitis microscópica, que afectan a pequeños vasos (3). La enfermedad tiene una evolución variable que depende de su extensión local o sistémica y de la naturaleza de los órganos afectados. En general, tiende a ser crónica y recidivante, con una mediana de supervivencia de 20 años (4).

El tratamiento incluye la combinación de glucocorticoides con ciclofosfamida o rituximab y, en ciertos casos, plasmaféresis. En casos leves sin afectación multiorgánica se puede prescribir metotrexate (5).

BIBLIOGRAFÍA

1. GC, Churg J.. Wegener's granulomatosis: pathology and review of the literature. . Arch Pathol 1954; 58:533-553
2. Aberle DR, Gmsu G, Lynch D. Thoracic manifestations of Wegener granulomatosis: diagnosis and course. Radiology 1990; 174:703-09
3. Bacon PA. The Spectrum of Wegener's Granulomatosis and Disease Relapse. N Eng J Med. 2005; 352:330-2
4. Specks U, Deremee RA. Granulomatous Vasculitis Wegener's. Granulomatosis and Churg-Strauss síndrome. Rheum Dis Clin North Am. 1990; 16: 377-97
5. Brunton Lawrence, Chabner Bruce, Knollman Bjorn (2012). Godman y Gilman: Las bases farmacológicas de la terapéutica. Editorial McGrawhill. México. 12va edición. Sección VII. Capítulo 42

SINGULTUS: UN RETO DIAGNÓSTICO

Autora Principal:

XJOYLIN TERESITA EGÜES TORRES
MIR 4 Medicina Interna, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Colaboradores:

PABLO TELLERÍA GÓMEZ
MIR Medicina Interna, Hospital Clínico Universitario de Valladolid
MARTA DE LA FUENTE LÓPEZ
MIR Medicina Interna, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Tutor:

DR. JAVIER MARTÍN GUERRA
L.E. Medicina Interna, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

RESUMEN / ABSTRACT

El hipo persistente, también denominado singultus, es un síntoma poco común que debe hacernos pensar en afectación del sistema nervioso central y digestiva como causas principales. El linfoma del manto es un tipo de linfoma no Hodgkin poco frecuente que debuta en la mayoría de casos con linfadenopatías como signo principal.

A continuación, se presenta el caso de un paciente de 78 años que acude a consulta para estudio de prurito e hipo persistentes.

Tras descartar las etiologías más comunes, se amplía el estudio con pruebas de imagen y se objetiva como causa principal del hipo la irritación nerviosa a causa de conglomerados adenopáticos, y mediante el estudio histológico de los mismos, se alcanza como diagnóstico principal un linfoma del manto, concluyendo que en todo paciente con hipo persistente durante más de 48 horas se debe realizar un estudio exhaustivo y sistemático que incluya pruebas de imagen que nos permitan valorar la posibilidad de afectación de los nervios vago o frénico en su recorrido.

ANAMNESIS

Varón de 78 años, con antecedentes de hipertensión arterial, diabetes mellitus tipo 2 y enfermedad renal crónica, en tratamiento con bisoprolol e insulina glargina, que consultó en la Unidad de Diagnóstico Rápido de Medicina Interna derivado desde el servicio de urgencias por cuadro de 10 días de evolución caracterizado por prurito intenso e hipo de aparición 6 días después que impedía el descanso nocturno.

El paciente negaba dolor abdominal, reflujo esofágico tras las comidas ni tos. Así mismo negaba cefalea, debilidad de cintura pélvica o escapular ni claudicación mandibular.

EXPLORACIÓN FÍSICA

En la exploración física se evidenció: TA: 105/69 mmHg Fc: 58 lpm SatO2 basal: 95 %

Consciente y orientado, con buen estado de nutrición e hidratación y buena coloración de piel y mucosas.

Cabeza y cuello: No ingurgitación yugular, bocio ni adenopatías cervicales.

Auscultación cardíaca: ruidos cardíacos rítmicos y sin soplos.

Auscultación pulmonar: murmullo vesicular conservado.

Abdomen: ruidos hidroaéreos presentes sin alteraciones. Abdomen blando, depresible y no doloroso. Sin masas ni visceromegalias.

Extremidades inferiores: sin edemas ni signos de trombosis venosa profunda.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Analíticamente, el hemograma y la bioquímica resultaron normales, salvo la presencia de VSG de 56 mm y una PCR 45 mg/L. El cortisol resultó dentro de los valores de la normalidad. Los anticuerpos antinucleares (ANA) y anticitoplasma de neutrófilo (ANCA) resultaron normales. La radiografía de tórax resultó sin hallazgos patológicos objetivables.

Se solicitó valoración por el servicio de Otorrinolaringología para descartar alteraciones en oído medio que justificasen el hipo persistente, quienes objetivaron una sinusitis crónica bilateral y un quiste orofaríngeo, y solicitaron una tomografía computarizada (TAC) de senos paranasales y cervical para posterior exéresis de la tumoración orofaríngea, en el que se objetivaron múltiples adenopatías en cadenas laterocervicales, inespecíficas, llegando la de mayor tamaño a presentar 16 mm de diámetro corto, en relación a un posible proceso linfoproliferativo / proceso infeccioso concomitante. También se objetivó una lesión nodular de contornos bien definidos, adherida al polo inferior del pilar amigdalino izquierdo, que presentaba un diámetro máximo de 22 mm (craneocaudal), sin presentar un claro plano de clivaje con el espacio visceral, en relación con una posible hipertrofia de tejido linfoide.

Asimismo, se solicitó un TAC toraco-abdominal en el que se objetivaron adenopatías mediastínicas múltiples multinivel, las más llamativas paratraqueal derecha de 15 mm, y en ventana aortopulmonar de 12 mm, de aspecto inflamatorio crónico. También se observaron adenopatías en cadenas axilares y mamaria interna derecha.

En abdomen se objetivaron múltiples adenopatías en ligamento gastrohepático, mesentéricas, retroperitoneales y retrocruales la mayoría entre 0,5 y 1,5 mm de aspecto inflamatorio crónico.

Se realizó biopsia con aguja gruesa (BAG) de una adenopatía cervical submandibular con resultado de alteraciones sugestivas de linfoma del manto, y posteriormente se completó el estudio con un medulograma que puso de manifiesto un 1% de células linfoides atípicas. En el inmunofenotipo se objetivó un 0.81 % de células tumorales con inmunofenotipo (CD19, CD20, CD5 y CD22) (negatividad para CD23) compatible con LNH del manto.

DIAGNÓSTICOS

- LINFOMA NO HODGKIN DEL MANTO ESTADIO IV-A (INDICES PRONÓSTICOS: MPI: 7.5).

TRATAMIENTO

Inicialmente, se decidió observación clínica por tratarse de un linfoma de bajo grado, ausencia de síntomas B y comorbilidades. Tras su progresión 5 meses más tarde, con aumento de conglomerados adenopáticos a nivel abdominal y aparición de síntomas B, se inició tratamiento quimioterápico según esquema RITUXIMAB-BENDAMUSTINA.

EVOLUCIÓN

Buena respuesta parcial tras 6 ciclos de quimioterapia, con persistencia de adenopatía-conglomerado adenopático, a la altura del hilio renal izquierdo/paraaórtica izquierda, decidiéndose radioterapia complementaria.

DISCUSIÓN

El hipo persistente de más de 48 horas de evolución ocurre raramente y puede ser causado por una enfermedad grave. La mayoría de las etiologías del hipo prolongado son trastornos estructurales, infecciosos o inflamatorios que afectan el sistema nervioso central o los nervios vago o frénico o sus ramas(1). En el caso de nuestro paciente, a través de la anamnesis y la exploración física, se pudo descartar dentro del diagnóstico diferencial las causas digestivas y una relación con la enfermedad renal crónica, y se amplió la búsqueda diagnóstica mediante TC toracoabdominal y cervical, cuyos hallazgos son los que nos dan como posible causa principal del hipo la irritación nerviosa a causa de los conglomerados adenopáticos, y los que nos obligan a descartar un proceso linfoproliferativo.

El Linfoma del manto comprende aproximadamente el 7% de los linfomas no Hodgkin en adultos en los EEUU y Europa, y aproximadamente el 75% de los pacientes que lo padecen inicialmente presentan linfoadenopatía(2). Concluimos pues que, ante la presencia de hipo prolongado durante más de 48 horas, se debe realizar un estudio sistemático y exhaustivo que incluya pruebas de imagen que nos permitan visualizar la posible afectación en el trayecto de los nervios vago, frénico o sus ramas.

AGRADECIMIENTOS

Al Doctor Javier Martín Guerra, por hacerme partícipe de este caso, ayudarme a tener una visión holística del paciente y enseñarme a buscar otro enfoque cuando parece que la pregunta no tiene respuesta.

BIBLIOGRAFÍA

1. Uptodate. Lembo MD. Hiccups [sede Web]. Jun 08, 2020 [Jun 08, 2020]. Uptodate. Waltham, Massachusetts. <http://www.uptodate.com/>
2. Uptodate. Freedman MD, Aster MD. Clinical manifestations, pathologic features, and diagnosis of mantle cell lymphoma [sede Web]. Aug 05, 2019 [Aug 05, 2019]. Uptodate. Waltham, Massachusetts. <http://www.uptodate.com/>

UNA TUMEFACCIÓN NO SIEMPRE ES INFLAMATORIA

Autora Principal:

ANDREA PATRICIA ESPINOZA LEIVA

MIR 2 Pediatría y Áreas Específicas, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Colaboradores:

JUAN RODRIGO ACEVEDO VEGA

MIR Pediatría y Áreas Específicas, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

ALEJANDRA ROMANO MEDINA

MIR Pediatría y Áreas Específicas, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Tutora:

DRA. REBECA GARROTE MOLPECERES

L.E. Pediatría y Áreas Específicas, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

RESUMEN / ABSTRACT

Adolescente varón de 13 años que consulta en Reumatología Pediátrica por tumefacción a nivel de las articulaciones interfalángicas proximales en ambas manos de 1 año de evolución, sin calor, rubor, ni dolor. No asocia limitación de la movilidad ni afectación de otras articulaciones. No presenta síntomas sistémicos. La analítica de sangre (hemograma, bioquímica, PRC, VSG) y el estudio inmunológico fueron normales. Se efectuó radiografía de ambas manos objetivando estructura ósea normal con aumento de partes blandas. La biopsia cutánea reveló presencia de hiperqueratosis ostoqueratósica, hipergranulosis, acantosis y aumento de fibroblastos; hallazgos que junto a la clínica del paciente apoyan el diagnóstico de paquidermodactilia.

La paquidermodactilia es una enfermedad benigna y rara que cursa con tumefacción sin otros signos inflamatorios locales o sistémicos. Aunque su etiología es desconocida se suele relacionar con microtraumatismos repetidos. No suele requerir tratamiento farmacológico o quirúrgico de forma habitual, pudiendo requerir corrección quirúrgica en algunos casos por problemas estéticos. La tumefacción suele mejorar al disminuir los microtraumatismos.

Tanto la anamnesis como el examen físico son fundamentales para realizar un buen diagnóstico diferencial y orientar la realización de pruebas complementarias, efectuando aquéllas que ayuden a diferenciar esta patología de entidades reumatológicas que pueden precisar un diagnóstico y tratamiento sistémico o local precoz para mejorar el pronóstico funcional y vital de estos niños.

ANAMNESIS

Paciente de 13 años de edad, en seguimiento en neurología por sospecha de trastorno del espectro autista. Ausencia de antecedentes familiares relevantes. Acude a la consulta de Reumatología pediátrica refiriendo tu-

tumefacción progresiva de articulaciones interfalángicas proximales de ambas manos de 1 año de evolución, sin dolor ni calor; niega limitación de la movilidad. No presenta afectación de otras articulaciones. Sin episodios febriles ni aparición de lesiones cutáneas. Carece de clínica oftalmológica.

No síntomas sistémicos.

Refieren chasquidos repetidos de los dedos de ambas manos de años de evolución.

Niega deportes de contacto o traumatismos relevantes previos.

EXPLORACIÓN FÍSICA

En la exploración física solo destaca tumefacción, sin calor, enrojecimiento o dolor de la segunda a cuarta articulaciones interfalángicas de la mano derecha y tercera a cuarta articulaciones interfalángicas de la izquierda; predominantemente en la cara lateral de la articulación. Sin puntos dolorosos, ni limitación de la movilidad pasiva y activa.

Sin dactilitis, entesitis o inflamación a otros niveles.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Hemograma y bioquímica normal, incluyendo proteína C reactiva y velocidad de sedimentación globular. Estudio inmunológico que incluye determinación de ANA, FR y HLA B-27 negativos, con inmunoglobulinas normales para la edad.

Se realizó radiografía de ambas manos, objetivando aumento de partes blandas sin lesiones óseas concomitantes (imagen 1).

Se efectuó biopsia cutánea, revelando la presencia de hiperqueratosis ortoqueratósica, hipergranulosis, acantosis de patrón irregular y ligero incremento de fibroblastos (imagen 2).

DIAGNÓSTICOS

Paquidermodactilia

TRATAMIENTO

Al ser una entidad benigna no se pauta tratamiento farmacológico ni quirúrgico. Se indica evitar actividades repetitivas que ocasionen microtraumatismos de las manos y los chasquidos con los dedos.

EVOLUCIÓN

Al disminuir los microtraumatismos no hay progresión en las lesiones. Reducción de la tumefacción a los 9 meses de seguimiento.

DISCUSIÓN

La paquidermodactilia es una fibromatosis digital que ocasiona tumefacción debido al engrosamiento fibroso de la dermis, sin asociar infiltrado inflamatorio.

Se trata de una enfermedad benigna y rara. (1-3) Clínicamente se caracteriza por tumefacción en la cara lateral de las articulaciones interfalángicas proximales, habitualmente simétrica.(1,2) Es más frecuente en varones jóvenes.(1,4,5) Su etiología es desconocida, aunque su forma clásica suele asociarse a pequeños traumatismos repetidos(2-5), como en nuestro caso.

El diagnóstico es clínico. (1,2,4) Dada la importante tumefacción que presentan estos pacientes es necesario descartar enfermedades reumatológicas como la artritis idiopática juvenil, que se diferencia al cursar con dolor de ritmo inflamatorio y limitación de la movilidad. (3,4) Otros diagnósticos diferenciales incluyen los nódulos de Garrod, cuyas lesiones son nodulares o papulares y localizadas en el dorso de las articulaciones interfalángicas proximales o metacarpo-falángicas. (2)

La fibromatosis hialina juvenil es otra entidad a tener en cuenta. Se caracteriza por múltiples nódulos subcutáneos asociados a lesiones óseas, ulceraciones, hipertrofia gingival o lesiones tumorales en cuello o nariz. (2) La anatomía patológica, se caracteriza por hiperqueratosis con acantosis, junto con engrosamiento de la dermis debido al aumento de las fibras colágenas.(1,2,5)

Si se trata suele ser por motivos estéticos ya que suele cursar sin dolor o limitación del movimiento articular. El tratamiento puede realizarse mediante infiltraciones de corticoides o cirugía. (1,3-5)

AGRADECIMIENTOS

Dr. Gerardo Martínez García, del Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

BIBLIOGRAFÍA

1. Pérez-López I, Martínez-López A, Retamero JA, Gallo F, Arias-Santiago S. Paquidermodactilia, engrosamiento digital proximal. *Pachydermodactyly, digital proximal thickening. Dermatol Online J.* 2017;23(10):0–3.
2. Valverde Gómez RM, Santoyo Martín N, Sánchez Caminero MP. Pachydermodactyly, uncommon or underdiagnosed entity? *Aten Primaria Pract [Internet].* 2022;4(3):100142. Disponible en: <https://doi.org/10.1016/j.appr.2022.100142>
3. Mesa-del-Castillo Bermejo P, Martínez Menchón T, de la Peña Moral J, Díaz Faura M del C. Paquidermodactilia clásica. Una simuladora de artritis idiopática juvenil. *An Pediatr.* 2016;85(5):275–6
4. Agudo-Mena JL, Buedo-Rubio MI, García-Atienza EM, Escario-Travesedo E. Pachydermodactyly: The great mimicker. *Reumatol Clin [Internet].* 2019;15(6):e156–7. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.reuma.2017.07.015>
5. Majlis PZ, Hermosa JMH. Tumefacción de articulaciones interfalángicas en un niño de 13 años. *Piel.* 2009;24(10):552–3.

IMÁGENES



Imagen 1: Tumefacción de articulaciones interfalángicas proximales de la mano izquierda. En la imagen de la derecha radiografía de la mano izquierda donde se observa aumento de partes blandas sin lesiones óseas.

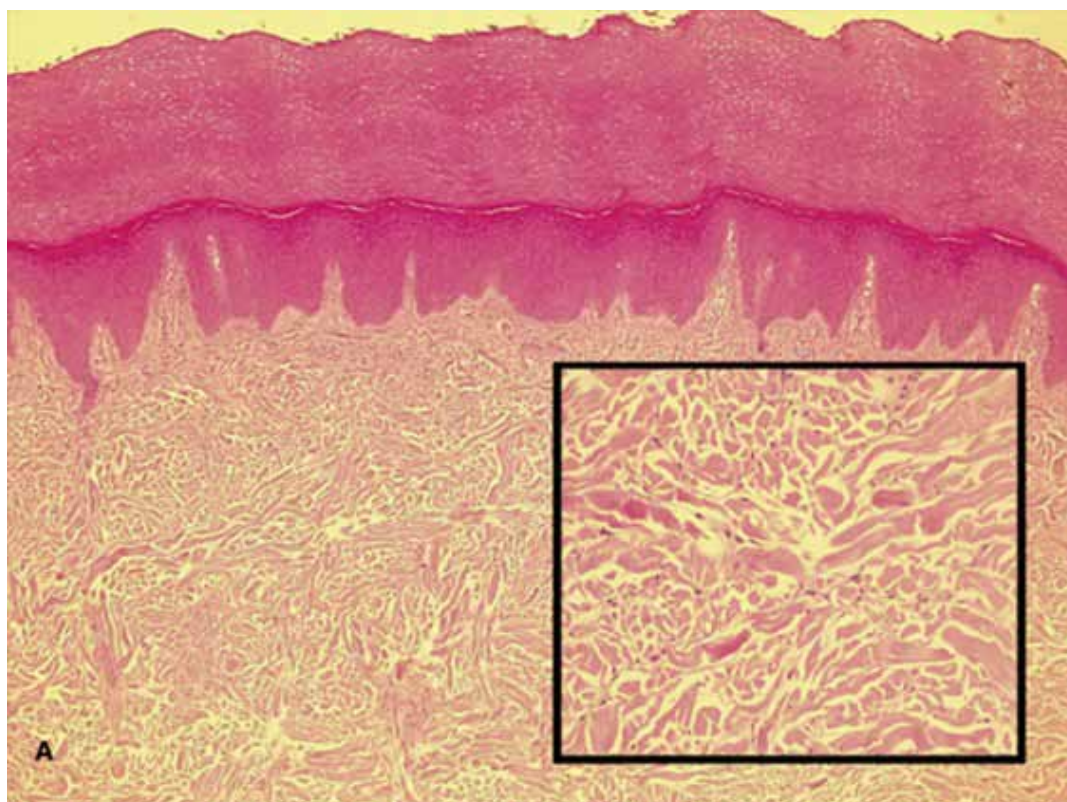


Imagen 2: Anatomía Patológica de biopsia cutánea (tinción hematoxilina-eosina): se observa hiperqueratosis ortoqueratósica, hipergranulosis y acantosis con patrón irregular. Imagen de aumento en cuadrante inferior derecho: se objetiva incremento de fibroblastos.

ECOGRAFÍA DESDE ATENCIÓN PRIMARIA. A PROPÓSITO DE UN CASO: CISTOADENOMA OVÁRICO

Autora Principal:

ELENA FALCÓN MORENO

MIR 2 Medicina Familiar y Comunitaria, Atención Primaria Valladolid Oeste

Colaboradora:

MARINA GRANDA MARQUES

MIR Medicina Familiar y Comunitaria, Atención Primaria Valladolid Oeste

Tutor:

DR. VÍCTOR MUÑOZ MARTÍN

L.E. Medicina Familiar y Comunitaria, Atención Primaria Valladolid Oeste

Tutora:

DRA. SILVIA GARCÍA ESPIGA

Medicina Familiar y Comunitaria, Atención Primaria Valladolid Oeste

RESUMEN / ABSTRACT

Mujer de 28 años que acude a consulta por dolor abdominal y sensación de ocupación que aparece en decúbito prono, sin otra sintomatología acompañante. A la exploración abdominal se palpa zona indurada en hipogastro y mesogastro, que coincide con el área de dolor que refiere la paciente, sin otros hallazgos de interés. Ante esta exploración y tras haber descartado embarazo, con test de gestación negativo, se decide realizar una ecografía clínica abdominal en el Centro de Salud en ese mismo momento, en la cual se objetiva imagen hipoecoica de 10x13x18 cm que sugiere dependencia ovaria. Tras este hallazgo se decide completar estudio con TC abdominopelvíco, analítica sanguínea completa y derivación preferente al servicio de Ginecología.

Con el resultado de las pruebas y la clínica, la paciente una semana más tarde ingresa para intervención quirúrgica vía laparoscópica para extracción de la masa, llegándose al diagnóstico de cistoadenoma seroso a través del estudio anatomopatológico de la misma.

Cabe destacar de este caso clínico que gracias a contar con ecógrafo en las consultas de atención primaria, permitió descartar patología urgente y potencialmente grave para la paciente, así como mejorar el abordaje holístico del paciente y minimizar listas de espera.

ANAMNESIS

Mujer de 28 años sin alergias medicamentosas, con antecedentes personales de abdominalgia inespecífica de un año de evolución, acude a la consulta de Atención Primaria por dolor abdominal acompañado de sensación

de ocupación al adquirir la postura de decúbito prono en la piscina. Niega probabilidad de embarazo, cuya fecha de última regla fue hace dos semanas. No refiere náuseas, vómitos ni alteración del ritmo intestinal, ni clínica de reflujo gastroesofágico.

Desmiente anorexia ni pérdida de peso.

Niega clínica miccional.

Previamente, en anteriores consultas, había referido cuadros de abdominalgia inespecífica, sin síntomas de alarma y autolimitados, por lo que no motivó la realización de estudios complementarios posteriores.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Exploración abdominal: ruidos hidroaéreos conservados, blando y depresible, se palpa zona indurada en hipogastro y mesogastro, coincidiendo con la zona en la que la paciente refiere dolor. Murphy y Blumberg negativos. No signos de irritación peritoneal. No defensa abdominal.

Afebril, hemodinámicamente estable, sin otros datos de interés.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Ante los hallazgos encontrados en la exploración, se decide realizar una ecografía clínica en el centro de salud.

- Ecografía abdominal clínica: se visualiza imagen hipoeoica de contenido heterogéneo con efecto de refuerzo posterior sobre cuadrante medio de abdomen de unos 8.87x13.34 cm en corte transversal de mesogastrio, unos 18.66x10.83 cm en corte longitudinal, y con imagen de pared que lo engloba de 1.06 de grosor. Dificultad para ver vejiga, pero visualizada parcialmente, bien repleccionada. La imagen quística anteriormente descrita se visualiza con el ecógrafo en corte transversal desde extremo superior de mesogastrio, hasta la parte más declive de hipogastro y fosa iliaca derecha.
- Analítica: hemograma, coagulación y bioquímica sin alteraciones. De los marcadores tumorales solicitados, se objetiva elevación de CEA 125, con valor de 95 ku/l.
- TAC: masa pélvica de probable origen anexial derecho de 10x15x18 cm, unilocular, sin tabiques internos, ni polos sólidos. Probable cistoadenoma seroso de ovario derecho. Resto del estudio sin alteraciones significativas.

DIAGNÓSTICOS

Masa de origen anexial. Probable cistoadenoma ovárico.

TRATAMIENTO

Quistectomía de ovario derecho por laparoscopia.

EVOLUCIÓN

Tras la realización de la ecografía clínica en el centro de Atención Primaria, se decide derivación preferente al servicio de Ginecología para completar estudio. Simultáneamente, se solicita TC abdomino-pelvico para descartar malignidad del proceso y origen del mismo y analítica sanguínea completa. La paciente es intervenida vía laparoscópica una semana después para extracción de masa y posterior estudio anatomopatológico de la misma. Un mes mas tarde, se confirma la sospecha clínica de cistoadenoma seroso de ovario derecho.

DISCUSIÓN

Ante el cuadro clínico de la paciente, la orientación diagnostica debe ir encaminada en descartar primero lo más urgente y después lo mas frecuente. Uno de los factores que complican llegar al diagnostico, es el amplio abanico de síntomas inespecíficos que presentan las masas pélvicas (1). Por ello nos debemos servir de una buena anamnesis y exploración, así como de un correcto manejo de las pruebas complementarias.

Dentro de nuestras sospechas, una vez descartado lo emergente, como primera posibilidad a barajar, se encontraba el cistoadenoma ovárico, por ser éste la neoplasia ovárica benigna más frecuente. Se trata de un tumor quístico no funcional derivado del epitelio superficial del ovario, del que existen dos tipos principales, el seroso y el mucinoso, siendo el primero el mas común.

Su diagnostico es de difícil determinación, ya que en etapas tempranas gran numero de ellos son asintomáticos y no es hasta que alcanza gran tamaño cuando debutan los signos y síntomas como por ejemplo masa abdominal palpable, dolor abdominal o síntomas derivados de la compresión de órganos vecinos como vejiga y recto (2).

A pesar de este hecho, la realización de pruebas de imagen disponibles como la ecografía abdominal o el TC abdomino-pelvico nos permiten confirmar nuestra sospecha con cierta eficacia.

El hecho de disponer de ecógrafo en las consultas de atención primaria, posibilita adelantar tiempos de espera, así como de mejorar el abordaje inicial de una patología potencialmente grave, siempre y cuando, exista una coordinación eficaz entre Atención Primaria y Hospitalaria.

Así pues, el manejo del ecógrafo en Atención Primaria ha demostrado que mejora la calidad asistencial del paciente y su el manejo holísticos (3).

BIBLIOGRAFÍA

1. Zevallos Quiroz JC, Toran Monserrat FJ, de Santiago Urquijo FJ, Cormenzana Lizarriar EP, Arrinda Yeregui JM. Primary retroperitoneal mucinous cystadenoma. *CirEsp*[Internet]. 2016;94(6):365–6. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.ciresp.2014.12.012>
2. Milián Espinosa I, Chávez Betancourt LA, Jiménez Puñales S. Dos tipos histológicos diferentes en un tumor de ovario. A propósito de un caso. *Clin Invest Ginecol Obstet* [Internet]. 2015 [citado el 29 de septiembre de 2022];42(2):92–4. Disponible en: <https://www.elsevier.es/es-revista-clinica-e-investigacion-ginecologia-obstetricia-7-articulo-dos-tipos-histologicos-diferentes-un-S0210573X13001093>
3. Sánchez Barrancos IM Ecografía y Atención primaria Aten Primaria [Internet]. 2017;49(7):378–80. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.aprim.2017.03.003>

IMÁGENES



Imagen 1: Ecografía de cistoadenoma corte longitudinal a nivel de mesogastrio (18x10cm)



Imagen 2: ecografía de cistoadenoma corte transversal a nivel de mesogastrio.

PROTOCOLO BLUE EN EL ESTUDIO DE UNA DISNEA EN ATENCIÓN PRIMARIA

Autora Principal:

ANA FERNÁNDEZ GARCÍA

MIR 4 Medicina Familiar y Comunitaria, Atención Primaria Valladolid Este

Colaboradora:

ANA MARÍA FERNÁNDEZ HERRERO

MIR Medicina Familiar y Comunitaria, Atención Primaria Valladolid Este

Tutor:

DR. JAVIER SANZ VALENTÍN

L.E. Medicina Familiar y Comunitaria, Atención Primaria Valladolid Este

RESUMEN / ABSTRACT

Presentamos el caso de un varón de 59 años con antecedentes de carcinoma de vejiga que consulta por disnea y edema en extremidad inferior izquierda de 4 días de evolución. En la exploración objetivamos edema doloroso hasta raíz de miembro. Ante estos síntomas comenzamos estudio ecográfico de la disnea siguiendo el protocolo BLUE, donde objetivamos realizando ecografía pulmonar la presencia de deslizamiento pleural y patrón en líneas A.

Posteriormente realizamos ecografía vascular con el hallazgo de trombosis venosa profunda. Dichos datos nos sugieren el diagnóstico de sospecha de Tromboembolismo pulmonar con una especificidad del 99%. Derivamos al hospital de referencia, donde realizan AngioTAC objetivándose un tromboembolismo pulmonar bilateral. Se inicia anticoagulación y se ingresa para tratamiento.

El protocolo BLUE es una aproximación ecográfica integrada para el diagnóstico de la disnea y del fallo respiratorio agudo. Es una técnica que se puede realizar en menos de 3 minutos y solo con su uso podemos diagnosticar el 90.5% de las disnea. La base del diagnóstico en Atención primaria es una correcta anamnesis y exploración física, pero además en los últimos años la ecografía clínica se ha afianzado como una herramienta diagnóstica más al alcance del médico de familia, complementando el diagnóstico y la toma de decisiones.

ANAMNESIS

Varón de 59 años, alérgico a Quinolonas, sin hábitos tóxicos de interés. Con antecedentes médicos carcinoma de vejiga. Acude a consulta por sensación disneica con dolor costal de características pleuríticas, además refiere inflamación y dolor en extremidad inferior izquierda de 4-5 días de evolución, que ha ido progresando, limitando la deambulación. No tos ni clínica infecciosa en días previos. Afebril. No otros síntomas asociados.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Estable hemodinámicamente. TA 103/64 mmHg 93lpm Tª 36.1°C satO2 96% FR 16 rpm.

Auscultación cardiorpulmonar: normal.

Abdomen: normal.

Extremidad inferior izquierda: edema doloroso hasta raíz de miembro, aumento del diámetro respecto a extremidad contralateral con aumento local de la temperatura.

Pulsos presentes.

Homans positivo. Escala Wells para TVP: 3 (Riesgo elevado).

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Ante una disnea acompañado de edema en extremidad inferior realizamos el protocolo BLUE ecográfico (Bedside Lung Ultrasound Emergency) para valoración de la disnea.

Comenzamos realizando ecografía pulmonar, confirmando la presencia de deslizamiento pleural y observamos el patrón subyacente en la superficie pleural: patrón en líneas A (líneas hiperecogénicas horizontales y paralelas a una distancia múltiplo entre transductor y la línea pleural), continuando el protocolo se nos indica realización de estudio de trombosis venosa profunda, objetivando una falta de compresibilidad a nivel de vena Femoral y vena Poplítea izquierda con material hiperecogénico intraluminal. Por tanto, ante los hallazgos de deslizamiento pleural + líneas A + TVP según el protocolo BLUE el diagnóstico más probable sería de Embolia pulmonar con una sensibilidad del 81% y una especificidad del 99%.

Se realiza electrocardiograma: Taquicardia sinusal a 100lpm. Ante estos hallazgos, derivamos a Urgencias con la sospecha de Embolia pulmonar. Continúan estudio con analítica: leucocitos 10.000, N 84.5%, función renal normal, sodio 128, LDH 371, Fosfatasa alcalina 267, PCR 177.9.

Se realiza AngioTC de arterias pulmonares, con el hallazgo de Tromboembolismo pulmonar bilateral (TEP) que afecta tanto a ramas lobares como a alguna segmentaria, con sobrecarga de cavidades derechas.

DIAGNÓSTICOS

Tromboembolismo pulmonar bilateral de riesgo intermedio. Trombosis venosa profunda en extremidad inferior izquierda. Hiponatremia leve hipoosmolar.

TRATAMIENTO

Se inicia anticoagulación con Enoxaparina 60 mg sc y se ingresa para tratamiento.

EVOLUCIÓN

Se mantiene estable hemodinámicamente siendo dado de alta con anticoagulación oral de manera indefinida.

DISCUSIÓN

El protocolo BLUE es una aproximación ecográfica integrada para el diagnóstico de la disnea y del fallo respiratorio agudo. Es una técnica que se puede realizar en menos de 3 minutos y con su uso podemos diagnosticar el 90.5% de la disnea. Se evalúan tres ítems: deslizamiento pleural, líneas A y B y consolidación o derrame pleural combinados con el análisis del sistema venoso.

El diagnóstico diferencial incluye las entidades más frecuentes: asma o agudización de la enfermedad pulmonar obstructiva, edema de pulmón, embolia, neumotórax, derrame y neumonía. En cuanto al diagnóstico del TEP, la presencia de deslizamiento pleural con líneas A bilaterales y TVP sugiere el diagnóstico con una especificidad del 99%. La ecografía pulmonar se convierte en una técnica alternativa, con la ventaja de realizarse a la cabecera de los pacientes, ser fácilmente reproducible y sin radiaciones ionizantes.

La anamnesis y la exploración física son la base del diagnóstico en Atención Primaria, pero además en los últimos años, la ecografía clínica se ha afianzado como una herramienta diagnóstica más al alcance del médico de familia, complementando el diagnóstico y la toma de decisiones.

Desde atención primaria, disponemos de una posición privilegiada ya que tenemos la posibilidad de ofrecer una atención accesible y longitudinal lo que aumenta el rendimiento de esta técnica en nuestras manos. La ecografía enriquece nuestro perfil profesional haciéndolo más resolutivo y eficaz.

BIBLIOGRAFÍA

1. Nilam J.Soni, Robert Arntfield, Pierre Kory. Point of care Ultrasound. Elsevier.
2. Liechtenstein D. Ultrasound diagnosis of the critically ill. 2ª ed. Berlin-Heidelberg: Springer-Verlag.
3. M.Colmenero, M.García-Delgado, I.Navarrete, G.López-Milena. Utilidad de la ecografía pulmonar en la unidad de medicina intensiva. Elsevier.
4. Luna Gargani, Giovanni Volpicelli. How I do it: Lung Ultrasound. Cardiovascular Ultrasound 2014.
5. Díaz S, Conangla L, Sánchez IM, Pujol J, Tarrazo JA, Morales JM. Utilidad y fiabilidad de la ecografía clínica en Medicina Familiar: ecocardiografía y ecografía pulmonar. Aten Primaria. 2019;51(3):172-183.

IMÁGENES

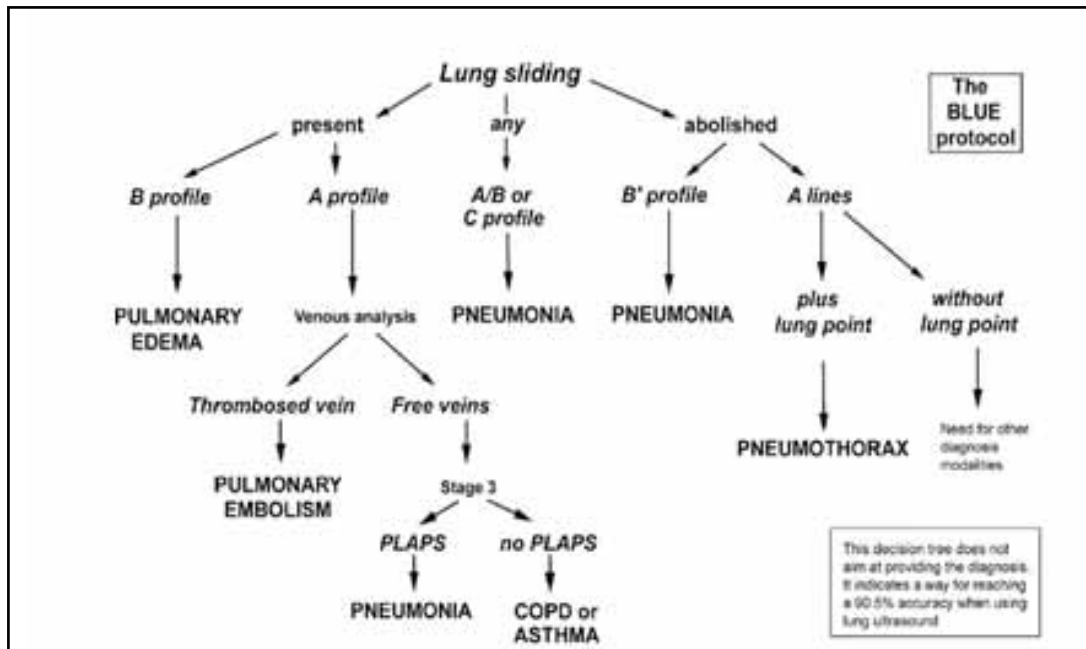


Figura 1: Protocolo BLUE. Lichtenstein, Mezière. Chest 2008.

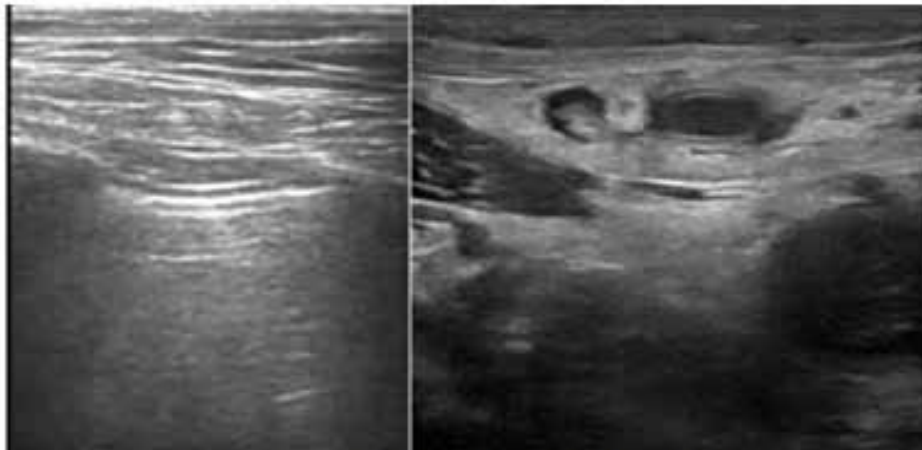


Imagen 2: Líneas A. Trombosis Vena Femoral.

TOXICIDAD PULMONAR POR RITUXIMAB

Autora Principal:

SORAYA FERNÁNDEZ GAY

MIR 2 Neumología, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Colaboradoras:

CELIA RODRÍGUEZ DUPUY

MIR Neumología, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

ESTER RODRÍGUEZ FLÓREZ

MIR Neumología, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Tutor:

DR. JOSÉ JAVIER VENGOECHEA ARAGONCILLO

L.E. Neumología, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

RESUMEN / ABSTRACT

Se presenta caso de un varón de 53 años, inmunodeprimido por la toma de Rituximab (RTX), que comienza con síndrome febril e infiltrados pulmonares bilaterales sugestivos de infección respiratoria, sin respuesta a tratamiento antibiótico de amplio espectro, ni a dosis bajas de corticoides (CTC) sistémicos.

Se observa una progresión de los infiltrados radiológicos sugestivos neumonía organizada criptogénica (NOC). Posteriormente, presenta buena evolución clínico-radiológica tras la administración de dosis altas de glucocorticoides y la suspensión temporal del fármaco causante.

ANAMNESIS

Paciente varón de 53 años con antecedentes personales de hipertensión arterial, dislipemia, diabetes mellitus tipo II, exfumador con índice paquete/año (IPA) de 10, y esclerosis múltiple (EM) diagnosticado hace 11 años en tratamiento activo con Rituximab semestral desde hace 3 años.

Es valorado en Urgencias por fiebre termometrada de hasta 38,5°C, tos seca, disnea de reposo y dolor torácico de características pleuríticas.

Asociaba cuadro de malestar general y astenia. Se diagnosticó infección por SARS-COV2 recibiendo tratamiento sintomático y dado de alta a domicilio.

Tras persistencia de los síntomas durante 3 semanas, acude de nuevo a Urgencias recibiendo tratamiento con Levofloxacino durante 7 días con mejoría parcial de los síntomas, pero dada la presencia continuada de febrícula y síntomas anteriormente descritos, se decide ingreso hospitalario en Neumología para estudio etiológico.

El paciente había recibido la última dosis de RTX 2 meses antes.

EXPLORACIÓN FÍSICA

A la exploración, hemodinamicamente estable, ligeramente taquicárdico, manteniendo saturaciones de oxígeno basal en torno >95% (FiO₂ 21%), sin datos de cianosis ni trabajo respiratorio. No datos de irritación meníngea.

A la auscultación pulmonar, se objetivan crepitantes finos en ambos hemitórax. La auscultación cardíaca es rítmica, sin soplos.

Abdomen blando, depresible, no doloso a la palpación en profundidad. Extremidades inferiores sin edemas ni signos de trombosis venosa periférica.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Analíticas sanguíneas sin leucocitosis, procalcitonina negativa y, reactantes de fase aguda elevados (PCR 120 mmg/L, ferritina 1439,4 ng/mL) que fueron en aumento durante el ingreso (PCR 171 mg/L, ferritina 3783 ng/ml y LDH 318 U/L).

Microbiología: cultivo de esputo y hemocultivo; antigenuria de Legionella y Neumococo, serología de neumonías atípicas y PCR virus respiratorios negativas. Durante el ingreso, en lavado broncoalveolar (BAL), los cultivos bacteriológicos y fúngicos negativos, PCR bacterias atípicas y Pneumocystis negativas y PCR Adenovirus + (previamente -).

Pruebas de imagen:

- Rx de tórax PA/LAT (ingreso): focos parcheados, bilaterales, en relación con proceso infeccioso agudo compatible con SARS- CoV-2 reciente.
- TCAR al inicio del ingreso (imagen 1): parénquima pulmonar con parcheados alveolares bilaterales en vidrio deslustrado con áreas consolidativas, hallazgos en relación como primera posibilidad con proceso infeccioso atípico.
- TC torácico de control (tras cambios de los infiltrados en Rx. Tórax) (imagen 2): extensa afectación en vidrio deslustrado en varios lóbulos con múltiples áreas parcheadas e imágenes en halo invertido. Comparándolo con estudio previo, se observa afectación más extensa y cambios en las zonas de afectación. Hallazgos muy sugestivos de corresponder con neumonía organizada (primaria o secundaria a tratamiento).

Intervencionismo: broncoscopia tras el alta (en tratamiento CTC): árbol bronquial derecho e izquierdo sin alteraciones endobronquiales hasta límite de desviación endoscópica. Se realizan 6 biopsias transbronquiales (BTB) en LSI.

Anatomía Patológica: durante el ingreso, lavado bronquealveolar (BAL) sin células sugestivas de malignidad. Tras el alta, en BAL con citología negativa para células malignas (Macrófagos: 60%, Linfocitos: 35%, Neutrófilos: 5%). BTB sin datos de fibrosis ni malignidad.

DIAGNÓSTICOS

Neumonía organizada criptogénica secundaria a Rituximab.

TRATAMIENTO

Inicialmente, recibió antibioterapia empírica con Levofloxacino.

Dado la ausencia de mejoría clínica, se instauró tratamiento con Piperacilina/tazobactam, Teicoplanina, Trimetoprim-Sulfametoxazol y CTC a dosis bajas.

Tras los resultados radiológicos sugestivos de NOC y ausencia de aislamientos microbiológicos significativos (Adenovirus + en BAL tras dos semanas de ingreso y resultado – previo), se mantuvo Trimetoprim-Sulfametoxazol de forma profiláctica y se aumentaron los CTC a dosis de mg/Kg. Se suspendió tratamiento con RTX.

EVOLUCIÓN

Durante su estancia hospitalaria, se inicia antibioterapia empírica con Levofloxacino con actitud expectante por posible sobreinfección bacteriana de neumonía COVID dado la positividad en PCR semanas previas y patrón radiológico compatible (imagen 1) a la espera de resultados microbiológicos. Permanece hemodinámicamente estable, pero con presencia de picos febriles, por lo que se decide escalar a Piperacilina/tazobactam, Teicoplanina y Trimetoprim-Sulfametoxazol por sospecha de Pneumocystis en paciente inmunodeprimido. Se realiza fibrobroncoscopia con BAL para obtener muestras y completar estudio.

Acompañando a estos picos febriles (hasta 39,6°C), se observa episodio de hemiplejía en hemicuerpo izquierdo en relación con aumento del déficit motor previo secundario a la fiebre en paciente con EM sin precisar tratamiento adicional.

Pese al tratamiento pautado, se observa progresión de infiltrados radiológicos y persistencia de picos febriles, por lo que se decide repetir TC torácico observando cambios sugestivos de NOC (imagen 2). Por ello, se aumenta dosis de glucocorticoides con resolución de la clínica.

Tras la valoración conjunta por el servicio de Neumología, se decide repetir broncoscopia con biopsia transbronquial de forma ambulatoria (pospuesta por PCR positivas de repetición) tras recibir el alta hospitalaria dado la estabilidad clínica del paciente. En la segunda broncoscopia, se observa en el BAL inflamación crónica con citología negativa para células malignas. Microbiología negativa y biopsia transbronquial sin datos de fibrosis ni malignidad.

Dado la ausencia de aislamientos microbiológicos, pruebas de imagen sugestivas de NOC y resultados de Anatomía Patológica inespecíficos (Linfocitos: 35%, Neutrófilos: 5% compatibles con NOC) y la mejoría clínica tras el aumento de dosis de CTC, la principal sospecha diagnóstica es NOC secundaria a Rituximab.

DISCUSIÓN

En los últimos años, se ha incrementado el uso del anticuerpo monoclonal humano-murino anti-CD20 (Rituximab) mejorando el pronóstico de diversas enfermedades autoinmunes y hematológicas; y con ello, han aumentado los efectos adversos, destacando entre ellos la toxicidad pulmonar, sin existir una relación dosis-dependiente.

Una de sus complicaciones es la enfermedad pulmonar intersticial (ILD), entidades potencialmente fatales, entre las que se encuentra la NOC. La incidencia de NOC por toxicidad secundaria a RTX es entre un 3-10%,

siendo mayor en hombres (56%) que se encuentran en la 5ª década de la vida. La NOC es un síndrome clínico-radiológico que debe ser considerada en pacientes que han recibido RTX y presentan disnea (70%), fiebre (40%) y tos seca (32%) sin foco infeccioso y con opacidades pulmonares en vidrio deslustrado en el TACAR. Estos infiltrados pueden desaparecer tras suspender el fármaco causante (RTX) y con dosis altas de CTC.

En el BAL se descarta infección y datos de malignidad. El daño pulmonar se produce por activación de los linfocitos T citotóxicos, liberación de citoquinas y posterior activación del complemento, con daño alveolar y vascular. Este medicamento también produce hipogammaglobulinemia, aumentando el riesgo de neumonías atípicas, bronquiolitis y bronquiectasias.

Dado que se desconoce la seguridad de la reexposición al fármaco tras la neumopatía y la evidencia bibliográfica de reacción posterior de mayor gravedad que la primera, no se consideró la reintroducción del fármaco en el caso de nuestro paciente

AGRADECIMIENTOS

Agradecimientos a mi tutor y a todos los Servicio de Neumología del Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

BIBLIOGRAFÍA

1. Philippe Camus, MD. The drug induced respiratory disease website. Organizing pneumonia pattern. Dijon, France: PNEUMOTOX. [Internet]. [Consultado 7 sep 2022]. Disponible en: <https://www.pneumotox.com/pattern/view/5/I.d/organizing-pneumonia-pattern-an-area-or-areas-of-consolidation-on-imaging>
2. Fernández Casares Marcelo, Espósito Gisela, González Alejandra, Segovia Jaime, Galperín María de los Ángeles, Del Valle Eduardo. Enfermedad pulmonar intersticial asociada a rituximab. Medicina (B. Aires) [Internet]. 2013 Ago [citado 7 sep 2022]; 73(4): 343-345. Disponible en: http://www.scielo.org.ar/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0025-76802013000400011&lng=es.
3. Subramanian M, Manjunath R, Kilara N, Mohan Rao KN. *Rituximab-induced subacute interstitial pneumonitis: a case report and review of literature*. Journal of Cancer Research and Therapeutics. India [Internet]. [Consultado 7 sep 2022].
4. Morrel F, Villar A, Ojanguren I. *Enfermedad pulmonar intersticial (EPI). Neumonías intersticiales idiopáticas*. En: Morrel F, director. Guía pneumológica. Pautas, exploraciones complementarias y datos en medicina respiratoria. Mederic Ediciones; 2020. p65-93.

IMÁGENES



Imagen 1: TC de Alta Resolución (TCAR): parcheados alveolares bilaterales en vidrio deslustrado con áreas consolidativas, en posible relación con proceso infeccioso atípico.



Imagen 2: TC Torácico sin contraste: múltiples áreas parcheadas en vidrio deslustrado que afectan a lóbulos superiores con imágenes en 'halo invertido' muy sugestivas de NOC.

EDEMAS GENERALIZADOS Y ARTRITIS SÉPTICA NEONATAL

Autor Principal:

SANTIAGO FERNÁNDEZ GONZÁLEZ

MIR 1 Pediatría y Áreas Específicas, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Colaboradores:

IGNACIO ALDANA VILLAMAÑÁN

MIR Pediatría y Áreas Específicas, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

MARÍA GARCÍA MONTERO

MIR Pediatría y Áreas Específicas, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Tutora:

DRA. JAIR ALONSO FERRERO

L.E. Pediatría y Áreas Específicas, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

RESUMEN / ABSTRACT

Recién nacido varón con edemas en dorso de pies y región pretibial. Al ingreso en Neonatología presenta una analítica con PCR elevada, plaquetopenia e hipoalbuminemia compatible con infección. Ante crecimiento de *S. Aureus* Resistente a la Meticilina en el hemocultivo se inicia vancomicina intravenosa.

Se descarta síndrome nefrótico por hipoalbuminemia persistente. A la semana de finalizar dicho ciclo antibiótico, presenta un pico febril y dolor a la movilización de cadera derecha, por lo que se inicia tratamiento empírico con vancomicina y amikacina intravenosa y se objetiva derrame articular de pequeña cuantía en ecografía y RMN, hallazgos compatibles con artritis séptica por lo que se opta por un manejo mixto (antibioterapia y quirúrgico).

ANAMNESIS

Recién nacido a término de peso adecuado para la edad gestacional que ingresa en un hospital terciario por distrés respiratorio al nacimiento (reanimación con CPAP con FiO2 máxima del 30%). Antecedentes familiares: madre con serología positiva para *T. Pallidum* correctamente tratada.

Durante su ingreso realiza hipoglucemias que precisan aportes endovenosos de glucosa. Se resuelven ambos problemas y se traslada a Maternidad. Al quinto día de vida se realiza analítica sanguínea por edema bilateral en dorso de pies y región pretibial, destacando 21.000 plaquetas, albúmina de 2.4 mg/dl y PCR 169.76 mg/L. Coagulación normal.

Se realiza despistaje infeccioso con extracción de hemocultivo y urocultivo. En el sedimento urinario se observan proteínas. Se inicia antibioterapia empírica ante sospecha de sepsis con ampicilina y gentamicina y se traslada a nuestro Hospital al 6º día de vida.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Buen estado general. Vital y reactivo. Bien perfundido.

Relleno capilar normal. Edema en dorso de pies y región pretibial.

Fontanela anterior normotensa.

Hematomas en dorso de mano en zonas de venopunción.

ACP rítmico sin soplos.

No distrés respiratorio salvo quejido intermitente. Abdomen blando y depresible, sin masas ni megalias. No doloroso a palpación. Ortolani y Barlow negativo.

Rigidez y dolor al movimiento de las extremidades inferiores. Genitales externos masculinos normales.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- Analítica sanguínea al ingreso: 12.600 leucocitos (50.8% neutrófilos), 21.000 plaquetas. Coagulación normal. Albúmina 2.4 mg/dl. PCR 169.76 mg/dl.

-Hemocultivo: S. Aureus Resistente a la Meticilina sensible a vancomicina.

-Urocultivo: negativo.

-Punción lumbar: normal.

-Serologías víricas negativas. Anticuerpos totales positivos para T. Pallidum con RPR negativos.

-Analíticas sanguíneas seriadas: PCR máxima de 212.94 mg/dl y valor mínimo de albúmina 1.6 mg/dl.

-Orina: proteinuria en 24 h: 9.26 mg/m²/h, 0.22 g/m²/día. Cociente Prot/Cr 1.6.

-Estudio ampliado de síndrome nefrótico: Lactato 3.36 mmol/, Amonio 51.4 mcmol/l. Autoinmunidad negativo. Estudio metabolopatías y mitocondriales negativo. Fondo de ojo sin hallazgos patológicos. Pasa potenciales auditivos.

-Ecografías: abdominal con pequeña cantidad de líquido libre perihepático y periesplénico. Doppler renal normal. Pequeño derrame pericárdico con función normal. Mínima cantidad de líquido en cadera derecha.

-RMN articular con contraste: se observa pequeña cantidad de líquido intraarticular en cadera derecha compatible con artritis séptica.

DIAGNÓSTICOS

Sepsis por Staphylococcus Aureus Resistente a la Meticilina. Trombopenia. Hipoalbuminemia. Edemas. Artritis séptica.

TRATAMIENTO

Se inicia vancomicina intravenosa durante 15 días con resolución de los edemas y negativización de reactantes de fase aguda. Tras 7 días sin antibioterapia, nuevo hemocultivo positivo para S.Aureus. Al diagnosticarse de artritis séptica en cadera, se realiza una atrotomía, limpieza y se continúa con vancomicina intravenosa durante 4 semanas. Posteriormente, se completan dos semanas con antibioterapia oral (1).

EVOLUCIÓN

Ante plaquetopenia moderada, se transfunden plaquetas y se realiza punción lumbar con LCR normal y cultivos negativos.

Anticuerpos totales positivos para *T. Pallidum* con RPR negativos. Serologías víricas negativas.

En el hemocultivo crece *S. Aureus* Resistente a la Meticilina, por lo que se inicia tratamiento con vancomicina. Durante el ingreso, presenta edemas con fóvea en extremidades inferiores y edema palpebral bilateral. Se constata progresivo aumento de PCR e hipoalbuminemia mantenida. Se inicia estudio por sospecha de síndrome nefrótico congénito sin llegar a cumplir criterios del mismo en ningún momento.

Además de presentar edemas, se constata líquido libre por ecografía a otros niveles: pequeña cantidad de líquido libre perihepático y periesplénico.

Doppler renal normal. Pequeño derrame pericárdico con función normal. Mínima cantidad de líquido en cadera derecha.

Tras 14 días de tratamiento con vancomicina se reabsorben los edemas hasta su total resolución al 17° día de vida. Al 33° día de vida comienza con irritabilidad y pico febril de 38°C. Se realiza una analítica sanguínea observando un realce en los reactantes de fase aguda (PCR 49.45 mg/dL). Se reinicia antibioterapia con vancomicina y amikacina por *S. Aureus* Resistente a la Meticilina y crecimiento de *E. Coli* BLEE en cultivos de vigilancia.

Se realiza RMN articular a las 24 horas del cuadro observándose pequeña cantidad de líquido articular en cadera derecha compatible con artritis séptica. Se extrae hemocultivo positivo para *S. Aureus* y se realiza limpieza intraarticular en quirófano al 37 día de vida con extracción de cultivo intraarticular en el que no hay crecimiento bacteriano. Se decide tratar en monoterapia con vancomicina tras obtener antibiograma. Mejora progresiva del estado general y de la movilidad articular con negativización de reactantes de fase aguda en analíticas posteriores.

DISCUSIÓN

Ante un cuadro de edemas en un recién nacido debemos descartar siempre la sepsis (2). Las citocinas implicadas en ella cambian la permabilidad capilar y generan edemas por paso de líquido al tercer espacio. El diagnóstico diferencial debe incluir el síndrome nefrótico congénito dado su evolución y mal pronóstico y anomalías congénitas de los vasos linfáticos como causas más infrecuentes. La artritis séptica bacteriana es más común en niños que en ninguna otra edad, siendo los menores de 5 años los que con mayor frecuencia se afectan. *S. aureus* es el germen mas frecuentemente encontrado, siendo habitual la clínica de irritabilidad a la movilización pasiva del miembro afecto, que se encuentra en flexión, abducción y rotación externa (3). El tratamiento en un recién nacido incluye antibioterapia endovenosa prolongada (hasta 4 semanas) y manejo quirúrgico realizando un lavado de la articulación.

AGRADECIMIENTOS

Agradecimientos al servicio de Traumatología que han participado en el diagnóstico, tratamiento y seguimiento del paciente.

BIBLIOGRAFÍA

1. Herndon W, Knauer S, Sullivan J, Gross R. Management of Septic Arthritis in Children. *Journal of Pediatric Orthopaedics*. 1986;6(5):576-578..
2. UpToDate [Internet]. Uptodate.com. 2022 [cited 1 September 2022]. Available from: <https://www.uptodate.com/contents/systemic-inflammatory-response-syndrome-sirs-and-sepsis-in-children-definitions-epidemiology-clinical-manifestations-and-diagnosis#>!
3. Yagupsky P. Epidemiology, Etiology, and Clinical Features of Septic Arthritis in Children Younger Than 24 Months. *Archives of Pediatrics & Adolescent Medicine*. 1995;149(5):537.

IMÁGENES



Imagen 1: Edema de miembros inferiores.



Imagen 2: Ecografía cadera derecha: se aprecia derrame articular de pequeña cantidad.

MIELITIS AGUDA LONGITUDINALMENTE EXTENSA

Autora Principal:

ANA MARÍA FERNÁNDEZ HERRERO

MIR 4 Medicina Familiar y Comunitaria, Atención Primaria Valladolid Este

Colaboradora:

ANA FERNÁNDEZ GARCÍA

MIR Medicina Familiar y Comunitaria, Atención Primaria Valladolid Este

Tutora:

DRA. CORA ALONSO LAMAS

L.E. Medicina Familiar y Comunitaria, Atención Primaria Valladolid Este

RESUMEN / ABSTRACT

La enfermedad por anticuerpos antiMOG es una enfermedad desmielinizante del sistema nervioso central (SNC) distinta de la esclerosis múltiple (EM), que cursa con varios fenotipos, entre ellos la mielitis transversa.

Presentamos el caso de un varón de 35 años con una debilidad progresiva de extremidades inferiores asociado a incontinencia urinaria.

Con la clínica de nuestro paciente, se excluyen otras enfermedades desmielinizantes del SNC y se solicitan anticuerpos anti-MOG que resultan positivos, estableciendo el diagnóstico.

Con esto se procede al tratamiento con bolos de corticoides intravenosos, plasmaféresis y rituximab presentando cierta mejoría pero persistiendo paraplejía, anestesia y ausencia de deseo miccional, por lo que continúa precisando rehabilitación en un centro especializado.

ANAMNESIS

Paciente varón de 35 años, sin alergias medicamentosas conocidas, con antecedente de lumbociática de 4 años de evolución, en tratamiento con celecoxib 200 mg/24 horas, tramadol 50 mg/12 horas y parches de buprenorfina 70 mcg/72 horas. Acude a consulta por empeoramiento de su lumbalgia con claudicación al caminar de puntillas o talones.

En sucesivas consultas refiere parestesias que comienzan en región distal de extremidad inferior izquierda, progresan a ambas extremidades inferiores, y posteriormente superiores. 9 días más tarde acudimos a domicilio por dolor en extremidades superiores e inferiores con imposibilidad para la bipedestación por pérdida de fuerza. Refiere dificultad para comenzar la micción desde hace 4 días.

Se deriva a Urgencias para valoración.

EXPLORACIÓN FÍSICA

TA 152/110 mmHg, FC 76 lpm, SatO2 98%, Tª 37.7°. Consciente, orientado, colaborador.

Eupneico en reposo. Intensa sudoración en tronco. Escala visual analógica de dolor: 10.

Exploración general normal salvo globo vesical.

Exploración neurológica: pupilas isocóricas normorreácticas, campimetría normal, movimientos oculares preservados, nistagmo periférico, resto de pares craneales preservados.

Fuerza en extremidades superiores conservada. Imposibilidad para elevación de miembros inferiores, moviliza sobre plano.

Reflejos osteotendinosos disminuidos.

Reflejo cutáneo plantar extensor bilateral.

Nivel sensitivo D8.

No dismetrías.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

En Atención Primaria:

- Sondaje vesical con salida de 1300 cc.
- Electrocardiograma, analítica sangre y orina y radiografía columna lumbosacra normales.

En Urgencias y primeros días de ingreso:

- Punción lumbar (PL): proteinorraquia y pleocitosis mononuclear sin consumo de glucosa. Cultivo, tinción de Gram y FilmArray negativo. Bandas oligoclonales negativas.
- Microbiología: Serología VIH, sífilis, citomegalovirus, virus varicela-zoster, Epstein-Barr, hepatitis A, B y C, herpes simple, borrelia, brucella, sarampión negativos. Quantiferon negativo. Hemocultivo negativo. PCR virus respiratorios y SARS-CoV2 negativos.
- Inmunología: anticuerpos antiacuporina 4 negativos. Anticuerpos anti-MOG positivos.
- Imagen: TC cerebral sin alteraciones. RM columna dorsolumbar: tenue aumento de señal del cordón medular a la altura D9-D10, que podría corresponder con mielitis.

DIAGNÓSTICOS

Mielitis aguda cervicodorsolumbar longitudinalmente extensa de probable etiología inflamatoria en el espectro de enfermedad antiMOG.

TRATAMIENTO

Bolos de metilprednisolona 7 días, seguidos de 7 ciclos de Plasmaféresis. Prednisona oral en pauta descendente junto con omeprazol. Administración de primera dosis de Rituximab 1 g. Rehabilitación motora.

EVOLUCIÓN

En los días posteriores presenta progresión clínica con paraplejía, diplopía y nistagmo, con nivel sensitivo D6. Dada la progresión clínica y puesto que la PL nos orienta a un proceso inflamatorio inmunomediado, se procede a la administración de bolos de corticoides durante 7 días, seguidos de corticoides orales con omeprazol. Se realiza RM de todo el neuroeje donde se aprecian lesiones hiperintensas en todo el tronco encéfalo y cordón medular desde C2 hasta cono medular (Imagen 1), con zonas dorsales altas respetadas, con realce de contraste periférico, cuya posibilidad diagnóstica más probable se encuentra en el espectro de enfermedades de neuromielitis óptica (NMOSD). Se realiza estudio de anticuerpos antiaquaporina 4 y anti-MOG, siendo estos últimos positivos, por lo que se realizan 7 ciclos de plasmaféresis, sin mejoría. Se pauta primera dosis de rituximab y un ciclo de inmunoglobulinas intravenosas, que se suspende por aparición de efectos adversos. Se repite RM con mejoría de las lesiones, descendiendo la dosis de corticoides oral hasta suspender. Dada la persistencia de paraplejía, arreflexia, anestesia en extremidades inferiores con nivel D9 y la necesidad de sondaje por ausencia de deseo miccional, se decide traslado al Hospital de Paraplégicos de Toledo para completar rehabilitación.

DISCUSIÓN

La enfermedad por anticuerpos antiMOG es una enfermedad inflamatoria desmielinizante del SNC, subdiagnosticada (1). Puede cursar en forma de varios fenotipos: neuritis óptica, encefalomielitis aguda diseminada, mielitis transversa, encefalitis cortical focal, síndromes del tallo cerebral (2). Con curso monofásico o recurrente; y afectación uni o bilateral. Se diagnostica ante la presencia de clínica o lesiones en pruebas de imagen compatibles con estos fenotipos de enfermedad desmielinizante, excluyendo otras enfermedades como EM y el espectro de neuromielitis (mediante el estudio de bandas oligoclonales y anticuerpos antiacuaporina 4 en LCR) (3), y coincidiendo con anticuerpos anti-MOG positivos. Mayor incidencia entre los 30-40 años, con leve predominio en mujeres y población caucásica. Se trata con bolos de corticoides intravenosos (metilprednisolona 1 g/24 horas) entre 3-7 días. Y en casos graves o fracaso terapéutico, plasmaféresis o inmunoglobulinas intravenosas. Se puede dejar tratamiento de mantenimiento con prednisolona para evitar recaídas, u otros inmunosupresores como azatioprina o rituximab. La mielitis transversa es la segunda presentación más frecuente tras la neuritis óptica, se muestra como mielitis longitudinalmente extensa con afectación de al menos tres segmentos vertebrales contiguos. Suele afectar a la medula espinal dorsal baja y cono medular, pudiendo causar disfunción vesical, intestinal y eréctil. Cursa con dolor, disestesias, paresia y arreflexia, tratándose de una presentación clínica grave, con recuperación funcional en la mayoría de los casos.

BIBLIOGRAFÍA

1. Ricaurte-Fajardo A, Zarco LA. *Características clínicas del espectro de la enfermedad asociada a los anticuerpos contra la glucoproteína del oligodendrocito asociada a la mielina*. Rev Neurol. 2020;71(07):257-269. Doi: 10.33588/rn.7107.2020043
2. Pujari SS, Kulkarni RV, Nadgir DB, Ojha PK, Nagendra S, Aglave V et al. *Myelin Oligodendrocyte Glycoprotein (MOG)-IgG Associated Demyelinating Disease: Our Experience with this Distinct Syndrome*. Ann Indian Acad Neurol. 2021;24(1):69-77. Doi: 10.4103/aian.AIAN_627_19

3. Weber MS, Derfuss T, Metz I, Brück W. *Defining distinct features of anti-MOG antibody associated central nervous system demyelination*. Ther Adv Neurol Disord. 2018;11:1756286418762083. Doi: 10.1177/1756286418762083

IMÁGENES

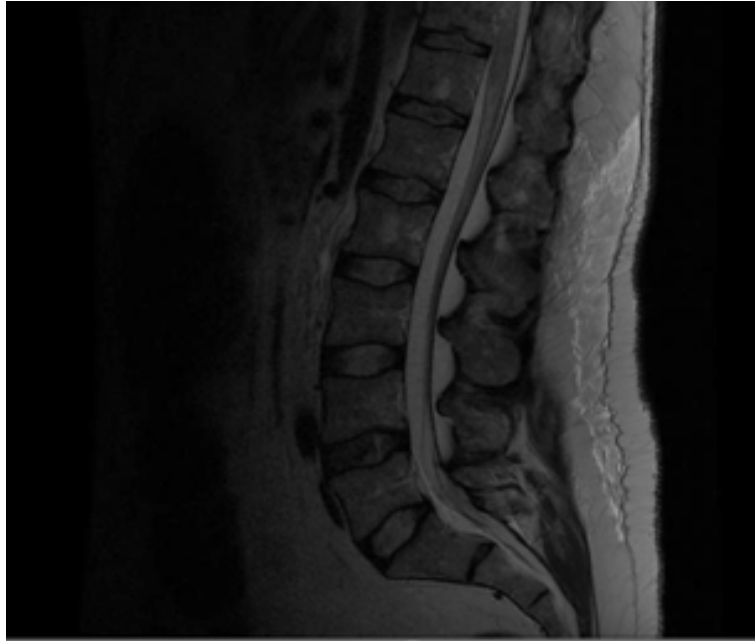


Imagen1: RM compatible con mielitis

DESCIFRANDO ENIGMA

Autora Principal:

MARÍA FERNÁNDEZ LOZANO

MIR 2 Psiquiatría, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Colaboradoras:

MARÍA JOSÉ MATEOS SEXMERO

MIR Psiquiatría, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

BEATRIZ RODRÍGUEZ RODRÍGUEZ

MIR Psiquiatría, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Tutora:

DRA. ALICIA RODRÍGUEZ CAMPOS

L.E. Psiquiatría, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Tutora:

DRA. BEATRIZ MONGIL LÓPEZ

Psiquiatría, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

RESUMEN / ABSTRACT

Anamnesis: Varón de 14 años, con episodios de movimientos estereotipados y tics motores por los que acude a Urgencias en numerosas ocasiones. Se descarta patología neurológica y es ingresado en el Servicio de Psiquiatría para estudio conductual y diagnóstico diferencial.

Exploración: Consciente, orientado y colaborador. Exploración física y neurológica sin alteraciones. Fenotipo peculiar. Aspecto y ademanes infantiles.

Alteraciones en psicomotricidad. Lenguaje fluido, coherente con discurso acorde a su edad.

Sintomatología de desconexión del entorno episódica.

Leve ansiedad somática e ideica referida.

Pruebas complementarias: RM y EEG cerebral.

Diagnóstico diferencial de movimientos anómalos: Trastorno de Conversión, Trastorno Facticio y Simulación.

Tratamiento psicofarmacológico: Ácido Valproico 200mg/8horas, Lisdexanfetamina 30mg/día y Risperidona 1mg/día; y psicoterapéutico.

Evolución: Durante su estancia en la unidad muestra una adecuada adaptación a las rutinas y normas de la misma. No presenta movimientos anómalos, desvanecimientos ni otra sintomatología somática o conductual similar a la que motiva el ingreso.

Discusión breve: Establecer un diagnóstico de certeza en Psiquiatría puede resultar complicado ante síntomas iniciales compatibles con varias etiologías. La exploración minuciosa de los signos clínicos, antecedentes y contexto vital del paciente serán claves para realizar un adecuado diagnóstico diferencial del cuadro clínico.

ANAMNESIS

Varón de 14 años que reside junto a sus padres adoptivos. Cursa 1ºESO (con adaptación curricular) en un nuevo centro escolar. Dificultades sociales y de adaptación de larga data.

- Antecedentes somáticos: no alérgicas medicamentosas conocidas. En estudio por Neurología por posibles crisis epilépticas.
- Antecedentes de Salud Mental: Cuenta con antecedentes de seguimiento en Psiquiatría Infato-Juvenil por TDAH, Trastorno del vínculo y Trastorno negativista desafiante. En tratamiento psicofarmacológico actual con: Ácido valproico 300mg cada 8horas, Lisdexanfetamina 30mg cada 24horas y Risperidona 1mg cada 24horas.

Se trata de un paciente que acude al servicio de urgencias en varias ocasiones en el transcurso de un mes, refiriendo episodios de movimientos estereotipados y tics motores en las cuatro extremidades con lateralización cervical izquierda. Consta seguimiento previo en consultas de Neuropediatría donde se describe exacerbación de estos episodios durante los últimos meses. Ante la persistencia de episodios se decide ingreso hospitalario en Pediatría. Tras observación y estudio de forma reiterada de los movimientos del paciente sin semiología epiléptica y con pruebas complementarias sin alteraciones que los justifiquen, se decide alta a domicilio. Regresa al día siguiente tras episodio de desconexión del medio, mutismo y aparente bloqueo emocional sin presencia de tics motores. Se solicita valoración e ingreso en Psiquiatría para observación conductual y estudio de diagnóstico diferencial.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Buen estado general, consciente y orientado. Afebril. No adenopatías. No ingurgitación yugular. Pulsos carotídeos conservados. Auscultación cardíaca: Rítmica, sin soplos. Auscultación pulmonar: Murmullo vesicular conservado sin ruidos sobreañadidos.

Exploración Neurológica: Pupilar isocóricas y normorreactivas. Mutismo selectivo. Pares craneales sin alteraciones. Movimientos locomotores anómalos en cuatro extremidades y cervicales que ceden a la contención. Infraversión de la mirada desviada a la izquierda con dificultad para la supravversión ocular y seguir objetos con la mirada. Fuerza y sensibilidad conservada. No disimetría ni disidiadococinesia. No signos meníngeos.

Exploración Psicopatológica: Consciente, orientado y colaborador. Buen contacto ocular e interpersonal. Fenotipo peculiar. Aspecto y ademanes infantiles. Alteraciones en psicomotricidad. Lenguaje fluido, adecuado en tono y forma con discurso acorde a su edad. Eutimia. No alteraciones afectivas mayores. No alteraciones de la sensopercepción ni del curso o contenido del pensamiento. Sintomatología de desconexión del entorno episódica. Leve ansiedad somática e ideica referida. Ritmos biológicos conservados.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

RM Cerebral: No alteraciones morfológicas o de la señal parenquimatosa de estructuras supra e infratentoriales. Amígdalas cerebelosas discretamente afiladas sin sobrepasar el límite inferior del foramen magno. Siste-

ma ventricular normal. Estructuras de línea media centradas. Estudio EEG: 1. Actividad de fondo en vigilia dentro de la normalidad para la edad del paciente. 2. Ondas delta en regiones posteriores bilaterales, de predominio derecho y de persistencia severa. 3. Anomalías epileptiformes en región frontal bilateral de predominio derecho y de persistencia leve.

DIAGNÓSTICOS

- Movimientos involuntarios anómalos: a). Trastorno de Conversión con movimientos anómalos 300.11 (F44.4); b). Trastorno Facticio 300.19 (F68.10); c). Simulación V65.2.
- Trastorno por Deficit de Atención con Hiperactividad 314.01 (F90.2).

TRATAMIENTO

Se pauta terapia combinada psicofarmacológica (Ácido Valproico 200mg/8horas, Lisdexanfetamina 30mg/día y Risperidona 1mg/día) y psicoterapéutica.

EVOLUCIÓN

Desde su llegada a la unidad el paciente se muestra con una adecuada adaptación a las rutinas y normas de la misma. No presenta movimientos anómalos, desvanecimientos ni otra sintomatología somática o conductual similar a la que motiva el ingreso. Solamente en una ocasión durante una tarea grupal cuando debe realizar una actividad que le genera dificultad adopta de forma súbita semblante serio, permanece mutista sin responder a estímulos y se muestra con elevada rigidez motora. Tras este suceso explica que ha tenido uno de “sus episodios”. Durante las entrevistas clínicas se explora el incidente que motiva el ingreso. El paciente describe perfectamente todo lo acontecido a su alrededor en el centro escolar, así como las reacciones y verbalizaciones de su entorno desde el inicio del cuadro hasta su trayecto en ambulancia hasta el hospital, remarcando sin embargo que se encontraba inconsciente. Se muestra reacio durante las consultas a comentar su adaptación en el nuevo centro escolar redirigiendo la conversación a la temática somática que motivo el ingreso o cambiando de tema a otras cuestiones. Su madre refiere que estos episodios suelen relacionarse con la asistencia al centro escolar, rememorando que hace años presentó sintomatología similar aunque más leve tras cambio de colegio por acoso previo.

DISCUSIÓN

En la valoración de los pacientes, resulta fundamental realizar un diagnóstico adecuado, no solo teniendo en cuenta la sintomatología del paciente sino sus antecedentes y contexto vital. El interés de este caso radica en el enigma que supone descifrar los distintos signos que presenta nuestro paciente y que nos acercan a uno de los diagnósticos diferenciales de mayor complejidad psicopatológica. La simulación se define como una producción intencional de síntomas exagerados o fingidos motivados por un incentivo externo (1). Se distingue del

trastorno de conversión por la generación intencionada de síntomas y del trastorno facticio por los incentivos externos evidentes que lleva asociados (2). El trastorno conversivo se caracteriza por la presencia de uno o más síntomas neurológicos involuntarios que no obedecen a una patología médica clara. Se suele presentar tras la aparición de un factor estresante claramente identificable y el paciente lo externaliza con escasa repercusión afectiva (3). Por otra parte, la presencia de eventos traumáticos o estresores previos complica aún más la presentación de estos trastornos en el ámbito clínico. La evaluación de los antecedentes y el contexto vital del paciente contribuyen a la comprensión global del cuadro y aportan otras posibles vías terapéuticas (4).

BIBLIOGRAFÍA

1. American Psychiatric Association-APA. Manual diagnóstico y estadístico de los trastornos mentales DSM-V. 2014 (5a.ed.).
2. Andrés, G. H., & Jorge, G. H. Somatización y Trastorno Conversivo: Clínica, fisiopatología, evaluación y tratamiento. 2010; Revista Memoriza , 6, 1-14.
3. Vallejo Ruiloba, J. Alonso Ortega, M. Álvarez Martínez, E. Arranz Estévez, F. Aymamí I. Sanromá, M. Ballús-creus C. et al. Introducción a la psicopatología y la psiquiatría. España: Elsevier España S.L.U.; 2015.
4. Akyüz F, Gökalp PG, Erdiman S, Oflaz S, Karşıdağ Ç Conversion disorder comorbidity and childhood trauma 2017;54(1):15–20.

IMÁGENES

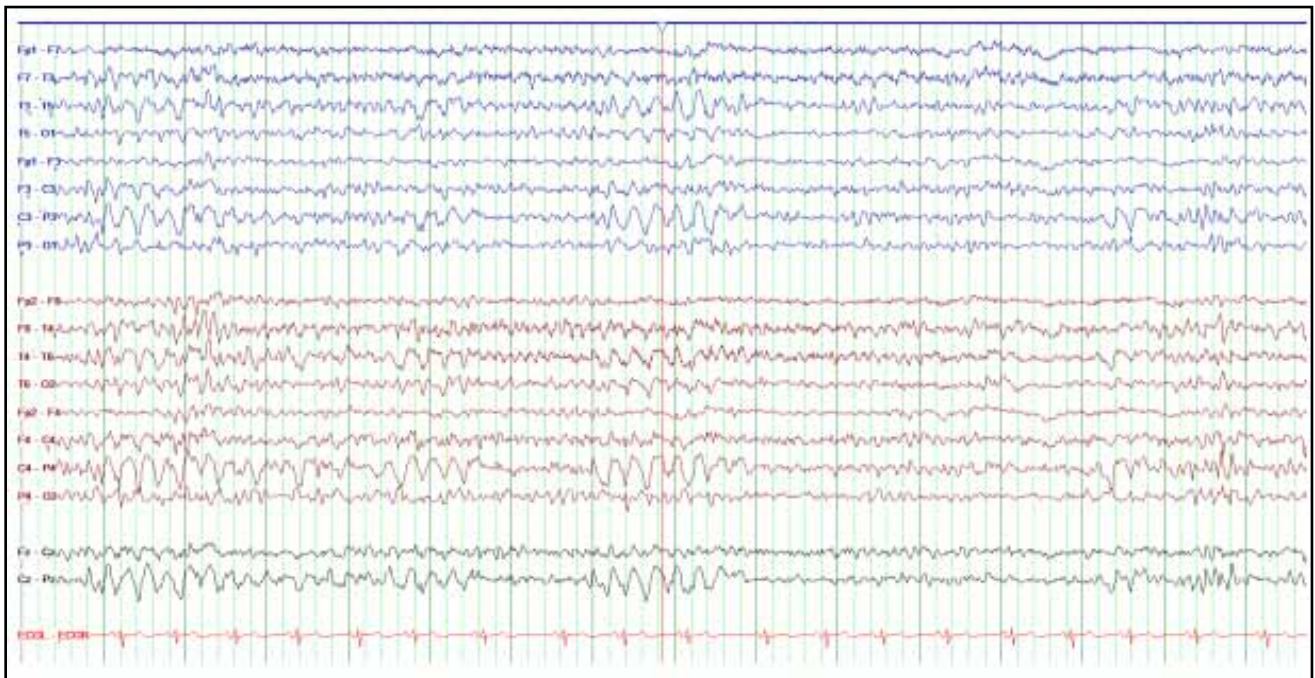


Imagen 1: Estudio EEG

PROBLEMAS EN LA TRASTIENDA VALLADOLID1969

Autor Principal:

SAMUEL JUAN FERNÁNDEZ PRADA

MIR 4 Aparato Digestivo, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

Colaboradoras:

LAURA JUAN CASAMAYOR

MIR Aparato Digestivo, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

CRISTINA MARTÍNEZ CUEVAS

MIR Aparato Digestivo, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

Tutor:

DR. MANUEL PÉREZ-MIRANDA CASTILLO

L.E. Aparato Digestivo, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

Tutor:

DR. ESTEBAN ANDRÉS FUENTES VALENZUELA

Aparato Digestivo, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

RESUMEN / ABSTRACT

Paciente de 57 años en seguimiento por Neumología por derrame pleural izquierdo recidivante en relación a enfermedad por IgG4. Como antecedente personal destaca un bypass gástrico realizado en agosto de 2002 por una obesidad mórbida.

Remitido a nuestra consulta por hallazgo incidental de lesión gástrica en TAC torácico, asintomático salvo disnea de grandes esfuerzos.

Se realiza gastroscopia, con mucosa sin alteraciones, con discreta impronta a nivel del estómago remanente distal. Ante la incongruencia de los hallazgos en pruebas de imagen con la gastroscopia, se completa el estudio con ecoendoscopia donde evidenciamos una imagen nodular de aproximadamente 25 mm a nivel del estómago excluido sin afectar a la capa muscular propia.

Ante la imposibilidad de realizar el procedimiento por vía convencional, se decide gastro-gastrostomía de acceso a estómago excluido guiada por ecoendoscopia con prótesis Axios.

En el mismo acto a través de la prótesis, introducimos gastroscopio terapéutico consiguiendo reseca el pólipo tras inyección submucosa de suero fisiológico y adrenalina diluida, sin necesidad de someter al paciente a una intervención quirúrgica.

A las 5 semanas, se retiró prótesis Axios de gastro-gastrostomía con gastroscopio convencional sin complicaciones.

El pólipo anatomopatológicamente es compatible con adenoma de glándulas de Brunner, estando el paciente asintomático en el momento actual.

ANAMNESIS

Acude a la consulta un varón de 57 años, derivado desde consultas de Neumología tras hallazgo incidental de lesión gástrica. El paciente tiene como antecedentes de interés una enfermedad por IgG4 con derrame pleural recidivante, en tratamiento ambulatorio con Prednisona 5 mg oral.

Como antecedentes quirúrgicos, el paciente se sometió a una cirugía bariátrica en el 2002, realizándose una manga gástrica por vía laparoscópica.

En la consulta el paciente refiere únicamente clínica de disnea de moderados esfuerzos, en relación con su enfermedad neumológica de base.

Niega fiebre, sensación distérmica.

No presenta náuseas ni intolerancia oral.

No pérdida de peso.

No cambios en las deposiciones.

No dolor abdominal.

No clínica urinaria.

No sudoración, ni taquicardia, ni dolor torácico.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Paciente con un buen estado general, consciente, orientado y colaborador, eupneico sin necesidad de oxigenoterapia en reposo.

A la auscultación cardiaca, ruidos rítmicos sin soplos. Hipoventilación en ambas bases, sobre todo en base derecha, con murmullo vesicular conservado en el resto de campos.

A nivel del abdomen, presenta cicatrices de laparoscopia previa, sin otros hallazgos de interés, siendo el abdomen blando, depresible, indoloro a la palpación y no encontrándose masas a la palpación.

No presenta alteraciones a nivel de las extremidades, sin edema ni signos de trombosis venosa profunda.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Analíticamente el paciente no presenta alteraciones reseñables. En cuanto el hemograma presenta unos leucocitos de 6200/uL, neutrófilos 63.6%, una de hemoglobina 14 g/dL, y unas plaquetas 252000/uL. La coagulación también es normal con un TP 103% y un INR 0,91. En la bioquímica, presenta un Na de 137 mmol/L, un K de 4.2 mmol/L, urea 0.83 mg/dL, creatinina de 0.83 mg/dL, y unas transaminasas sin alteraciones (GOT 36 U/L, GGT 17 U/L, FA 126 U/L).

En el bodyTAC solidado por Neumología se aprecia un engrosamiento-derrame pleural de predominio derecho y una masa sugestiva de atelectasia redonda del lóbulo inferior izquierdo. En el TAC abdominal destaca una formación hiperdensa que parece localizarse en el antrogastrico o bien definida de aproximadamente 2,7 cm.

En la Ecoendoscopia se accede al remanente gástrico visualizando la pared normal, con el patrón por capas conservado. Se identifica el estómago excluido con una imagen nodular de 24.9 mm de diámetro que protruye hacia la luz, hiperecoica y homogénea que parece depender de capa mucosa-submucosa, con la muscular propia preservada. Los hallazgos son sugestivos de lesión polipoidea.

DIAGNÓSTICOS

Adenoma de glándulas de Brunner en 1º porción duodenal

Polipectomía con asa de diatermia trans-prótesis de aposición luminal de gastro-gastrostomía

Retirada prótesis gastro-gastrostomía

Manga gástrica laparoscópica

TRATAMIENTO

El tratamiento en este caso es totalmente endoscópico. Se realizó gastro-gastrostomía con una prótesis de aposición luminal tipo Axios, permitiéndonos el acceso al estómago excluido tras la manga gástrica. Una vez realizado el acceso, esta prótesis se dilató con un balón de dilatación neumática (instrumento que se utiliza para dilatar estenosis esofágicas por ejemplo), permitiendo de esta forma acceder al estómago excluido con un gastroscopio terapéutico (con un calibre mayor que un gastroscopio convencional). La resección del pólipo se pudo hacer tras inyección submucosa de suero salino y adrenalina (diluida 1/10.000), con un asa de polipectomía de 30 mm de diámetro conectada a una fuente de diatermia. Tanto la polipectomía como la gastro-gastrostomía se realizan con diatermia, para evitar el riesgo de sangrado durante el procedimiento.

El paciente ingresó tras la resección, en dieta absoluta con sueroterapia de mantenimiento durante 12 horas, pudiendo reintroducir la alimentación oral al día siguiente de la endoscopia.

EVOLUCIÓN

El paciente una vez dignóstico, acudió al servicio de Endoscopias de forma ambulatoria. El acceso y la resección del pólipo se realizó en el mismo acto, con la colaboración del servicio de Anestesiología que nos permitió trabajar con seguridad, realizándose el procedimiento con el paciente intubado, reduciendo el riesgo de broncoaspiración.

El paciente ingresó tras la endoscopia para vigilancia de posibles complicaciones, manteniéndose a dieta absoluta con sueroterapia durante 12 horas. El día siguiente a la endoscopia, se reintrodujo la alimentación oral, con buena tolerancia por lo que en ese momento el paciente fue dado de alta tras menos de 24 horas ingresado. La retirada de la prótesis de aposición luminal se realizó de forma ambulatoria, a las 5 semanas, sin necesidad de tratamiento oral ni de rehabilitación posterior.

DISCUSIÓN

Según los últimos estudios disponibles de la WHO global Health Observatory, hasta 650 millones de personas en el mundo son obesas, habiéndose prácticamente triplicado este número en los últimos 40 años (1). Cada vez son más los pacientes que recurren a una cirugía bariátrica para conseguir un peso adecuado, siendo la manga gástrica laparoscópica una de las opciones más frecuentemente utilizadas hace unos años por ser una técnica efectiva a la hora de perder peso (2,3). Los pacientes que se han sometido a una cirugía bariátrica presentan una anatomía alterada, dificultándonos el acceso a la zona excluida.

Se han planteado técnicas de acceso a esta zona, sobre en todo estudios relacionados con técnicas de endoscopia de vía biliar (4). En estos estudios, se plantea la opción de realizar una gastro-gastrostomía mediante la colocación de una prótesis de aposición luminal guiada por ecoendoscopia para acceder al estómago excluido y así poder realizar la CPRE (4).

Este tipo de prótesis de aposición luminal son ampliamente utilizadas en drenajes trasparietales vesiculares, de colecciones pancreáticas o coledocianos, habiéndose descrito un éxito técnico muy alto, relacionado con la curva de aprendizaje (5).

Por lo tanto, la utilización de este tipo de prótesis para acceder a porciones excluidas, nos permite ir más allá, evitando en muchos casos la realización de un procedimiento más invasivo como podría ser una cirugía.

AGRADECIMIENTOS

Nos gustaría agradecer al servicio de Anestesiología del Hospital Universitario Río Hortega su amplia disponibilidad, siempre estando dispuestos a colaborar en este tipo de casos complejos.

BIBLIOGRAFÍA

1. The Lancet Gastroenterology Hepatology. Obesity: another ongoing pandemic. Lancet Gastroenterol Hepatol. 2021 Jun;6(6):411. doi: 10.1016/S2468-1253(21)00143-6. PMID: 34015350; PMCID: PMC9259282
2. Benaiges D, Más-Lorenzo A, Goday A, Ramon JM, Chillarón JJ, Pedro-Botet J, Flores-Le Roux JA Laparoscopic sleeve gastrectomy: More than a restrictive bariatric surgery procedure? World J Gastroenterol. 2015 Nov 7;21(41):11804-14. doi: 10.3748/wjg.v21.i41.11804. PMID: 26557004; PMCID: PMC4631978
3. Schauer PR, Ikramuddin S Laparoscopic surgery for morbid obesity Surg Clin North Am. 2001 Oct;81(5):1145-79. doi: 10.1016/s0039-6109(05)70189-4. PMID: 11589250
4. Khara HS, Parvataneni S, Park S, Choi J, Kothari TH, Kothari ST Review of ERCP Techniques in Roux-en-Y Gastric Bypass Patients: Highlight on the Novel EUS-Directed Transgastric ERCP (EGDE) Technique Curr Gastroenterol Rep. 2021 Jul 1;23(7):10. doi: 10.1007/s11894-021-00808-3. PMID: 34212281; PMCID: PMC8249251
5. López Morales P, Ruiz Marín M, Albarracín Marín-Blázquez A Lumen-apposing metal stent deployment failure Rev Esp Enferm Dig. 2021 Mar;113(3):224-225. doi: 10.17235/reed.2020.7060/2020. PMID: 33207892

IMÁGENES



Imagen 1: Lesión nodular 22 mm en Ecoendoscopia

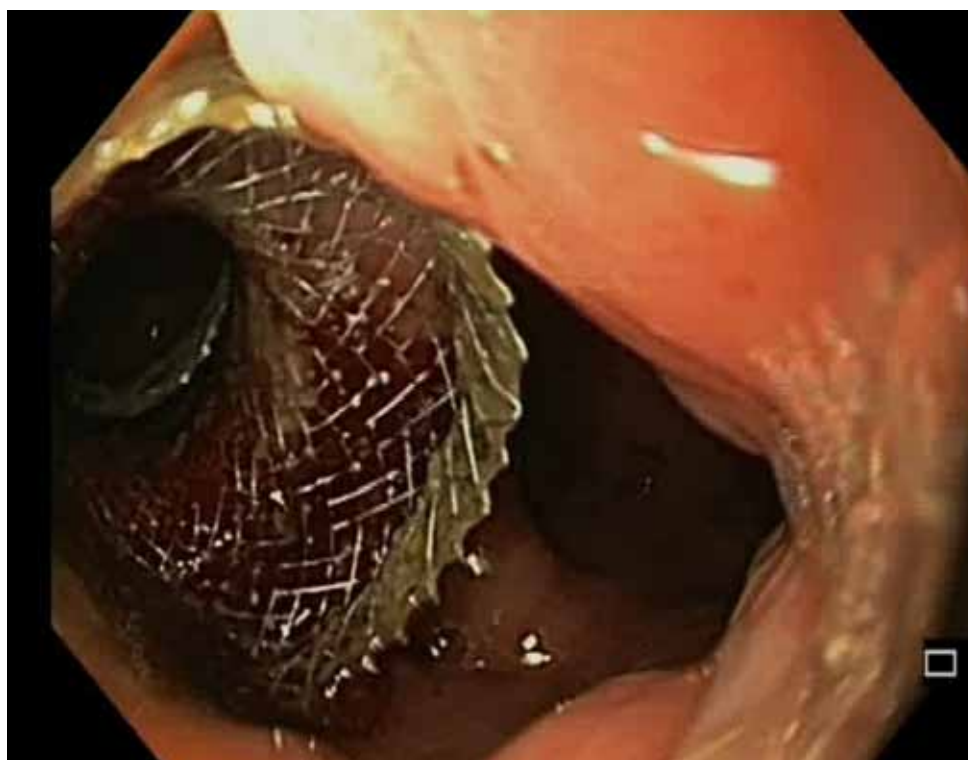


Imagen 2: Prótesis de gastro-gastrostomía, visión directa desde estómago funcional

NO TODO ES LO QUE PARECE

Autora Principal:

ELENA FERRERA CRUZ

MIR 2 Medicina Familiar y Comunitaria, Atención Primaria Valladolid Oeste

Colaboradora:

SARA GARRIDO SÁNCHEZ

MIR 2 Medicina Familiar y Comunitaria, Atención Primaria Valladolid Oeste

Tutora:

DRA. NURIA ESTHER DE LA PUENTE MERINO

L.E. Medicina Familiar y Comunitaria, Atención Primaria Valladolid Oeste Huerta del Rey

RESUMEN / ABSTRACT

Paciente de 64 años, sin antecedentes personales de interés, que acude a consulta de Atención Primaria por presentar astenia cada vez más acusada de un par de meses de evolución, sin pérdida de peso ni ninguna otra sintomatología.

A la exploración física no encontramos ningún hallazgo que llamara nuestra atención a excepción de una discreta palidez mucocutánea.

Tras objetivar en analítica sanguínea la presencia de anemia ferropénica, se procedió a la realización de un test de sangre oculta en heces además de pautar tratamiento sustitutivo con hierro oral. Ante la negatividad del test de sangre oculta en heces y la no respuesta al tratamiento con hierro, se realizó un estudio analítico más exhaustivo solicitando anticuerpos anti-transglutaminasa IgA y anticuerpos anti-endomisio IgA, resultando ambos positivos, y arrojando por tanto luz a nuestra sospecha clínica, que posteriormente se confirmaría tras ser valorado en consultas de Digestivo y tras la realización de gastroscopia con toma de biopsias duodenales: estábamos ante una enfermedad celíaca del adulto.

ANAMNESIS

Paciente de 64 años sin alergias medicamentosas conocidas, sin hábitos tóxicos ni factores de riesgo cardiovascular y con antecedente previo de intervención quirúrgica de hernia inguinal izquierda hace 10 años, acude a consulta de Atención Primaria por presentar cansancio cada vez más acusado de un par de meses de evolución, al que en un primer momento no había dado mayor importancia.

No refería pérdida de peso inexplicada, o inapetencia por los alimentos.

Tampoco contaba sintomatología de la esfera digestiva, como dolor abdominal, alteraciones en el ritmo deposicional o vómitos.

No refería fiebre, sensación distérmica u otro dato que pudiera hacernos sospechar de focalidad infecciosa.

EXPLORACIÓN FÍSICA

A la inspección encontramos un paciente que presenta muy discreta palidez mucocutánea, sin signos de deshidratación, con signo del pliegue negativo. También presentaba un IMC (índice de masa corporal) dentro de los límites de la normalidad.

A la auscultación cardiopulmonar no encontramos hallazgos significativos.

A la exploración abdominal presenta un abdomen blando y depresible, con ruidos hidroaéreos conservados, percusión también sin alteraciones, y no siendo doloroso a la palpación superficial ni profunda. No presentaba tampoco masas ni megalias.

No presentaba hallazgos que nos hicieran sospechar irritación peritoneal ni defensa abdominal. Signos de Blumberg y Murphy negativos.

En extremidades inferiores no presentaba edemas ni signos que sugirieran trombosis venosa profunda. Nuestro paciente presentaba por tanto, una exploración sin hallazgos significativos a excepción de esa discreta palidez mucocutánea ya comentada.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Ante la ausencia de analíticas sanguíneas recientes, y de signos de alarma, se decide realizar una nueva analítica para un estudio completo de, en principio, hormonas tiroideas y anemias, que nos pudieran justificar además de esta coloración que nos había llamado la atención, el cansancio que comentaba nuestro paciente. Se procedió por tanto a la realización de la misma encontrando los siguientes hallazgos: hemoglobina 11,3 g/dL, VCM (volumen corpuscular medio) 69,4 fL, HCM (hemoglobina corpuscular media) 21,8 pg, con series blanca y plaquetar sin alteraciones. Bioquímica y hormonas tiroideas tampoco presentaban alteraciones. Dentro del estudio de anemias, la vitamina B12 y el ácido fólico se encontraban dentro de límites normales, pero la ferritina tenía un valor de 6,6 ng/mL y el hierro 26 microgramos/dL. Nos encontrábamos por tanto, ante una anemia microcítica e hipocrómica, que ante esos niveles de ferritina y hierro, pudimos catalogar de ferropénica.

Ante tales hallazgos analíticos, y la edad que presentaba nuestro paciente solicitamos posteriormente una sangre oculta en heces (SOH) para descartar la causa más frecuente de anemia ferropénica en ese rango de edad: pérdidas a nivel digestivo.

El resultado de dicha prueba fue negativo, por lo que el siguiente paso que decidimos dar fue pautar tratamiento con hierro oral, además de solicitar otra analítica sanguínea después de un tiempo prudencial tras la toma de hierro, y valorar la respuesta al mismo. Ante la persistencia de dicha anemia, con SOH negativa, nuestro siguiente paso fue intentar descartar la enfermedad celíaca, no lo más frecuente en ese rango de edad, pero no por ello no debiendo ser considerado; para ello solicitamos anticuerpos anti-transglutaminasa IgA y anticuerpos anti-endomisio IgA resultando ambos positivos.

DIAGNÓSTICOS

Anemia microcítica e hipocrómica: anemia ferropénica

Enfermedad celíaca del adulto

TRATAMIENTO

El tratamiento de la enfermedad celiaca consiste única y exclusivamente en la realización de una dieta estricta sin gluten de forma continuada.

Los alimentos exentos de gluten son, de manera general, más costosos que los contenidos en una dieta normal, y presentan dificultades por las limitaciones que conlleva su estricta adherencia, pues limita notablemente la vida social de los pacientes que la presentan.

La causa más frecuente de fallo en la respuesta es de hecho, la adherencia incompleta a la dieta, por los que los grupos de apoyo como las asociaciones regionales y nacionales de enfermos celíacos son fundamentales para la correcta instrucción del paciente en la alimentación evitando el gluten.

EVOLUCIÓN

Ante los resultados objetivados en las analíticas sanguíneas se procedió a su derivación al servicio de Digestivo, para poder ser valorado en consultas externas.

En dicha consulta, se decidió la realización de una gastroscopia tomando también biopsias duodenales con los siguientes resultados: atrofia vellositaria severa con incremento de linfocitos T intraepiteliales, y teniendo ya por tanto el diagnóstico confirmado por anatomía patológica de nuestro paciente: enfermedad celíaca (EC).

DISCUSIÓN

En nuestro caso clínico, haber sospechado una enfermedad celíaca de entrada tan solo con la anamnesis y la exploración física, y teniendo en cuenta la edad de nuestro paciente, hubiera resultado muy difícil además de no lo más probable; pero tal y como nos demuestra una vez más la medicina, no siempre lo más frecuente acaba resultando ser.

La EC es un trastorno sistémico de base inmunológica, causado por la ingesta de gluten y otras proteínas afines que afecta a individuos genéticamente susceptibles, y siendo mucho más prevalente en población infantil que adulta.

Puede aparecer en cualquier edad de la vida, aunque es más frecuente diagnosticarlo en pacientes adolescentes o en niños, pero como queda patente en este caso, resulta cada vez más frecuente en el paciente adulto, incluso en ancianos. Las manifestaciones digestivas más frecuentes consisten en episodios frecuentes de dolor y distensión abdominal, digestiones lentas y pesadas, alteraciones del hábito intestinal (diarrea y/o estreñimiento), asociados con deficiencias de oligoelementos, vitaminas y minerales, por lo que frecuentemente se acompaña de anemia, osteoporosis y otras manifestaciones extra-intestinales.

El intestino delgado posee una considerable reserva funcional y ello explica el por qué muchos pacientes presentan pocos o ningún síntoma digestivo, sin datos de malabsorción. La presentación clásica se caracteriza por cursar con episodios frecuentes de diarrea y esteatorrea, distensión abdominal y astenia.

Por el contrario, la forma más habitual es la oligosintomática, con síntomas atípicos como el estreñimiento, con síntomas predominantes extra-digestivos o completamente asintomática, constituyendo las denominadas “formas silentes”. Otra forma de poder sospecharlo, como es nuestro caso, es ante pacientes con ferropenia y/o anemia ferropénica crónica refractaria al tratamiento sustitutivo con preparados de hierro oral.

A día de hoy, el único tratamiento eficaz consiste en llevar a cabo una dieta sin gluten.

A pesar de los avances en su conocimiento y perfeccionamiento de las pruebas serológicas, sigue tratándose de una entidad infradiagnosticada que requiere de un alto índice de sospecha por nuestra parte.

BIBLIOGRAFÍA

1. Rubio-Tapia A, Hill ID, Kelly CP, Calderwood AH, Murray JA.. ACG clinical guidelines: diagnosis and management of celiac disease.. Am. J. Gastroenterol. 2013;108(5):656.

CUANDO SE ROMPE EL CASCARÓN

Autora Principal:

BELÉN FLÓREZ VALVERDE

MIR 3 Psiquiatría, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

Colaboradora:

ISABEL SEVILLANO BENITO

Psiquiatría, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

Tutora:

DRA. SUSANA MARTÍN GIMÉNEZ

L.E. Psiquiatría, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

RESUMEN / ABSTRACT

La personalidad se concibe como un patrón complejo de características psicológicas profundamente arraigadas, en su mayor parte inconscientes y difíciles de cambiar y que se expresan en casi todas las áreas de funcionamiento del individuo. Los trastornos de personalidad no han de considerarse enfermedades psiquiátricas como tal, pero pueden predisponer a la presentación de síntomas graves en contexto de crisis incluso de características psicóticas. Se expone el caso de hombre de 43 años que cumple características del trastorno de personalidad por evitación. En un momento de ruptura biográfica por la ausencia de sus padres, pérdida del empleo y ausencia de otros apoyos cercanos; presenta una crisis con síntomas psicóticos que propicia un ingreso en Psiquiatría. Estos síntomas desaparecen rápidamente en un entorno contenedor (unidad de hospitalización breve), con dosis bajas de medicación ansiolítica, antidepresiva y neuroléptico y la constancia de contar con el apoyo de otros miembros de su familia, así como el personal sanitario.

ANAMNESIS

Varón de 43 años soltero. Hijo único. Ha vivido en Salamanca con sus padres hasta que el padre fallece en 2018 por un ictus y su madre es institucionalizada en 2021 por Enfermedad de Alzheimer. Abogado, en paro desde hace 8 meses.

Como antecedentes médico-quirúrgicos no presenta antecedentes de interés para el proceso actual.

Como antecedentes psiquiátricos refiere que estuvo tomando ansiolíticos pautados por su médicos de cabecera de septiembre a noviembre de 2021. En seguimiento psicológico privado desde septiembre de 2021 y dos consultas en psicología en su CSM de referencia este año. No toma actualmente ningún tratamiento.

Como antecedentes psiquiátricos familiares tiene un tío materno y un abuelo con diagnóstico de esquizofrenia y un primo que se suicidó.

Datos biográficos: Nació en contexto de edad avanzada de los padres. Crianza sin hermanos ni con familia

extendida (abuelos, tíos). Siempre muy sobreprotegido por sus padres. Fue al colegio en el que su madre era maestra y esto dificultó las amistades escolares. No ha llegado nunca a establecer relaciones adultas afectivas significativas y estables (grupos de amigos o pareja). Ocupa el papel de cuidador principal de sus padres cuando enferman y ha llegado a renunciar a trabajos o promociones por el temor a no poder hacerlo adecuadamente.

El paciente acude a urgencias, acompañado por un primo, por malestar emocional y crisis de ansiedad. Refiere encontrarse mal desde hace un mes, a raíz de haber sido despedido del bufete de abogados en el que llevaba trabajando 7 años.

Lleva dos días en Valladolid, acudió solicitando ayuda de su familia sintiendo que había fallado a sus padres y verbalizando ideación suicida. Reconoce encontrarse bajo de ánimo y lo atribuye a la pérdida de trabajo y las enfermedades de sus padres. Refiere sentirse espiado y perseguido a través del móvil por gente que le quiere hacer daño y perjudicar.

Tiene miedo de que su familia le quiera incapacitar.

Reconoce llevar una vida desorganizada en casa habiendo descuidado mucho en autocuidado en los últimos meses.

El día antes de venir a Valladolid intentó tirarse a las vías del tren porque creía que le espiaban para robarle. Muestra unos cortes superficiales en la muñeca que se ha realizado recientemente. Dice que quiere la eutanasia.

La familia ha notado su deterioro progresivo, y se han preocupado cuando hace unos días les llamó para despedirse de ellos y reconocer que iba a acabar con su vida. Según dice su primo oye voces y ve cosas raras, tiene miedo, por eso le han ofrecido pasar unos días con ellos en casa. Según parece en el día de hoy tras pasar tiempo con su tía anciana le ha removido mucho lo de sus padres y se ha descompensado del todo. Se decide ingreso para estudio y tratamiento.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Constantes (Tensión arterial, Frecuencia Cardíaca, Saturación de oxígeno y temperatura): normales.

Exploración Física: Buen estado general, consciente y orientado sin focalidad neurológica. Glasgow de 15. Auscultación cardíaca y pulmonar normal.

Exploración psicopatológica: orientado, poca colaboración, perplejo, bloqueos del pensamiento y aumento del tiempo de latencia de respuesta, atención dispersa, discurso enlentecido, poco claro, parco en palabras, con tono de voz bajo, mirada fija, actitud desconfiada y suspicaz, con interpretaciones continuas, autorreferencial. Posibles alucinaciones auditivas. Cada vez que le suena el móvil de su primo dice que esto le pasa cada vez que habla. Ánimo subdepresivo con sentimientos de minusvalía, desesperanza, apático, verbaliza sentimientos de culpa. Ideación autolítica sin clara planificación. Insomnio durmiendo unas 3-4 horas en los últimos días.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

-Analítica sanguínea con hemograma, coagulación, bioquímica básica, gasometría, etanol: sin alteraciones relevantes. Etanol en sangre negativo.

-Analítica de orina con tóxicos: solo positivo a benzodiazepinas.

DIAGNÓSTICOS

Trastorno de personalidad evitativo

TRATAMIENTO

Sertralina 50mg: 1 comprimido en el desayuno.

Clonazepam 0,5mg: 1 comprimido al acostarse puede tomar medio comprimido más adicional si precisa por ansiedad, pudiendo tomar como máximo 2 comprimidos al día.

Aripiprazol 10mg: 1 comprimido en el desayuno.

EVOLUCIÓN

Al día siguiente de su ingreso el paciente se muestra distante, pero hipercorrecto, educado, muy preciso a la hora de aportar los datos de la patobiografía. No se muestra hermético ni suspicaz, aunque sí en algún momento realiza alguna interpretación errónea que pudieran corresponder a rasgos sensitivos. Bien orientado, abordable y muy colaborador. Eutímico, niega ideación de muerte o suicida. No apatía ni anhedonia. Rasgos de personalidad de tipo evitativo. Ideación delirante autorreferencial de la que realiza una crítica total.

Se contacta con su psicóloga. Informa de que le realizó cuestionarios en los que objetivó sus rasgos dependientes y obsesivos así como escasos recursos de afrontamiento y excesiva sensibilidad a la crítica. Anhela el contacto con el Otro pero lo evita por miedo a que le rechace. Mejora en un entorno contendor y la situación de asunción de responsabilidades supone una carga estresante para él. Su evolución en la Unidad es favorable. Ha permanecido bien adaptado, con buen contacto e interacción con sus compañeros y el personal sanitario y participando de forma adecuada en las dinámicas grupales. Al tercer día de ingreso es informado de la situación terminal de su madre expresando el deseo de acompañarla y solicitando el apoyo familiar con el que cuenta. Al no presentar en este momento sintomatología psicótica aguda, ni alteraciones afectivas mayores se acuerda un alta de la UHB con derivación a seguimiento domiciliario con consultas periódicas de psiquiatría y psicología clínica en la Unidad hasta la cita con su psicóloga en Salamanca. Durante estas consultas una vez por semana se mantiene asintomático desde el punto de vista psicótico, con mejoría de la ansiedad que refería previa al ingreso y se siguen objetivando los rasgos de personalidad en primer plano (inseguridad, dependencia...) a pesar de lo cual, se esfuerza en favorecer su independencia y elaboración del duelo apoyado en su familia, pero intentando actividades autónomas (búsqueda de empleo, viajes a Salamanca...). Ante su buena evolución y próximas citas con psiquiatra y psicóloga en su CSM de referencia es dado de alta. En el momento del alta se encuentra centrado en el futuro con adecuados planes.

DISCUSIÓN

El interés de este caso reside en varios aspectos. Es muy importante en psiquiatría tener precaución a la hora de elaborar un diagnóstico basándonos en un momento agudo o una sospecha (1) sin esperar a realizar un diagnóstico longitudinal.

La etiqueta de trastorno psicótico es un condicionante y comprende un estigma para el paciente que es difícil de revertir incluso en caso erróneo.

En este paciente es fundamental recoger la historia biográfica, las características de su personalidad y su funcionamiento socio-laboral previo a la crisis; para aproximarnos a entender que presenta unos rasgos encuadrados en el trastorno de personalidad por evitación o por repliegue. La personalidad se concibe como un patrón complejo de características psicológicas profundamente arraigadas, en su mayor parte inconscientes y difíciles de cambiar y que se expresan en casi todas las áreas de funcionamiento del individuo. Los trastornos de personalidad no han de considerarse enfermedades psiquiátricas como tal, pero pueden predisponer en el contexto de una crisis psíquica a presentar síntomas psicóticos sin cumplir criterios diagnósticos de un trastorno psicótico (2) (3).

Las personas con rasgos de trastorno de personalidad por evitación se aíslan activamente de los estímulos sociales. Son hiperreactivas a los estados de ánimo ajenos, especialmente los relacionados con rechazo y humillación. Su extrema ansiedad invade sus pensamientos, interfiere en su comportamiento y le distrae de objetivos placenteros de la vida. (2)

Este paciente además presentaba una buena disposición a la psicoterapia de apoyo que se realiza durante su ingreso; y una correcta capacidad de elaboración e introspección. Estos elementos serán factores protectores que, con un seguimiento psicoterapéutico adecuado, pueden prevenir posibles recaídas y mejorar el afrontamiento de situaciones estresantes. (3).

AGRADECIMIENTOS

A David Vítores Corral, psicólogo interno residente de 4º año por participar en la atención de la paciente y sus aportaciones al caso.

BIBLIOGRAFÍA

1. Álvarez J. M.. Diagnóstico para principiantes. En Odell H., editor. Estudios de psicología patológica. Valladolid: Xoroi edicions; 2017. p. 293-335
2. Millon T., David R. D., Millon C. M., Wenger A., Van Zuilen M. H., Fuchs M., Millon R. B. Trastornos de la personalidad. Más allá del DSM-IV. 2º ed. Barcelona: Masson S. A. 1998.
3. Muddle S, Jones B, Taylor G, Jacobsen P. A systematic review and meta-analysis of the association between emotional stress reactivity and psychosis Early Interv Psychiatry. 2022 Sep;16(9):958-978.

UN VIDRIO DESLUSTRADO DE NUEVA APARICIÓN

Autora Principal:

MARTA GALLEGO VERDEJO

MIR 2 Radiodiagnóstico, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Colaboradoras:

ANA PEÑA AISA

MIR Radiodiagnóstico, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

SARA CARMEN PARRADO GARCÍA

MIR Radiodiagnóstico, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Tutora:

DRA. ESTHER GÓMEZ SAN MARTÍN

L.E. Radiodiagnóstico, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

RESUMEN / ABSTRACT

El patrón en vidrio deslustrado es un hallazgo frecuente en las pruebas de imagen y generalmente inespecífico ya que puede aparecer en diversas enfermedades. La correlación con los datos clínicos es fundamental y en muchos casos permite llegar a un diagnóstico preciso. Presentamos el caso de una paciente de 58 años en tratamiento por una arteritis de células gigantes que comienza con disnea, fiebre e hipoxemia. En el estudio de tomografía computarizada (TC) al ingreso se observa un aumento de densidad en vidrio deslustrado difuso de nueva aparición. Dados los antecedentes de la paciente se plantea el diagnóstico diferencial entre infección oportunista por *pneumocistis jirovecii* o toxicidad medicamentosa por metotrexato como causas más probable. Gracias al tratamiento antibiótico y la retirada del metotrexato la paciente evolucionó favorablemente con resolución del cuadro.

ANAMNESIS

Mujer de 58 años, fumadora (40 paquetes/año), hipertensa y dislipémica. Diagnosticada de arteritis de células gigantes en tratamiento habitual con adiro 100 mg, metotrexato 17,5 mg/semanal intramuscular y prednisona 15 mg/día. Acude al Servicio de Urgencias por disnea de moderados esfuerzos desde hace dos semanas, tos seca y fiebre en el último día de hasta 38,5°C. Niega otra sintomatología acompañante.

EXPLORACIÓN FÍSICA

- Constantes: Tensión arterial: 113/78 mmHg // Frecuencia cardiaca: 93 lpm // Saturación de oxígeno: 93%.

- Eupneica en reposo, con auscultación cardiopulmonar normal, sin ruidos patológicos
- El resto de la exploración física es normal, sin otros hallazgos reseñables.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- Gasometría arterial: pH 7.47, pCO₂ 32, pO₂ 63, HCO₃ 23.3.
- Hemograma y bioquímica normales a excepción de una PCR de 57.2 mg/L.
- Radiografía de tórax posteroanterior y lateral sin alteraciones ni cambios respecto a las previas.

Tres días antes se le había realizado una angiotomografía computarizada (angioTC) de aorta torácica de control por su arteritis de células gigantes (Figura 1). En el parénquima pulmonar únicamente se observa una atelectasia subsegmentaria en el lóbulo inferior izquierdo, ya visible en estudios previos, sin otros hallazgos patológicos.

Al tratarse de una paciente inmunodeprimida con disnea importante e hipoxemia, ingresa para estudio y tratamiento. Se le solicita un angioTC de arterias pulmonares ante la sospecha de tromboembolismo pulmonar subagudo o crónico como posible causa del cuadro, quedando descartado. No obstante, en el parénquima pulmonar se observa un patrón en vidrio deslustrado (Figura 2), bilateral y simétrico, más llamativo en los ápex que en las bases. Este hallazgo no estaba presente en el angioTC que se le había realizado tres días antes y dados los antecedentes de la paciente se plantea el diagnóstico diferencial entre infección oportunista por *Pneumocystis jirovecii* o toxicidad por metotrexato como causas más probables.

Una PCR en esputo confirma la infección por *Pneumocystis jirovecii*.

DIAGNÓSTICOS

- Arteritis de células gigantes.
- Infección por *Pneumocystis Jirovecii*.
- Posible toxicidad pulmonar por Metotrexato Concomitante.

TRATAMIENTO

Dados los hallazgos del angioTC se inicia antibioterapia empírica cubriendo *P. jirovecii* con trimetropin/sulfametoxazol 160/800 mg (que se mantiene tras el resultado microbiológico) y se suspende el metotrexato. Además, se inicia oxigenoterapia y broncodilatadores (bromuro de tiotropio).

EVOLUCIÓN

Durante el ingreso la paciente mejora de forma significativa, manteniéndose afebril y prácticamente asintomática tras la retirada de la oxigenoterapia.

Al alta la disnea ha desaparecido por completo, con saturación de oxígeno basal superior al 95%.

DISCUSIÓN

El patrón en vidrio deslustrado se define como un aumento de densidad del parénquima pulmonar que permite la visualización de los márgenes vasculares y bronquiales subyacentes (1). Puede producirlo todo proceso que condicione un desplazamiento parcial del aire de los alveolos.

Dentro de las causas de vidrio deslustrado difuso se encuentran: enfermedades intersticiales como la neumonía intersticial descamativa o la neumonía intersticial no específica; infecciones oportunistas (*pneumocystis jirovecii*, citomegalovirus, herpes simplex...), toxicidad medicamentosa o enfermedades alveolares agudas como la hemorragia alveolar difusa (1,2).

La neumonía por *P. jirovecii* continúa siendo la infección oportunista más frecuente, a pesar de la drástica disminución en su incidencia gracias al tratamiento antirretroviral y su profilaxis. Generalmente se produce de forma secundaria a la reactivación de una infección latente. En pacientes inmunocomprometidos se presenta como fiebre, tos seca, disnea e hipoxemia, siendo asintomática en inmunocompetentes (3). En las pruebas de imagen se observa un aumento de la densidad del parénquima pulmonar en vidrio deslustrado, de distribución difusa y bilateral, con predominio en los lóbulos superiores. En su evolución pueden aparecer consolidaciones, nódulos y quistes de paredes finas (neumatocelos) (4).

El metotrexato puede producir toxicidad pulmonar por diferentes mecanismos (lesión alveolar difusa, neumonitis crónica, fibrosis...), siendo la forma de presentación más frecuente como un cuadro subagudo de tos seca, disnea y fiebre (5).

BIBLIOGRAFÍA

1. Spillane RM, Shepard JA, DeLuca SA. *High-resolution CT of the lungs*. Am Fam Physician. 1993 Sep 1;48(3):493-8.
2. Miller WT, Shah RM *Isolated Diffuse Ground-Glass Opacity in Thoracic CT: Causes and Clinical Presentations* AJR 2005;184(2):613-622. doi:10.2214/ajr.184.2.01840613
3. Ahuja J, Kanne JP *Thoracic infections in immunocompromised patients*. Radiol Clin North Am. 2014 Jan;52(1):121-36. doi: 10.1016/j.rcl.2013.08.010.
4. Kunihiro Y, Tanaka N, Kawano R, et al. *Differentiation of pulmonary complications with extensive ground-glass attenuation on high-resolution CT in immunocompromised patients*. Jpn J Radiol. 2021;39(9):868-876. doi:10.1007/s11604-021-01122-8
5. Kremer JM. *Methotrexate Pulmonary Toxicity: Deep Inspiration*. Arthritis Rheumatol. 2020;72(12):1959-1962. doi:10.1002/art.41451

IMÁGENES

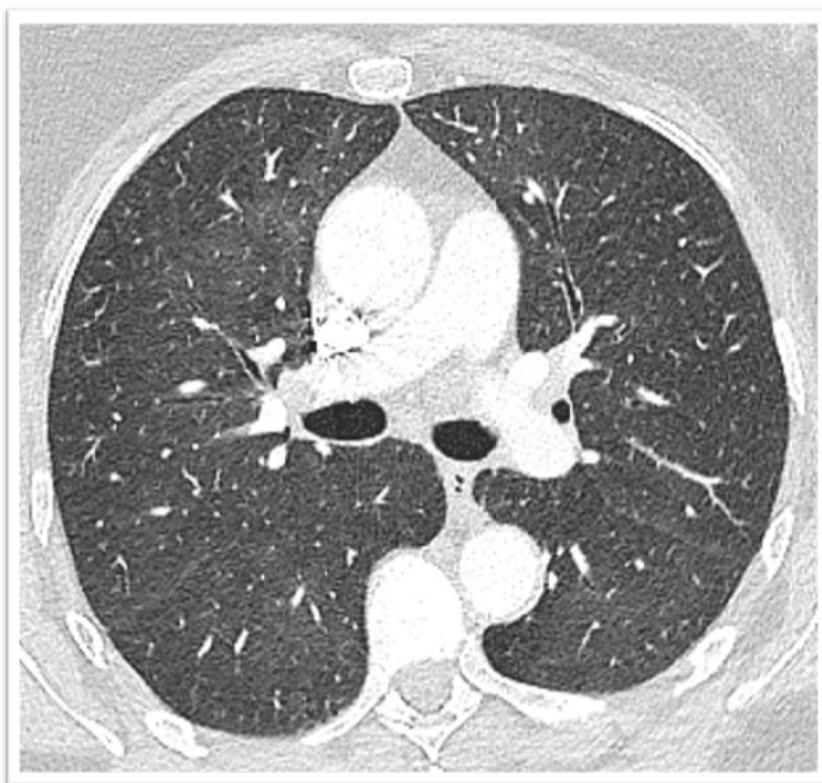


Figura 1: AngioTC de aorta torácica con ventana pulmonar, realizado tres días antes del ingreso de forma ambulatoria. No se observan alteraciones significativas.

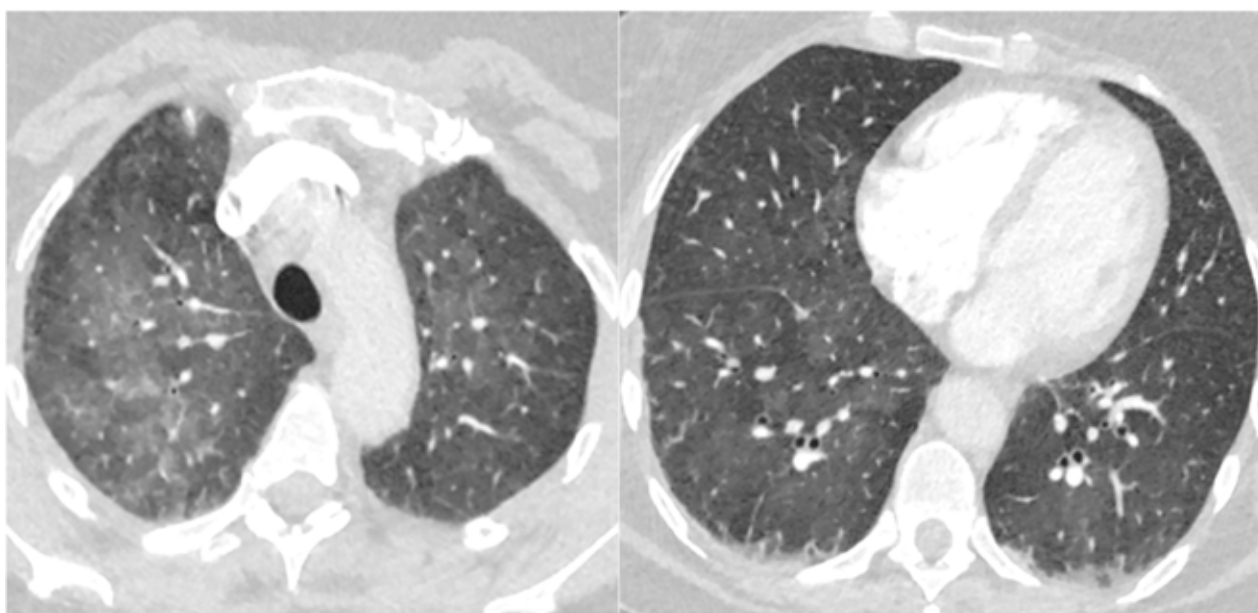


Figura 2: AngioTC de arterias pulmonares al ingreso con ventana pulmonar. Aumento de densidad en vidrio deslustrado bilateral y difuso, más llamativo en los ápex.

ESCÁPULA ALADA TRAS SOBRECARGA LABORAL

Autor Principal:

MARCOS GÁNDARA ALONSO

MIR 3 Medicina Física y Rehabilitación, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

Colaboradores:

SERGIO RODRÍGUEZ VALBUENA

MIR Medicina Física y Rehabilitación, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

ÁNGEL SERRANO COMBARRO

MIR Medicina Física y Rehabilitación, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

Tutora:

DRA. IRENE MENDI GABARAIN

L.E. Medicina Física y Rehabilitación, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

RESUMEN / ABSTRACT

Presentamos el caso de un varón de 32 años que acude a consulta de rehabilitación por dolor escapular y pérdida de fuerza en hombro derecho de 5 meses de evolución. Describe un inicio súbito tras realizar un movimiento brusco labrando el campo. En la exploración llama la atención una escápula alada con dolor a la palpación, con omalgia derecha y pérdida de fuerza para la movilización del hombro derecho.

En la radiografía y la resonancia magnética de hombro derecho no se obtienen hallazgos significativos. En las pruebas neurofisiológicas se muestran signos de neuropatía de torácico largo derecho.

Se trata de una parálisis traumática del nervio torácico largo.

El paciente es tratado de forma conservadora con medicación analgésica, cinesiterapia y electroestimulación neuromuscular en la región deltoidea derecha.

Tras un año de tratamiento, la evolución es tórpida y es derivado para valorar opciones intervencionistas.

Los pacientes con lesión en el nervio torácico largo tienen un dolor insidioso en el hombro que irradia hacia la escápula debido a que inerva el músculo serrato anterior. La lesión muestra característicamente una escápula alada.

ANAMNESIS

Se trata de un varón de 32 años, sin alergias medicamentosas conocidas, trabajador en taller mecánico. Diagnosticado previamente de omalgia derecha por tendinitis del supraespinoso que fue resuelta 3 años antes. En tratamiento con metamizol 575mg /8h y paracetamol 1 g/8h. El paciente acude a consulta de rehabilitación por dolor escapular de tipo mecánico y pérdida de fuerza en hombro derecho de 5 meses de evolución. El inicio es súbito tras realizar un movimiento brusco con una azada mientras labraba el campo.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Se observa escápula alada (imagen 1).

Dolor a la palpación a nivel de escápula derecha y hombro derecho.

El balance articular del hombro derecho está limitado al realizar la flexión activa.

El rango articular pasivo del hombro derecho es completo.

Fuerza muscular de flexores y abductores de hombro derecho es de 3/5 según la escala del Medical Research Council (MRC).

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- Radiografía de hombro derecho AP y Axial: no se observan hallazgos significativos.
- Resonancia magnética de hombro derecho: no se observan hallazgos significativos (imagen 2).
- Electroneurografía: Los estudios de conducción motora de ambos nervios torácico largo registrando en el músculo serrato 5mV quinto espacio costal con línea media axilar estimulando en el punto de Erb, muestra potenciales de latencia y amplitud dentro de la normalidad en el lado izquierdo y potenciales con latencia distal alargada y amplitud reducida mayor del 50% respecto al contralateral en el lado derecho. Amplitud del nervio en el lado izquierdo 5mV. Amplitud del nervio en el lado derecho 1,7 mV. Conclusión: signos de neuropatía de torácico largo derecho con persistencia de asimetría de amplitud mayor al 50% respecto al contralateral.

DIAGNÓSTICOS

Parálisis traumática del nervio torácico largo derecho

TRATAMIENTO

- Cinesiterapia activa y activa asistida en hombro derecho para tonificación global muscular y para recuperación del rango articular.
- Electroestimulación de musculatura deltoidea derecha.
- Control analgésico: paracetamol 1 g vía oral cada 8 horas intercalado con metamizol 575 mg vía oral cada 8 horas.

EVOLUCIÓN

La evolución comienza siendo favorable con la tonificación muscular progresiva.

Tras un año de tratamiento la escápula alada persiste y la recuperación de fuerza muscular no es total, siendo de 4/5 según la escala MRC. Se decide derivar al Servicio de Cirugía Torácica para valorar opciones intervencionistas.

DISCUSIÓN

La escápula alada se debe a la parálisis de los músculos serrato anterior o trapecio debido al daño en los nervios torácicos largos o accesorios, lo que resulta en la pérdida de fuerza y rango de movimiento del hombro. El daño nervioso suele estar producido por causas iatrogénicas como la mastectomía radical, soportar cargas pesadas o la actividad atlética intensa debido a que pueden causar tracción nerviosa.

Otras causas dentro del diagnóstico diferencial pueden incluir descargas eléctricas, exposición al frío, infección viral, neuritis braquial, osteocondroma subescapular o inestabilidad de la articulación escapulotorácica ⁽¹⁾.

La electromiografía es un complemento valioso junto a la evaluación clínica para conocer el diagnóstico definitivo y saber si existe afectación del nervio torácico largo ⁽²⁾.

El uso temprano del tratamiento con fisioterapia puede ser importante para recuperar la funcionalidad y la estética. El retraso en el diagnóstico puede dar lugar a complicaciones adicionales como la atrofia progresiva de la musculatura y la disfunción del hombro ⁽³⁾.

Los pacientes con fracaso del tratamiento conservador se pueden beneficiar de opciones más intervencionistas. Cabe destacar la descompresión y neurólisis del plexo braquial superior y del nervio torácico largo, con resección parcial de los músculos escalenos ⁽⁴⁾.

AGRADECIMIENTOS

Agradecimientos a los servicios de Neurofisiología, Medicina Física y Rehabilitación del Hospital Universitario Río Hortega y al servicio de Cirugía Torácica del Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

BIBLIOGRAFÍA

1. Vetter M, Charran O, Yilmaz E, Edwards B, Muhleman MA, Oskouian RJ, et al. Winged scapula: A comprehensive review of surgical treatment. *Cureus* [Internet]. 2017;9(12). Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29456903/>
2. Gooding BWT, Geoghegan JM, Wallace WA, Manning PA. Scapular winging. *Shoulder Elbow* [Internet]. 2014;6(1):4–11. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27582902>
3. Isono T, Mori S, Kusumoto H, Shiono H. Winged scapula following axillary thoracotomy with long thoracic nerve preservation. *BMJ Case Rep* [Internet]. 2020;13(2):e232970. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32079587/>
4. Nath RK, Somasundaram C. Surgical management of winged scapula/shoulder disability in adults who failed conservative treatments. *Surg Neurol Int* [Internet]. 2021;12:407. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/34513172/>

IMÁGENES



Imagen 1: Escápula alada derecha



Imagen 2: Radiografía y resonancia magnética de hombro sin hallazgos significativos.

CAUSA FRECUENTE DE MOTIVO DE CONSULTA INFRECUENTE

Autora Principal:

MARÍA GARCÍA MONTERO

MIR 3 Pediatría y Áreas Específicas, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Colaboradores:

IGNACIO ALDANA VILLAMAÑAN

MIR PEDIATRÍA Y ÁREAS ESPECÍFICAS, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

ANDREA PATRICIA ESPINOZA LEIVA

MIR Pediatría y Áreas Específicas, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Tutora:

DRA. ELSA IZQUIERDO HERRERO

L.E. Pediatría y Áreas Específicas, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Tutor:

DR. JORGE CARRANZA FERRER

Pediatría y Áreas Específicas, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

RESUMEN / ABSTRACT

CASO CLÍNICO: Varón de 6 años que acude a urgencias por 3 vómitos de contenido sanguinolento. 3 horas previas refiere varios episodios de epistaxis, con sangrados intermitentes (5-10 minutos). Asocia odinofagia, disfagia y tos. No abdominalgia. Afebril. No otros síntomas. Exploración física: TEP estable, bien hidratado, coloreado y perfundido. ACP y exploración abdominal sin alteraciones. Cavidad orofaríngea: restos sanguinolentos sin sangrado posterior. Rinoscopia anterior sin puntos de sangrado activo. Tensión Arterial 107/71 mmHg. Frecuencia cardíaca 100 lpm. Hemoglobina 11,1 g/dl. Se mantiene en observación, no nuevos episodios de sangrado, estable hemodinámicamente, buena tolerancia oral, sin vómitos. Es dado de alta con recomendaciones. Horas más tarde reconsulta por epistaxis abundante y nueva hematemesis secundaria, sangrado activo e intento fallido de taponamiento nasal anterior, precisando intervención por parte de Otorrinolaringología para control de la hemorragia. Se realiza cauterización de lecho sangrante (área K derecha de la fosa nasal), efectiva, con evolución favorable hasta el momento actual sin presentar nuevos episodios. Analítica sanguínea: hemoglobina 9,7 g/dl, Hematocrito 29,5%, plaquetas 381.000/mm³, sin alteraciones de la coagulación. Seguimiento ambulatorio, pendiente de completar estudio de anemia secundaria.

DISCUSIÓN: La hematemesis es un motivo poco frecuente de consulta en pediatría que genera una intensa preocupación en los padres y supone un reto diagnóstico-terapéutico para el personal sanitario que atiende al paciente. Es fundamental una correcta anamnesis y exploración física minuciosa para confirmar la existencia de la hemorragia, localizar su origen y llevar a cabo una actitud terapéutica adecuada.

En nuestro caso, resultó una hematemesis de causa extradigestiva (epistaxis) que requirió cauterización para el cese del sangrado activo, con buena evolución posterior.

ANAMNESIS

Varón de 6 años que acude a urgencias por 3 vómitos de contenido sanguinolento (color rojo intenso), último 1 hora previa a su llegada. 3 horas previas refieren varios episodios de epistaxis, con sangrados intermitentes de duración 5-10 minutos cada uno, consiguiendo cese del sangrado 1 hora previa al inicio de los vómitos. Afirmar haber podido ingerir contenido sanguinolento durante los mismos.

Se descarta posibilidad de falsa hemorragia debida a alimentos, aditivos, fármacos o excipientes. Niegan la ingesta de AINEs u otro tipo de medicación en los últimos días. No traumatismo previo a dicho nivel. Como clínica acompañante, refiere odinofagia y disfagia desde la mañana, asociada a tos intensa. No presenta dolor abdominal ni a otros niveles. No pirosis. Se encuentra afebril, con diuresis y deposiciones normales sin restos hemáticos en las mismas. No antecedentes familiares de interés en el caso.

Como antecedentes personales a destacar, refieren epistaxis de repetición desde los 4 años de edad, de frecuencia semanal, que autolimitan con presión nasal y de duración máxima 10 minutos. No otros antecedentes médico-quirúrgicos de interés. Sin antecedentes familiares a destacar. Calendario vacunal actualizado.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Nos encontramos a un paciente con un triángulo de evaluación pediátrica (TEP) estable y buen estado general. Presenta adecuada hidratación de piel y mucosas sin signos de deshidratación. Adecuada perfusión y coloración, con un relleno capilar inferior a 2 segundos. Auscultación cardiopulmonar (ACP), rítmica, sin soplos audibles, con una frecuencia cardíaca de 100 latidos por minuto. Abdomen blando y depresible, no distendido, no doloroso a la palpación a ningún nivel, sin identificar masas ni visceromegalias. Se objetivan restos de sangre en cavidad orofaríngea, sin sangrado posterior. En la rinoscopia anterior se observan restos de sangrado en ambas fosas nasales, sin sangrado activo. Constantes vitales normales con una Tensión Arterial de 107/71 mmHg.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Ante la historia clínica realizada al paciente y la posterior exploración física minuciosa, permaneciendo estable, sin sangrado activo, y con enfoque del caso como sangrado en región otorrinolaringológica como probable causa extradigestiva de la hematemesis, se realiza una gasometría capilar con resultado de hemoglobina de 11,1 g/dL (11,8-14,6), hematocrito 33% (35-47).

DIAGNÓSTICOS

Hematemesis tras ingesta de sangre secundaria a epistaxis

TRATAMIENTO

Se mantiene en observación y se inicia tolerancia oral con líquidos, sin presentar nuevos vómitos ni sangrado. Se le reexplora al paciente sin evidenciar sangrado activo ni signos indirectos, con exploración física normal. Constantes vitales en rango normal. Se decide alta a domicilio pautando tratamiento tópico con pomada nasal antiinflamatoria, antibacteriana y vasoconstrictora y seguimiento ambulatorio.

EVOLUCIÓN

En las siguientes horas, el paciente reconsulta de nuevo en urgencias, por epistaxis abundante y emisión de contenido de sangre roja por boca, que persiste a su llegada. TA 117/68 mmHg, FC 120 lpm. Se realiza intento de taponamiento nasal anterior con gasa esmerilada impregnada en adrenalina en varias ocasiones sin éxito, por lo que finalmente precisa intervención por parte del servicio de Otorrinolaringología. A su llegada visualizan sangrado activo en el área K derecha de la fosa nasal, por lo que se procede a la colocación de lentina quirúrgica impregnada en lidocaína más adrenalina, seguido de cauterización del lecho sangrante con nitrato de plata y posterior colocación de material hemostático. No sangrado posterior. Tras control del sangrado, se mantiene al paciente nuevamente en observación, con evolución favorable, sin nuevas recidivas del sangrado. Mantiene constantes normales.

Buena tolerancia oral posterior, sin presentar náuseas ni vómitos. El paciente finalmente es dado de alta a domicilio con indicaciones, tratamiento tópico con pomada nasal antiinflamatoria, antibacteriana y vasoconstrictora. Análítica sanguínea: hemoglobina 9,7 g/dl, Hematocrito 29,5%, plaquetas 381.000/mm³. Coagulación: tiempo protrombina 11.1 seg, Índice protrombina 101%, TTPA 31,3 seg, INR 0,99. Seguimiento ambulatorio, pendiente de completar estudio de anemia desde Atención Primaria antes. En la exploración que causa les en rango normal. No de anemia secundaria. actual. or lo que precisa intervención Primaria. No ha presentado nuevos episodios de sangrado hasta el momento actual.

DISCUSIÓN

La hemorragia digestiva constituye un motivo de consulta poco frecuente en pediatría, si bien genera una intensa preocupación en los padres al tiempo que supone un reto diagnóstico-terapéutico para el personal sanitario que atiende al paciente. Su incidencia en niños no está bien establecida; se estima 1-2 casos por cada 10.000 niños/año, requiriendo ingreso hospitalario hasta en un 77% de los mismos, y hasta un 20% tiene origen en el tracto digestivo alto (1). En general, la hemorragia digestiva en la edad pediátrica suele limitarse a pérdidas de sangre que no comprometen la estabilidad hemodinámica del niño, no obstante, es importante resaltar que es una entidad que puede tener, potencialmente, consecuencias graves (1).

Se define hematemesis como sangre expulsada por la boca, habitualmente con el vómito, con origen en segmento del tracto digestivo por encima del ángulo de Treitz, (2) (3) y que puede variar de color, indicando sangrado proximal en casos de color rojo rutilante como en nuestro paciente.

El diagnóstico diferencial es amplio, siendo fundamental una correcta anamnesis y exploración física minuciosa con el objetivo de confirmar la existencia de la hemorragia y localizar su origen (1-3) y por ende, llevar a cabo una actitud terapéutica adecuada. En nuestro caso, el antecedente de varios episodios previos de epistaxis

y la ausencia de otros datos a la exploración física, ayuda a enfocar dicha epistaxis como causa extradigestiva de hematemesis.

Por lo general, la epistaxis es un proceso banal y autolimitado pero que causa preocupación familiar y motiva múltiples consultas en pediatría (hasta 3% de consultas en urgencias). En general, se puede manejar fácilmente en Atención Primaria, debiendo ser valorados por el otorrinolaringólogo en casos recurrentes (preferente) o de difícil control (urgente) (5). Se estima que el 56% de los niños de 6 a 10 años han presentado algún episodio de epistaxis, siendo más frecuente en varones (56-67%). Un 6,9% de los pacientes va a requerir algún procedimiento médico para controlar el sangrado, y en el 93% de los casos, el taponamiento anterior es efectivo. Menos del 3% de los niños con epistaxis presenta alteraciones en la coagulación (4).

En nuestro caso, se requirió de taponamiento anterior y cauterización para el cese del sangrado activo, con buena evolución posterior.

AGRADECIMIENTOS

Queremos expresar nuestro agradecimiento desde urgencias al servicio de Otorrinolaringología por su ayuda/colaboración en el manejo de estos pacientes, en especial a las Dra Mariana González Sosto quien nos colaboró en nuestro caso.

BIBLIOGRAFÍA

1. Villa X. *Approach to upper gastrointestinal bleeding in children*. (Monografía en internet). UpToDate; 2022 (consultado el 28 del 09 del 2022). Disponible en <http://www.uptodate.com/contents/approach-to-upper-gastrointestinal-bleeding-in-children>.
2. Calabuig Sanchez M y Ramos Espada JM^a. *Hemorragia digestiva alta y Hemorragia digestiva baja*. AN Esp Pediatr 2002;57 (5): 466-7.
3. Martinez Escribano B, Albañil Ballesteros MR. *Hemorragia digestiva alta*. Form Act Pediatr Aten Prim. 2013; 6:257-65.
4. Pinilla Urraca M. *Epistaxis*. En: *Guía de Algoritmo en Pediatría de Atención Primaria (en línea)* (consultado 28/09/2022) Disponible en: <http://algoritmos.aepap.org/algoritmo/75/epistaxis>.
5. Grupo de trabajo de Otorrinolaringología pediátrica. *Consenso de epistaxis en pediatría: causas, clínica y tratamiento*. Arch Argent Pediatr 2021; 119 (1): S48-S5

ARTRITIS REACTIVA TRAS INFECCIÓN POR CAMPYLOBACTER JEJUNI EN PACIENTE CON ANTÍGENO HLA-B27 POSITIVO

Autora Principal:

SARA GARRIDO SÁNCHEZ

MIR 3 Medicina Familiar y Comunitaria, Atención Primaria Valladolid Oeste

Colaboradoras:

LAURA POLO GALÁN

MIR 3 Medicina Familiar y Comunitaria, Atención Primaria Valladolid Oeste

ELENA FERRERA CRUZ

MIR 3 Medicina Familiar y Comunitaria, Atención Primaria Valladolid Oeste

Tutora:

DRA. ALEJANDRA FRONTELA ASENSIO

L.E. Medicina Familiar y Comunitaria, Atención Primaria Valladolid Oeste

RESUMEN / ABSTRACT

La Artritis Reactiva es la inflamación articular seronegativa que acontece tras un proceso infeccioso a nivel genitourinario o gastrointestinal. Presentamos el caso de un varón de 15 años que debido a una infección gastrointestinal desarrolla un cuadro de monoartritis. Una anamnesis detallada con evidencia de cuadro gastrointestinal precipitante permitió llegar a su diagnóstico. Fue necesaria además una gran batería de pruebas complementarias como analítica de sangre con reactantes de fase aguda aumentados, perfil de autoinmunidad con antígeno HLA-B27 positivo, radiografías y coprocultivo positivo para *Campylobacter jejuni*. Ante cronicidad de clínica articular a pesar de tratamiento prolongado con antiinflamatorios no esteroideos y corticoterapia, se inició terapia con sulfasalazina, siendo necesarias además infiltraciones con Plasma Rico de Plaquetas ante refractariedad del episodio. La Artritis Reactiva es una entidad poco frecuente que tiende a afectar los miembros inferiores, y que en individuos con antígeno HLA-B27 positivo presenta tendencia a la cronicación. La coordinación entre médico de atención primaria, internistas, reumatólogos y traumatólogos es crucial para el diagnóstico de pacientes con artritis reactiva y para el seguimiento de las complicaciones posteriores.

ANAMNESIS

Varón de 15 años, sin antecedentes personales de interés y con antecedentes familiares de LES en tía paterna. Acude a consulta de su médico de familia por cuadro de gastroenteritis aguda de 7 días de evolución que no cede tras medidas dietéticas. El paciente comenta que los vómitos han remitido pero no consigue bajar la fiebre de 40°C. Refiere abdominalgia en los últimos días, náuseas y vómitos, con diarrea muy líquida de color amarillo-verdoso, malolientes, sin productos patológicos. Refería haber comido fuera del domicilio pero sin

ingesta de huevo o mayonesa. No agregación familiar. Niega antecedentes traumáticos. Niega clínica miccional. No ojo rojo ni pérdida de visión.

Refiere dolor intenso en rodilla izquierda y limitación funcional desde el día previo.

Ante el empeoramiento clínico y el mal estado general del paciente se decide derivación a Urgencias.

EXPLORACIÓN FÍSICA

El paciente se presenta con regular estado general, consciente, orientado, deshidratado y con palidez mucocutánea. Presenta febrícula de 37.5°C, tensión arterial 109/76 mmHg y frecuencia cardíaca de 114 lpm.

No se palparon adenopatías cervicales; exploración otorrinolaringológica normal.

La auscultación cardiopulmonar era anodina y la palpación abdominal era dolorosa a nivel de hipogastrio sin signos de abdomen agudo.

En extremidades inferiores se observaba rodilla izquierda enrojecida y aumentada de tamaño y de temperatura, con dificultad para la movilización

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

A la llegada a Urgencias se solicitó analítica sanguínea que mostraba una elevación de PCR de 257 mg/L, sin otras alteraciones en la bioquímica o en el hemograma. Como dato a destacar se encontró un Índice de Protrombina de 58% y un INR de 1,46. La radiografía de tórax, el electrocardiograma y el análisis de orina fueron normales.

Se solicitó interconsulta a Traumatología para artrocentesis de rodilla izquierda en paciente con fiebre y artritis obteniéndose un líquido de aspecto turbio, sin sangre ni cuerpos libres ni detritus.

Ante cuadro de síndrome febril refractario a antitérmicos, con coagulopatía y monoartritis se decide ingreso en Medicina Interna, quien amplía la analítica sanguínea con resultado de neutrofilia y aumento de los reactantes de fase aguda, además de serologías para virus de la Hepatitis A, B y C, VIH, citomegalovirus y virus Epstein-Barr que fueron negativas.

También se solicitó perfil de autoinmunidad obteniéndose anticuerpos antinucleares negativos, factor reumatoide negativo, complemento normal y HLA-B27 positivo.

El resultado del coprocultivo fue positivo para *Campylobacter jejuni*, con parásitos y *Clostridium difficile* negativos.

El análisis del líquido sinovial mostró hematíes 8000/ul, leucocitos 44159 (PMN 88.7%), glucosa 64 mg/dl y proteínas 5.76 mg/dl.

Cultivo de artrocentesis negativo.

DIAGNÓSTICOS

- Artritis reactiva en rodilla izquierda en paciente con HLA-B27 positivo.
- Enteritis por *Campylobacter jejuni*
- Coagulopatía en contexto de proceso infeccioso.

TRATAMIENTO

Durante el ingreso en Medicina Interna se indicó tratamiento con Ciprofloxacino, ibuprofeno y sueroterapia. Tras los resultados del coprocultivo positivo a *Campylobacter* se decidió cambiar la antibioterapia a Azitromicina. El paciente presentó evolución favorable siendo dado de alta. Sin embargo, debido a la persistencia de artritis a las 2 semanas su médico de familia inició tratamiento con Prednisona 30 mg al día en pauta descendente.

EVOLUCIÓN

Ante la dificultad para remisión de enfermedad tras 4 semanas de corticoterapia se derivó al paciente a Reumatología para seguimiento y tratamiento. Dada la tendencia a la cronificación del proceso y la susceptibilidad por la edad del paciente se decidió asociar tratamiento con Sulfasalazina, manteniéndose durante un año. Debido a la escasa mejoría clínica se propuso realizar infiltraciones en dicha rodilla o comenzar con Adalimumab. El paciente optó por comenzar con infiltraciones por parte de Traumatología donde es tratado con Plasma Rico en Plaquetas autólogo hasta en tres ocasiones.

Dada la mejoría tras las infiltraciones fue dado de alta y actualmente continúa con seguimiento anual por parte de Reumatología y control trimestral con su médico de familia.

DISCUSIÓN

La Artritis Reactiva (ARe) es una espondiloartropatía aguda que acontece tras una infección, generalmente urogenital o digestiva. Su prevalencia estimada tras la infección enterocólica por *Campylobacter* es de 2-9 % según diferentes series (1,2). La infección causal puede preceder en 1 a 4 semanas a los síntomas articulares (3,4). En nuestro paciente, la clínica articular comenzó una semana después del inicio del cuadro intestinal, por lo que podemos atribuirlo a una secuela reumatológica de la infección. La clínica varía desde monoartralgias leves hasta poliartritis incapacitantes (1,4). Es común su aparición en forma de artritis aguda aditiva asimétrica, predominando en miembros inferiores (4).

La ARe es una artritis aséptica, por lo que no es de extrañar encontrar sinovitis estéril en el cultivo del líquido inflamatorio de nuestro paciente. La identificación del microorganismo causal ha de apoyarse en métodos indirectos como la serología o el coprocultivo. Los datos de laboratorio muestran inflamación con neutrofilia y aumento de VSG y PCR.

El episodio de artritis reactiva tiene una duración variable de entre 2 semanas y 12 meses. La prevalencia del HLA-B27 es de hasta un 50% en la ARe (1,3) presentando un peor pronóstico del episodios (1). Esto puede verse retratado en nuestro paciente HLA-B27 positivo, cuyo episodio se prolongó a pesar del tratamiento corticoterápico durante meses. Es por ello que, al tratarse de un brote único con tendencia a la cronificación y a la corticodependencia en paciente susceptible de Cushing yatrogénico, se inició sulfasalazina como fármaco modificador de enfermedad. Se observa a posteriori el empleo de Plasma Rico en Plaquetas; Moussa et al (5) postulan que se trata de una terapia capaz de estimular citoquinas antiinflamatorias que disminuyen la degradación del cartílago en artritis inflamatorias. Este es un dato interesante en nuestro caso, ya que aunque muchos estudios avalan el Plasma Rico en Plaquetas en patologías como la Artritis Reumatoide o LES, no he-

mos encontrado casos en la bibliografía dirigidos a pacientes con ARe. La ARe es una entidad poco frecuente. La variabilidad clínica y la falta de sospecha contribuyen al infradiagnóstico, ya que la mayoría de infecciones que preceden a la clínica articular son paucisintomáticas. Esto revierte en la necesidad de formación en patología sistémica, siendo Atención Primaria el principal responsable del reconocimiento de estos pacientes que requerirán de una atención multidisciplinar.

BIBLIOGRAFÍA

- 1- Pope JE, Krizova A, Garg AX, Thiessen-Philbrook H, Ouimet JM. Artritis reactiva a *Campylobacter*: una revisión sistemática. *Semin Arthritis Rheum*. 2007; 37:48–55
- 2- Ajene AN, Fischer Walker CL, Black RE. Enteric pathogens and reactive arthritis: a systematic review of *Campylobacter*, *salmonella* and *Shigella*-associated reactive arthritis. *J Health Popul Nutr*. 2013 Sep;31(3):299-307
- 3- C. Bohórquez Heras, A. Movasat Hadjkan, A. Turrión Nieves, A. Pérez. Artritis reactiva. *Medicine*. 2017;12(26):1498-507
- 4- M. M^a. García Carballo, J. L. Miraflores Carpio, y. García Parejo. Artritis reactiva. A propósito de un caso. *MEDI-FAM* 2001; 11(8): 486-488
- 5- Moussa M, Lajeunesse D, Hilal G, El Atat O, Haykal G, Serhal R, Chalhoub A, Khalil C, Alaaeddine N. Platelet rich plasma (PRP) induces chondroprotection via increasing autophagy, anti-inflammatory markers, and decreasing apoptosis in human osteoarthritic cartilage. *Exp Cell Res*. 2017;352(1):146-56

RETRASO DEL LENGUAJE, ¿QUÉ PUEDE HABER DETRÁS?

Autora Principal:

CARMEN GOEZ SANZ

MIR 4 Pediatría y Áreas Específicas, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Colaboradoras:

MARÍA GUTIÉRREZ ZAMORANO

MIR Pediatría y Áreas Específicas, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

MARTA VEGA BAYÓN

MIR Pediatría y Áreas Específicas, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Tutora:

DRA. MARGARITA CASTRO REY

L.E. Pediatría y Áreas Específicas, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Tutora:

DRA. CARMEN ALONSO VICENTE

Pediatría y Áreas Específicas, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

RESUMEN / ABSTRACT

Paciente de 4 años con retraso del lenguaje expresivo. Como antecedentes personales es fruto de embarazo por fecundación in vitro con donación de espermatozoides. Parto y periodo neonatal inmediato sin incidencias. Seguimiento en oftalmología por estrabismo. Así mismo, se encuentra en seguimiento en cirugía pediátrica y digestivo infantil por episodios de prolapso rectal y retraso en la contención de esfínteres. Por este motivo se decide realización de RMN cerebro-medular con hallazgo de imágenes nodulares de la misma señal que la cortical, sugestivas de heterotopia subependimaria focal.

En la anamnesis presenta retraso del lenguaje expresivo, que se constata en la exploración, resto de desarrollo psicomotor normal. No presenta otra sintomatología neurológica.

Es diagnosticada de heterotopia nodular subependimaria bilateral. Se decide realizar estudio genético detectándose alteración en el gen ERMARD en heterocigosis (c.1998 A>G). Se completa estudio con EEG con privación de sueño (normal) y estudio genético de la madre (portadora de misma mutación).

La heterotopia nodular periventricular es una malformación del desarrollo cortical secundaria a alteración de la migración neuronal. La prevalencia es desconocida dado lo infrecuente de la condición. La causa genética más común son las anomalías del gen FLNA, pero existen otros genes asociados como ERMARD, localizado en la región 6q27, presente en nuestra paciente. Ha sido comunicado un caso con dicha mutación en una paciente con retraso psicomotor, retraso del lenguaje, estrabismo e hirsutismo.

El diagnóstico se realiza mediante resonancia magnética y panel genético. El tratamiento es el de las posibles comorbilidades asociadas.

ANAMNESIS

Preescolar de 4 años derivada a la consulta de neurología infantil por hallazgo en prueba de imagen cerebral. Gestación por fecundación in vitro con donación de espermatozoides. No antecedentes de patología neurológica ni tumoral en rama materna.

Como antecedentes personales es fruto de un embarazo controlado, hipotiroidismo materno gestacional. Parto eutócico. Periodo neonatal inmediato sin incidencias.

Actualmente en seguimiento en oftalmología por exoforia y ambliopía en tratamiento con toxina botulínica y posteriormente con oclusión con parche. En seguimiento en digestivo infantil y cirugía pediátrica por episodios de prolapso rectal desde los primeros meses de vida y retraso en el control de esfínteres. En este contexto se solicita RMN cerebro-medular para descartar presencia de disrafismo espinal oculto encontrándose hallazgo casual de imágenes nodulares en el parénquima cerebral.

En cuanto al desarrollo psicomotor presenta retraso del lenguaje expresivo. En el área motora su desarrollo es normal, incluyendo motricidad fina. Comportamiento normal. No dificultades de socialización. Alimentación y sueño normal. Cursa tercero de educación infantil, no precisa apoyos. Nunca ha presentado movimientos anormales, no crisis epilépticas. No cefalea. No otra sintomatología neurológica.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Buen estado general. Colaboradora. No discromías. No dismorfias importantes. No escoliosis. No signos de disrafismo espinal oculto. Errores en la pronunciación de los fonemas <r> y <bl> y ocasionales omisiones de fonemas. Comprensión normal. Pupilas isocóricas y normoreactivas. Movimientos oculares extrínsecos simétricos. Resto de pares craneales sin alteraciones. Tono conservado. Fuerza normal por grupos musculares. Reflejos osteotendinosos normales y simétricos. No clonus. No espasticidad. No discinesia, no disidiado-cocinesia. No dismetría. No temblor. Romberg negativo. Marcha estable. No datos de focalidad neurológica.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

En la RMN cerebro-medular (imágenes 1 y 2) se aprecia, tapizando las paredes de ambos ventrículos laterales, imágenes nodulares de la misma señal que la cortical, sugestivas de heterotopia subependimaria focal. No imágenes sugestivas de heterotopia en la sustancia blanca ni aparentes malformaciones corticales. La morfología y señal del resto de estructuras encefálicas es normal. No signos de isquemia, sangrado ni lesiones expansivas. Línea media centrada. Sistema ventricular no dilatado.

En la RMN de columna no se encuentran signos de médula anclada ni malformaciones lumbosacras asociadas. El cono medular está correctamente posicionado. El cordón medular muestra morfología y señal dentro de la normalidad. Rectificación de la lordosis cervical fisiológica con inversión de la curva de C3 a C6. Cuerpos vertebrales de morfología, altura y señal normales. Discos intervertebrales normales. No hallazgos patológicos en la transición craneocervical.

Se decide solicitar estudio genético donde se detectan alteraciones del gen ERMARD (cromosoma 6q27) en heterocigosis (c.1998 A > G). Se solicita EEG con privación de sueño (normal) y estudio genético de la madre (portadora de la misma mutación).

DIAGNÓSTICOS

Malformación del desarrollo cortical. Heterotopia nodular periventricular bilateral tipo 6 (OMIM #615544). Retraso del lenguaje expresivo. Retraso del control de esfínteres. Estrabismo.

TRATAMIENTO

No precisa tratamiento en el momento actual.

EVOLUCIÓN

La paciente continúa presentando retraso del lenguaje expresivo. Resto de desarrollo psicomotor normal. No ha presentado crisis epilépticas ni cefalea.

Se decide seguimiento clínico y con EEG con privación de sueño anual.

DISCUSIÓN

La heterotopia nodular periventricular es una malformación cerebral debida a una ausencia de migración de determinados grupos neuronales desde la zona marginal periventricular hasta su posición final en la corteza (1). La prevalencia de la enfermedad es desconocida a nivel mundial dado lo infrecuente de esta condición (1). La causa genética más común son las anomalías en el gen FLNA (1), pero existen otros genes asociados como ARFGEF2, DCHS1, ERMARD, FAT4, INTS8, AMP1B, MCPH1 y NEDD4L (2).

La heterotopia nodular periventricular tipo 6 (OMIM #615544) debida a mutación en heterocigosis en el gen ERMARD localizado en la región cromosómica 6q27 (3) ha sido comunicada por Conti y colaboradores, publicando un único caso similar en una paciente de 7 años con retraso psicomotor, retraso del lenguaje, estrabismo y debut con espasmos epilépticos con hipsarritmia a los tres meses.

Las manifestaciones clínicas de los pacientes pueden variar en función de la región del cromosoma implicada y de los genes contiguos. El diagnóstico se realiza mediante RMN cerebral con hallazgo de nódulos de materia gris ectópica, generalmente bilaterales, de señal isointensa, localizados en la periferia de los ventrículos laterales (1). La causa genética se determina mediante panel de genes. El tratamiento es sintomático, en función de la clínica que presente el paciente (4).

BIBLIOGRAFÍA

1. Angulo-Maldonado M, Lara-Sarabia O, Cadena-Bonfanti A, Ulloa-Piza A. *X-linked hereditary periventricular nodular heterotopia*. Neurología (Engl Ed). 2021;3:S0213-4853(21) 00094-3.
2. Cellini E, Vetro A, Conti V, Marini C, Doccini V, Clementella C, Parrini E, Giglio S, Della Monica M, Fichera M, Musumeci SA, Guerrini R. *Multiple genomic copy number variants associated with periventricular nodular heterotopia indicate extreme genetic heterogeneity*. Eur J Hum Genet. 2019;27(6): 909-918.

3. Conti V, Carabalona A, Pallesi-Pocachard E, Parrini E, Leventer RJ, Buhler E et al. *Periventricular heterotopia in 6q terminal deletion syndrome: role of the C6orf70 gene*. Brain. 2013;136(11):3378-3394.
4. Lu J, Sheen V. *Periventricular heterotopia* Epilepsy Behav. 2005;7(2):143-9.

IMÁGENES

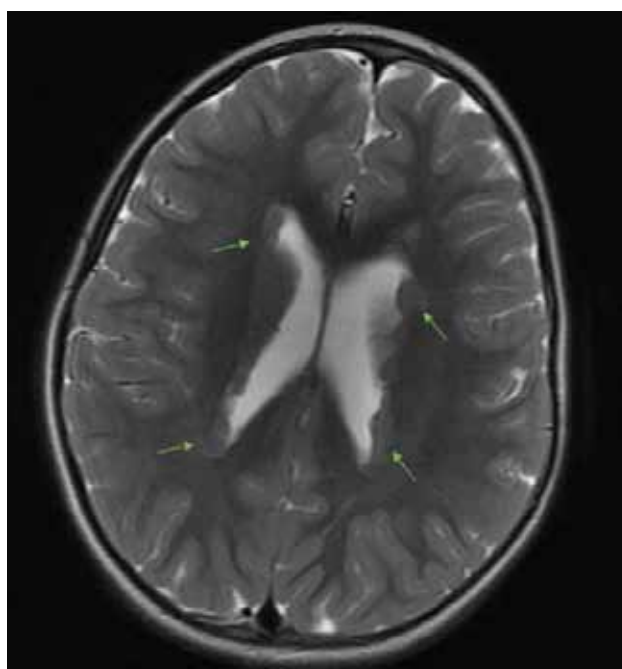


Imagen 1: RMN cerebral. Secuencia T2. Corte axial. Tapizando las paredes de ambos ventrículos laterales se identifican imágenes nodulares (flechas verdes) de la misma señal que la cortical, sugestivas de heterotopia subependimaria focal.

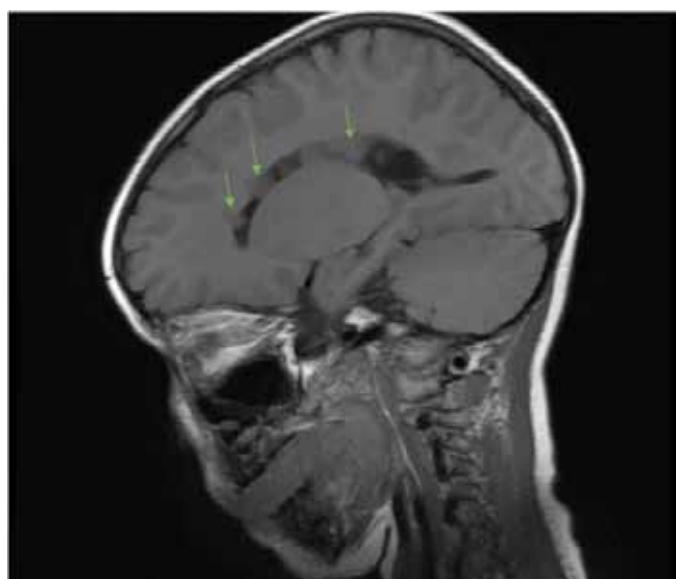


Imagen 2: RMN cerebral. Secuencia T1 FLAIR. Corte sagital. Tapizando las paredes de ambos ventrículos laterales se identifican imágenes nodulares (flechas verdes) de la misma señal que la cortical, sugestivas de heterotopia subependimaria focal.

PERITONITIS PRIMARIA, LA CARA OCULTA DEL S. PYOGENES

Autora Principal:

MARÍA GUTIÉRREZ ZAMORANO

MIR 4 Pediatría y Áreas Específicas, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Colaboradoras:

CARMEN GOEZ SANZ

MIR Pediatría y Áreas Específicas, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

MARÍA DE FELIPE PÉREZ

MIR Pediatría y Áreas Específicas, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Tutora:

DRA. SILVIA REDONDO BLÁZQUEZ

L.E. Pediatría y Áreas Específicas, Hospital Universitario de Cruces

Tutor:

DR. JAIME MARTÍNEZ DÍEZ

Pediatría y Áreas Específicas, Hospital Universitario de Cruces

RESUMEN / ABSTRACT

Niña de 10 años ingresada en planta tras intervención quirúrgica por peritonitis aguda sin datos de apendicitis. Se confirma presencia de *S. Pyogenes* en sangre y en líquido peritoneal y *Campylobacter jejuni* en heces, precisando ingreso en Unidad de Cuidados Intensivos ante empeoramiento respiratorio secundario a derrame pleural bilateral y sepsis. Es tratada con antibioterapia dirigida durante 12 días, persistiendo fiebre y elevación de reactantes de fase aguda además de persistencia de derrame pleural bilateral. Se realiza toracocentesis diagnóstica y toracostomía bilateral terapéutica, mejorando clínica respiratoria pero persistiendo fiebre y elevación de reactantes de fase aguda. Ante sospecha de estado hiperinflamatorio secundario a peritonitis primaria por *S.pyogenes* como responsable del la mala evolución clínica, se administra gammaglobulina y corticoterapia intravenosas, mateniendo esta última vía oral tras el alta hospitalaria. El *S. pyogenes* es una causa rara de peritonitis primaria, posiblemente debido a diseminación hematógena, intestinal, respiratoria o genital femenina. En nuestro caso, no se aísla foco primario pero se postula posible origen intestinal por traslocación bacteriana secundaria a infección por *Campylobacter* o posible origen genital, el más frecuente descrito en la bibliografía.

ANAMNESIS

Niña de 10 años que consulta en urgencias pediátricas por fiebre de 4 días de evolución (máxima 39°C) acompañada de abdominalgia generalizada, vómitos y diarrea desde el inicio del cuadro y oliguria en las últimas

horas. No antecedentes patológicos de interés, clínica infecciosa reciente ni ambiente epidémico familiar. Enfermedad por SARS-CoV-2 nueve meses antes de este cuadro.

A la exploración destaca regular estado general con signos de deshidratación y dolor y defensa generalizada abdominal.

Se extrae analítica y hemocultivo donde destaca leucocitosis de 18.300/mcl con neutrofilia de 16.100/mcl y desviación izquierda (cayados: 6%), trombopenia de 60.000 plaquetas, alteración de la función renal con creatinina de 1,14 mg/dl y urea de 107 mg/dl, elevación de PCR de 424 mg/L.

Se realiza ecografía abdominal donde se aprecia moderada cantidad de líquido libre difuso. Ante sospecha de apendicitis complicada, se inicia tratamiento con ceftriaxona y metronidazol y es intervenida de forma urgente. En quirófano se objetiva peritonitis purulenta generalizada con apéndice mínimamente aumentado de tamaño sin datos de perforación.

Tras intervención quirúrgica, ingresa en Planta de Hospitalización, donde, a las 11 horas, inicia empeoramiento clínico con insuficiencia respiratoria con hipoventilación bilateral, polipnea y tiraje supraclavicular, precisando oxigenoterapia en gafas nasales hasta 3 lpm.

En radiografía torácica se detecta derrame pleural bilateral (Imagen 1, A) y simultáneamente avisan desde microbiología por crecimiento de *S. Pyogenes* en hemocultivo. Ante sospecha de shock tóxico estreptocócico vs peritonitis primaria estreptocócica ingresa en cuidados intensivos pediátricos e inicia tratamiento con clindamicina.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Regular estado general. Taquicárdica a 103 lpm. Tensión arterial 116/98. Polipnea de 24 rpm con tiraje supraclavicular. Hipoventilación bibasal sin ruidos patológicos.

Saturación de O₂ al 98% con gafas nasales a 3 lpm Abdomen doloroso en región de heridas quirúrgicas. No masas ni megalías. Neurológicamente normal.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- Evolución de analíticas sanguíneas: función renal normalizada tras rehidratación, iones y transaminasas. Fluctuación de reactantes de fase aguda con proteína C reactiva entre 37,15 ng/ml y 424 mg/L, procalcitonina entre 0,9 ng/ml y 35,39 ng/ml, ferritina entre 386 ng/ml y 822 ng/ml e IL-6 de 265 pg/ml. Elevación de leucocitos hasta 22.100/mcl con predominio de neutrófilos con normalización de los mismos al alta (11.400/mcl con fórmula normal). Trombopenia al ingreso de 56.000 plaquetas con trombocitosis reactiva al alta de 992.000/mcl. Coagulación normal salvo Dímero D entre 18.360 ng/ml y 21.410 ng/ml.
- Bioquímica de líquido pleural: aspecto serohemático, glucosa 58 mg/dl, proteínas 4,1 g/dl, hematíes: 48.000, células: 1,412/mcl (linfocitos 23%, neutrófilos 77%).
- Microbiología: hemocultivo y cultivo de líquido peritoneal positivo por *S. pyogenes*, coprocultivo positivo para campylobacter, cultivos de líquido pleural negativos.
- Imagen: Radiografías de tórax (Imagen 1): Derrame pleural bilateral (A) con mejoría importante del mismo tras drenaje torácico (B) y ecografía abdominal y TAC torácico y abdominopélvico con derrame pleural bilateral sin datos de complicación.

DIAGNÓSTICOS

Peritonitis primaria por S. Pyogenes, derrame pleural bilateral, estado hiperinflamatorio, diarrea por campylobacter.

TRATAMIENTO

Antibioterapia con ceftriaxona + clindamicina + metronizadol + azitromicina, colocación de drenaje pleural bilateral e inmunoglobulinas, corticoterapia y enoxaparina.

EVOLUCIÓN

Permanece ingresada durante 19 días. Precisa soporte respiratorio con gafas nasales (máximo 3 lpm) hasta colocación de tubo de drenaje pleural el 12º día de ingreso (Imagen 1, B). Derrame pleural bilateral en aumento en controles radiológicos sucesivos (Imagen 1, A) con clínica respiratoria asociada y fiebre, por lo que se realiza toracocentesis diagnóstica el 9º día de ingreso con salida de 350 ml de líquido de características inflamatorias con cultivo negativo y se coloca drenaje pleural bilateral (Imagen 1, B) con fines terapéuticos el 12º día ante no mejoría del mismo. Drena 1750 ml de líquido serohemático estéril en 48 horas. Tras cese de débito, se retiran ambos drenajes. Diuresis conservada con rápida mejoría de la función renal. Se continua tratamiento con ceftriaxona, clindamicina y metronidazol, retirando este último el 2º día según antibiograma. Ante persistencia de la fiebre, a pesar de tratamiento antibiótico dirigido, se descartan complicaciones mediante pruebas de imagen. Dado el estado hiperinflamatorio mantenido (fiebre, leucocitosis, elevación de reactantes de fase aguda y Dímero D) se administra tratamiento con gammaglobulina a 2 g/Kg los días 7º y 8º con resolución temporal de la fiebre y corticoterapia el 10º día a 2 mg/Kg/día durante 5 días. Profilaxis con enoxaparina durante el ingreso por factores de riesgo trombóticos.

Episodios de diarrea que podrían ser secundarios a Campylobacter jejuni, decidiendo su tratamiento con azitromicina durante 3 días ante persistencia de fiebre y posible causa de translocación bacteriana. Mejoría clínica y analítica progresivas con desaparición de la fiebre con cultivos negativos, por lo que se retira clindamicina tras completar 10 días y ceftriaxona tras 12 días y se da el alta a Planta de Hospitalización a los 16 días sin tratamiento médico. Posterior reaparición de fiebre y elevación de reactantes de fase aguda con cultivos negativos que normalizan tras reiniciar tratamiento con corticoterapia que mantiene al alta hospitalaria. Durante su ingreso es valorada por Reumatología infantil con estudio de inmunidad y autoinmunidad normales.

DISCUSIÓN

La peritonitis primaria en niños sanos es una patología rara y más aún la producida por S. pyogenes. Esta bacteria no es un patógeno habitual de la flora intestinal ni está asociado a sepsis intestinal. El origen del S. pyogenes puede ocurrir por diseminación hematógena, desde el tracto respiratorio superior, intestino, piel o aparato genital femenino (1,2). Las manifestaciones más graves asociadas a esta infección se relacionan más con una respuesta inflamatoria exagerada que con la propia invasión bacteriana o la producción de toxinas

(1,3). El interés de nuestro caso radica en el raro diagnóstico de peritonitis primaria y en el manejo posterior del síndrome hiperinflamatorio secundario. Se baraja el posible origen intestinal del *S.pyogenes* por alteración de la barrera a causa del *Campylobacter* y el foco genital.

BIBLIOGRAFÍA

1. Thomas Stephen Ledger. *Streptococcus pyogenes primary peritonitis*. BMJ Case Report. DOI:10.1136/bcr-2017-223890
2. Haley Haskett, MD, Shirley Delair, MD, MPH, Kari Neemann, MD *Primary Group A Streptococcal Peritonitis in a previously healthy female teenage patient* Infectious diseases brief report. DOI: 10.1177/2333794X20957647
3. Ramnik V Patel, Hemant Kumar, Bharat More, Ashok Rajimwale *Primary group A streptococcal septic shock syndrome simulating perforated appendicitis in a previously healthy girl* BJM Case Report, 2013. DOI: 10.1136/bcr-2013-009502

IMÁGENES

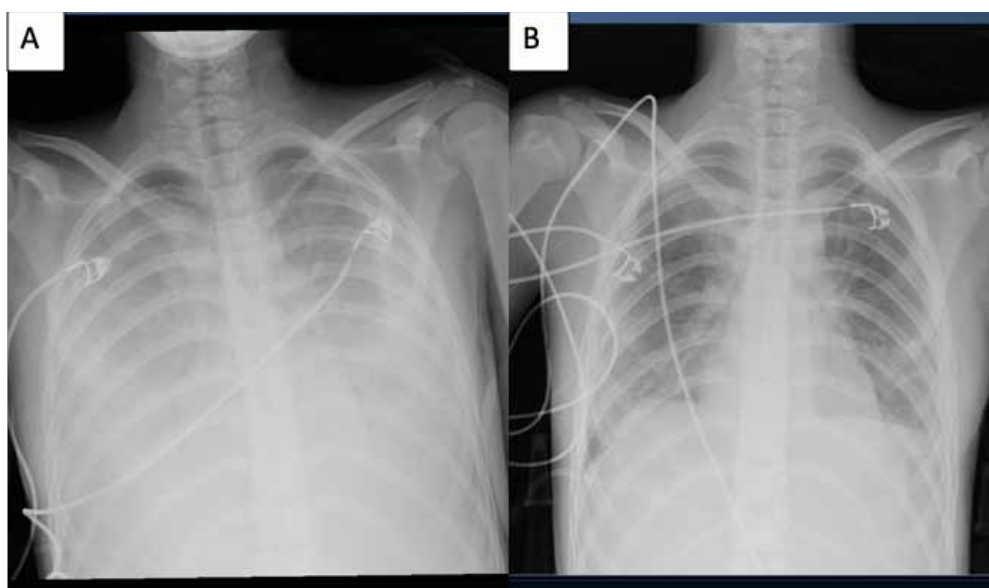


Imagen 1: Radiografías de tórax; A: Derrame pleural al ingreso/ B: Mejoría del derrame tras 48 horas con tubos de drenaje pleural.

INSUFICIENCIA CARDÍACA Y ECOGRAFÍA CLÍNICA EN ATENCIÓN PRIMARIA

Autora Principal:

SONIA IGLESIAS GÓMEZ

MIR 4 Medicina Familiar y Comunitaria, Atención Primaria Valladolid Este

Colaboradoras:

MARÍA LOURDES CORISCO SÁNCHEZ

MIR Medicina Familiar y Comunitaria, Atención Primaria Valladolid Este

GRISEL TAHALI CONDORI LEANDRO

MIR Medicina Familiar y Comunitaria, Atención Primaria Valladolid Este

Tutor:

DR. MARINO LARA ALCALDE

L.E. Medicina Familiar y Comunitaria, Atención Primaria Valladolid Este

RESUMEN / ABSTRACT

Se presenta el caso de un varón de 85 años con antecedentes personales de insuficiencia cardíaca. Es dependiente para algunas actividades básicas de la vida diaria y presenta deterioro cognitivo. Acude al centro de salud por disnea de moderados esfuerzos de dos días de evolución y aumento de edemas en extremidades inferiores. Se encuentra estable hemodinámicamente. A la exploración física presenta algún crepitante disperso y edemas bimaletales con fovea. Se pide una radiografía de tórax en la que se aprecia cardiomegalia y pinzamiento de seno costofrénico izquierdo (ya presente en radiografías previas), y no se visualiza derrame pleural derecho. Se decide realizar una ecografía clínica en el centro de salud, mediante la que se observan derrame pleural bilateral, líneas B y un diámetro de la vena cava inferior de 23.5 mm, aspectos que no eran visibles en la radiografía de tórax. Se concluye que el paciente presenta una descompensación cardíaca y se ajusta la dosis de diurético. Se realiza seguimiento con control ecográfico.

La ecografía clínica es una prueba no invasiva que resulta de gran utilidad en Atención Primaria. Se puede utilizar en caso de insuficiencia cardíaca para visualizar líneas B y derrame pleural, así como para medir el calibre de la vena cava inferior.

ANAMNESIS

Varón de 85 años, sin alergias medicamentosas conocidas, con antecedentes personales de insuficiencia cardíaca, fibrilación auricular y deterioro cognitivo; en tratamiento con furosemina, bisoprolol y acenocumarol. Es un anciano con mal estado basal, dependiente para algunas actividades básicas de la vida diaria.

Acude al centro de salud por disnea de mediano esfuerzo de dos días de evolución que empeora por la noche

al acostarse, necesitando una almohada más para dormir. Va acompañada de aumento de edemas en extremidades inferiores. No oliguria. No dolor torácico ni palpitaciones. No tos ni expectoración. Niega fiebre.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Constantes: tensión arterial 142/65 mmHg, frecuencia cardíaca 60 lpm, saturación de oxígeno 93%, peso 88 kg (previamente 86 kg). Eupneico, sin tiraje costal.

Auscultación cardíaca: arrítmico, sin soplos.

Auscultación pulmonar: crepitantes dispersos, aumentados en base derecha y zona superior del hemitórax izquierdo.

Abdomen: blando y depresible. No doloroso a la palpación superficial ni profunda. Sin signos de irritación peritoneal.

Extremidades inferiores: pulsos conservados y sin signos de trombosis venosa profunda. Edemas bimaletales con fovea.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Electrocardiograma: fibrilación auricular a 66 lpm, sin alteraciones de la repolarización.

Radiografía de tórax: cardiomegalia. Se visualiza pinzamiento de seno costofrénico izquierdo (ya presente en radiografías previas, sin aumento de tamaño). No se aprecia derrame pleural derecho (Imagen 1).

Ecografía clínica realizada en el centro de salud: derrame pleural bilateral, de mayor cuantía en lado derecho, no visibles en radiografía de tórax. Presencia de líneas B en ambos hemitórax. No se visualizan consolidaciones. La vena cava inferior colapsa con la inspiración y mide 23.5 mm (Imagen 1 y 2).

DIAGNÓSTICOS

Insuficiencia cardíaca descompensada.

TRATAMIENTO

Inicialmente estaba en tratamiento con furosemida 40 mg (0.5-0-0). Posteriormente se decide aumentar dosis de furosemida 40 mg (1-0.5-0), y finalmente furosemida 40 mg (1-1-0).

EVOLUCIÓN

Se trata de un paciente pluripatológico, con mal estado basal y con varias descompensaciones cardíacas en los últimos años que han precisado varios ingresos hospitalarios, presentando agitación y mayor desorientación durante estos. Al ver que el paciente se encuentra estable hemodinámicamente, y al disponer de la ayuda del

ecógrafo en el centro de salud, se decide tratar precozmente de forma ambulatoria.

Inicialmente se incrementa la dosis de furosemida a un comprimido en el desayuno y medio comprimido en la comida. Se reevalúa al paciente a los cinco días con control ecográfico, exploración física y toma de constantes. En la ecografía clínica se ve que el derrame pleural izquierdo va disminuyendo, permaneciendo el derecho. Se siguen observando líneas B en ambos hemitórax y que el calibre de la vena cava inferior es de 22 mm. Presenta leve mejoría de los edemas maleolares bilaterales. La auscultación cardiopulmonar es como al inicio, con saturación de 93% y peso de 87 kg. Se decide, entonces, aumentar la dosis de furosemida a un comprimido en el desayuno y otro comprimido en la comida. Se reevalúa nuevamente al paciente a los cuatro días, apreciándose una mejoría de los edemas de las extremidades inferiores y de la disnea. Ecográficamente se puede observar que el derrame pleural izquierdo ha desaparecido, quedando solo un mínimo derrame pleural derecho. El calibre de la vena cava inferior es de 19 mm (normal). El peso de 86 kg (su peso habitual). Se realiza control analítico con sodio, potasio y creatinina que son normales. El paciente mejora significativamente.

DISCUSIÓN

La ecografía clínica es una herramienta imprescindible en Atención en Primaria. En este caso, gracias al ecógrafo, se pudo apreciar el derrame pleural bilateral que aún no era visible en la radiografía de tórax y cuantificar el diámetro de la vena cava inferior (que estaba dilatada), con lo que se pudo confirmar que el paciente estaba realizando una descompensación cardíaca. De esta manera, se aumentó la dosis de diurético y se evitó el reingreso del paciente.

La ecografía es más precisa (sensibilidad del 100% y especificidad de 99.7%) que la radiografía de tórax para detectar derrames pleurales, ya que pueden visualizarse a partir de 5 ml de líquido (aumentado su sensibilidad cuando hay acumulados más de 30 ml), mientras que en el caso de la radiografía de tórax se necesitan 150 ml, y hasta 525 ml en la proyección anteroposterior en decúbito supino (1). Otro signo de descompensación cardíaca es la presencia de líneas B bilaterales en ambos hemitórax. El tamaño y colapso de la vena cava inferior pueden dirigir los parámetros de la eliminación de los líquidos en pacientes con descompensación cardíaca aguda. El diámetro debe medirse en espiración en la unión cavo-diafragmática derecha, a 2 cm de la entrada de la vena cava inferior en la aurícula derecha. El calibre debe ser inferior a 21 mm y tener más del 50% de colapsabilidad. Si presenta valores mayores de 21 mm y la vena cava no es colapsable, se tendrían signos de congestión (2).

BIBLIOGRAFÍA

1. Narváez Mejía C, Sosa Barrios RH, Cazorla López JM. *Nefrología al día*. Ecografía pleuropulmonar del paciente renal. Disponible en: <https://www.nefrologiaaldia.org/377>.
2. Soni NJ, Arntfield R, Kory P. *Ecografía a pie de cama. Fundamentos de la ecografía clínica* 2ª. ed. España: Elsevier; 2020.

IMÁGENES

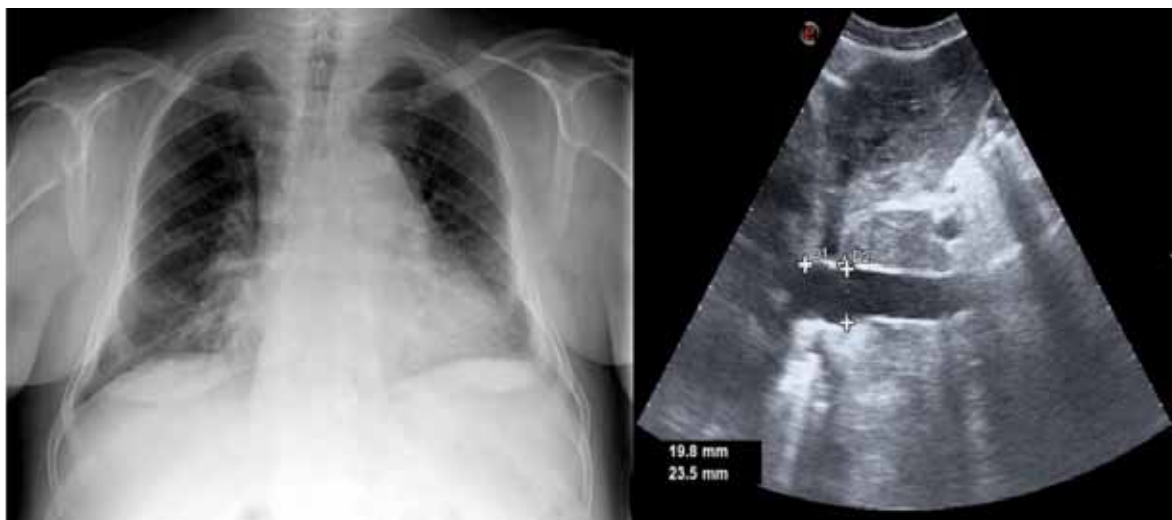


Imagen 1: Radiografía de tórax (parte izquierda) y medición del calibre de la vena cava inferior (parte derecha). En la imagen de la izquierda se aprecia cardiomegalia y pinzamiento de seno costofrénico izquierdo (ya presente en radiografías previas). No se aprecia derrame pleural derecho. En la imagen de la derecha, se observa el diámetro de la vena cava inferior que es de 23.5 mm, lo que sugiere congestión.

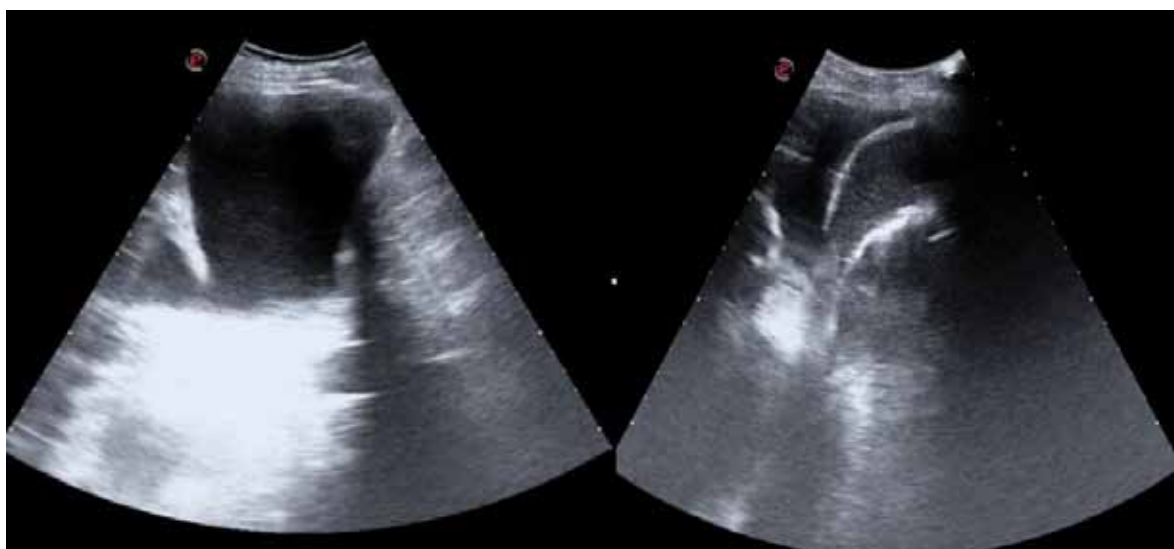


Imagen 2: Ecografía pulmonar. En la imagen de la izquierda se aprecia el derrame pleural derecho (imagen anecoica), y en la imagen de la derecha, el derrame pleural izquierdo (de menor cuantía).

LA AGITACIÓN AUTOINMUNE

Autora Principal:

TERESA JIMÉNEZ APARICIO

MIR 3 Psiquiatría, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Colaboradorea:

CARMEN VALLECILLO ADAME

MIR Psiquiatría, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

CELIA DE ANDRÉS LOBO

MIR Psiquiatría, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Tutora:

DRA. CAROLINA ALARIO RUIZ

L.E. Psiquiatría, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

RESUMEN / ABSTRACT

Desde la psiquiatría de enlace, no es infrecuente la consulta por parte de otros especialistas para la valoración y el manejo de pacientes que presentan síntomas psiquiátricos secundarios a algún tipo de alteración orgánica, hablando de esta manera de Trastornos mentales orgánicos. De entre ellos, uno de los más habituales es el Síndrome Confusional Agudo, con una prevalencia de entre el 1-2% en la comunidad, pero que aumenta desde un 14 a un 24% en pacientes mayores de 65 años hospitalizados (1).

En este contexto, se presenta el caso clínico de un varón de 74 años, que acudió a urgencias acompañado de su familia, la cual refería alteración conductual importante de 4 días de evolución, añadida a una primera crisis tónico-clónica. A su llegada, el paciente se encontraba desorientado y con dificultad para la nominación. En la Resonancia magnética se observó una discreta hiperintensidad límbica bilateral, y finalmente se detectó la existencia de anticuerpos anti-CASPR2, por lo que el diagnóstico final fue de Encefalitis Límbica Autoinmune. Para procurar un manejo de la agitación, se instauró desde psiquiatría Tiaprida, con persistencia de la desorientación aunque mejoría conductual. A nivel del proceso orgánico, se pautó tratamiento con Corticoides e Inmunoglobulinas, con una remisión completa de la sintomatología.

Ante la prevalencia del síndrome confusional agudo, es necesario conocer las medidas necesarias para lograr un manejo sintomático, si bien será preciso tratar la alteración orgánica subyacente para su resolución. (2;3)

ANAMNESIS

Se realiza la anamnesis a través de la familia. Se trata de un varón de 74 años, con una buena reserva cognitiva basal. Constaban como antecedentes de interés hipertensión arterial y hábito tabáquico. A nivel neurológico, ya realizaba seguimiento previo en consultas por migraña y neuritis del nervio plantar interno bilateral. Un

año antes del episodio actual, el paciente había precisado un ingreso por un primer episodio de desorientación y alteración conductual autolimitadas, con Tomografía Computarizada cerebral sin hallazgos significativos. En ese momento, se determinó que el origen del cuadro sería probablemente de carácter vascular. No tenía antecedentes previos en salud mental.

En esta ocasión acuden al servicio de urgencias por desorientación, lenguaje incoherente y alteración conductual de unos 4 días de evolución, acompañados de una primera crisis tónico-clónica. No había presentado fiebre ni otra sintomatología acompañante.

EXPLORACIÓN FÍSICA

A su llegada vigil, desorientado temporoespacialmente, inquieto e inatento.

Dificultad para la nominación, con afasia mixta.

Pupilas isocóricas y normorreactivas, movimientos oculares externos normales, campimetría por amenaza normal.

No presentaba rigidez de nuca.

Fuerza y sensibilidad preservadas a todos los niveles.

Eupneico, normohidratado y normoperfundido.

Auscultación cardiopulmonar: rítmico, sin soplos ni extratonos, con murmullo vesicular conservado y sin ruidos sobreañadidos.

Ausencia de defensa a la palpación abdominal, sin masas ni megalias.

Tampoco presentaba edema ni signos de trombosis venosa profunda en extremidades inferiores.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

-Analíticas: pico de leucocitosis al inicio de 17.600U/uL y PCR de 16,58 mg/L. Resto sin alteraciones significativas. Estudio de serologías negativo.

-Punción lumbar: líquido de aspecto transparente. Glucosa 82mg/dL; proteínas 47mg/dL; hematíes 200 unidades; leucocitos 6 unidades (Mononucleares 85%); Bandas oligoclonales negativas. .

-Electroencefalograma: actividad de fondo en vigilia ligeramente enlentecida, con mayor afectación en hemisferio izquierdo. Anomalías epileptiformes en región temporal izquierda (que desaparecieron en controles posteriores).

-Resonancia magnética cerebral: hiperintensidad de señal T2 límbica bilateral (imagen 1). Hallazgos compatibles con encefalitis.

-Estudio de autoinmunidad: Anticuerpos anti CASPR-2 (proteína asociada a contactina 2) positivo en suero y líquido cefalorraquídeo.

DIAGNÓSTICOS

El diagnóstico final fue de Encefalitis límbica autoinmune mediada por anticuerpos anti CASPR-2 y Síndrome confusional agudo secundario a la misma.

TRATAMIENTO

De cara a la alteración conductual, se realizó interconsulta con el servicio de psiquiatría, procurando un manejo sintomático del cuadro con Tiaprida 100mg, con mejoría parcial; se recuperaron unos adecuados ritmos de sueño-vigilia y cedieron los episodios de agitación, si bien persistía la desorientación.

Por parte de neurología, se inició en un primer momento Levetiracetam para el control de las crisis.

En cuanto a la encefalitis, se pautaron inicialmente Aciclovir y Ceftriaxona.

Cuando finalmente se conoció el origen autoinmune, el plan de tratamiento cambió a administración de bolos de Corticoides y terapia secuencial con Inmunoglobulinas.

EVOLUCIÓN

Una vez que fue posible conocer la etiología y se orientó de esta manera el tratamiento, el paciente presentó una mejoría notoria.

Los últimos días de ingreso se encontraba orientado y colaborador, y se resolvieron las alteraciones conductuales.

Todavía persistía cierta dificultad para la nominación.

De cara al alta y hasta la completa recuperación de funcionalidad y autonomía, se procedió al traslado a un centro sociosanitario.

DISCUSIÓN

El síndrome confusional agudo es una alteración mental, de carácter transitorio y fluctuante, que se produce en el contexto de un proceso orgánico subyacente y suele revertir una vez éste se resuelve.

Puede producir una disfunción a nivel cognitivo, emocional y conductual.

La prevalencia actualmente es de entre el 1-2% si hablamos de población general, si bien aumenta hasta un 14-24% aproximadamente cuando nos referimos a pacientes mayores de 65 años en situación de ingreso hospitalario (1).

Ante la repercusión que puede producir a nivel conductual y de cara al manejo, no es infrecuente que desde todas las especialidades se solicite interconsulta con psiquiatría de enlace.

En primer lugar, ante un paciente susceptible de desarrollar un síndrome confusional agudo, se deben tener en cuenta los factores orgánicos subyacentes y tratar de asegurar ciertas medidas de carácter no farmacológico (adecuados ritmos de vigilia-sueño, luz natural, acompañamiento...) (2).

En cuanto al control de la agitación, se podrá iniciar una pauta psicofarmacológica, si bien debemos saber que el cuadro no se resolverá por completo hasta que no lo haga la alteración orgánica, por lo que será un tratamiento únicamente sintomático, evitando en lo posible una disminución drástica del nivel de conciencia o sedación excesiva.

Se aconseja la retirada y/o disminución de dosis de benzodiacepinas (ya que este tipo de fármacos pueden favorecer o incluso precipitar la clínica confusional), y procurar el manejo con moléculas de perfil antipsicótico (3).

BIBLIOGRAFÍA

1. Gómez-Traveso T, Briongos-Figuero LS, Hernanz Román L, Pérez-Castrillón JL.. *Valoración del síndrome confusional agudo en pacientes ancianos ingresados en un servicio de medicina interna*. Vol. 48, Revista Española de Geriatria y Gerontología; 2013.
2. Tahir TA, Khan R, Saxena A, Hasnain M. *Delirium Medicine* (United Kingdom). Elsevier; 2020.
3. Pérez PY, Nivia TL, Mesa VR, Turro CE. *Peculiaridades del síndrome confusional agudo en el anciano*. MEDISAN; 2018; 22(5): 552-60.

IMÁGENES

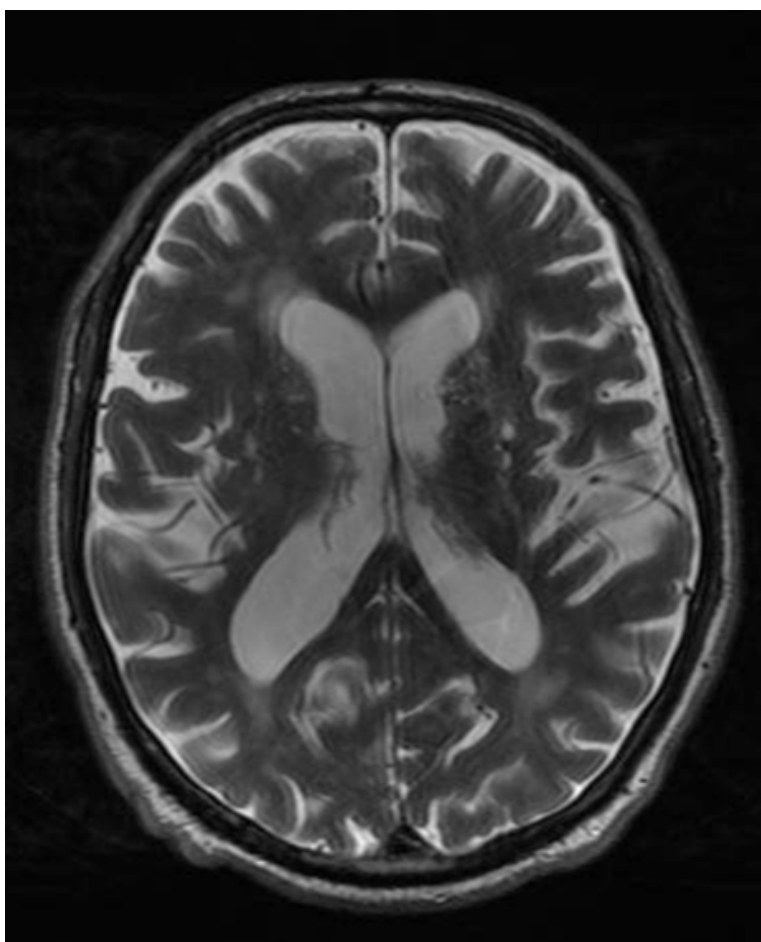


Imagen 1: RM Cerebral

UN PICOR DIAGNÓSTICO

Autora Principal:

CARMEN LÁZARO DE JUAN

MIR 3 Medicina Familiar y Comunitaria, Hospital de Medina del Campo

Colaboradoras:

SANDRA OLIVEIRA GONCALVES

MIR Medicina Familiar y Comunitaria, Hospital de Medina del Campo

LAURA HERGUEDAS HERGUEDAS

MIR Medicina Familiar y Comunitaria, Hospital Clinico Universitario de Valladolid

Tutora:

DRA. GENOVEVA ZAPICO ALDEA

L.E. Medicina Interna, Hospital de Medina del Campo

RESUMEN / ABSTRACT

Varón de 85 años remitido a consulta de medicina interna por prurito de larga evolución. A la exploración presenta múltiples excoriaciones por rascado sin habones ni otras lesiones cutáneas, sin dermatografismo y con el resto de exploración física anodina salvo mínimos crepitantes.

Repasando la historia clínica del paciente, está en seguimiento por oftalmología por una panuveitis bilateral en tratamiento con esteroides intraoculares y tiene solicitado un TAC de tórax.

En pruebas complementarias solicitadas, incluyendo analítica completa, autoinmunidad y serologías, se objetiva un aumento muy significativo de ECA como único dato a destacar.

El TAC muestra afectación ganglionar y pulmonar, por lo que ante la sospecha de sarcoidosis, se solicita broncoscopia para descartar otra etiología.

Una vez confirmado el diagnóstico, se inicia tratamiento con corticoides sistémicos e inmunosupresor, con resolución completa del prurito de manera mantenida y con disminución de la ECA.

ANAMNESIS

Presentamos el caso de un varón de 85 años remitido a consulta por prurito de larga evolución sin variación a lo largo del día ni con cambios de temperatura, refractario a tratamiento con antihistamínicos y tratamientos tópicos y con pruebas de hipersensibilidad cutánea negativas.

Como antecedentes personales, diabetes mellitus de diagnóstico reciente y con control subóptimo a pesar de insulino terapia y está en seguimiento por oftalmología por panuveitis bilateral de etiología no aclarada, en tratamiento con corticoides intraoculares.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Peso: 80Kg. Talla: 170cm. IMC 27.7Kg.

Consciente, orientado, colaborador.

Normohidratado y normocoloreado.

Presenta múltiples excoriaciones por rascado, sin habones ni otras lesiones cutáneas y sin dermatografismo.

Auscultación cardíaca: rítmica sin soplos, no rones ni extratonos.

Auscultación pulmonar: murmullo vesicular conservado, mínimos crepitantes bibasales.

Abdomen: blando, depresible, no doloroso a la palpación ni superficial ni profunda, sin signos de irritación peritoneal, no masas ni megalias. RHA presentes.

Extremidades: no edemas, no signos de patología venosa ni arterial aguda.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- Analítica completa: hemoglobina 15.6 g/dl, leucocitos 6.390 (con fórmula normal), plaquetas 246.000. VSG 7mm. Coagulación sin alteraciones. Bioquímica e iones normales. Perfil hepático normal con buena función renal. LDH 148 U/l, CK 45 U/l, PCR 6.8 mg/l. Perfil férrico sin alteraciones, ac.fólico 7 ng/ml. Hemoglobina glicosilada 9.5%. Beta-2 microglobulina 46 mg/l, proteinograma con aumento de proteínas de fase aguda.

- Autoinmunidad: ECA 216, IgE 750 kUI/L sin eosinofilia asociada, resto de parámetros normales.

- Microbiología: serologías (VIH, virus hepatotropos, VHS1, CMV, lúes y VEB), parásitos en heces, Ag de H.Pylori y quantiferon con negatividad en todos ellos.

- TAC-body: conglomerados adenopáticos mediastínicos paratraqueales, hiliares y subcarinales bilaterales. Predominio de patrón reticular, tractos fibrociatriciales, bronquiolectasias y granulomas calcificados subpleurales.

- Broncoscopia: cociente CD4/CD8 de 15.6. PCR de micobacterias negativo, baciloscopia x3 negativo, cultivo negativo y citología negativa para malignidad

DIAGNÓSTICOS

- Sarcoidosis multisistémica:
 - Sarcoidosis ganglionar y pulmonar (estadio radiológico II).
 - Panuveitis bilateral.
 - Afectación cutánea.

TRATAMIENTO

Bolos de medilprednisolona 250mg durante 3 días.

A continuación, prednisona 10mg diarios de mantenimiento.

Metotrexate 7.5mg semanales.

EVOLUCIÓN

Se reduce progresivamente la dosis de corticoterapia hasta 5mg, consiguiendo la desaparición completa del prurito y una reducción de la ECA mayor del 60%. Pendientes de ver evolución del cuadro pulmonar.

DISCUSIÓN

La sarcoidosis o enfermedad de Besnier-Boeck es una enfermedad multisistémica de etiología desconocida y carácter autoinmune caracterizada por granulomas epitelioides no caseificantes. Su incidencia oscila entre 5 a 40 casos por cada 100 000 habitantes/año y con ligera predilección por el sexo femenino. Su prevalencia aumenta en países escandinavos y en la población afro-norteamericana.(1) La mitad de los casos son diagnosticados accidentalmente mediante una radiografía de torax (adenopatías hiliares bilaterales, infiltrados o fibrosis pulmonares) debido a que la afectación pulmonar (80-90% de los casos) es la más frecuente.

La radiografía de tórax puede mostrar signos de diferentes estadios :

Estadio 1: linfadenopatía hilar bilateral solamente (probabilidad de remisión espontánea 55-90 %).

Estadio 2: linfadenopatía hilar bilateral e infiltrados pulmonares (40-70 %).

Estadio 3: infiltrados pulmonares solos (10-20 %).

Estadio 4: fibrosis pulmonar (0 %).

La triada clínica clásica (tos, disnea y dolor torácico) está presente en un 35-42% de los casos, aunque pueden aparecer otros síntomas como: eritema nudoso, lupus pernio, uveítis, adenopatías periféricas, hepatoesplenomegalia, alteraciones cardíacas, neurológicas (parálisis del nervio facial), poliartritis... Las manifestaciones cutáneas están presentes en aproximadamente el 25-35% de los casos. (2)

Usualmente los pacientes presentan un patrón respiratorio restrictivo con disminución del test de difusión de CO, hipercalcemia o aumento de: GOT, GPT, FA, VSG o ECA. El diagnóstico se basa en: presentar clínica y/o anomalías en la radiografía de tórax compatibles, realización de una biopsia (biopsia transbronquial o mediastinoscopia si no existen lesiones periféricas) para demostrar granulomas no caseificantes en la histología y excluir otras infecciones o enfermedades del diagnóstico diferencial (tuberculosis, linfomas, neumonitis por hipersensibilidad...) (2) La evolución y el pronóstico dependen de la extensión y forma de presentación de la enfermedad. Entre el 50-66% los pacientes evolucionan a remisiones espontáneas, entre el 10-20% tienen secuelas permanentes y entre un 1-5% mueren. (1)

El tratamiento se basa en corticoterapia oral (prednisona a dosis de 20-40 mg /día) o en casos refractarios se emplean inmunosupresores (metotrexato y azatioprina) (3). A pesar del tratamiento, no existen fármacos que prevengan la aparición de fibrosis pulmonar o influyan en el pronóstico, razón por la que todos los pacientes deben de tener un seguimiento durante los primeros 2 años, luego solo si hay recaídas o empeoramiento clínico-radiológico.

BIBLIOGRAFÍA

1. Spagnolo P, Luppi F, Roversi P, Cerri S, Fabbri LM, Richeldi L. Sarcoidosis: challenging diagnostic aspects of an old disease. *Am J Med.* 2012 Feb;125(2):118-25. DOI 10.1016/j.amjmed.2011.06.003.
2. Iannuzzi MC, Rybicki BA, Teirstein AS. Sarcoidosis. *N Engl J Med.* 2007 Nov;357(21):2153-65.
3. Gerke AK. Treatment of Sarcoidosis: A Multidisciplinary Approach. *Front Immunol.* 2020 Nov 19;11:545413.

IMÁGENES



Imagen 1: TAC-body: patrón reticular, tractos fibrocicatriciales, bronquiolectasias y granulomas calcificados subpleurales



Imagen 2: TAC-body: conglomerados adenopáticos mediastínicos paratraqueales, hiliares y subcarinales bilaterales.

DESDE EL PRINCIPIO TODO IMPORTA

Autora Principal:
LAURA LÓPEZ ALLÚE

MIR 2 Pediatría y Áreas Específicas, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Colaborador:
JUAN RODRIGO ACEVEDO VEGA

MIR Pediatría y Áreas Específicas, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Tutora:
DRA. VANESA MATÍAS DEL POZO

L.E. Pediatría y Áreas Específicas, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

RESUMEN / ABSTRACT

Se presenta el caso de una recién nacida pretérmino con antecedentes prenatales de ecografía abdominal con calcificaciones de significado incierto. Al nacimiento muestra marcada distensión abdominal, dificultad para realizar deposiciones, pero con adecuada tolerancia logrando alta domiciliaria. Reingresa por mala evolución posterior con necesidad de intervención clínico-quirúrgica.

ANAMNESIS

Antecedentes obstétricos y perinatales

Madre de 17 años, primigesta, embarazo controlado y sin antecedentes médico-quirúrgicos. En ecografía de la semana 27 presenta hiperecogenicidad intestinal con polihidramnios moderado y calcificaciones. Serologías maternas y TORCH negativas. Hospitalizada en la semana 32 por rotura prematura de membranas y cesárea a las 33+4 semanas por parto en curso con presentación podálica. Ingresa en Neonatología para estudio.

Enfermedad actual

Recién nacida pretérmino que al sexto día de vida desarrolla marcada distensión abdominal, deposiciones escasas de consistencia blanda y mala tolerancia oral con regurgitaciones. No sintomatología infecciosa y diuresis conservada. Se realizan ecografía abdominal y enema opaco en los que se identifica líquido libre anecoico subhepático y una calcificación grosera en región subhepática/flanco derecho de 5.3mm sugestiva de resto meconial evolucionado. Colon derecho muy redundante con escasa contractilidad y un punto “estenótico” en tercio medio del colon transversal, sospechoso de enfermedad de Hirschsprung. Se descarta por biopsia rectal. Screening de metabolopatías y fibrosis quística negativos.

Manejo inicial con nursing, estimulación rectal y eueptina. Respuesta favorable logrando deposiciones espontáneas y una mejoría de la distensión abdominal. Alta domiciliaria.

Reingresa tras 8 días por presentar rechazo de tomas, vómitos fecaloides y distensión abdominal.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Somatometría: Peso: 2900 gr (P3-P10) Longitud: 47,5 cm (P3-P10) PC: 35,5 cm (P50-P75)

Buen estado general.

Adecuada hidratación de piel y mucosas.

Normocoloreada y normoperfundida. No exantemas ni petequias.

Fontanela anterior normotensa. ACP: rítmica, sin soplos audibles.

Buena entrada de aire bilateral. Abdomen: distensión moderada con apreciación de lecho vascular y depresible. Se palpan asas distendidas en marco cólico izquierdo. No megalias. No impresiona doloroso a la palpación. Región anal normal.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Radiografía simple abdominal: Imagen de colon izquierdo distendido con imágenes de calcificaciones en flanco derecho y abundantes heces, sin apreciarse vólvulo

Ecografía abdominal: Se objetiva dilatación de asas del intestino delgado con contenido líquido. Meteorismo abdominal. Resto de estructuras normales.

Analítica sanguínea al ingreso: **Hemograma**: Leucocitos 11.720/ μ L, (30.6% Neutrófilos), Hemoglobina 10.4 g/dL, Plaquetas 906.000/ uL. **Bioquímica**: Sodio 128mmol/L, resto de iones normales, Glucosa 121mg/dL, GPT 37 U/L, Bilirrubina Total 1.31mg/dL, Proteína C reactiva 3.33mg/L, Procalcitonina 0.37ng/mL.

DIAGNÓSTICOS

Obstrucción intestinal.

TRATAMIENTO

Ante sospecha de obstrucción intestinal se realizan medidas descompresivas con estimulación rectal y SOG con discreta mejoría.

Debido a los antecedentes ecográficos prenatales y la mala evolución se decide laparotomía exploradora. En ella se objetiva dilatación moderada de íleon distal, quiste meconial en punta apendicular de 1 cm adherido a trompa derecha y quiste meconial de 5 mm adherido a íleon proximal además de peritonitis plástica laxa.

Se realiza adhesiolisis ampliada, apendicectomía y resección de ambos quistes meconiales.

EVOLUCIÓN

La paciente no presenta complicaciones postquirúrgicas. Se objetiva mejoría clínica en las primeras 48 horas tras la cirugía permitiendo el alta definitiva a los 16 días del ingreso.

Controles posteriores sin nuevas incidencias.

DISCUSIÓN

La peritonitis meconial es una reacción inflamatoria de origen químico, estéril, producida por una perforación intestinal prenatal que se asocia comúnmente a anomalías gastrointestinales (vólvulos, invaginación, enfermedad de Hirschsprung, etc). Es una patología infrecuente pero que puede tener un pronóstico fatal si no es identificada y tratada correctamente.

El diagnóstico ecográfico prenatal disminuye la mortalidad gracias a su alta sensibilidad y especificidad. La imagen característica consiste en calcificaciones intraperitoneales que pueden acompañarse de signos de dilatación de asas intestinales, polihidramnios, ascitis fetal u obstrucción intestinal, los cuales constituyen signos de gravedad que influyan en el pronóstico del recién nacido.

La evolución posnatal puede ser favorable si se logra una cicatrización intraútero de la perforación, lo cual puede dar lugar a niños asintomáticos o con clínica gastrointestinal autolimitada. En estos casos el manejo debe ser expectante dado que este reduce las complicaciones y favorece el pronóstico. Por el contrario, pacientes con clínica gastrointestinal aguda asociados a cuadros de peritonitis activa u obstrucción intestinal requieren un tratamiento quirúrgico urgente que evite complicaciones posteriores.

Por tanto, conocer los antecedentes prenatales, realizar una rigurosa valoración del recién nacido y reconocer la clínica sugestiva de severidad es fundamental para un manejo multidisciplinar efectivo que disminuya la morbilidad en estos pacientes.

AGRADECIMIENTOS

Un especial agradecimiento al servicio de Cirugía pediátrica del HCUV por su colaboración en este caso.

BIBLIOGRAFÍA

1. Foster MA, Nyberg DA, Mahony BS, Mack LA, Marks WM, Raabe RD. Meconium peritonitis: prenatal sonographic findings and their clinical significance. *Radiology* [Internet]. 1987;165(3):661-5. Available from: <http://dx.doi.org/10.1148/radiology.165.3.3317498>
2. Ionescu S, Andrei B, Oancea M, Licsandru E, Ivanov M, Marcu V, et al. Postnatal treatment in antenatally diagnosed meconium peritonitis. *Chirurgia (Bucur)*. 2015;110(6):538-44.
3. Sharma D, Murki S, Pratap T. Meconium peritonitis: an interesting entity. *Rep* [Internet]. 2014;2014(may05 1):bcr2014203536-bcr2014203536. Available from: <http://dx.doi.org/10.1136/bcr-2014-203536>
4. Wang C-N, Chang S-D, Chao A-S, Wang T-H, Tseng L-H, Chang Y-L. Meconium peritonitis in utero---the value of prenatal diagnosis in determining neonatal outcome. *Taiwan J Obstet Gynecol* [Internet]. 2008;47(4):391-6. Available from: [http://dx.doi.org/10.1016/S1028-4559\(09\)60004-8](http://dx.doi.org/10.1016/S1028-4559(09)60004-8)

IMÁGENES



Imagen 1: Enema opaco al nacimiento: se visualiza un colon derecho muy redundante con escasa contractilidad y un punto “estenótico” en tercio medio. _



Imagen 2: Radiografía simple de abdomen en la que se observa imágenes de calcificaciones en flanco derecho._

UN CASO DE AFECTACIÓN FARINGO-LARÍNGEA DE VIRUELA DEL MONO (MONKEYPOX) COMO MANIFESTACIÓN ATÍPICA DE UNA EMERGENCIA SANITARIA

Autor Principal:

JUAN LOSADA CAMPA

MIR 2 Otorrinolaringología y Cirugía de la cabeza y el Cuello, Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Colaboradoras:

MARÍA ÁLVAREZ ÁLVAREZ

MIR 3 Otorrinolaringología y Cirugía de la cabeza y el Cuello, Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

VICTORIA DUQUE HOLGUERA

MIR 4 Otorrinolaringología y Cirugía de la cabeza y el Cuello, Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Tutora:

DRA. MARÍA ANTONIA CARRANZA CALLEJA

L.E. Otorrinolaringología y Cirugía de la cabeza y el Cuello, Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Tutor:

DR. JAIME SANTOS PÉREZ

L.E. Otorrinolaringología y Cirugía de la cabeza y el Cuello, HCU. Jefe de Servicio.

RESUMEN/ABSTRACT

Presentamos el caso de un paciente de 42 años que acude al Servicio de Urgencias del Hospital Clínico Universitario de Valladolid por odinofagia de días de evolución. Tras consultar en varias ocasiones por molestias faríngeas, exudados amigdalares y varios intentos de tratamiento con antibióticos, se diagnostica de infección por viruela del mono (Monkeypox) con presentación atípica. La importante afectación del estado general del paciente y su imposibilidad para alimentación oral hizo que precisara ingreso hospitalario durante 4 días. Una anamnesis exhaustiva, una exploración clínica completa, y un diagnóstico diferencial amplio, donde tengamos en cuenta presentaciones atípicas de patologías poco comunes, son fundamentales para reconocer casos como el presentado. La identificación de esta patología, de importante notoriedad sanitaria y social en la actualidad, es especialmente relevante al tratarse de un brote calificado por la OMS de emergencia sanitaria internacional.

ANAMNESIS

Se trata de un varón de 42 años, diagnosticado de infección por VIH, que acude al Servicio de Urgencias de nuestro hospital en el mes de agosto del año 2022 por odinofagia de 4 días de evolución, para la que se encuen-

tra en tratamiento sin mejoría con Amoxicilina/Ácido clavulánico a dosis terapéuticas, y posterior aparición de lesiones cutáneas en extremidades. Refiere imposibilidad para la deglución tanto para líquidos como sólidos a pesar del tratamiento.

EXPLORACIÓN FÍSICA

En el examen físico del paciente se objetiva, a nivel orofaríngeo, una hipertrofia amigdalar grado III con exudado en sábana bilateral. En la exploración mediante nasofibroscoopia se objetivan lesiones exudativas en adenoides, amígdalas palatinas, base de lengua, senos piriformes y vestíbulo laríngeo. Importante edema de úvula y abundantes secreciones orofaríngeas.

Se observan también lesiones cutáneas papulo-postulosas de reciente aparición tanto en palmas y plantas, como a nivel abdominal y facial (una única lesión localizada en la frente).

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

En las analíticas del día del ingreso el paciente presentaba algunas alteraciones a destacar: $15.44 \times 10^3/\mu\text{L}$ leucocitos, $8.99 \times 10^3/\mu\text{L}$ neutrófilos (58.2%), $5.52 \times 10^3/\mu\text{L}$ linfocitos (35.8%) PCR 58.42 mg/L. El resto de parámetros analíticos se encontraban dentro de la normalidad. La PCR diagnóstica para viruela del mono resultó ser positiva, y el test de antígenos negativo.

DIAGNÓSTICOS

Faringoamigdalitis/laringitis aguda secundaria a infección por viruela del mono (monkeypox).

TRATAMIENTO

En base a los hallazgos clínicos, los antecedentes del paciente, la importante afectación del estado general y un resultado positivo en la PCR diagnóstica para Monkeypox, se decide ingreso hospitalario y comienzo de tratamiento intravenoso.

Durante la hospitalización el paciente recibió tratamiento antibiótico con Clindamicina (que continuó al alta durante un total de 7 días). Los corticoides también formaron parte del tratamiento hospitalario (en este caso a una dosis 1mg/kg cada 24 horas) al igual que un protector gástrico, omeprazol, y analgesia de forma intravenosa.

Cabe destacar que este paciente recibió tratamiento con Abacavir/Lamivudina (600/300mg) y Raltegravir (600mg) durante los días que estuvo hospitalizado. Al alta se aconsejó mantener las lesiones cutáneas limpias y secas y aislamiento domiciliario hasta formación de costras en las mismas, seguimiento por médico de atención primaria y control clínico evolutivo.

Es importante resaltar que el paciente mantenía un buen control y seguía de forma adecuada su tratamiento para la infección por VIH.

EVOLUCIÓN

El paciente evolucionó adecuadamente durante el ingreso. Tras una clara mejoría clínica, fue dado de alta tras 4 días de hospitalización, con buena tolerancia oral y buen estado general, requiriendo aislamiento domiciliario por persistencia de lesiones cutáneas.

DISCUSIÓN

La Organización Mundial de la Salud (OMS) declaró en el mes de julio el actual brote de viruela del mono (Monkeypox) como una emergencia de salud pública de importancia internacional (1). Aunque en un principio esta infección se caracterizaba por lesiones cutáneas en cualquier zona, especialmente en extremidades y áreas genitales (2), se ha visto a lo largo de la evolución de la misma que otras manifestaciones, concretamente manifestaciones otorrinolaringológicas, pueden ser también la primera forma de presentación.

El mecanismo de transmisión principalmente descrito es el contacto directo con una persona con erupciones cutáneas producidas por la infección (hablar, respirar, contacto con piel, contacto boca-boca o boca-piel). Aunque actualmente no está definida con exactitud la capacidad infectante de los pacientes con la enfermedad, se cree que la posibilidad de contagio existe hasta que todas las lesiones se vuelven costrosas. (3)

Debido a la importante repercusión tanto social como sanitaria que está teniendo este brote, es necesario tenerla en cuenta a la hora de valorar lesiones orofaríngeas para poder realizar un correcto diagnóstico de la misma, y evitar una mayor propagación de los contagios. Estudios internacionales realizados en el año 2022 certifican que hasta un 4.5% paciente infectados presentó lesiones orofaríngeas, eritema amigdalár, pústulas, edema o hasta abscesos periamigdalinos (4). Aunque estos signos suelen ser posteriores a la aparición de pústulas cutáneas, no siempre es así, lo que dificulta el diagnóstico de forma importante.

BIBLIOGRAFÍA

1. Adhanom T. Declaración del Director General de la OMS en la rueda de prensa celebrada tras la reunión del Comité de Emergencias del RSI sobre el brote de viruela símica en varios países - 23 de julio de 2022 [Internet]. www.who.int. [cited 2022 Sep 20]. Available from: <https://www.who.int/es/director-general/speeches/detail/who-director-general-s-statement-on-the-press-conference-following-IHR-emergency-committee-regarding-the-multi-country-outbreak-of-monkeypox--23-july-2022>
2. Adalja A, Inglesby T. A Novel International Monkeypox Outbreak. Ann Intern Med. 2022. doi:10.7326/m22-1581 Centers for Disease Control and Prevention (CDC). Monkeypox. [Internet]. 2022. [cited 2022 Sep 20]. Available at: <https://www.cdc.gov/poxvirus/monkeypox>
3. Patel A, Bilinska J, Tam JCH, Fontoura DDS, Mason CY, Daunt A, et al. Clinical features and novel presentations of human monkeypox in a central London centre during the 2022 outbreak: descriptive case series. BMJ [Internet]. 2022. [cited 2022 Sep 20]. Available from: <https://www.bmj.com/content/378/bmj-2022-072410>

IMÁGENES

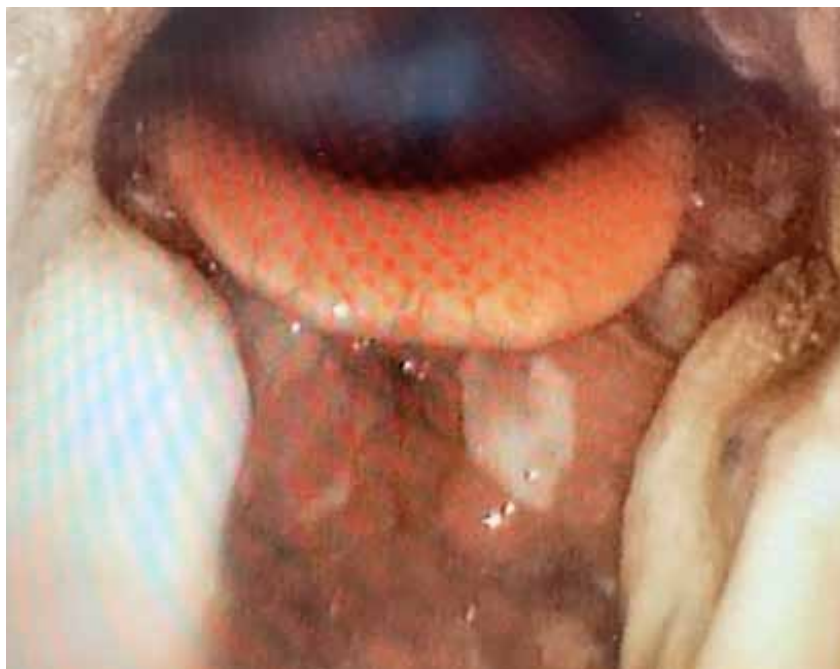


Imagen 1: Imagen de exploración el segundo día de ingreso con Nasofibrosopia donde se observan abundantes lesiones en blanquecinas y exudativas en ambas amígdalas y base de la lengua.



Imagen 2: Imagen de exploración física el segundo día de ingreso donde se observan lesiones papulo-postulosas en diferentes estadios evolutivos en región abdominal izquierda.

NO ES ECMO-MENTO DE MORIRSE

Autor Principal:

ADRIÁN LOZANO-IBÁÑEZ

MIR 2 Cardiología, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Colaboradores:

DAVID CARNICERO MARTÍNEZ

MIR Cardiología, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

SARA MARTÍN PANIAGUA

MIR Cardiología, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Tutor:

DR. JAVIER TOBAR RUÍZ

L.E. Cardiología, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

RESUMEN / ABSTRACT

Paciente de 46 años con dudosos antecedentes familiares de miocardiopatía, que consulta por disnea y palpitaciones. Hemodinámicamente estable, pero con signos de insuficiencia cardiaca aguda. Analíticamente, deterioro de función renal y hepática compatibles con bajo gasto cardiaco. Discreta elevación de troponina con NTproBNP muy elevado. En el electrocardiograma (ECG) taquicardia regular de QRS estrecho sin ondas P. Diagnósticos: Shock cardiogénico secundario a taquicardiomiopatía. Tratamiento: Precisa implante de asistencia circulatoria extracorpórea por deterioro hemodinámico. Para el control de arritmias se emplearon fármacos antiarrítmicos, sobreestimulación auricular, y finalmente ablación de vía accesorio. Evolución: Tras el control del ritmo cardiaco, recupera función ventricular y es dado de alta con titulación del tratamiento neurohormonal. Discusión breve: Los fármacos inotropos negativos pueden desencadenar shock cardiogénico en pacientes con insuficiencia cardiaca aguda y disfunción ventricular, por lo que deben emplearse con cautela en situaciones agudas. Algunas taquiarritmias son compensadoras de bajo gasto, y por eso deben descartarse causas secundarias antes de frenarlas. Este caso destaca la utilidad del soporte circulatorio para pacientes en shock cardiogénico de etiología reversible.

ANAMNESIS

Varón de 46 años, con antecedentes personales de tabaquismo, y exconsumidor de cocaína. Antecedentes familiares de un hermano fallecido a los 40 años de "líquido en los pulmones", sin disponer de informes. Consulta en su centro de salud por disnea de 2 días de evolución, asociando ortopnea, cortejo vegetativo y palpitaciones, pero sin dolor torácico, síncope o clínica infecciosa. Se administra adenosina por taquicardia supraventricular (ver imagen 1) con estabilidad hemodinámica, cediendo la taquicardia pero con recidiva precoz. Es derivado a su centro de referencia, donde ingresa directamente en la Unidad de Vigilancia Intensiva (UVI).

Las pruebas iniciales evidencian congestión pulmonar severa en radiografía de tórax, por lo que se inicia tratamiento diurético intravenoso, además de Verapamilo para frenar la taquicardia, lo que provoca un severo deterioro hemodinámico agudo que precisa inicio de vasopresores e intubación orotraqueal. Se realiza ecocardiografía que muestra disfunción biventricular severa, y se nos avisa para activar código ECMO (extracorporeal membrane oxygenation) por shock cardiogénico en situación de INTERMACS 1. Un equipo de guardia se desplaza de forma urgente al hospital, estabiliza al paciente e implanta el ECMO sin complicaciones (ver imagen 2), para luego trasladar al paciente a la Unidad Coronaria de nuestro centro y continuar el manejo. A su llegada se confirma disfunción biventricular muy severa, y frecuentes episodios paroxísticos de taquicardia regular supraventricular con mala tolerancia hemodinámica. Una vez descartada la presencia de enfermedad coronaria mediante cateterismo, se intenta control de ritmo cardíaco por sospecha de taquicardiomiopatía. Dada la ausencia de respuesta a antiarrítmicos ni a cardioversión eléctrica, se implanta marcapasos auricular transitorio para sobreestimulación auricular y ciclo de Levosimendan, permitiendo retirada de soporte circulatorio. Una vez estable, se realiza un estudio electrofisiológico para filiar el origen de la taquicardia paroxística supraventricular, evidenciándose inducibilidad de taquicardias macroreentrantes mediadas por vía accesorio lateral, que se ablaiona de forma eficaz durante el procedimiento. En la resonancia cardíaca previa al alta, el paciente ya había recuperado gran parte de la función biventricular.

EXPLORACIÓN FÍSICA

En el primer contacto médico: taquicárdico, taquipneico, normotenso, y precisa gafas nasales a 2lpm para mantener una saturación de oxígeno adecuada. No se describen soplos cardíacos, pero sí crepitantes hasta campos medios en la auscultación pulmonar. Sin edemas en extremidades ni ingurgitación yugular. Resto de la exploración normal.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- Electrocardiograma en centro de salud: Ver descripción en imagen 2.
- Radiografía en UVI: Redistribución vascular. No derrame pleural ni consolidaciones.
- Analítica de ingreso: Hemograma normal. Iones en rango. Creatinina 2.07mg/dL; Bilirrubina total 2.16 mg/dL; Troponina T 113.1 pg/mL; PCR 33.9 mg/L; NTproBNP 18712 pg/mL.
- Ecocardiograma transtorácico: Ventrículo izquierdo severamente dilatado con hipocinesia generalizada y función biventricular severamente deprimida. Ventrículo derecho de dimensiones normales con disfunción ligera. Insuficiencia mitral moderada con efecto coanda. Insuficiencia tricuspídea ligera-moderada.
- Resonancia magnética cardíaca: Miocardiopatía dilatada con afectación exclusiva izquierda, deterioro ligero de la fracción de eyección y ausencia de fibrosis miocárdica.
- Estudio electrofisiológico: Taquicardia supraventricular incesante. Taquicardia mediada por vía accesorio lateral izquierda. Ablación efectiva de la vía accesorio.

DIAGNÓSTICOS

Shock cardiogénico en INTERMACS I con necesidad de soporte circulatorio transitorio. Taquicardiomiopatía con disfunción biventricular severa por Síndrome de Wolff Parkinson White mediado por vía accesorio lateral izquierda oculta con conducción retrógrada.

TRATAMIENTO

En un primer momento precisa furosemida intravenosa, drogas vasoactivas y ventilación mecánica invasiva, teniendo que implantar una asistencia circulatoria (ECMO) por refractariedad a inotropos. Para el control del ritmo cardíaco se empleó amiodarona, esmolol y cardioversión eléctrica (CVE) sin éxito, por lo que se recurrió a sobreestimulación auricular mediante marcapasos transitorio. Previo a la retirada del ECMO, se administra un ciclo de Levosimendan. Una vez estable en planta, se realiza estudio electrofisiológico en el que se constata la existencia de una vía accesorio con conducción anterógrada, la cual se ablaiona por radiofrecuencia. Por último, se introduce tratamiento neurohormonal (Bisoprolol, Sacubitril-Valsartan, Espironolactona y Dapagliflozina) y se titula de forma ambulatoria.

EVOLUCIÓN

Seguido estrechamente en consulta de insuficiencia cardíaca avanzada, en un ecocardiograma realizado 2 meses tras el alta se ha constatado una recuperación de la función ventricular hasta hacerse conservada. Presenta buena tolerancia al tratamiento neurohormonal, con clase funcional II/IV de la New York Heart Association (NYHA) y no ha presentado reingresos por insuficiencia cardíaca. Tampoco ha vuelto a presentar episodios de palpitaciones. Está pendiente de estudio genético para desenmascarar alguna posible miocardiopatía primaria subyacente como factor predisponente.

DISCUSIÓN

Se debe ser muy cauto en el manejo de la insuficiencia cardíaca aguda en el contexto de taquiarritmias, ya que estas pueden ser tanto el desencadenante como un mecanismo compensatorio, en cuyo caso intentar frenarlas puede desencadenar una situación de bajo gasto y producir el colapso hemodinámico del paciente. Por otro lado, tampoco deberían emplearse fármacos inotropos negativos (como los calcio antagonistas no dihidropiridínicos) en el contexto agudo en pacientes de los que desconocemos la función ventricular¹.

Otro aspecto muy interesante de este caso es el manejo de la tormenta arrítmica. La sobreestimulación auricular es un recurso útil para aumentar el tiempo en periodo refractario del tejido de conducción y evitar así la aparición de arritmias cuando se han agotado otras estrategias. Este caso ensalza la utilidad del soporte circulatorio para pacientes en shock cardiogénico de etiología reversibles.

Por último, quedan dudas sobre si una miocardiopatía primaria de base hubiese podido predisponer al desarrollo de taquicardiomiopatía². Los datos de la resonancia cardíaca no sugieren que exista, a pesar de lo cual se realizará un estudio genético para descartar un componente familiar incipiente que aún no se haya manifestado en las pruebas de imagen.

BIBLIOGRAFÍA

1. Roberto De Ponti , Giuseppe Bagliani , Fabio M Leonelli . Change of Paradigm in the Management of Patients with Accessory Pathways over the Last Forty Years: Wolff-Parkinson-White Syndrome as an Electrophysiological Marvel at Risk of Extinction. Card Electrophysiol Clin. 2020 Dec;12(4):431-436.
2. Jose F Huizar, Kenneth A Ellenbogen, Alex Y Tan, Karoly Kaszal Arrhythmia-Induced Cardiomyopathy: JACC State-of-the-Art Review J Am Coll Cardiol . 2019 May 14;73(18):2328-2344

IMÁGENES

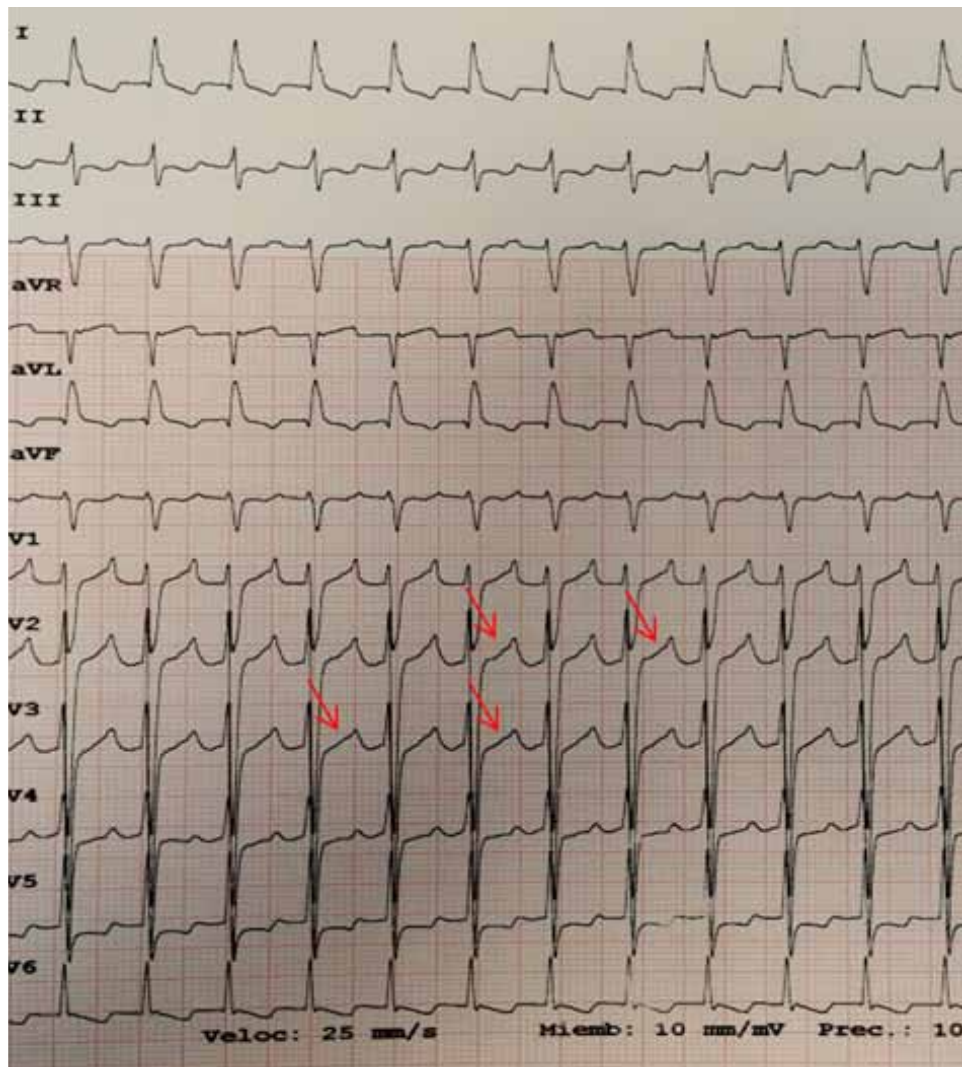


Imagen 1: Electrocardiograma realizado en su centro de salud en el momento de la primera consulta. Taquicardia regular de QRS estrecho a 150 latidos por minuto. Puede apreciarse una onda P en el inicio de la onda T, sobre todo el derivación V3.



Imagen 2: Vemos al paciente en la camilla de la ambulancia, sobre la que también va apoyada el controlador del ECMO. Esta asistencia consiste en una canula venosa que se aloja en la vena cava a la altura de la aurícula derecha y extrae sangre venosa, enviándola a un oxigenador que después devuelve la sangre a la aorta abdominal y perfundiendo así el organismo.

EPILEPSIA INFANTIL, ¿INFLUYEN LAS PANTALLAS EN LA ACTIVIDAD CEREBRAL?

Autora Principal:

MARÍA MARTÍN CARRETERO

MIR 4 Neurofisiología Clínica, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Colaboradora:

ÁFRICA BUENO GARCÍA

MIR Neurofisiología Clínica, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Tutora:

DRA. MARTA AYUSO HERNÁNDEZ

L.E. Neurofisiología Clínica, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Tutora:

DRA. MARGELY ABETE RIVAS

Neurofisiología Clínica, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

RESUMEN / ABSTRACT

Estudiamos el caso de una paciente de 4 años con epilepsia y retraso global del desarrollo en relación con mutación de novo SCN1A, diagnosticada de síndrome de Dravet, que consulta por episodios de caída cefálica. En la exploración se observa hipotonía generalizada con marcha atáxica. En el video-electroencefalograma (V-EEG) se evidenciaron ocho episodios de detención de actividad, con fenómenos motores negativos y/o positivos mientras observaba la pantalla de su Tablet, demostrando que las crisis son desencadenadas por la estimulación visual. Es diagnosticada de epilepsia fotosensible con ausencias atípicas. Se continuó tratamiento con Clobazam y Fenfluramina. Evolutivamente ha presentado crisis febriles y afebriles, focales y generalizadas convulsivas, así como estatus convulsivos. En verano 2021 continúa con mioclonías cefálicas, ausencias y crisis tónico-clónicas generalizadas pluricotidianas, sin clara fotosensibilidad que mejoraron con la introducción de Fenfluaramina.

Posteriormente inició los episodios de caída cefálica semanales que motivaron la realización del V-EEG. Por tanto, la fotosensibilidad es una condición genética poco habitual que puede manifestarse entre la población general, si bien es frecuente en algunos tipos de epilepsia, cuyas crisis pueden ser desencadenadas por estímulos visuales. Es estudiada por V-EEG mediante la estimulación luminosa intermitente (ELI), un protocolo de activación de actividad epileptiforme.

Aunque estas premisas son conocidas, el uso de dispositivos electrónicos se extiende entre niños y jóvenes. Un ejemplo de epilepsia fotosensible es el síndrome de Dravet, una encefalopatía epiléptica, con debut en el periodo de lactancia, cuyas crisis son inicialmente febriles. Se recomienda evitar cambios de temperatura y uso de pantallas.

ANAMNESIS

Paciente mujer de 4 años, sin alergias medicamentosas conocidas, diagnosticada de síndrome de Dravet con genética positiva para SCNA1 en seguimiento multidisciplinar por epilepsia refractaria secundaria y retraso global del desarrollo que implica:

- Déficit intelectual con alteración del lenguaje.
 - Trastorno del control motor con marcha de tendencia atáxica.
 - Alteración del comportamiento y rasgos del espectro autista, con conductas impulsivas y ocasional autoagresividad.
 - Portadora de sonda nasogástrica con hipocrecimiento y trastorno de conducta alimentaria.
- No figuran antecedentes familiares de interés salvo dos hermanos de la madre con antecedentes de crisis febriles.

Consultan por episodios de caída cefálica, de predominio vespertino con una frecuencia de hasta tres veces por semana. Expresan paralelamente un deterioro motor brusco, con escaso control del sostén cefálico

EXPLORACIÓN FÍSICA

Buen estado general. Normocoloreada, normohidratada y bien perfundida. Auscultación cardiopulmonar rítmica sin soplos, con ruidos de secreciones de vía aérea. Abdomen blando y depresible, no impresiona de doloroso.

No se palpan masas ni megalias. Desde el punto de vista neurológico, reactiva a la manipulación, motilidad armónica con hipotonía global de predominio axial.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Se realizaron controles V-EEG entre 2018 y 2021 en los que se observa una progresiva desorganización de la actividad de fondo en vigilia, y un sueño cada vez menos representado y estructurado. La ELI no produjo cambios significativos en el trazado y tampoco se identificaron claras anomalías epileptiformes.

V-EEG (marzo 2022): actividad de fondo en vigilia y sueño escasamente organizada para la edad. Además se registran anomalías epileptiformes en forma de breves brotes de puntas y polipuntas, de morfología irregular, de expresión generalizada, con predominio hemisférico izquierdo y moderada persistencia principalmente durante el sueño, que no se acompañan de manifestaciones clínicas, salvo en uno de mayor duración, en el que abre ojos, detiene actividad con mirada fija, compatible con ausencia atípica. La ELI no produce cambios en el trazado.

V-EEG (abril 2022): se han registrado mediante video sincronizado unos siete episodios en vigilia, la mayoría clínicamente muy sutiles, mientras miraba la Tablet, consistentes en una caída cefálica intermitente y progresiva hacia delante +/- contracciones sutiles y muy breves de distintos segmentos musculares (en un episodio se observan mioclonías más intensas en musculatura perioral y proximal de MMSS), sin poder determinar una posible alteración de conciencia asociada, con una duración entre 3 y 12 segundos.

En el EEG se observa una actividad punta-onda irregular a unos 3 Hz, de expresión difusa, con predominio

en cuadrantes posteriores, con inicio y fin frecuentemente gradual. Se registró además un episodio eléctricamente similar durante el adormecimiento, observándose clínicamente una apertura ocular. Se concluye que el estudio V-EEG muestra una actividad de fondo aceptablemente organizada, de tendencia lenta en vigilia, con un exceso de ritmos rápidos durante el sueño de probable origen farmacológico.

Anomalías epileptiformes en forma de descargas de actividad punta-onda irregular, de expresión difusa con predominio en cuadrantes posteriores, con persistencia baja-moderada en vigilia y moderada en sueño. 3.

Se han registrado unas ocho ausencias atípicas, con fenómenos motores negativos y/o positivos asociados, con una duración variable (3-12 segundos) desencadenadas por estímulos visuales (pantalla).

DIAGNÓSTICOS

- Epilepsia fotosensible con ausencias atípicas asociadas a fenómenos motores positivos y negativos.
- Otros: Descompensación de crisis en paciente con síndrome de Dravet con crisis en contexto febril y afebril. Estatus de ausencia

TRATAMIENTO

- Clobazam 1-0-1mg, Cannabidiol 2-2-2ml, Valproato 200-0-200mg, Alimemazina 5 mg, Fenfluramina 4-0-4 mg, Midazolam 1.5 mg S/P.
- Evitar cambios bruscos de temperatura y excesiva exposición a pantallas.

EVOLUCIÓN

Se trata de una paciente diagnosticada de epilepsia secundaria, con un primer episodio paroxístico a los 3 meses de vida en contexto febril-postvacunal, consistente en movimientos convulsivos generalizados. Desde entonces, ha presentado crisis febriles y afebriles, focales y generalizadas convulsivas, y estatus convulsivos (en mayo 2018, julio 2018, noviembre 2018, abril 2019 y enero 2020).

A lo largo del 2020 ha presentado 1-2 crisis al mes en forma de crisis tónico-clónicas generalizadas o hemiclónicas que en ocasiones han precisado el uso de Midazolam de rescate, relacionadas con procesos febriles o cambios de temperatura durante el baño.

En noviembre de 2020 se introdujo Clobazam, logrando cese de los episodios hasta que se propuso su retirada en marzo de 2021 para disminuir número de fármacos administrados. La paciente sufre nuevamente un empeoramiento progresivo, con un mal control de crisis a pesar de aumentar dosis de antiepilepticos en verano de 2021.

Entonces los episodios se describían como mioclonías cefálicas pluricotidianas, ausencias y crisis tónico clónicas generalizadas, hasta tres a la semana, más frecuentes a primera hora, sin fotosensibilidad.

Tras añadir Fenfluramina en octubre de 2021 se refiere desaparición de las mioclonías y de las crisis generalizadas.

Más tarde, aparecerían los episodios que motivaron la realización de un último control V-EEG, consistentes en caída cefálica, por las tardes, hasta tres veces por semana.

DISCUSIÓN

El riesgo de presentar fotosensibilidad y que determinados estímulos visuales desencadenen crisis epilépticas es bajo en la población general, sin embargo, su incidencia es mayor en edad infantil y jóvenes.

Esta condición está genéticamente determinada, y su manifestación no solo depende de la edad, sino que es habitual en las epilepsias generalizadas idiopáticas, las cuales suponen el 25-30% de la epilepsia en los 10 primeros años de vida, así como en determinadas encefalopatías epilépticas, destacando entre ellas el síndrome de Dravet.

Teniendo en cuenta estas premisas, muchos pacientes están expuestos a sufrir crisis con estímulos luminosos. Otra cuestión que debe contemplarse reside en la dificultad para detectar que los sujetos sufren crisis en relación a estímulos visuales. En los pacientes con encefalopatía epiléptica, las crisis pueden ser confundidas con otras manifestaciones derivadas de su retraso del desarrollo. Adicionalmente estos pacientes tienen preferencia por el uso de pantallas y otros dispositivos, y los padres emplean esta herramienta para distraer y mantenerlos entretenidos, por lo que pueden estar experimentando repetidamente crisis de forma desapercibida.

Retomando nuestro caso, el último estudio V-EEG demostró que no solo las crisis podían ser desencadenadas por cambios de temperatura, sino que los episodios de caída cefálica intermitente hacia delante eran provocados por el uso de pantallas.

El síndrome de Dravet es una encefalopatía epiléptica con gran impacto en la vida de los pacientes y familiares. Se estima una tasa de mortalidad del 15 % debido a SUDEP (muerte súbita inesperada en epilepsia) por lo que se recomiendan, además de los medicamentos, otras medidas que ayuden a controlar las crisis, como pueden ser evitar cambios de temperatura bruscos o uso pantallas.

Dado que no todas las crisis tienen esta propiedad, lo mejor sería determinarlo mediante maniobras de activación de actividad epileptiforme en los exámenes de control.

BIBLIOGRAFÍA

1. Lagae L. Dravet syndrome. Curr Opin Neurol [Internet]. 2021 [citado el 30 de septiembre de 2022];34(2):213–8. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/33395108/>
2. Verrotti A, Trotta D, Salladini C, di Corcia G, Chiarelli F Photosensitivity and epilepsy. J Child Neurol [Internet]. 2004 [citado el 30 de septiembre de 2022];19(8):571–8. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/15605465/>
3. Verbeek N, Kasteleijn-Nolst Trenité D, Wassenaar M, van Campen J, Sonsma A, Gunning WB, et al. Photosensitivity in Dravet syndrome is under-recognized and related to prognosis Clin Neurophysiol [Internet]. 2017 [citado el 30 de septiembre de 2022];128(2):323–30. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28042998/>

IMÁGENES

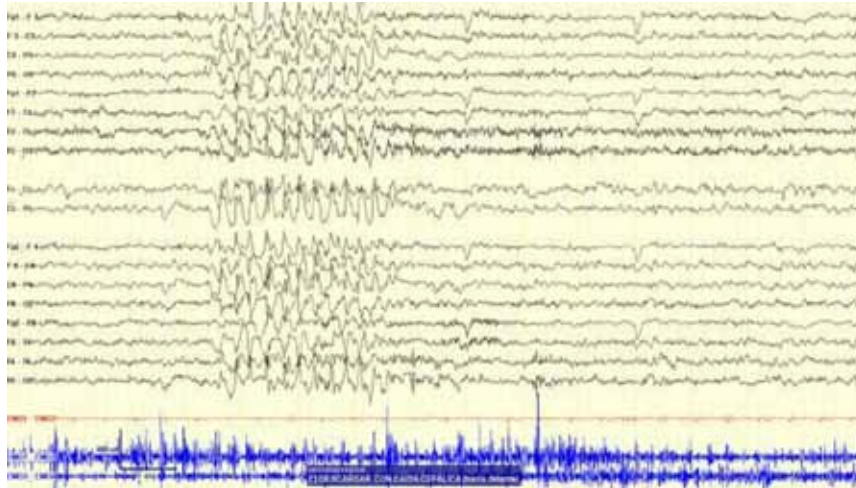


Imagen 1: actividad punta-onda irregular a unos 3 Hz, de expresión difusa, con predominio en cuadrantes posteriores durante crisis de caída cefálica



Imagen 2: descarga de ondas agudas y complejos punta onda más lentos, de expresión difusa, con predominio en cuadrantes posteriores durante crisis mioclónicas

NO ES MIOCARDIOPATÍA HIPERTRÓFICA TODO LO QUE PARECE

Autora Principal:

SARA MARTÍN PANIAGUA

MIR 2 Cardiología, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Colaboradores:

ADRIÁN LOZANO IBEÑEZ

MIR Cardiología, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

DAVID CARNICERO MARTINEZ

MIR Cardiología, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Tutor:

DR. JAVIER TOBAR

L.E. Cardiología, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

RESUMEN / ABSTRACT

Presentamos el caso de un paciente de 81 años con el diagnóstico de miocardiopatía hipertrófica con obstrucción del tracto de salida del ventrículo izquierdo y seguimiento en consultas desde hace años.

Acude a Urgencias por dolor torácico y clínica compatible con insuficiencia cardíaca descompensada.

En un intento de mejoría funcional del paciente, se llevó a cabo la ablación septal a fin de disminuir la obstrucción.

Sin embargo, al re-evaluar todas las pruebas y dudas acerca de su diagnóstico previo de miocardiopatía hipertrófica, se decide ampliar el estudio etiológico, diagnosticándose de amiloidosis cardíaca por transtiretina.

Este es un ejemplo de lo que cuesta desenfocar un diagnóstico previo con implicaciones clínicas, ya que tras el nuevo diagnóstico se pudo optimizar su tratamiento, con mejoría de clase funcional en sucesivas visitas en consultas externas.

ANAMNESIS

Varón de 81 años con antecedentes de hipertensión arterial, dislipemia, fibrilación auricular permanente y miocardiopatía hipertrófica obstructiva con función ventricular conservada diagnosticado en 2009 en clase funcional III/IV en tratamiento con atenolol, disopiramida, apixaban, fluvastatina, eprostan y furosemida.

Acude a Urgencias episodios de dolor torácico anginoso de esfuerzo.

A su vez, empeoramiento de clase funcional, asociando ortopnea, con aumento de perímetro abdominal y edemas de miembros inferiores de una semana de evolución a pesar de aumento de diurético.

Sin desencadenante aparente.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Al ingreso, paciente con regular estado general, piel de coloración icterica, hemodinámicamente estable con tendencia a la hipotensión arterial con congestión sistémica (hipofonesis bibasal, ingurgitación yugular, edemas con fovea hasta rodillas y hepatomegalia con reflujo hepatoyugular). En la auscultación destaca soplo sistólico rudo panfocal, que aumentaba tras la maniobra de Valsalva.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Analíticamente presenta deterioro de la función renal con una creatinina pico de 2,4 mg/dl y una bilirrubina de 2,4 mg/dl, así con unas cifras muy elevadas de NTproBNP 16568 pg/ml y una troponina T de 60 pg/ml en meseta. Del hemograma destaca una hb 10 gr/dl, en relación a anemia de trastornos crónicos.

Se realiza ecocardiograma transtorácico con gradiente en reposo de 48 mmHg con movimiento sistólico anterior condicionando una insuficiencia mitral moderada. Se realiza cateterismo coronario sin lesiones coronarias significativas y en el mismo procedimiento se realiza ablación septal con éxito. En nuevo ecocardiograma de control tras ablación septal reducción del gradiente del tracto de salida en reposo hasta 26 mmHg.

En el ecocardiograma llama la atención dilatación biauricular, hipertrofia concéntrica severa con patrón restrictivo y moteado, hipertrofia también de ventrículo derecho y septo interauricular. Todo esto, unido a cifras de proBNP muy elevadas, electrocardiograma con bajos voltajes, hipotensión arterial y un diagnóstico previo de miocardiopatía hipertrófica no confirmado por estudio genético nos llevó a poner en duda el diagnóstico. Se realiza estudio de amiloidosis cardiaca con gammagrafía DPD compatible amiloidosis cardiaca por transtirretina (patrón 3) descartándose presencia de cadenas ligeras en sangre y orina. Se descartó con estudio genético la forma hereditaria, por lo tanto se confirmó el diagnóstico de amiloidosis por TTR- Wild type o senil.

DIAGNÓSTICOS

- Insuficiencia cardiaca descompensada sin claro desencadenante.
- Amiloidosis cardiaca por transtirretina Wild-Type con obstrucción del tracto de salida del ventrículo izquierdo sintomática por angor e insuficiencia cardiaca. Ablación septal alcohólica de arterias coronarias septales.
- Bloqueo auriculo-ventricular post-ablación septal. Implante de marcapasos monocameral VVI
- Fracaso renal agudo sobre enfermedad renal crónica previa

TRATAMIENTO

Se inicia tratamiento deplectivo con diuréticos del asa a dosis elevadas con evolución tórpida. Ante insuficiencia cardiaca refractaria, se decide combinación de diuréticos y ablación septal alcohólica con buena evolución consiguiendo mejoría clínica y analítica con mejoría de parámetros de congestión hepática y función renal. Como complicación presenta bloqueo auriculo-ventricular completo que requiere implante de marcapasos definitivo. Al alta, se suspenden beta-bloqueantes y disopiramida, se cambia furosemida por bumetanida y se ajusta apixaban por función renal.

EVOLUCIÓN

El paciente es dado de alta en situación próxima a la euvolemia y es derivado a Unidad de insuficiencia cardíaca avanzada para optimización del tratamiento diurético y seguimiento estrecho. En visitas sucesivas en meses desde el alta, mejoría de situación basal, actualmente en clase funcional II sin nuevos reingresos por insuficiencia cardíaca.

DISCUSIÓN

La amiloidosis por transtirretina es una enfermedad infiltrativa caracterizada por el depósito extracelular de fibrillas anormales insolubles y es una causa de insuficiencia cardíaca en pacientes de edad avanzada infra-diagnosticada y objeto de abundantes diagnósticos erróneos o con significativa demora hasta su correcto diagnóstico.

Los nuevos algoritmos diagnósticos que permiten el diagnóstico no invasivo mediante pruebas de imagen junto con las nuevas terapias específicas modificadoras de la enfermedad hacen necesario pensar en esta entidad en pacientes añosos con insuficiencia cardíaca con FEVI conservada y presencia de hipertrofia ventricular. Al igual que en el caso previamente expuesto, no es infrecuente la confusión de esta entidad con cardiopatía hipertensiva o miocardiopatía hipertrófica cuando se realiza el diagnóstico en base a un ecocardiograma torácico por lo que hay que plantearse en ocasiones la necesidad de reconsiderar diagnósticos previos.

Hasta donde conocemos, este es el primer caso reportado en el que se realiza una ablación alcohólica septal en una amiloidosis por transtirretina con obstrucción del tracto de salida de ventrículo izquierdo. Aunque no hay estudios que hayan demostrado la eficacia ni seguridad de realización de ablación septal alcohólica en este contexto clínico, la evolución a corto y medio plazo vista en este paciente podría abrirnos a plantear la ablación septal alcohólica como una opción a considerar en pacientes con amiloidosis cardíaca cuya hipertrofia ocasiona obstrucción para mejorar calidad de vida.

Sin embargo, lo que hay que incidir es en la sospecha para el diagnóstico precoz y potenciar terapias que incidan en la formación o depósito del amiloide antes de llegar a estadios avanzados.

BIBLIOGRAFÍA

1. Pablo García-Pavía, Claudio Rapezzi, Yehuda Adler. *Diagnosis and treatment of cardiac amyloidosis: a position statement of the ESC Working Group on Myocardial and Pericardial Diseases*. European Heart Journal (2021).
2. Frederick L. Ruberg, Martha Grogan, Mazen Hanna *Transthyretin Amyloid Cardiomyopathy* Journal of The American College Of Cardiology (2019).
3. Pablo García-Pavía, Maria Teresa Tomé-Esteban *Amiloidosis. También una enfermedad del corazón* Revista Española de Cardiología (2011).

IMÁGENES



Imagen 1: Ecocardiograma transtorácico del paciente en plano apical cuatro cámaras en el que se puede observar hipertrofia ventricular concéntrica marcada y dilatación de ambas aurículas.

“DEMASIADOS EOSINÓFILOS”: A PROPÓSITO DE UN CASO

Autora Principal:

CRISTINA MARTÍNEZ CUEVAS

MIR 1 Aparato Digestivo, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

Colaboradoras:

MIRYAM MORETA RODRIGUEZ

MIR Aparato Digestivo, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

ISABEL RUIZ NUÑEZ

MIR Aparato Digestivo, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

Tutor:

DR. RAMÓN SÁNCHEZ-OCAÑA HERNÁNDEZ

L.E. Aparato Digestivo, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

RESUMEN / ABSTRACT

La esofagitis eosinofílica se define como una enfermedad crónica inmunomediada o antígeno-mediada caracterizada por síntomas relacionados con disfunción esofágica e inflamación con eosinofilia. Los síntomas pueden subestimarse como resultado de la adaptación a la situación patológica por parte del paciente, por ejemplo, ingiriendo los alimentos despacio, cortando la comida en porciones pequeñas y mezclándola con salsas, bebiendo líquidos para permitir la deglución y evitando alimentos que causen disfagia como la carne o el pan. Raramente, la esofagitis eosinofílica puede manifestarse como una ruptura espontánea del esófago (síndrome de Boerhaave) tras una impactación alimentaria. Para el diagnóstico es necesario el hallazgo en la mucosa esofágica de al menos 15 eosinófilos por campo de gran aumento. El tratamiento de esta patología consiste en dietas especiales, fármacos y dilataciones esofágicas para el control de los síntomas, la inflamación y la fibrosis.

En este escrito, se recogen los principales aspectos relacionados con la epidemiología, las características clínicas, el diagnóstico y el tratamiento de la esofagitis eosinofílica así como un caso clínico que ejemplifica esta enfermedad cada vez más prevalente.

ANAMNESIS

Se trata de un paciente de 51 años que acudió al Servicio de Urgencias Hospitalarias refiriendo impactación esofágica del bolo alimenticio y vómitos con restos de sangre el día anterior. Refería dolor retroesternal que se exacerbaba con la inspiración profunda y fiebre termometrada de hasta 37.8 grados centígrados desde entonces. Negaba regurgitación o sialorrea en el momento de la valoración en Urgencias. No había tenido otra clínica acompañante. Era el segundo episodio clínico de estas características en el último año.

EXPLORACIÓN FÍSICA

En el momento de la valoración en Urgencias, el paciente se encontraba consciente, orientado y colaborador, con buen estado general, eupneico en situación basal y hemodinámicamente estable.

La auscultación cardíaca era rítmica sin que se auscultasen soplos ni extratonos.

A la auscultación pulmonar, el murmullo vesicular estaba conservado en ambos hemitórax, con ausencia de ruidos sobreñadidos.

En la exploración abdominal, los ruidos hidroaéreos estaban conservados y no había signos de irritación peritoneal y tampoco masas ni megalias. El paciente no refería dolor en ningún cuadrante del abdomen.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Las pruebas complementarias realizadas para alcanzar un diagnóstico fueron una endoscopia digestiva alta y una tomografía computerizada (TC) de tórax en Urgencias así como otra TC de control durante el ingreso en Cirugía General y del Aparato Digestivo; además de analíticas sanguíneas.

En la primera analítica sanguínea, extraída en Urgencias para descartar infección y alteraciones como anemia o desnutrición, destacaban una hemoglobina de 12.7 g/dL, 19100 leucocitos/microlitro y 16900 neutrófilos/microlitro (88.6 %) y PCR de 121.4 mg/L.

Para descartar patología quirúrgica urgente, como una perforación esofágica se realizó, en primer lugar, una TC de tórax en la que se observaba un engrosamiento difuso concéntrico del tercio inferior del esófago. Se objetivaba material en el interior del esófago, no pudiéndose descartar que se tratase de material alimenticio de retención. Se observaba también gran cantidad de aire periesofágico con neumomediastino que ascendía por toda la región cervical. Dada la exploración no se podía excluir una perforación esofágica, aunque no se observaba neumotórax.

Posteriormente, para completar el estudio diagnóstico y confirmar una posible perforación del esófago, se realizó una endoscopia digestiva alta en la que se objetivaba una estenosis a nivel del esófago distal que dificultaba, pero no impedía el paso del endoscopio al estómago. En la cara posterior esofágica se observaba una laceración profunda de 10 cm de longitud recubierta de fibrina. Se comprobó con contraste la ausencia de fuga, dado que si hubiera una fuga habría sido necesario la colocación de una prótesis.

En la exploración endoscópica se podía ver un esófago traquealizado y con exudados, sugestivo de esofagitis eosinofílica. Se tomaron biopsias del esófago proximal para confirmación histológica. El estudio microscópico de las muestras revelaba una mucosa escamosa esofágica de arquitectura distorsionada con criterios histológicos de esofagitis eosinofílica en forma de hiperplasia basal, edema intercelular, un infiltrado inflamatorio intraepitelial neutrofílico intenso que alcanzaba la superficie con formación de microabscesos, signos de degranulación y descamación epitelial focal. En las zonas de mayor actividad, se contabilizaban hasta 110 eosinófilos por campo de gran aumento. Se confirmaba el diagnóstico de esofagitis eosinofílica.

En la TC torácica de control realizada durante el ingreso en planta no se observaban áreas de consolidación parenquimatosa ni derrame pleural, aunque sí pequeñas imágenes nodulares puntiformes en el parénquima pulmonar de ambos hemitórax, radiológicamente inespecíficas. Persistía neumomediastino que había disminuido con respecto al estudio previo. En región posterobasal del hemitórax derecho, se observaba pequeña colección líquida de 3,6 cm x 1 cm de diámetro trasversal que podría corresponder a pequeño derrame pleural loculado, sin poder descartar que se situase en región extrapleural. Tras la

administración al paciente de gastrografía por vía oral no se observaban fugas del contraste.

En la analítica sanguínea previa al alta de cara a comprobar la mejoría analítica del paciente había como hallazgos significativos un descenso en los parámetros de infección y en los reactantes de fase aguda: 7400 leucocitos/microlitro, PCR de 4.2 mg/L y procalcitonina de 0.02 ng/mL.

DIAGNÓSTICOS

Tras la valoración en Urgencias y por los servicios de Cirugía General y del Aparato Digestivo y de Aparato Digestivo; se diagnosticaba al paciente de esofagitis eosinofílica complicada con perforación esofágica debido a impactación de bolo alimenticio, que se confirmó posteriormente con los resultados de Anatomía Patológica.

TRATAMIENTO

Se realizó un tratamiento médico conservador con sueroterapia, nutrición parenteral y antibioterapia con meropenem 1 gramo durante el ingreso en planta de Cirugía General y del Aparato Digestivo. El paciente fue tratado con una bomba de infusión de pantoprazol durante dos días y con pantoprazol a doble dosis durante todo el ingreso.

Al alta hospitalaria, tras la valoración del caso del paciente por el servicio de Aparato Digestivo, se prescribió como tratamiento esomeprazol en dosis de 40 mg cada 12 horas y budesonida en suspensión para inhalación de 0.5 mg/mL bebidos cada 12 horas. Además, se le indicó al paciente continuar con dieta triturada durante siete días más..

EVOLUCIÓN

El paciente ingresó en Cirugía General y del Aparato Digestivo con actitud expectante tras la realización de endoscopia digestiva alta.

El paciente fue evolucionando favorablemente tanto clínica como analíticamente y al sexto día de ingreso se iniciaba tolerancia oral a líquidos con una respuesta adecuada. Se mantuvo afebril desde el primer día del ingreso en planta.

Fue valorado por el servicio de Nefrología para considerar tratamiento de mantenimiento para la hipertensión arterial. Se pautó nifedipino oral retard con posterior buen control tensional.

Estuvo en seguimiento por el servicio de Aparato Digestivo que indicó el tratamiento al alta hospitalaria con esomeprazol y budesonida. Posteriormente, el paciente fue citado en consultas externas para informarle de los resultados de las biopsias esofágicas, que confirmaron el diagnóstico de esofagitis eosinofílica.

DISCUSIÓN

La esofagitis eosinofílica es una patología crónica inflamatoria inmunomediada que afecta aproximadamente a 34.4/100 000 personas en Europa y Norte América.

Produce clínica de disfunción esofágica con vómitos y disfagia y se requiere la demostración por biopsia esofágica de al menos 15 eosinófilos por campo de gran aumento; en ausencia de otras enfermedades con eosinofilia esofágica, como la enfermedad por reflujo gastroesofágico o la acalasia. Se ha producido un incremento de la incidencia de esta enfermedad en los últimos años; probablemente debido a su mayor conocimiento y a mayores tasas de biopsia esofágica, aunque también por un aumento global de la incidencia, así como de otras enfermedades atópicas. (1)

Es más frecuente en el sexo masculino. Otras causas de eosinofilia esofágica (por ejemplo, infecciones por parásitos, vasculitis alérgica, leiomiomatosis esofágica y enfermedad de Crohn) son más raras. (2)

En la fisiopatología de esta enfermedad están implicados factores genéticos y ambientales, como la exposición a antibióticos a edades tempranas o a determinados alimentos y el nacimiento por cesárea. Es más prevalente en familiares de primer grado de pacientes con esofagitis eosinofílica. No se ha esclarecido si la microbiota del esófago contribuye al desarrollo de esta patología. (1)

La clínica varía en función de la edad de presentación. En la infancia los síntomas suelen ser inespecíficos y puede existir fallo de medro, disfagia, regurgitación o vómitos. Los adultos y adolescentes tienen síntomas relacionados con la fibrosis esofágica; un 70 % presenta disfagia y un 30 % impactaciones alimentarias. (1)

Los pacientes pueden tener una discordancia entre los síntomas y las características histopatológicas, lo que pone de manifiesto la necesidad de un manejo multidisciplinar. (2)

Los hallazgos endoscópicos más frecuentes incluyen: surcos lineales, traquealización, placas y exudados, edema y estenosis. Se deben tomar al menos seis biopsias de esófago proximal y distal, dado que los cambios inflamatorios se producen de forma parcheada. (3)

Se han desarrollado pruebas diagnósticas menos invasivas, el test de la cuerda (“string test”) y la citoesponja, que podrían tener un papel en el seguimiento tras la intervención terapéutica, pero no están aún validadas para el diagnóstico. (3)

El objetivo del tratamiento es controlar la eosinofilia esofágica y la inflamación, que son los desencadenantes de los síntomas y de la fibrosis esofágica. Los inhibidores de la bomba de protones (IBP) son fármacos útiles como primera línea de tratamiento en dosis de 20-40 mg o 1mg/kg al día dos veces al día en adultos y niños, respectivamente. (4)

Existen tres enfoques en relación a la dieta: la dieta elemental sin proteína entera, la dieta de eliminación empírica de alimentos y una dieta eliminando los posibles alérgenos. Los corticoides tópicos deglutidos constituyen otra primera línea de tratamiento, en combinación con los IBP. En ocasiones, los pacientes requieren dilataciones esofágicas cuando existen estenosis o anillos en la mucosa. (3)

BIBLIOGRAFÍA

1. Muir, A. and Falk, G. *Eosinophilic esophagitis: a Review*. JAMA. 2021; 326(13): 1310–1318. doi:10.1001/jama.2021.14920.
2. Glenn T. Furuta, M.D. and David A. Katzka, M.D. *Eosinophilic Esophagitis* N Engl J Med. 2015 ; 373(17): 1640–1648. doi: 10.1056/NEJMra1502863
3. Nirmala P. Gonsalves, M.D.1, Seema S. Aceves, M.D., Ph.D *Diagnosis and Treatment of Eosinophilic Esophagitis* J Allergy Clin Immunol. 2020 ; 145(1): 1–7. doi:10.1016/j.jaci.2019.11.011
4. Andrés Gómez-Aldana, Mario Jaramillo-Santos, Andrés Delgado, *Eosinophilic esophagitis: Current concepts in diagnosis and treatment* World J Gastroenterol . 2019 ;25(32):4598-4613. doi: 10.3748/wjg.v25.i32.4598

IMÁGENES



Imagen 1: TC de tórax al ingreso en la que se observa neumomediastino



Imagen 2: Exudados y traquealización del esófago en la endoscopia digestiva alta

“¿EL COMIENZO DE UNA NUEVA ERA EN EL TRATAMIENTO ONCOLÓGICO?”

Autora Principal:

LUCÍA C. MATEO OTERO

MIR 3 Oncología Médica, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

Colaboradoras:

PAULA MOLINA TERRÓN

MIR Oncología Médica, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

ELVIRA MORÁN CUADRADO

MIR Oncología Médica, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

Tutor:

DR. GERMÁN MARCOS GARCÍA

L.E. Oncología Médica, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

RESUMEN / ABSTRACT

Presentamos el caso de un varón de 72 años que debuta en 2018 con clínica de tos, hemoptisis y pérdida de peso (7 kg en 2-3 meses). Exfumador importante. Se diagnostica mediante TAC tóraco-abdominal y biopsia endobronquial de adenocarcinoma infiltrante de pulmón Estadio IVa. Estudio IHQ PD-L1: alta expresión (TPS 80%). EGFR no se detecta. ALK negativo. Ante la alta expresión de PDL-1, el 4/11/2018 se inicia tratamiento con Inmunoterapia iv (Pembrolizumab).

Durante el seguimiento con pruebas de imagen, TAC, al paciente se le diagnostica de forma incidental una neoplasia vesical. El paciente rechaza tratamiento quirúrgico, pero en controles sucesivos se observa disminución del tamaño de la tumoración vesical, hasta llegar a la desaparición radiológica completa de la lesión, todo ello durante tratamiento con inmunoterapia.

Actualmente sigue recibiendo tratamiento con Pembrolizumab (42 ciclos de tratamiento), con respuesta radiológica total a nivel pulmonar y vesical.

En este caso vemos como un paciente con diagnóstico adenocarcinoma de pulmón metastásico (Estadio IVa) y tumor vesical asociado, ha respondido a tratamiento con inmunoterapia, presentando una supervivencia impensable hasta hace poco tiempo, sin necesidad de quimioterapia, y todo ello con excelente calidad de vida.

ANAMNESIS

En octubre 2018, varón de 72 años, exfumador desde hace 13 años de 50 cigarrillos/día desde los 18 años. No bebedor.

Antecedentes personales: Alergia a aminoglucósidos. Hipertensión arterial. EPOC. Síndrome de ansiedad.

Prostatitis. No DM. No dislipemia. No Cardiopatía Isquémica. Intervenciones quirúrgicas: apendicectomía. Sin antecedentes familiares oncológicos.

Medicación habitual: Olmesartan 20, Hidroclorotiazida 12.5, Omeprazol 20, Codeisan, Seretide 250/12, Bromazepam 1.5.

Remitido por expectoración hemoptoica ocasional desde agosto del 2018. Tos frecuente. Pérdida de peso de 7 Kg desde agosto (2-3 meses). Hiporexia.

EXPLORACIÓN FÍSICA

ECOG 1, consciente, orientado, colaborador, eupneico en reposo. Aparente buen estado general. CyC: No se palpan adenopatías supraclaviculares.

Tórax: AC: rítmico sin soplos. AP: MVC con hipofonesis en hemitórax derecho. No se palpan adenopatías axilares. ABD: Normal. EEII: Sin edemas ni signos de TVP.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- **Analítica de sangre** al diagnóstico (12/10/2018): HG: Leucocitos $7.100 \times 10^3/\mu\text{L}$ (N 66.1%), Hb 12.2 g/dL, plaquetas $255.000 \times 10^3/\mu\text{L}$. CG: en rango. BQ: Na 137 mmol/L, K 3.7 mmol/L, creatinina 1 mg/dL, PCR 10 mg/L. Marcadores tumorales en rangos no patológicos (analítica anodina).
- **TAC tóraco-abdominal al diagnóstico** (26/10/18): masa pulmonar central que presenta unos diámetros aproximados de 4 x 5 cm en hemitórax derecho compatible con cáncer de pulmón. Dicha masa presenta marcados signos de invasión mediastínica (cava superior, tráquea y bronquio principal derecho). También se visualizan adenopatías hiliares derechas y subcarinales. Distal a la masa en LSD se visualizan signos de engrosamiento de los septos interlobulillares de morfología nodular compatible con linfangitis carcinomatosa. En el segmento posterobasal del LID se visualiza nódulo pulmonar espiculado de aproximadamente 7 mm compatible con metástasis. En los cortes disponibles de abdomen superior se visualiza nódulo sólido en suprarrenal izquierda de 2 cm compatible con metástasis.
- **AP:** Biopsia bronquial y de tráquea: adenocarcinoma infiltrante bronquial y de tráquea. Estudio por inmunohistoquímica PD-L1 (18B15878-A1): Alta expresión (TPS 80%). EGFR no se detecta. ALK no mutado.
- **TAC 23/5/19: Importante disminución de tamaño** de la masa parahiliar derecha descrita en estudios previos (proceso neoplásico), y de las adenopatías hiliares derechas. Adicionalmente se observa defecto de repleción polipoideo, sésil, situado **en pared lateral derecha de la vejiga, compatible con proceso neoplásico.**
- **TAC 01/09/22:** No nódulos ni masas intrapulmonares de nueva aparición. No se observan agrandamientos ganglionares patológicos en el mediastino ni en las axilares. Hígado de tamaño normal. Nódulo hipercaptante estable. Tampoco se observan cambios significativos. en el nódulo homogéneo localizado en la glándula suprarrenal izquierda. Vejiga de paredes lisas. **Respuesta parcial, enfermedad estable** a nivel pulmonar. **Respuesta total** a nivel vesical.

DIAGNÓSTICOS

- Noviembre/2018: Adenocarcinoma de pulmón estadio IVa (masa central con invasión mediastínica, adenopatías hiliares derechas y subcarinales, suprarrenal izquierda). PDL1 alta expresión (80%).
- Mayo/2019: Neoplasia vesical localizada.

TRATAMIENTO

En noviembre de 2018, se propone iniciar tratamiento con inmunoterapia con Pembrolizumab (anti PD-L1) sin quimioterapia asociada, debido a la alta expresión de PD-L1 (mayor del 50%). Se inicia en noviembre 2018 Pembrolizumab 400 mg cada 6 semanas. Actualmente ha recibido el **42º ciclo de tratamiento con Pembrolizumab** con respuesta radiológica parcial pulmonar, y desaparición del tumor vesical, con respuesta radiológica completa.

EVOLUCIÓN

Paciente con clínica de esputos hemoptoicos y disnea, diagnosticado en noviembre de 2018 de adenocarcinoma de pulmón estadio IV alta expresión de PD-L1 (>50%). Inicia tratamiento con Pembrolizumab en monoterapia.

En el seguimiento del cáncer de pulmón, en TAC de control de mayo de 2019, se diagnostica de neoplasia vesical localizada. Comentado en el comité de tumores con el servicio de Urología y por decisión del paciente, se rechaza RTU.

En los meses posteriores, continua con tratamiento con Pembrolizumab, buena evolución clínica, disminuyendo la necesidad de morfina para tratamiento de la disnea.

Durante el seguimiento, se realizan pruebas de imagen con TAC tóraco-abdomino-pélvico.

En último TAC (01/09/2022), tras 41 ciclos de Pembrolizumab: persiste sin cambios la prácticamente desaparición del tumor pulmonar descrita en TACs previos y existiendo respuesta total vesical, haciéndose prácticamente inapreciable el tumor.

DISCUSIÓN

En este caso clínico tenemos un ejemplo de una nueva era con los tratamientos oncológicos con el uso de inmunoterapia.

Nuestro paciente lleva desde 2018, 4 años, diagnosticado de adenocarcinoma de pulmón metastásico, cuando anteriormente al uso de inmunoterapia la mediana de supervivencia en esta patología era de 9-11 meses con el uso de quimioterapia. Además, en este caso concreto, ha habido desaparición radiológica de la tumoración vesical, que ante la ausencia de otros tratamientos, todo hace pensar que sea secundaria al uso de inmunoterapia. Por tanto, dos tumores metacrónicos controlados con un solo tratamiento, sin necesidad de recibir quimioterapia ni tratamientos invasivos. Otro dato muy importante a tener en cuenta, es la escasa toxicidad de la inmunoterapia, que permite a un gran número de pacientes estar asintomáticos y realizar vida normal.

El fármaco utilizado en nuestro caso, Pembrolizumab (anticuerpo anti PD-L1), en monoterapia proporciona actividad antitumoral y supervivencia global de 5 años en más del 25% de los pacientes con cáncer de pulmón de células no pequeñas con expresión de PD-L1 mayor o igual al 50%. En los ensayos clínicos obtuvo buena tolerancia y buen perfil de toxicidad y seguridad. (1)

En pacientes con carcinoma urotelial no candidatos a quimioterapia o que rechazan cirugía (como el paciente de este caso), según los datos del estudio KEYNOTE 052, el tratamiento con Pembrolizumab es la opción de elección porque controla la enfermedad vesical con buena eficacia y buen perfil de seguridad. (2). Actualmente el ensayo clínico PURE-01 evalúa la capacidad de conseguir respuesta completa en pacientes con cáncer vesical tras tratamiento con Pembrolizumab. (3) Diferentes ensayos fase II han probado inmunoterapia en cáncer de vejiga localizado con resultados prometedores y toxicidad aceptable. (4)

El uso de inmunoterapia está desplazando al uso de la quimioterapia en estadios tempranos de múltiples tumores. Se abre la puerta al estudio de biomarcadores predictores de la respuesta a estas estrategias de tratamiento. Se requieren nuevos ensayos clínicos randomizados y seguimiento a largo plazo para implantar nuevas estrategias terapéuticas en cáncer de vejiga invasivo. (5)

AGRADECIMIENTOS

Agradecimientos a los Servicio de Oncología Médica, Radiodiagnóstico, Anatomía Patológica y Urología del Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid por su colaboración.

BIBLIOGRAFÍA

1. Garon EB, Hellmann MD, Rizvi NA, Carcereny E, Leighl NB, Ahn MJ, et al. Five-Year Overall Survival for Patients With Advanced Non–Small-Cell Lung Cancer Treated With Pembrolizumab: Results From the Phase I KEYNOTE-001 Study. *J Clin Oncol*. 1 de octubre de 2019;37(28):2518-27.
2. Hale O, Patterson K, Lai Y, Meng Y, Li H, Godwin JL, et al. Cost-effectiveness of Pembrolizumab versus Carboplatin-based Chemotherapy as First-line Treatment of PD-L1–positive Locally Advanced or Metastatic Urothelial Carcinoma Ineligible for Cisplatin-based Therapy in the United States. *Clinical Genitourinary Cancer*. 1 de febrero de 2021;19(1):e17-30.
3. Bandini M, Gibb EA, Gallina A, Raggi D, Marandino L, Bianchi M, et al. Does the administration of preoperative pembrolizumab lead to sustained remission post-cystectomy? First survival outcomes from the PURE-01 study *Annals of Oncology*. 1 de diciembre de 2020;31(12):1755-63.
4. Lopez-Beltran A, Cimadamore A, Blanca A, Massari F, Vau N, Scarpelli M, et al. Immune Checkpoint Inhibitors for the Treatment of Bladder Cancer. *Cancers (Basel)*. 3 de enero de 2021;13(1):131.
5. Bandini M, Ross JS, Raggi D, Gallina A, Colecchia M, Lucianò R, et al. Predicting the Pathologic Complete Response After Neoadjuvant Pembrolizumab in Muscle-Invasive Bladder Cancer. *J Natl Cancer Inst*. 9 de junio de 2020;113(1):48-53

IMÁGENES

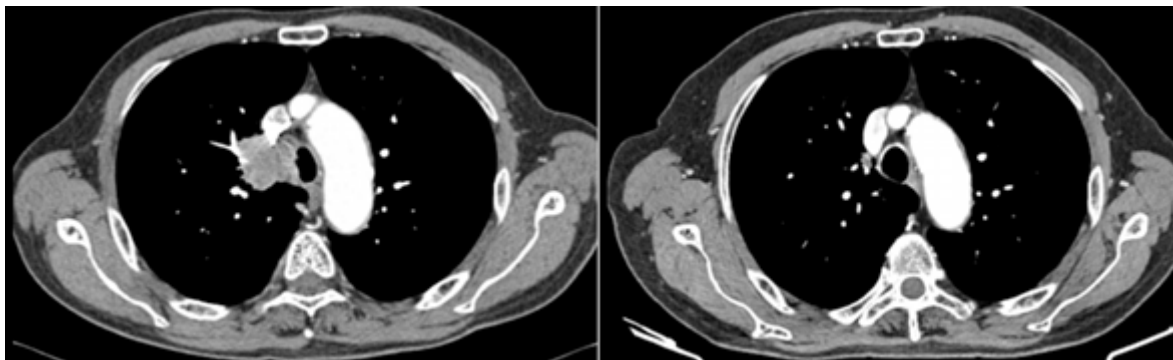


Imagen 1: Imagen de la izquierda: TAC al diagnóstico 26/10/2018: masa pulmonar derecha. Imagen de la derecha: TAC 01/09/2022: ausencia prácticamente total de masa pulmonar.

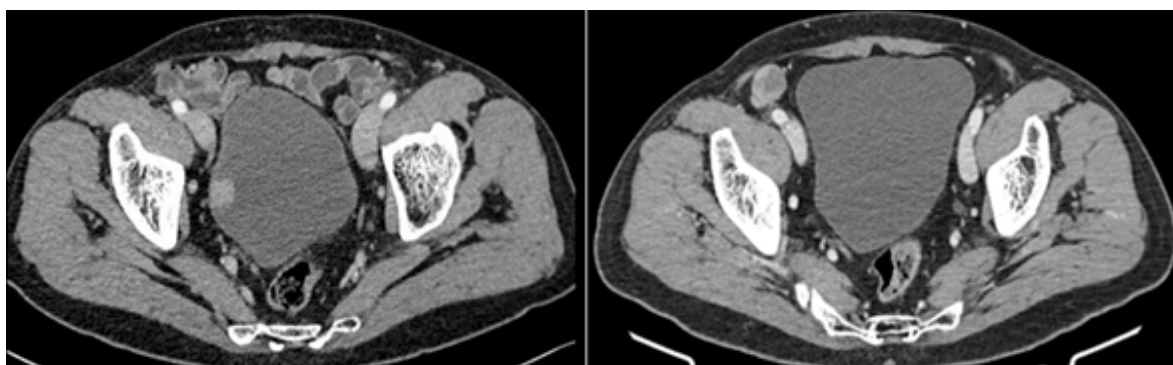


Imagen 2: Imagen de la izquierda: TAC de mayo/2019: tumor vesical. Imagen de la derecha: TAC 01/09/2022 ausencia total de tumor vesical.

ENCAJANDO LAS PIEZAS DE UN PUZLE ATÍPICO EN LA INFANCIA

Autor Principal:

ANTONIO JESÚS MORALES MORENO

MIR 2 Pediatría y Áreas Específicas, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Colaboradoras:

MARÍA GARCÍA MONTERO

MIR Pediatría y Áreas Específicas, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

MARÍA DE FELIPE PÉREZ

MIR Pediatría y Áreas Específicas, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Tutora:

DRA. MARGARITA CASTRO REY

L.E. Pediatría y Áreas Específicas, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

RESUMEN / ABSTRACT

Anamnesis: varón de 2 meses, de padres sanos y no consanguíneos, fruto de embarazo a término sin complicaciones, salvo cribado auditivo no superado, presenta un evento breve, resuelto e inexplicable en domicilio de cianosis y periodo de ausencia de respuesta a estímulos. Ante episodio reiterado con alteración hemodinámica - respiratoria, se ingresa en unidad de cuidados críticos pediátricos para soporte y vigilancia intensiva.

Exploración: shock descompensado con palidez cutánea y piel moteada. Relleno capilar prolongado, taquipnea y sin signos de focalidad neurológica. Fenotipo peculiar: hidrocele bilateral, escoliosis, sindactilia del 2º-3º dedos del pie, hipertelorismo, hendiduras antimongoloides, pabellón auricular izquierdo de implantación baja, filtrum ancho con labio superior fino, micrognatia y pestañas largas.

Pruebas complementarias: de primer nivel e hibridación genómica comparativa.

Diagnóstico: síndrome de microdelección 16p11.2, trastorno paroxístico no epiléptico tipo espasmos del sueño.

Tratamiento: monitorización domiciliar de apneas e instrucciones de RCP básica para cuidadores.

Evolución: tras observación hospitalaria durante 4 días, un episodio similar que cede ante estímulo vigoroso táctil. Mantiene constantes normales, afebril, adecuada tolerancia oral y diuresis. Se decide alta hospitalaria con recomendaciones. En el año siguiente, apneas repetidas en contexto de infecciones respiratorias filiadas (VRS, COVID, Metaneumovirus) y seguimiento multidisciplinar.

Discusión: La delección recurrente 16p11.2 cursa con apraxia del habla en la infancia, trastorno del lenguaje, rasgos TEA u obesidad a partir de la adolescencia asociado a discapacidad intelectual. El *microarray cromosómico* ya se recoge como prueba diagnóstica de primer nivel pre/posnatal para personas con discapacidades del desarrollo o anomalías congénitas como en nuestro caso.

ANAMNESIS

Proceso actual: Varón de 2 meses que ingresa en Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP) por apneas. Previamente, clínica de tos y mucosidad de 3 días de evolución por lo que acude a su centro de salud dónde tras presentar acceso de llanto, asocia cese respiratorio y cianosis generalizada, que recupera tras extracción de secreciones por parte del padre. En la primera inspección: frialdad, palidez e hipoactividad, además de bradicardia y desaturación, que remonta con oxigenoterapia, nebulización de adrenalina y budesonida. Por dicho motivo es trasladado por 112 al Servicio de Urgencias de nuestro hospital. Llega en ventilación espontánea con constantes normales, presentando al iniciar llanto y de forma repentina, nuevo cese respiratorio, que se acompaña de cianosis generalizada e hiporreactividad, con bradicardia y desaturación de 70%. Ante episodio reiterado, asociada alteración hemodinámica y respiratoria, se procede a ingreso en UCIP para iniciar soporte y vigilancia intensiva.

Antecedentes familiares: No consanguinidad. Madre sana con apneas de llanto en la infancia, tallas bajas familiares, resto sin interés.

Antecedentes personales: Embarazo controlado y normal. Parto eutócico y a término Hipoglucemia neonatal. Peso y talla bajos para la edad gestacional. No superado screening auditivo. Lactancia artificial. Adecuada ganancia ponderal referida. Controles del niño sano normales.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Al ingreso: Peso: 3.95 kg (p8, -1.41 DE). Talla: 51 cm (p<1, -2.46 DE). P. cefálico: 37.5 cm (p30, -0.54 DE). Constantes: FC 170 lpm, TA 72/37 mmHg, Tª 36.1°C, FR 80 rpm, SatO2 99% FiO2 30%. TEP inestable (shock descompensado). Palidez cutánea y piel moteada. Relleno capilar prolongado, 2-3 segundos. No exantemas ni petequias.

AC: rítmica soplo I/VI sistólico. AP: Aceptable entrada de aire bilateral, roncus dispersos. FR: 80 rpm. Taquipnea sin trabajo respiratorio. Abdomen: blando, no impresiona doloroso, hígado 2 cm. NRL: No signos de focalidad neurológica. Hidrocele bilateral. Se aprecia aparente desviación de columna vertebral. Sindactilia de segundo y tercer dedo de pie izquierdos.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Gasometría al ingreso: pH 7.30, pCO2: 53 mmHg, HCO3 26.6 mmHg, BE -1.4 mmol/L lac 3.6 mmol/L. Tóxicos en orina, film array virus respiratorios, PCR-SARS-CoV-2, hemocultivo: negativos. Radiografía de tórax y serie ósea (imagen 1) con electrocardiograma, electroencefalograma, ecografía transfontanelar y abdominal, RM y angiografía cerebrales : normales. RM de columna: escoliosis dorsal ocasionada por la presencia de hemivértebra derecha T5, vértebra en mariposa T7 y hemivértebra izquierda en T10. El resto de vértebras muestran una morfología dentro de la normalidad.

Ecocardiografía: Mesocardia y levoápex. Foramen oval permeable de pequeño tamaño, shunt izquierda-derecha.

Estudio genético tipo CGX Array Postnatal (180K): delección de 0.528 Mb en la región cromosómica 16p11.2 asociada con el síndrome de microdelección 16p11.2 (MIM# 611913).

DIAGNÓSTICOS

Cromosomopatía. Deleción 0.528 Mb en la región cromosómica 16p11.2. Trastorno paroxístico no epiléptico tipo espasmo del sollozo. Apneas. Mesocardio. Foramen Oval Permeable. Escoliosis. Hemivértebras. Sindactilia 2º y 3º dedos del pie izquierdo. Hipoacusia moderada secundaria a otitis media serosa.

TRATAMIENTO

Monitorización domiciliaria de apneas e instrucciones de RCP básica a la cuidadora principal. Seguimiento en consultas externas: *Cardiología, Endocrinología, Logopedia, Neurología, Otorrinolaringología, Traumatología*..

EVOLUCIÓN

A las 48 horas de ingreso presentó nuevo episodio de apnea asociando desaturación y bradicardia que remontó espontáneamente tras llanto sin mucosidad ni dificultad respiratoria. En el transcurso, se realizaron las pruebas complementarias con los resultados referidos. Afebril durante toda su estancia. Sin elevación de reactantes de fase aguda, sin precisar antibioterapia. En observación durante 4 días presentando un único episodio de cianosis y apnea en contexto de llanto con desaturación asociada resuelta espontáneamente. Ante adecuada evolución clínica se decide alta a domicilio con recomendaciones y se tramita monitor de apneas para monitorización en domicilio. Se dan instrucciones de RCP básica a la cuidadora principal. A lo largo del siguiente año, procesos interrecurrentes con denominador común: apneas con el llanto en el contexto de varias infecciones respiratorias filiadas (VRS, COVID, Metaneumovirus) que nos permitieron el estudio de extensión (por mal control ambulatorio) y un diagnóstico definitivo gracias a la hibridación genómica comparada y el estudio a sus padres.

DISCUSIÓN

La microdeleción recurrente 16p11.2 se caracteriza por el trastorno del habla, lenguaje, dificultades de coordinación motora, trastornos psiquiátricos y rasgos autistas. En algunos individuos se han observado anomalías vertebrales, deficiencias auditivas, macrocefalia, malformaciones cardiovasculares y convulsiones (1,2). Dicho fenotipo llamativo, cobra importancia en el contexto de eventos breves, resueltos e inexplicables (BRUEs), espasmos del sollozo o apneas durante infecciones respiratorias en comparación con la población general (3). La comunicación de los casos presentados (en la literatura y en nuestra cohorte de la tabla 2) aporta nuevas evidencias en la descripción del síndrome de microdeleción 16p11.2. Al igual que otros desbalances genómicos, se trata de una entidad poco frecuente y, por tanto, es necesaria la contribución de otros grupos de trabajo para su caracterización. Como ideas para llevar a casa: la necesidad de un tándem de manejo multidisciplinar por diversos especialistas en estos pacientes, el uso del consejo genético y nuevas técnicas como el *Cromosome microarray analysis* que permitan un diagnóstico precoz (4), añadido al apoyo a las familias con información concisa sobre la enfermedad y maniobras de reanimación cardiopulmonar que pueden salvar las vidas de sus hijos (5).

AGRADECIMIENTOS

Afortunado y agradecido del equipo humano que conforma el servicio de pediatría de mi hospital y del que tanto aprendo en mi día a día.

BIBLIOGRAFÍA

1. Rodà D, Gabau E, Baena N, Guitart M. Phenotype variability in thirteen 16p11.2 deletion patients. *An Pediatr (Engl Ed)* [Internet]. 2018;89(1):62–3. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.anpedi.2017.08.003>
2. Tardivo A, Masotto B, Espeche L, Solari AP, Nevado J, Rozental S 16p11.2 Microdeletion: first report in Argentina. *Arch Argent Pediatr* [Internet]. 2017;115(6):e449–53. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.5546/aap.2017.e449>
3. Tieder JS, Bonkowsky JL, Etzel RA, Franklin WH, Gremse DA, Herman B, et al. Brief resolved unexplained events (formerly apparent life-threatening events) and evaluation of lower-risk infants: Executive summary. *Pediatrics* [Internet]. 2016;137(5). Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1542/peds.2016-0591>
4. Miller DT, Adam MP, Aradhya S, Biesecker LG, Brothman AR, Carter NP, et al. Consensus statement: chromosomal microarray is a first-tier clinical diagnostic test for individuals with developmental disabilities or congenital anomalies. *Am J Hum Genet* [Internet]. 2010;86(5):749–64. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.ajhg.2010.04.006>
5. Taylor CM, Smith R, Lehman C, et al. 16p11.2 Recurrent Deletion. *GeneReviews®* [Internet]. 2009 Sep 22 [Updated 2021 Oct 28].

IMÁGENES



Imagen 1: SERIE ÓSEA: ensanchamiento mediastínico, mesocardio y columna vertebral escoliótica con anomalías vertebrales asociadas a ensanchamiento metafisario y acetábulo plano.

 COHORTE HCUV						
	Caso 1	Caso 2	Caso 3	Caso 4	Caso 5	Caso 6
Sexo, Edad	Varón 15 años	Varón 8 años	Varón 14 meses	Varón 4 años	Varón 5 años	Varón 8 meses
Tamaño	0.213 Mb	610 Kb	¿?¿?¿? (HRH)	¿?¿?¿? (HRH)	0.528 Mb	0.528 Mb
Herencia	Novo	Pendiente	Novo	Novo	Paterna	Pendiente
Embarazo	FIV	Espontáneo	FIV	Espontáneo	Espontáneo	Espontáneo
Parto	Cesárea Urgente	Cesárea Urgente	Cesárea Urgente	Eutócico	Eutócico	Eutócico
Perinatal	Normal	Normal	RNPT 32 semanas	Normal	Normal	Hipoglucemia
Deambulación	14 meses	13 meses	No	18 meses	19 meses	????
Primeras palabras	28 meses	24 meses	No	24 meses	24 meses	????
Trastorno lenguaje	Si	Si	????	No	Si	????
Dificultades coordinación	Si	Si	Si	Si	Si	????
Dificultades sociales	Si	No	????	Si	Si	????
Impulsividad	Si	Si	????	Si	Si	????
Disco intelectual	No	No	????	No	No	????
Epilepsia	No	No	No	No	No	No
Dismorfias	Si	Si	Si	Si	Si	Si
Macrocefalia	Si +2.3 DS	No	Si +2.5 DS	Si +2.1 DS	No	No
Manchas CCL	Si	No	Si	Si	No	No
Serie ósea	No	Si	Si	Si	Si	Si
		Engrosamiento metafisario. Defecto osificación vertebral.	Engrosamiento metafisario.		Defecto osificación vertebral	Hemi-vértebras. Engrosamiento metafisario.
RMN cerebral	Normal	Chiari tipo I	No	No	No	Normal
EEG	Normal	Normal	Normal	Normal	Normal	Normal
Otros	Pacuidermodactilia	FOP Talla baja	CIV Secuencia Pierre Robin. SAHS moderado APLV Pene anclado	Genu varo	TDAAH	Espasmos del sollozo Mesocardio FOP

Tabla 2: Pacientes pediátricos con microdeleción del 16p11.2 en seguimiento en consultas externas.

PATRÓN EN SUELTA DE GLOBOS: LA IMPORTANCIA DEL MANEJO MULTIDISCIPLINAR

Autora Principal:

ELVIRA MORÁN CUADRADO

MIR 5 Oncología Médica, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

Colaboradoras:

PAULA MARIA MOLINA TERRÓN

MIR Oncología Médica, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

PAULA SANTOS LÓPEZ

MIR Oncología Médica, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

Tutora:

DRA. ANA SÁNCHEZ COALLA

L.E. Medicina Familiar y Comunitaria, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

Tutor:

DR. LUIS ENRIQUE ABELLA SANTOS

Oncología Médica, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

RESUMEN / ABSTRACT

Presentamos el caso de una mujer de 72 años con antecedentes personales de hipertensión arterial y dislipemia, que acude a Urgencias por presentar cuadro de disnea de 10 días de evolución junto con dolor interescapular. En urgencias se objetiva taquipnea e hipoventilación en base derecha, completándose el estudio con una radiografía de tórax. En esta imagen se observa un patrón en “suelta de globos”, típico de enfermedad metastásica pulmonar, por lo que la paciente ingresó en el hospital completándose el estudio y con un diagnóstico final de carcinoma metaplásico de mama metastásico.

El cáncer de mama es el más frecuente en la mujer en nuestro país, y, a pesar del cribado establecido, un 5-10% de ellos se diagnostican en estadios avanzados, como el caso de nuestra paciente.

La clínica puede ser muy heterogénea y no siempre se comporta del mismo modo, sobre todo en aquellos casos en los que se presenta con histologías atípicas. El proceso diagnóstico compete a diferentes especialidades y de su correcto engranaje depende en muchos casos el conseguir un diagnóstico rápido y adecuado.

ANAMNESIS

Mujer de 72 años, sin alergias medicamentosas conocidas. Niega hábitos tóxicos. Como antecedentes personales previos presenta hipertensión arterial y dislipemia, en tratamiento con enalapril 10mg/24 horas y ator-

vastatina 20mg/24 horas.

Acude a urgencias hospitalarias por presentar disnea de moderados esfuerzos de 10 días de evolución, asociando dolor interescapular que aumenta con la inspiración profunda y la tos. Aumento de edemas en miembros inferiores, sin otra clínica asociada.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Exploración general: Tensión arterial: 153/64mmHg, Frecuencia cardiaca: 74lpm, Frecuencia respiratoria: 24rpm, Saturación de oxígeno (sin aportes): 92%. Índice de Karnofsky 80-90%.

Mama derecha indurada y eritematosa, con masa palpable de unos 10 cm, adherida a planos profundos. A la auscultación pulmonar existe abolición de murmullo vesicular en base derecha. Auscultación cardiaca y exploración abdominal sin hallazgos de interés.

Leves edemas con fóvea en ambas extremidades inferiores.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- Analítica sanguínea: Hemograma, bioquímica y coagulación sin alteraciones de interés.
- ECG: Ritmo sinusal a 90lpm, sin alteraciones de la repolarización.
- Radiografía de tórax: Múltiples nódulos pulmonares de hasta varios cm, el mayor de 6cm, compatibles con metástasis pulmonares con patrón “en suelta de globos”. Derrame pleural bilateral.

DIAGNÓSTICOS

Metástasis pulmonares a estudio, pendiente de filiar tumor primario.

Carcinoma de mama metaplásico con patrón bifásico: Epitelial y sarcomatoide (Estadio IV)

TRATAMIENTO

La paciente está pendiente de iniciar tratamiento quimioterápico con intención paliativa.

EVOLUCIÓN

Posteriormente la paciente ingresó a cargo de Medicina Interna para filiar el origen de las lesiones pulmonares. Con este objetivo se realizó un estudio de extensión consistente en un TC toraco-abdominopélvico, donde se confirmaron las lesiones pulmonares conocidas, una de ellas en contacto con pericardio; así como una masa en cuadrante supero-externo de mama derecha de 8x7cm que asociaba engrosamiento cutáneo ipsilateral. No se objetivaron lesiones a nivel abdominal ni en esqueleto óseo.

Se realizó una biopsia con aguja gruesa (BAG) de lesión mamaria derecha, con resultado de carcinoma meta-

plásico (con negatividad para receptores de estrógenos, progesterona y HER2 – Fenotipo basal/Triple negativo), alto índice proliferativo (Ki67 70%) y patrón bifásico: Epitelial y sarcomatoide.

El caso fue presentado en el comité de tumores mamarios, decidiéndose, dada la extensión de la enfermedad, un tratamiento quimioterápico con intención paliativa.

DISCUSIÓN

El proceso diagnóstico de las enfermedades oncológicas es complejo y, como en este caso, fruto de la colaboración de diferentes especialidades.

El cáncer de mama es el tumor más frecuente en mujeres en nuestro país, estimándose más de 34.700 casos en España en 2022. Gracias a los avances de los últimos 50 años, la prevalencia es alta, y la supervivencia a 5 años (2009-2013) en España es del 85,5% (1).

La presentación clínica puede ser heterogénea, de ahí que a pesar de la estrategia de cribado existente en España en la actualidad, haya un porcentaje de casos (5-10%) que se diagnostiquen en estadios avanzados.

Dentro de los tumores de mama, se pueden clasificar según sus características histológicas (ductal infiltrante, lobulillar infiltrante, mixto,...) y moleculares (luminal, HER2 puro, basal/triple negativo); siendo el más frecuente el carcinoma ductal infiltrante luminal (2).

Sin embargo, una característica de los tumores es su heterogeneidad, pudiendo presentarse con histologías atípicas que complican el enfoque tanto diagnóstico como terapéutico, siendo el caso de nuestra paciente.

El carcinoma metaplásico de mama es muy poco frecuente, siendo inferior al 1% de todos los tumores de mama. Engloba un grupo heterogéneo de tumores que se caracterizan por presentar un doble componente: Epitelial y mesenquimal. Típicamente su fenotipo histológico es triple negativo. Suelen aparecer en mujeres mayores de 50 años y clínicamente se presentan como una masa palpable de rápido crecimiento (3).

Su comportamiento es más agresivo, y el tamaño tumoral es el factor pronóstico más importante, presentando aquellos tumores mayores de 5cm una peor evolución (4).

No existe un consenso en cuanto al tratamiento óptimo de este subtipo de tumor debido a su baja frecuencia, existiendo únicamente descritas series de casos. Las opciones incluyen cirugía, radioterapia y quimioterapia según el estadio presente. Por lo tanto, es de vital importancia un manejo multidisciplinar para conseguir el mayor beneficio del paciente (5).

BIBLIOGRAFÍA

1. Sociedad Española de Oncología Médica. Las cifras de cáncer en España, 2022. [cited 2022 July 4]. Available from: https://seom.org/images/LAS_CIFRAS_DEL_CANCER_EN_ESPANA_2022.pdf
2. O'Briend KM, Cole SR, Tse CK, Perou CM, Carey LA, Foulkes WD, et al. Intrinsic breast tumor subtypes, race, and long-term survival in the Carolina Breast Cancer Study. Clin Cancer Res. 2010;16(24):6100-10.
3. Pezzu CM, Patel-Parekh L, Cole K, Franko J, Klim-Berg VS, Bland K. Characteristics and treatment of metaplastic breast cancer: analysis of 892 cases from the National Cancer Data Base. Ann Surg Oncol 2007; 14:166-73.
4. Yamaguchi R, Horii R, Maeda I, Suga S, Makita M, Iwasw T, et al. Clinicopathologic study of 53 metaplastic breast carcinomas: their elements and prognostic implications Hum Pathol 2010;41:679-85.
5. Rahka EA, Tan PH, Varga Z, Tse GM, Shaaban AM, Climent F, et al. Prognostic factors in metaplastic carcinoma of the breast: A multi-institutional study. Br J Cancer. 2015; 11: 283-289.

IMÁGENES

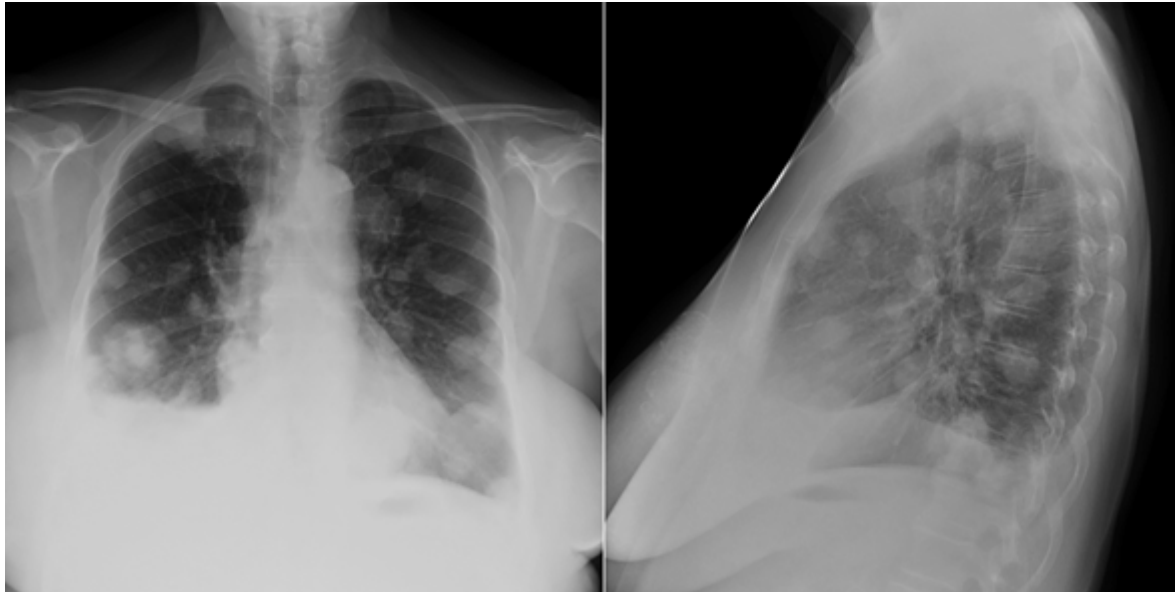


Imagen 1: Radiografía de tórax con patrón en “suelta de globos”

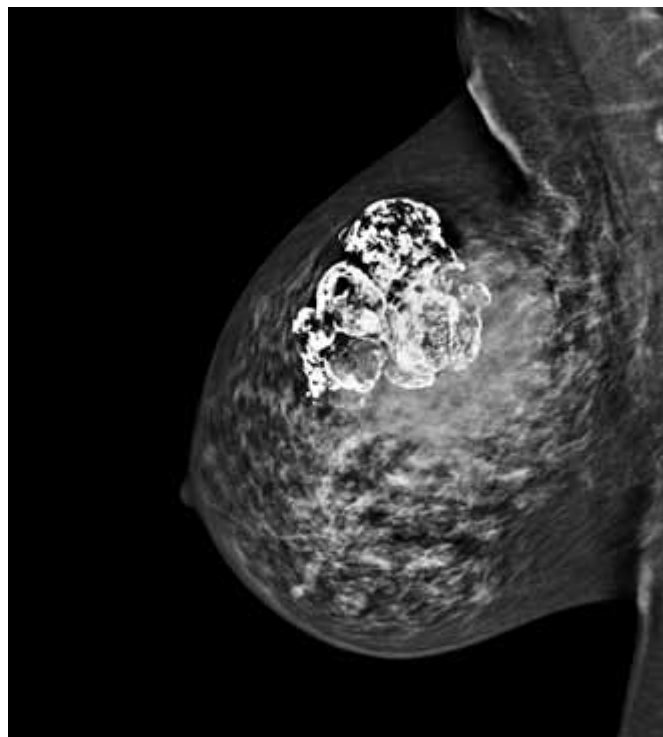


Imagen 2: Mamografía de mama derecha donde se aprecia masa parcialmente calcificada de 9,8cm en unión de cuadrantes superiores

PROCTITIS SECUNDARIA A CHLAMYDIA TRACHOMATIS. LA IMPORTANCIA DE LA ANAMNESIS

Autora principal:

MÍRYAM MORETA RODRÍGUEZ

MIR 3 Aparato Digestivo, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

Colaboradores:

ISABEL RUIZ NÚÑEZ

MIR 2 Aparato Digestivo, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

JORGE RUIZ RODRÍGUEZ

MIR 2 Aparato Digestivo Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

Tutor:

DR. ESTEBAN FUENTES VALENZUELA

L.E.Aparato Digestivo, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

RESUMEN/ABSTRACT

Son conocidas muchas infecciones de transmisión sexual que pueden originar proctitis –Chlamydia, gonorrea, VHS o sífilis-, especialmente en personas receptoras de sexo anal, no necesariamente inmunodeprimidas. Es importante tenerlas en cuenta en el diagnóstico diferencial pues se está produciendo un aumento en su incidencia¹. *Chlamydia trachomatis*, bacteria gramnegativa, es la causa más común de infección bacteriana de transmisión sexual (ITS) tanto en hombres como en mujeres. La mayoría de las personas afectadas son asintomáticas y, por lo tanto, proporcionan un reservorio continuo para la infección. La proctitis por clamidia, definida como la inflamación de la mucosa rectal distal, ocurre principalmente en hombres que tienen sexo con hombres (HSH) y tienen relaciones anales receptivas².

La reacción en cadena de la polimerasa (PCR) consiste en amplificación de secuencias de ADN, una prueba sensible y específicas que se han convertido en el “estándar de oro” y es el método de diagnóstico preferido, si está disponibles³.

El tratamiento de elección es antibacteriano y se deben tratar todos los casos diagnosticados para evitar complicaciones. Los antibióticos utilizados son Doxiciclina y Azitromicina⁴, además – y no menos importante – de insistir en el empleo de preservativo.

ANAMNESIS

Se trata de un varón de 35 años con antecedente de sífilis latente, sin hábitos tóxicos. Es atendido por diarrea sanguinolenta con moco de 3 meses de evolución, con hasta 30 deposiciones diarias sin impedir descanso

nocturno. Asocia pérdida de 8 Kg de peso, sin abdominalgia ni fiebre. No refiere sintomatología respiratoria ni miccional, no se ha palpado adenopatías.
Reconoce relaciones sexuales de riesgo (múltiples parejas sexuales sin protección).

EXPLORACIÓN FÍSICA

Constantes vitales en rango de normalidad. Buen estado general.
Normocoloreado y normohidratado.
No se palpan adenopatías, ni existen lesiones exantemáticas.
En auscultación cardiopulmonar no se auscultan soplos ni extratonos.
El murmullo vesicular está conservado en todos los campos.
Abdomen con ruidos presentes, blando, no doloroso a palpación profunda, sin megalias ni masas palpables.
Tacto rectal: no doloroso, tono del esfínter normal, ampolla rectal vacía.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- Analítica: leucocitos $9100 \times 10^3/\mu\text{L}$, neutrófilos 60%. Hemoglobina 13.7 g/dL, VCM 88.5 fL, plaquetas 346.000. Coagulación; Índice de Protrombina 97%, I.N.R 1.03, fibrinógeno 504 mg/dL. Bioquímica; sodio 136 mmol/L, potasio 3.8 mmol/L, Creatinina 0.8 mg/dL, AST 19 U/L, ALT 12 U/L, LDH 192 U/L, Proteína C Reactiva 12.5 mg/L.
- Calprotectina fecal: 4157 mg/Kg.
- Coprocultivo, virus en heces y C.difficile: negativos.
- Serologías: anticuerpos anti-HBs positivo (inmunidad), VHC y VIH negativos. Treponema pallidum VDRL ½, TPHA positivo e IgG positivo. IgG de CMV y VEB positivos. PCR de Neisseriagonorrhoeae negativa. PCR de Chlamydia trachomatisserotipos L1-L3 positiva.
- Colonoscopia: La mucosa del colon presenta un aspectonormal, salvo los últimos 10 cm del recto, que presentan unaafectación continua y difusa, consistente en marcado edema y pérdida del patrón vascular. Presenta úlceras de entre 5 y 10 mm fibrinidas con mucosa circundante irregular (Imagen 1).

DIAGNÓSTICOS

Proctitis secundaria a Chlamydia trachomatis.

TRATAMIENTO

Una vez diagnosticada la causa de la proctitis, se inicia antibioterapia con Doxiciclina 200 mg cada 12 horas durante 21 días.

Además, se notifica el caso a Medicina Preventiva por tratarse de una Enfermedad de Declaración Obligatoria.

EVOLUCIÓN

El paciente evoluciona favorablemente, con desaparición de las deposiciones diarreicas y disminución de la proteína C reactiva y de la calprotectina fecal hasta su normalización.

DISCUSIÓN

Lingogranuloma venéreo es una infección de transmisión sexual causada por Chlamydia trachomatis L1-L3. Su periodo de incubación puede ser de entre 5 días a 2 semanas. Las infecciones ano-rectales suelen ser asintomáticas y cuando aparece la clínica suele ser en forma de procto-colitis. Endoscópicamente la mucosa es edematosa y eritematosa, pudiendo presentar úlceras. El diagnóstico se basa en sospecha clínica, antecedente epidemiológico de relación sexual de riesgo y exclusión de otras causas de proctitis. Entre las pruebas de laboratorio destaca la reacción en cadena de polimerasa (PCR) que además nos permite distinguir serotipos. También se puede obtener biopsia y realizar cultivo, detección de ácido nucleico o inmunofluorescencia directa. El tratamiento se basa en antibioterapia con Azitromicina en dosis única o Doxyciclina durante 21 días, habiendo demostrado ésta última superioridad en ciertos ensayos.

Con el presente caso clínico, se pretende remarcar la importancia de la anamnesis como paso fundamental en la historia clínica, indagando en toda información que pueda ser útil, como la actividad sexual. Más importancia cobra este apartado en el momento actual, con el aumento de incidencia de enfermedades de transmisión sexual y su amplio diagnóstico diferencial. Es por ello que cuando una de éstas se diagnostica, se debe investigar la presencia de cualquier otra. Un reconocimiento y terapéutica precoces evitan complicaciones. Del mismo modo, la inversión de parte de nuestro tiempo en insistir en la protección durante las relaciones sexuales es una pieza clave en prevención tanto primaria como secundaria.

BIBLIOGRAFÍA

1. Gavin W. Sigle, MD, MBA Rebekah Kim, MD. Sexually Transmitted Proctitis. Clin Colon Rectal Surg 2015;28:70-78.
2. Centers for Disease Control and Prevention. Sexually Transmitted Disease Surveillance 2019. <https://www.cdc.gov/std/statistics/2019/default.htm> (Accessed on March 25, 2022).
3. Lewis J, Price MJ, Horner PJ, White PJ. Genital Chlamydia trachomatis Infections Clear More Slowly in Men Than Women, but Are Less Likely to Become Established. J InfectDis 2017; 216:237.
4. Workowski KA, Bachmann LH, Chan PA, et al. Sexually Transmitted Infections Treatment Guidelines, 2021. MMWR RecommRep 2021; 70:1.

IMÁGENES

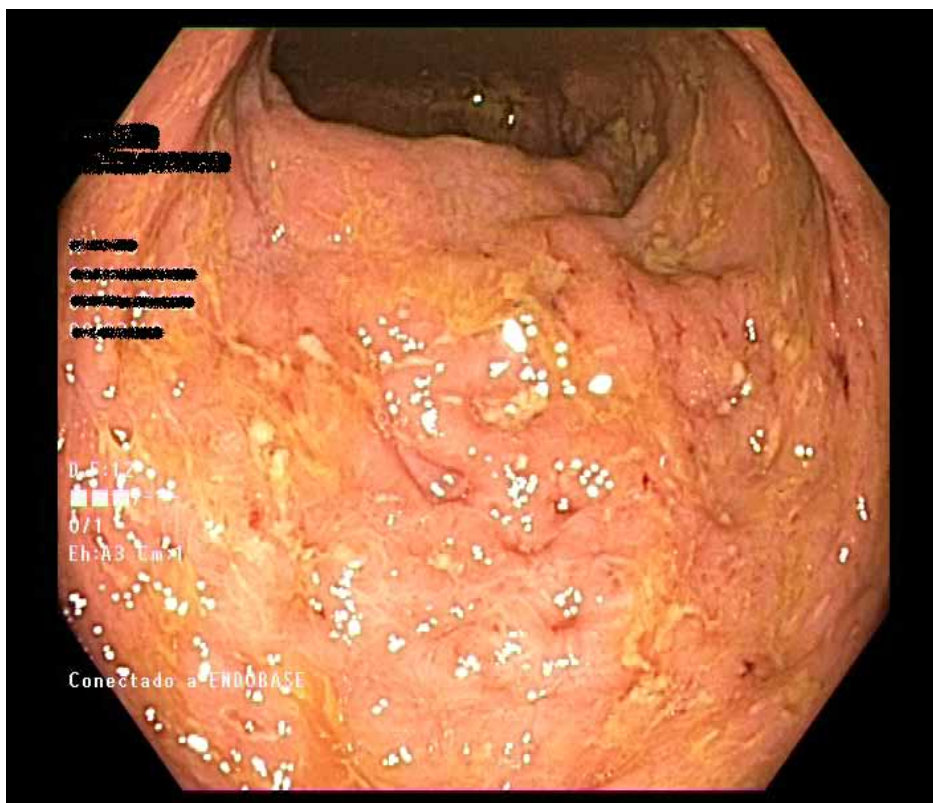


Imagen 1. Mucosa rectal eritematosa, edematosa y granular.

MIOCARDITIS AGUDA: NO SIEMPRE ES VÍRICA

Autora Principal:

CRISTINA NOVOA FERNÁNDEZ

MIR 5 Medicina Interna, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Colaboradores:

ALBERTO RODRÍGUEZ IGLESIAS

MIR Medicina Interna, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

PABLO TELLERÍA GÓMEZ

MIR Medicina Interna, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Tutor:

DR. IVÁN CUSÁCOVICH TORRES

L.E. Medicina Interna, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

RESUMEN / ABSTRACT

Presentamos el caso de una paciente joven con antecedentes de poliposis sinusal que durante el puerperio comienza con fiebre, tos, disnea y ortopnea por lo que acude a Urgencias hospitalarias.

En la analítica se detecta elevación de marcadores cardiacos (troponina T y proBNP) por lo que se realiza ecocardiografía que muestra hipocontractilidad cardiaca; además, en las pruebas de imagen se objetivan nódulos pulmonares bilaterales.

Con la sospecha de miocarditis aguda secundaria a infección respiratoria la paciente ingresa en Cardiología.

Durante su estancia hospitalaria se completa el estudio con diversas pruebas (RMN cardiaca, broncoscopia, serologías y autoinmunidad) y se revisa con detenimiento su historia previa.

Todas las pruebas resultan normales excepto la positividad para c-ANCA y anticuerpos anti-PR3; además, se había realizado una biopsia de uno de los pólipos nasales siendo compatible con una vasculitis tipo granulomatosis con poliangeítis.

Con este diagnóstico y tras ser valorada por la Unidad de Enfermedades Autoinmunes se inicia tratamiento con corticoterapia a dosis altas y ciclofosfamida, consiguiendo una clara mejoría clínica con casi normalización de la función ventricular.

Durante el seguimiento la paciente presentó recaídas con afectación de diferentes sistemas (ocular y tracto digestivo), consiguiendo finalmente la remisión con rituximab y metotrexato.

Este caso destaca la complejidad de las vasculitis, ya que son patologías que pueden afectar a múltiples órganos, en ocasiones potencialmente mortales y que precisan de la colaboración entre diferentes especialistas para su adecuado diagnóstico, tratamiento y seguimiento.

ANAMNESIS

Se trata de una paciente de 35 años sin alergias medicamentosas conocidas y cuyo único antecedente médico de interés consistía en haber presentado poliposis nasal durante el último trimestre de embarazo. Había sido valorada por Otorrinolaringología y se había realizado biopsia de una de las lesiones, quedando pendiente el resultado anatomopatológico.

Tres semanas después del parto la paciente acudió a Urgencias hospitalarias por un cuadro de cinco días de evolución consistente en disnea de moderados esfuerzos, ortopnea, fiebre y tos no productiva. No había presentado dolor torácico, palpitations ni edematización de miembros inferiores.

EXPLORACIÓN FÍSICA

En la exploración destacaba una frecuencia cardiaca elevada (140 latidos por minuto) con hipertensión arterial (150/80 mmHg); el resto de las constantes vitales fueron normales.

La auscultación cardiopulmonar no mostraba alteraciones y tampoco presentaba ingurgitación yugular ni edemas en miembros inferiores.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

En Urgencias se realizaron varias pruebas iniciales: un electrocardiograma que mostró taquicardia sinusal, una radiografía de tórax (sin hallazgos significativos) y una analítica con leucocitosis, elevación de PCR (326 mg/l), troponina T_{hs} (684 pg/ml), proBNP (7367 pg/ml) y dímero D (2690 ng/ml).

Ante la sospecha de tromboembolismo pulmonar se solicitó angioTC de arterias pulmonares, que descartó enfermedad trombótica pero mostraba múltiples nódulos pulmonares bilaterales, redondeados y bien definidos acompañados de engrosamiento bronquial (imagen 1).

Se solicitó también valoración por el cardiólogo de guardia, que realizó una ecocardiografía objetivando hipocontractilidad en bases con hiperrrefringencia de algunas zonas. Con la sospecha de miocarditis aguda secundaria a infección respiratoria la paciente ingresó en la Unidad Coronaria.

Durante su estancia en Cardiología se completó el estudio con RMN cardiaca mostrando miocarditis aguda extensa con disfunción sistólica severa (FEVI 34%) (imagen 2), además de realizarse una broncoscopia, estudios microbiológicos e inmunológicos.

La autoinmunidad arrojó positividad para c-ANCA y anticuerpos anti-PR3, siendo el resto de las pruebas normales.

Al mismo tiempo se revisó el resultado de la biopsia nasal, que mostraba características compatibles con una granulomatosis con poliangeítis (GPA).

DIAGNÓSTICOS

El diagnóstico final fue de vasculitis tipo Granulomatosis con poliangeítis en su forma generalizada en brote grave con afectación cardiaca, sinusal y pulmonar.

TRATAMIENTO

Tras ser valorada por la Unidad de Enfermedades Autoinmunes se inició tratamiento de inducción con pulsos de corticoides (metilprednisolona 500 mg iv durante tres días) y ciclofosfamida (15 mg/kg al día), con buena tolerancia al mismo.

EVOLUCIÓN

La paciente presentó mejoría progresiva de los síntomas cardiorrespiratorios y de la fracción de eyección en los controles ecográficos (alcanzando una FEVI del 50%) por lo que finalmente fue dada de alta con seguimiento en consulta externa.

Posteriormente se inició tratamiento de mantenimiento con Rituximab presentando buena respuesta inicial. Sin embargo, durante el seguimiento presentó una recaída a nivel ocular (uveítis anterior grave) y digestiva (pancolitis Crohn-like), por lo que precisó de un nuevo ciclo de corticoterapia (metilprednisolona 250 mg iv durante tres días) y adición de un segundo inmunosupresor (metotrexato subcutáneo a dosis de 12.5 mg semanales).

Además, la paciente ha requerido de dilataciones endobronquiales periódicas por estenosis bronquial.

Actualmente la paciente continúa en tratamiento con Rituximab y metotrexato, habiendo conseguido remisión clínica completa.

DISCUSIÓN

La Granulomatosis con poliangiítis es una vasculitis necrotizante de pequeño vaso asociada a anticuerpos ANCA que se caracteriza por la presencia de inflamación granulomatosa predominantemente en el tracto respiratorio superior, aunque también puede cursar con daño pulmonar, renal u ocular. La afectación del sistema nervioso periférico, el corazón y el tracto digestivo (como en nuestro caso) es muy poco frecuente (1). Al igual que en otras enfermedades autoinmunes, en ocasiones el embarazo actúa como factor desencadenante de la enfermedad.

En el caso que presentamos, la paciente debutó con síntomas ORL al inicio pero fue la afectación cardíaca en forma de miocarditis la que condicionó el diagnóstico, pronóstico y tratamiento. Aunque en Europa la etiología más frecuente de la miocarditis aguda es infecciosa (principalmente infecciones virales), existen otras causas poco frecuentes como los tóxicos o las enfermedades autoinmunes sistémicas que precisan de un proceso diagnóstico más exhaustivo (2).

A pesar de la gravedad inicial, tras el tratamiento de inducción se produjo una notable recuperación de hasta el 50% en la fracción de eyección ventricular. Aunque las guías del American College of Rheumatology (ACR) de 2021 priorizan el uso de Rituximab sobre ciclofosfamida en la inducción de la remisión (3), en nuestro caso se siguieron las directrices previas según el esquema vigente en 2019.

En conclusión, las vasculitis son procesos sistémicos complejos, con afectación multiorgánica y que en ocasiones comprometen la vida del paciente por lo que su diagnóstico temprano y el inicio de un tratamiento precoz son fundamentales. Debido a su complejidad es imprescindible el manejo multidisciplinar y la colaboración entre diferentes especialistas, tanto en la fase aguda como durante el seguimiento.

BIBLIOGRAFÍA

1. Hanna R. M., Lopez E., and Wilson J. *Granulomatosis with polyangiitis with myocarditis and ventricular tachycardia*. Case Reports in Medicine. 2017.
2. Dominguez F., Kühl U., Pieske B., Garcia-Pavia P., and Tschöpe C. *Actualización sobre miocarditis y miocardiopatía inflamatoria: el resurgir de la biopsia endomiocárdica*. Revista Española de Cardiología. 2016; 96(2), 178-187.
3. Chung S. A., Langord C. A., Maz M., Abril A., Corelik M., Guyatt G., and Mustafa R. *2021 American College of Rheumatology / Vasculitis Foundation guideline for the management of antineutrophil cytoplasmic antibody-associated vasculitis*. Arthritis and Rheumatology. 2021; 73(8), 1366-1383.

IMÁGENES

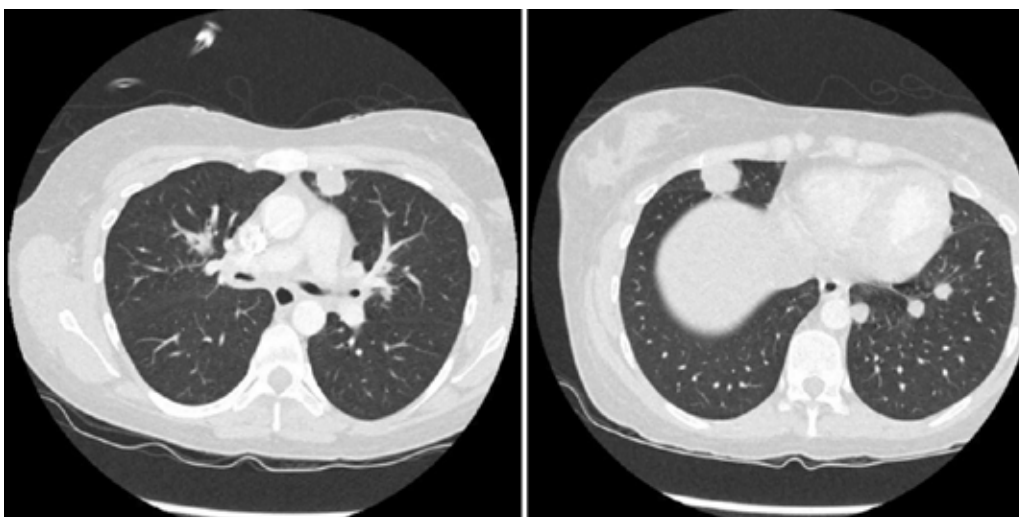


Imagen 1: angioTC de arterias pulmonares que expone múltiples nódulos redondeados y bien definidos distribuidos en ambos campos pulmonares.

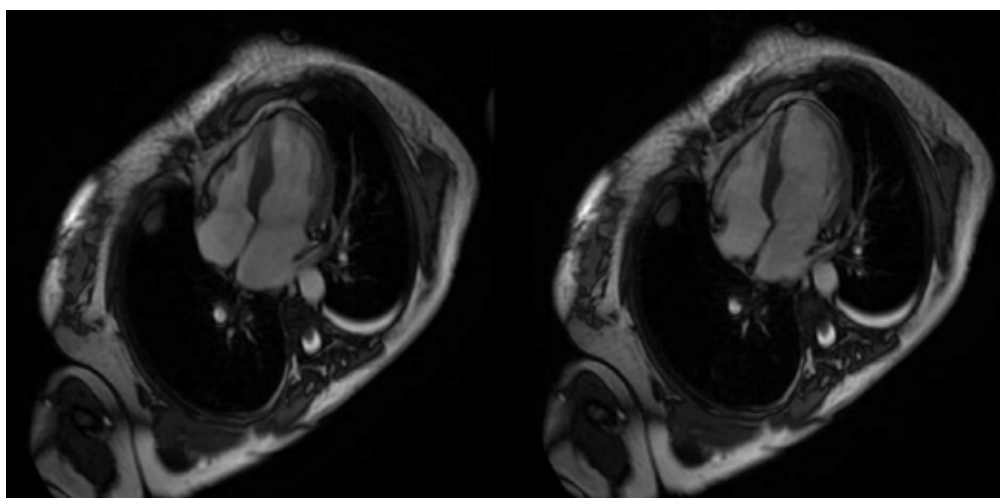


Imagen 2: RMN cardiaca que muestra acinesia lateral y apical del ventrículo izquierdo con disfunción sistólica grave.

BURBUJEO DURANTE EL SONDAJE VESICAL; PIELONEFRITIS ENFISEMATOSA, REPORTE DE UN CASO CLÍNICO

Autora Principal:

SANDRA OLIVEIRA GONÇALVES

MIR 3 Medicina Familiar y Comunitaria, Hospital de Medina del Campo

Colaboradora:

CARMEN LÁZARO DE JUAN

MIR Medicina Familiar y Comunitaria, Atención Primaria Valladolid Este

Tutor:

DR. GONZÁLO FERMOSE ALVAREZ

L.E. Medicina Familiar y Comunitaria, Hospital de Medina del Campo

Tutora:

DRA. SAMSARA LÓPEZ HERNÁNDEZ

Medicina Familiar y Comunitaria, Atención Primaria Valladolid Este

RESUMEN / ABSTRACT

La pielonefritis enfisematosa es una infección necrotizante del parénquima renal que afecta especialmente a pacientes diabéticos con mal control de su enfermedad o en casos de uropatías obstructivas. El diagnóstico es complejo debido a su variabilidad clínica (infección de orina, hiperglucemia, fallo renal, delirio, shock séptico, entre otros)⁽¹⁾ pero resulta fundamental su sospecha ante un paciente diabético con foco infeccioso urinario, con escasa respuesta a antibióticos convencionales, ya que esta patología alcanza cifras de mortalidad en torno al 80% sin un tratamiento precoz adecuado.⁽²⁾

A continuación, se presenta un caso clínico de pielonefritis enfisematosa que se sumará a la poca base de datos existente, sospecha clínica, tratamiento y pruebas complementarias a realizar.

ANAMNESIS

Paciente masculino de 88 años de edad con antecedentes personales Diabetes Mellitus tipo 2 de larga evolución, Miocardiopatía Hipertrófica Obstructiva, Trombosis Venosa Profunda, Tromboembolismo Pulmonar e Hiperplasia Benigna de Próstata con episodios de retención aguda de orina.

En tratamiento con Eliquis, Empaglifozina, Bisoprolol, Tamsulosina y Alopurinol. Acude al Servicio de Urgencias Hospitalarias, derivado desde Atención Primaria en SVB por un episodio de síncope, hematuria macroscópica e hiperglucemia de 500mg/dl, en la valoración prehospitalaria se había administrado 15 UI s.c y posteriormente otras 15 UI IV.

Paciente de difícil anamnesis por tendencia a la somnolencia, EVA 10 por dolor abdominal y hematuria franca.

EXPLORACIÓN FÍSICA

TA 90/50 mmHg PAM 60mmHg, FC 91 lpm, T 37C, SaTO 98%, Glucemia capilar; 490mg/dl. A su llegada se encontraba en regulares condiciones generales, somnoliento, desorientado en tiempo y espacio. Palidez cutáneomucosa, eupneico en reposo. AC soplo paraesternal izquierdo II/IV. AP con crepitantes bibasales. En Abdomen destacaba dolor de fuerte intensidad a la palpación profunda generalizada, sin defensa ni signos de irritación peritoneal.

Durante el sondaje vesical; se evidencia salida de aire por la sonda con hematuria franca y coágulos. Extremidades; edema con fovea, frialdad y pulsos débiles. Neurológico; conversación confusa, pupilas isocóricas normoreactivas, sin focalidad neurológica. Escala de Glasgow 14pts.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Analítica: Leucocitosis de $25.82 \times 10^3/\mu\text{L}$ con neutrofilia, plaquetopenia y reactantes de fase aguda elevados, Glucosa 555mg/dl, Creatinina 2.54mg/dl FG 22 ml/min/1.73m², Gasometría Venosa con acidosis metabólica. Sistemático de Orina Positivo para Leucocitos, Hematías Glucosa, Proteínas y Acetonas. Ante estos hallazgos se solicita ECO Abdominal Urgente en el cual se visualiza el riñón derecho aumentado de tamaño, hipocogénico con múltiples burbujas de aire en el sistema colector (Imagen 1) por lo que se decide realizar TAC de Abdomen, en la que se visualiza aire en la parénquima renal derecha, sistema colector, uréter y vejiga. También se indentificó aire en fascia renal, extreperitoneal (perihepática y en cúpulas diafragmáticas) y peritoneal (Imagen 2). Concluyendo como; Pielonefritis y pielitis enfisematosa asociado a retroneumoperitoneo y neumoperitoneo, Cistitis enfisematosa secundaria, con probable perforación de la pared anterior y Ureterohidronefrosis izquierda grado III secundario a cistitis.

DIAGNÓSTICOS

1. Sepsis de punto de partida Urinario: Pielonefritis y Pielitis Enfisematosa asociado a retroneumoperitoneo y neumoperitoneo.
2. Cistitis enfisematosa secundaria, con probable perforación de la pared anterior.
3. Ureterohidronefrosis izquierda grado III secundario a cistitis.
4. Cetoacidosis diabética.

TRATAMIENTO

En Urgencias se inicia tratamiento con sueroterapia para remontar cifras de tensión, antibioterapia empírica con Imipenem y Metronidazol, y corrección de cifras de glucosa con bomba de perfusión de insulina.

EVOLUCIÓN

En un primer momento ante los hallazgos analíticos, desde Urgencias se enfoca el caso clínico como un cuadro de cetoacidosis diabética asociada a ITU complicada con shock séptico, iniciando tratamiento sintomático. Tras el resultado de las pruebas de imagen compatibles con pielonefritis enfisematosa se interconsulta con Urología y se decide su ingreso hospitalario. A pesar del tratamiento médico inicial, la progresión poco favorable del paciente no permitió realizar un tratamiento quirúrgico, con el desenlace fatal del paciente.

DISCUSIÓN

La pielonefritis enfisematosa es una emergencia urológica poco común caracterizada por una infección parenquimatosa aguda necrosante causada por uropatógenos gram-negativos formadores de gas, siendo *E. coli* el patógeno más frecuente. Suele ser más frecuente en mujeres (relación 6:1) debido a una mayor incidencia de ITU en éste grupo, con una edad promedio de 55 años. La DM es el factor de riesgo más asociado, en un 85% de los casos. Cerca del 95% de los pacientes con pielonefritis enfisematosa que tienen DM tienen un mal control glucémico. Otro riesgo es la obstrucción del tracto urinario en un 25-40%⁽³⁾.

La sintomatología suele ser poco específica, por lo que se necesitan pruebas de imágenes para confirmar ésta patología, siendo el TAC de abdomen la prueba de elección. En la analítica encontramos leucocitosis, trombocitopenia, alteración del equilibrio ácido base, fallo renal agudo, hiperglucemia, hematuria y proteinuria⁽³⁾. Las maniobras de reanimación, fluidoterapia intravenosa, la corrección del desequilibrio ácido base e hidroelectrolítico, control glucémico, así como la administración temprana de antibióticos intravenosos para gram-negativos empírica son la base del tratamiento médico. En cuanto al tratamiento quirúrgico, se optará según el caso por drenaje endoscópico o percutáneo o Nefrectomía urgente. En una revisión sistemática de 10 estudios con un total de 210 casos encontraron que el tratamiento médico más el uso de nefrostomía tiene la tasa más baja de mortalidad (13%) frente a la terapia médica (50%) o la nefrectomía de urgencia (25%) siendo estadísticamente significativo ($p < 0.001$)⁽³⁾.

AGRADECIMIENTOS

A todo el personal de Urgencias del Hospital de Medina del Campo, a mis tutores y adjuntos.

BIBLIOGRAFÍA

1. Pérez, C. E., Botero-García, C. A., Sánchez, F. M., Delgado, L. M., Bravo-Ojeda, J. S., Espinal, A., Morales-Pertuz, C., & Faccini-Martínez, Á. A. (2016). Pielonefritis enfisematosa en paciente con infección por virus de inmunodeficiencia humana: reporte de caso. *Infectio: revista de la Asociacion Colombiana de Infectologia*, 20(2), 101–106. <https://doi.org/10.1016/j.infect.2015.05.002>
2. Blanco Díez, A., Barbagelata López, A., Fernández Rosado, E., Casas Muíño, R., Chantada Abal, V., & González Martín, M. (2003). Pielonefritis enfisematosa: presentación de un caso y revisión de la literatura *Actas Urológicas Españolas*, 27(9), 721–725. <https://doi.org/10.4321/s0210-48062003000900010>
3. Muñoz Lumbreras, E., Michel-Ramírez, J. M., Gaytán-Murguía, M., Gil-García, J. F., Morales-Ordáz, O., Lujano-

Pedraza, H., & Valdéz-Colín, J. A. (2019). Pielonefritis enfisematosa: Revisión de la fisiopatología y tratamiento *Revista mexicana de urología*, 79(1), 1–14. <https://doi.org/10.48193/revistamexicanadeurologia.v79i1.390>

4. Author: Amy C Weintrob, MD Section Editor: Stephen B Calderwood, MD Deputy Editor: Allyson Bloom. (2022, August) *Emphysematous urinary tract infections*. [www.uptodate.com](https://www.uptodate.com/contents/emphysematous-urinary-tract-infections?search=pielonefritis%20enfisematosa&source=search_result&selectedTitle=1~8&usage_type=default&display_rank=1#references). https://www.uptodate.com/contents/emphysematous-urinary-tract-infections?search=pielonefritis%20enfisematosa&source=search_result&selectedTitle=1~8&usage_type=default&display_rank=1#references

IMÁGENES



Imagen 1: Riñón derecho aumentado de tamaño, hipocogénico, con múltiples burbujas de aire en parénquima, sugestivo de pielonefritis y pielitis enfisematosa. Riñón izquierdo de tamaño, morfología y ecoestructura normal, sin lesiones focales con dilatación pielocalicial.



Imagen 2: TAC Abdominopélvico; se evidencia Riñón derecho aumentado de tamaño con múltiples burbujas de aire en parénquima, en fascia renal anterior derecha y peritoneales.

¿SUSTO O MUERTE? HEMORRAGIA CEREBRAL O TROMBOSIS PROTÉSICA

Autora Principal:
ANDREA OÑA ORIVE

MIR 1 Cardiología, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Colaboradores:
JULIO RUIZ RUIZ

MIR Cardiología, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

MARÍA FREIRE LÁZARO

MIR Neurología, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Tutor:
DR. JAVIER TOBAR RUIZ

L.E. Cardiología, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

RESUMEN / ABSTRACT

Varón de 74 años que acude a urgencias por empeoramiento progresivo del estado general con clínica neurológica asociada. Se realiza TAC cerebral donde se visualiza hemorragia intraparenquimatosa occipital derecha. Se encontraba anticoagulado con ribaroxaban por fibrilación auricular, por lo que se administra complejo protrombínico e ingresa en Unidad de Ictus.

Tras 24 horas presenta un empeoramiento clínico significativo con insuficiencia cardíaca asociada sin progresión hemorrágica en TAC cerebral, por lo que se realiza ecocardiograma transesofágico donde se visualiza trombosis de la bioprótesis mitral ocasionando una estenosis severa. Tras valoración riesgo-beneficio, se opta por reintroducir de forma precoz anticoagulación. El paciente evoluciona favorablemente con desaparición del trombo valvular en los siguientes días y en TAC de control sin nuevos episodios de sangrado. Ante comorbilidad importante, asocia otras patologías concomitantes durante el ingreso, que serán resueltas al alta.

Cada día más pacientes precisan de anticoagulación crónica con el riesgo hemorrágico que ello implica, sin embargo, apenas existen contradicciones absolutas para la anticoagulación pues el beneficio suele ser mayor en la mayoría de las ocasiones. En este caso una hemorragia cerebral y una trombosis protésica, dos entidades muy graves que nos pusieron en jaque hacia donde inclinar el riesgo/beneficio.

ANAMNESIS

Varón de 74 años con factores de riesgo cardiovascular y antecedentes de infarto inferior revascularizado percutáneamente en 2003 con disfunción ventricular y portador de desfibrilador en prevención secundaria (tras tormenta arrítmica).

En 2017, presentó endocarditis infecciosa por *Enterococo faecalis* con afectación del dispositivo y valvular (mitroaórtica), que requirió de intervención quirúrgica con recambio con prótesis biológica mitroaórtica y extracción del desfibrilador e implante epicárdico.

Fibrilación auricular con estrategia permanente de control de frecuencia anticoagulada con ribaroxaban 20mg. Acude a Urgencias por cefalea súbita bilateral, cervicalgia y mareos.

La familia le encuentra bradipsíquico y somnoliento, con dificultad para realizar sus tareas habituales.

Se realiza TAC cerebral donde se muestra hemorragia intraparenquimatosa occipital derecha abierta a ventrículos, por lo que se traslada a Unidad de Ictus.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Vigil, dice edad, no mes.

Obedece órdenes sencillas, no complejas, bradipsíquico, mirada centrada, músculos oculomotores sin asimetrías ni limitaciones, campimetría sin alteraciones, paresia facial central izquierda, paresia 4/5 en brazo y pierna izquierdos, sensibilidad que impresiona de hemihipoestesia izquierda, disartria leve.

NIHSS 6.

Auscultación cardíaca: arrítmico.

Sin datos de congestión sistémica ni pulmonar.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- TAC cerebral al ingreso [Imagen 1]: hemorragia intracraneal periventricular derecha, adyacente al asta occipital del ventrículo lateral, detrás del cuerpo del núcleo caudado, de morfología ovalada alargada (de 14mm anteroposterior por 6mm eje trasversal), con apertura del sangrado hacia ventrículo lateral derecho. El diagnóstico es de hemorragia intraparenquimatosa hipertensiva abierta al sistema ventricular.
- Ecocardiograma transesofágico: trombosis de prótesis biológica mitral con estenosis severa (gradiente medio 14mmHg). Gran trombo en orejuela izquierda. Sin imágenes sugerentes de endocarditis. Dilatación de ventrículo izquierdo con disfunción (30%).
- TAC cerebral de control (4 semanas de evolución): persiste escaso nivel hemático en ambas astas occipitales, de menor densidad con desaparición de hematoma intraparenquimatoso. Importante atrofia cerebral mixta subcortical.
- Ecocardiograma transesofágico previo al alta (4 semanas de evolución): ausencia de trombo en orejuela izquierda con velocidad de flujo reducida en dicha zona. Prótesis biológica mitral con velo posteroseptal con poca movilidad en la base; sin leaks perivalvulares. Estenosis protésica ligera (gradiente medio 7,6 mmHg).

DIAGNÓSTICOS

- Ictus hemorrágico intraparenquimatoso occipital derecho abierto a sistema ventricular.
- Trombosis de prótesis mitral biológica con estenosis severa secundaria. Trombo en aurícula izquierda resuelta al alta.

TRATAMIENTO

Previo al ingreso: dapaglifocina 10mg; rivaroxabán 20mg; valsartan/sacubitrilo 24/26mg cada 12 horas; rosuvastatina 20mg; bisoprolol 2,5mg; pantoprazol 40mg.

Durante el ingreso: se administra complejo protrombínico. Posteriormente se reinicia anticoagulación, al inicio con heparina no fraccionada en perfusión y posteriormente con heparina de bajo peso molecular.

Al alta: dabigatrán 110mg, furosemida 40mg. Pendiente de reintroducir tratamiento neurohormonal por disfunción, no ha sido posible por tendencia a hipotensión arterial.

EVOLUCIÓN

El paciente ingresa en Unidad de Ictus, donde se administra complejo protrombínico ante hemorragia intracranial vital. Transcurridas 24 horas, el paciente presenta deterioro general con síndrome febril, hipotensión, congestión pulmonar y disminución de conciencia. Se repite TAC cerebral sin datos de progresión hemorrágica. Dados los antecedentes de endocarditis infecciosa, se realiza ecocardiograma transesofágico que visualiza trombosis mitral con estenosis severa secundaria y trombo en aurícula izquierda.

Tras el diagnóstico, se decide reinicio precoz de anticoagulación con heparina sódica (5 días después del diagnóstico de la hemorragia intracranial) y monitorización estrecha de la evolución. Se desestimó la administración de fibrinólisis dado el antecedente hemorrágico reciente.

Se descartó la alternativa quirúrgica dada la situación basal del paciente, no datos de shock cardiogénico y hemorragia cerebral por lo que se optó por manejo médico no intervencionista.

El paciente se complica con infección urinaria y por COVID, presenta buena evolución clínica con sesiones de rehabilitación diarias y ecocardiográfica con desaparición del trombo en aurícula izquierda y mejoría de la estenosis mitral.

Se cambia a dabigatrán 110mg por disponer de antídoto, se opta por dosis reducida por el antecedente hemorrágico.

Hemodinámicamente estable, con tendencia a la hipotensión, se decide traslado a su hospital de referencia para continuar con la rehabilitación y, si es posible, reintroducción de tratamiento neurohormonal.

DISCUSIÓN

El número de personas que requieren anticoagulación crónica está en aumento, tanto por el aumento de prótesis y dispositivos que así lo requieren como por el aumento de la esperanza de vida. Esto hace que aumente la complejidad de los pacientes por las comorbilidades asociadas (1).

El principal riesgo de todos los anticoagulantes son las hemorragias. Recientemente se ha demostrado que influyen como factor independiente en la mortalidad. Sin embargo, se han estudiado más el impacto de los eventos embólicos que hemorrágicos a largo plazo.

En el estudio realizado por Raposeiras *et al.* concluyen que el riesgo de muerte tras un evento adverso es mayor con las complicaciones embólicas que con las hemorrágicas, excepto en el caso de hemorragia intracranial, sin diferencias entre los pacientes con antagonistas de vitamina K y los tratados con los nuevos anticoagulantes orales (NACO) (2).

En cuanto a las prótesis cardíacas, las bioprótesis son menos trombogénicas que las mecánicas, pero a pesar

de ello, la trombosis de válvula biológica es una entidad en aumento. En pacientes antiacoagulados de forma crónica por otro motivo, este riesgo es significativamente menor, pero todavía no se ha podido demostrar el beneficio clínico de la anticoagulación crónica en estos casos.

El tratamiento de la trombosis de la bioprótesis es la anticoagulación, que ha demostrado una regresión de los hallazgos con una efectividad del 82% con fármacos anti-vitamina K (3).

Los NACO reducen el riesgo de hemorragia intracraneal hasta un 52% en pacientes sin fenómenos hemorrágicos previos frente a los antivitaminas K. Si bien, en un paciente con un fenómeno hemorrágico intracraneal, se desconoce el momento óptimo para reiniciar la anticoagulación. Esta decisión se tomará de forma conjunta y, si el paciente es candidato, se reiniciará preferentemente con un NACO (clase IIa, C) (1).

En conclusión, el riesgo hemorrágico durante el tratamiento anticoagulante puede llegar a ser mortal, sin embargo en pocas ocasiones hay contraindicaciones absolutas para ello.

En contraposición, el riesgo trombótico presenta incluso más mortalidad si no se inicia anticoagulación. Por tanto, siempre habrá que realizar un balance de riesgo-beneficio en estos pacientes.

BIBLIOGRAFÍA

1. Hindricks G, Potpara T, Dagres N et al. *Guía ESC 2020 sobre el diagnóstico y tratamiento de la fibrilación auricular, desarrollada en colaboración de la European Association for Cardio-Thoracic Surgery (EACTS)*. Revista Española de Cardiología. 2021; 74 (5): 437.e1-437.e116.
2. Raposeiras-Roubi S, Abu-Assi E, Blanco S et al. *Balance entre el efecto de los eventos embólicos frente a los hemorrágicos en la mortalidad de los pacientes ancianos con fibrilación auricular*. Revista Española de Cardiología. 2022; 75 (4): 334-42.
3. Fernández DA, Asadurian P, Kuster F, Dayan V. *Trombosis de válvulas protésicas biológicas*. Revista Uruguaya de Cardiología. 2020; 35 (2): 237-43

IMÁGENES

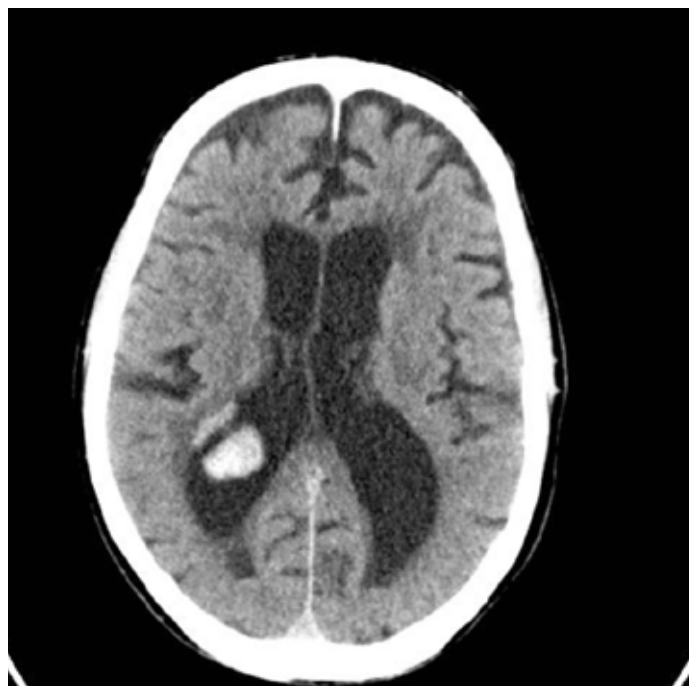


Imagen 1: TAC craneal al ingreso: hemorragia intracraneal periventricular derecha con apertura del sangrado a ventrículo lateral derecho.



Imagen 2: Ecocardiograma transesofágico en el que se observa trombo en aurícula izquierda y trombosis de bioprótesis mitral que ocasiona estenosis severa secundaria.

UN SINGULAR CASO DE PERICARDITIS CONSTRICTIVA

Autor Principal:

JUAN MIGUEL PACHECO BOLAÑOS

MIR 4 Medicina Familiar y Comunitaria, Atención Primaria Valladolid Oeste

Colaboradores:

XAVIER JOSÉ DELGADO VILLARROEL

MIR Medicina Familiar y Comunitaria, Atención Primaria Valladolid Oeste

LUIS ALBERTO GONZÁLEZ LÓPEZ

MIR Medicina Familiar y Comunitaria, Atención Primaria Valladolid Oeste

Tutora:

DRA. MARÍA TERESA MACEDA PÉREZ-GRUESO

L.E. Medicina Familiar y Comunitaria, Atención Primaria Valladolid Oeste

Tutora:

DRA. YOLANDA CALVO MARTÍN

Medicina Familiar y Comunitaria, Atención Primaria Valladolid Oeste

RESUMEN / ABSTRACT

Presentamos un interesante caso de pericarditis constrictiva en el cual el seguimiento del paciente por parte de su médico de familia fue decisivo para llevar a cabo un diagnóstico etiológico correcto y con ello tratar adecuadamente al paciente. El paciente acudió a consulta de su médico de familia por dolor torácico opresivo, intolerancia al decúbito, astenia y disnea de moderados esfuerzos; en la exploración se objetivó la existencia de roce pericárdico, siendo el electrocardiograma normal.

Ante la sospecha de pericarditis aguda se derivó a Urgencias y desde ahí ingresó en Cardiología donde se corroboró el diagnóstico y se pautó tratamiento con antiinflamatorios; achacando el proceso a una probable etiología viral.

Lejos de mejorar el paciente, empeoró y reingresó objetivándose un derrame pericárdico que de leve había pasado a moderado.

En una cita de control por su médico de familia se reinterrogó con el fin de encontrar otra potencial etiología, descubriendo antecedentes familiares en su padre y en su hermana de artritis reumatoide; por lo que se solicitaron anticuerpos antipéptido cíclico citrulinado y factor reumatoide que fueron positivos, derivándose a Medicina Interna y Reumatología.

Así mismo al no mejorar el paciente, desde la consulta de Cardiología se solicitó RMN cardíaca que objetivó pericarditis constrictiva. Se derivó a Cirugía Cardíaca que practicó pericardiectomía interfrenica; este tratamiento quirúrgico junto con el tratamiento médico de la artritis reumatoide fueron determinantes para la mejoría del paciente.

ANAMNESIS

Varón de 41 años acude a la consulta de su médico de familia por dolor torácico opresivo intermitente que ha progresado en las últimas horas, disnea de moderados esfuerzos y astenia importante sin pérdida de peso ni de apetito.

Refiere episodio gripal hace un mes.

No tiene alergias medicamentosas conocidas. Fumador de 5 cigarrillos al día y bebedor social. Trabaja como ebanista. Antecedentes médicos de posible miopericarditis con 17 años, motivo por el cual fue ingresado. Intervenido de una fistula anal y de meniscopatía sin complicaciones.

No toma medicación crónica.

Lleva una vida activa.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Constantes en rango. No datos de focalidad neurológica. Ingurgitación yugular, carótidas isopulsátiles sin soplos. Ruidos cardíacos rítmicos sin soplos; auscultación de roce pericárdico. Murmullo vesicular conservado sin ruidos sobreañadidos. Abdomen blando, depresible e indoloro; con peristaltismo presente y sin signos de irritación peritoneal. Extremidades inferiores sin edemas y sin signos de trombosis venosa profunda.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Analítica sanguínea: Hemograma, coagulación y bioquímica normales, NT-proBNP y troponina sin alteraciones, proteína C reactiva elevada (104 mg/L). Autoinmunidad: anticuerpos antinucleares, anticitoplasma de neutrófilos y anticardiolipina negativos; anticuerpos antipéptido cíclico citrulinado positivos (309 U/mL); factor reumatoide positivo (64 U/mL).

Inmunoglobulinas, complemento (C3 y C4) y beta 2 microglobulina normales. Serología VHB, VHC, VIH, CMV, toxoplasma y sífilis negativos. Espirometría normal. Rx de tórax: no cardiomegalia ni alteraciones pleuro-parenquimatosas ni derrame pleural ni condensaciones. Rx manos y rodillas sin alteraciones significativas. Eco-doppler de tronco supraaórticos: normal. Electrocardiograma: sin alteraciones. Ecocardiograma: cámaras cardíacas de tamaño normal, función sistólica global conservada, válvulas cardíacas morfológicamente y funcionalmente normales; restos de material fibrinoide adherido a la pared del ventrículo derecho; derrame pericárdico que fue aumentando en diversos controles y que tras tratamiento adecuado desapareció. TC cérvico-torácico: engrosamiento pericárdico liso (4 mm).

RMN cardíaca: cámaras cardíacas de tamaño normal, engrosamiento del pericardio (más llamativo en ventrículo derecho) con signos de constricción, patrón de realce tardío con signos de inflamación activa.

DIAGNÓSTICOS

- Inicialmente: pericarditis aguda recidivante con derrame pericárdico.
- Posteriormente: pericarditis constrictiva en el contexto de artritis reumatoide.

TRATAMIENTO

Inicialmente: antiinflamatorios vía oral en pauta descendente 3-4 semanas (ácido acetil salicílico primero y después Ibuprofeno) asociando Omeprazol 20 mg y Colchicina 0.5 mg 1 comprimido c/12 horas durante 3 meses.

Posteriormente: pericardiectomía interfrenica. Metotrexato 15 mg vía subcutánea 1 vez por semana junto con ácido fólico 5 mg 1 comprimido vía oral 1 vez por semana. Si precisara: Ibuprofeno 600 mg 1 comprimido vía oral c/8-12 horas.

EVOLUCIÓN

Tras un primer ingreso y diagnóstico de pericarditis aguda, se relacionó la etiología a una causa viral; el paciente mejoró parcialmente con ácido acetil salicílico y colchicina y fue dado de alta con derrame pericárdico leve. Al no ceder la clínica el paciente reingresó, objetivándose un derrame pericárdico moderado, motivo por el cual se suspendió el ácido acetil salicílico y se pautó Ibuprofeno. Dado que la evolución clínica no era satisfactoria, desde consulta de Cardiología se solicitó RMN cardíaca que reveló el diagnóstico de pericarditis constrictiva; el tratamiento de ésta (pericardiectomía interfrenica) junto con el diagnóstico y tratamiento de la artritis reumatoide fue clave en la mejoría del paciente.

DISCUSIÓN

Exponemos un caso de pericarditis constrictiva en un paciente en el cual se diagnosticó artritis reumatoide (AR). En un primer momento ingresó en dos ocasiones por pericarditis aguda asociando derrame pericárdico leve-moderado; se vinculó su etiología a una probable causa viral. Fue desde Atención Primaria, tras una exhaustiva anamnesis, donde se relacionaron los antecedentes familiares del paciente (AR en su padre y en su hermana) con la clínica que presentaba.

Es bien conocido que en la AR puede aparecer con frecuencia pericarditis aguda de origen autoinmune y menos frecuentemente pericarditis constrictiva (1); además también puede afectar a la pleura produciendo derrame pleural (2), sin ser este el caso de nuestro paciente. En nuestro trabajo exponemos una manifestación extraarticular grave (pericarditis constrictiva) de la AR en ausencia de artritis activa (leves artralgiyas y sin datos de afectación radiológica), siendo altos los niveles de anticuerpos antipéptido cíclico citrulinado y factor reumatoide como ya se ha descrito en otros casos (3) (4).

Queremos enfatizar la importancia de una buena anamnesis, exploración física y solicitud de pruebas complementarias desde Atención Primaria, que ayuden a un diagnóstico etiológico acertado guiando así una actitud terapéutica eficaz y derivando adecuadamente al paciente a un nivel superior asistencial si fuera necesario.

AGRADECIMIENTOS

A los servicios de Cardiología, Medicina Interna y Reumatología por su coordinación con Atención Primaria en la resolución de este caso clínico.

BIBLIOGRAFÍA

1. Castellano Cuesta JA, Fernández Matilla M, Fernández-Llanio Comella N. *Taponamiento cardíaco en la artritis reumatoide*. Rev. Sociedad Val. Reuma. 2017, 7;2:26-28
2. Ferreiro L, Álvarez-Dobaño JM, Valdés L. *Enfermedades sistémicas y pleura*. Archivos de Bronconeumología. 2011; 47 (7): 361-370.
3. Lagrutta M, Alle G, Parodi RL, Greca AA. *Manifestaciones extraarticulares graves de artritis reumatoide en ausencia de artritis activa, tras remisión espontánea sostenida*. Reumatología Clínica 2016; 12 (4): 223-225
4. Villa-Forte A, Mandell BF. *Trastornos cardiovasculares y enfermedad reumática*. Revista Española de Cardiología. 2011; 64(9): 809-817.

IMÁGENES

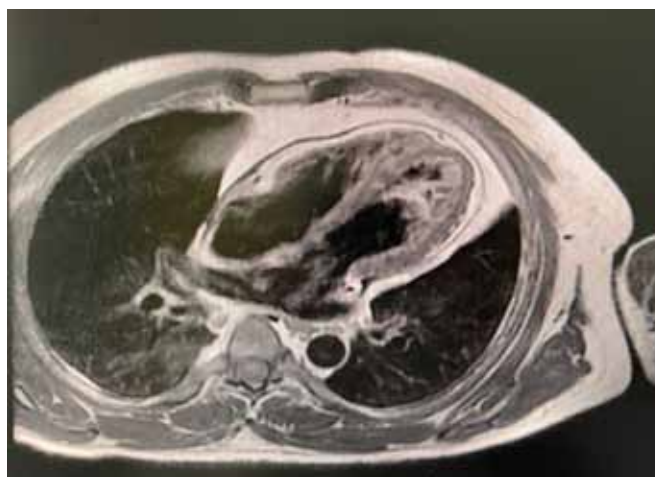


Imagen 1: RMN cardíaca T1. Se objetiva engrosamiento pericárdico con signos de constricción, más llamativo en ventrículo derecho.

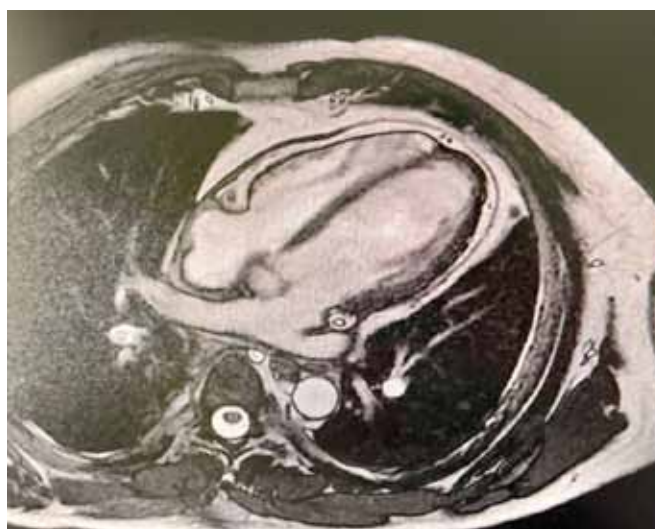


Imagen 2: RMN cardíaca T2. Engrosamiento del pericardio con signos de constricción, patrón de realce tardío con signos de inflamación activa.

LA CULPA FUE DEL PROPRANOLOL

Autora Principal:

CLAUDIA PAÑEDA GARCÍA

MIR 4 Pediatría y Áreas Específicas, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

Colaboradora:

CECILIA PÉREZ GAVILÁN

MIR Pediatría y Áreas Específicas, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

Tutor:

DR. CARLOS ALCALDE MARTÍN

L.E. Pediatría y Áreas Específicas, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

RESUMEN / ABSTRACT

Se expone el caso de una lactante de 16 meses en tratamiento crónico con propranolol que presentó una crisis convulsiva por hipoglucemia en contexto de cuadro de gastroenteritis.

Acude a Urgencias en soporte vital básico tras crisis convulsiva generalizada de unos dos minutos de duración. Los padres describen cuadro compatible con gastroenteritis el día previo con rechazo de la ingesta en las últimas 12 horas. Se realiza determinación capilar de glucosa que resulta indetectable y ante la imposibilidad de canalización de vía venosa periférica se administran dos bolos de glucosa vía rectal durante el traslado al hospital.

A su llegada, destaca en la exploración hipotonía generalizada y escasa reactividad con leve respuesta a estímulos dolorosos. Ligeramente bradicárdica y polipneica, sin signos de dificultad respiratoria, resto de la exploración sin hallazgos patológicos salvo hemangioma gigante dorsal ya conocido.

Persiste dificultad para canalizar vía venosa por lo que se administran hasta dos bolos de glucagón intramuscular persistiendo hipoglucemia e hiporreactividad. Finalmente se canaliza vía venosa, se administra glucosa en bolo intravenoso con normalización posterior de cifras de glucemia (120-130 mg/dL) y del nivel de conciencia de la paciente. Se decide ingreso hospitalario para continuar sueroterapia de mantenimiento con aportes intravenosos máximos de glucosa de 6mg/kg/minuto.

Los betabloqueantes como el propranolol, frecuentemente utilizados en el tratamiento de hemangiomas infantiles, pueden inducir o prolongar una hipoglucemia además de enmascarar síntomas mediados por catecolaminas como el temblor o la taquicardia.

ANAMNESIS

Lactante de 16 meses que acude a Urgencias en soporte vital básico tras episodio de desconexión del medio de unos dos minutos de duración en el que describen hipertonia generalizada y movimientos orofaciales de

chupeteo. Posteriormente permanece hipotónica y poco reactiva, tras ser atendida por los servicios de emergencias, se realiza determinación capilar de glucosa que resulta indetectable y ante la imposibilidad de canalización de vía venosa periférica se administran dos bolos de glucosa vía rectal durante el traslado al hospital. El episodio sucedió mientras la paciente se encontraba en la guardería.

Fue tras la estabilización inicial, con la llegada de ambos padres, cuando se pudo conocer que la paciente había presentado un cuadro ya resuelto de gastroenteritis el día anterior, persistiendo en las últimas 12 horas rechazo de la ingesta.

Además, también refieren tratamiento desde hace casi un año con propranolol oral (2.8 mg/kg/día) por un hemangioma gigante dorsal.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Evaluación primaria (según secuencia ABCDE):

- A, vía aérea: permeable, no se objetivan cuerpos extraños.
- B, ventilación: buena entrada de aire, sin ruidos patológicos a la auscultación.
- C, circulatorio: pulsos distales simétricos, palidez cutánea con buen relleno capilar. Bradicardia sinusal (60 lpm) con tensión arterial en rango (TAM 77 mmHg).
- D, neurológico: triángulo de evaluación pediátrica (TEP) alterado en aspecto. Disminución del nivel de conciencia con respuesta a estímulos dolorosos según escala AVPU (alternativa a escala de Glasgow simplificada). Pupilas medias reactivas con hipotonía generalizada. Reflejos osteotendinosos presentes y simétricos, no clonus. Glucemia capilar 38 mg/dL.
- E, exposición: hemangioma dorsal gigante de unos 15x20 cm.

Exploración secundaria: abdomen distendido pero blando y depresible, no se palpan masas ni megalias, no impresiona doloroso a la palpación. Resto sin hallazgos reseñables.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Análítica sanguínea (tras corregir hipoglucemia):

- Gasometría venosa: pH 7.31, pCO₂ 32 mmHg, pO₂ 59 mmHg, Bicarbonato (CO₃H-) 16.1 mmol/L, Exceso de Bases (EB) -9 mmol/L, Calcio iónico 5.37 mg/dL, Lactato 1.3 mmol/L.
- Bioquímica: Sodio 137 mmol/L, Potasio 5.5 mmol/L, Cloruro 107 mmol/L, Glucosa 88 mg/dL, Urea 52.9 mg/dL, Creatinina 0.25 mg/dL, Aspartato aminotransferasa 66 U/L, Alanina aminotransferasa 29 U/L, Bilirrubina Total 0.22 mg/dL, Calcio 10.1 mg/dL, Fosfato 5.5 mg/dL, Magnesio 2.41 mg/dL, Creatina Kinasa 106 U/L. Amonio 75 mcmmol/l.
- Hemograma y coagulación sin alteraciones reseñables

Electrocardiograma: rítmico y sinusal a 140 lpm. Eje cardíaco izquierdo. PR 120 mseg. QRS estrecho. QT corregido 370 mseg. Bloqueo incompleto de rama derecha.

Ecografía de partes blandas: lesión nodular prominente y exofítica situada en la región dorsal izquierda, heterogénea, situada en tejido celular subcutáneo, con espesor aproximado de 1,5-2 cm. Muestra amplio com-

ponente sólido y numerosas estructuras vasculares en su interior. Hallazgos en relación con el hemangioma conocido y en tratamiento.

DIAGNÓSTICOS

- Crisis epiléptica por hipoglucemia
- Hemangioma infantil gigante
- Reacción adversa al propranolol

TRATAMIENTO

A su llegada a Urgencias persiste dificultad para canalizar vía venosa por lo que se administran hasta dos bolos de glucagón intramuscular (0,03 mg/kg/dosis) persistiendo hipoglucemia e hiporreactividad.

Finalmente se canaliza vía venosa, se administra bolo intravenoso de suero glucosado al 10% (0,2g/kg/dosis) con normalización posterior de cifras de glucemia (120-130 mg/dL) y del nivel de conciencia de la paciente.

Se extrae analítica sanguínea completa incluyendo sangre en papel de filtro para estudio de enfermedades metabólicas y se decide ingreso hospitalario para continuar sueroterapia de mantenimiento con aportes intravenosos máximos de glucosa de 6mg/kg/minuto.

EVOLUCIÓN

Durante su ingreso permanece estable con adecuado control glucémico incluso tras suspender aportes intravenosos de glucosa.

No vuelve a realizar crisis convulsivas por lo que se decide alta domiciliaria suspendiendo tratamiento habitual con propranolol.

Seguimiento posterior en consultas externas, no nuevos episodios similares, estudios metabólicos sin alteraciones reseñables. Se considera por tanto, crisis convulsiva por hipoglucemia favorecida por toma crónica de propranolol.

DISCUSIÓN

El propranolol por vía oral, beta-bloqueante no cardiosselectivo, se considera de elección para el tratamiento de los hemangiomas infantiles (1). Dentro de sus efectos adversos conocidos se encuentra la capacidad para inducir o facilitar hipoglucemias sintomáticas, así como enmascarar los síntomas propios de la hipoglucemia dependientes de catecolaminas como son la taquicardia o el temblor (2). El mecanismo no se conoce con exactitud, se cree que pueda actuar inhibiendo la glucogenólisis y gluconeogénesis (3).

Debe por tanto alertarse a padres y cuidadores de los pacientes en tratamiento con propranolol de los posibles efectos adversos de esta medicación, así como indicar suspender la medicación en caso de ayuno o situación de estrés concomitante.

BIBLIOGRAFÍA

1. E.Baselga Torres et al. Consenso español sobre el hemangioma infantil. An Pediatr. 2016; 85(5): 256-265.
2. Propranolol, ficha técnica agencia EMA
3. Horev A, Haim A, Zvulunov A. Propranolol induced hypoglycemia Pediatr Endocrinol Rev. 2015;12(3):308-310.

IMÁGENES

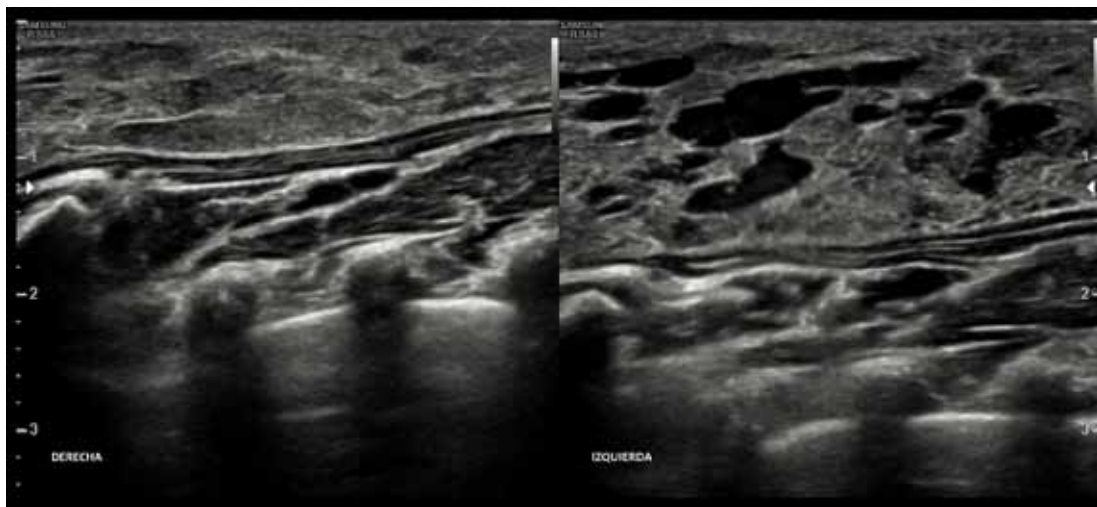


Imagen 1: Ecografía de partes blandas: región dorsal izquierda ecográficamente heterogénea con amplio componente sólido y numerosas estructuras vasculares en su interior en relación con hemangioma gigante ya conocido.

SÍNDROME DE EMBOLIA GRASA: UNA CAUSA POCO FRECUENTE DE COMA

Autora Principal:
ANA PEÑA AISA

MIR 3 Radiodiagnóstico, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Colaboradoras:

MARTA GALLEGO VERDEJO

MIR Radiodiagnóstico, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

SARA CARMEN PARRADO GARCÍA

MIR Radiodiagnóstico, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Tutora:

DRA. MARGARITA RODRÍGUEZ VELASCO

L.E. Radiodiagnóstico, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Tutor:

DR. JAVIER RODRÍGUEZ JIMÉNEZ

Radiodiagnóstico, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

RESUMEN / ABSTRACT

Paciente trasladado al Servicio de Urgencias Hospitalarias tras accidente de tráfico de alta energía. A su llegada se realiza evaluación primaria (ABCDE), sin que se detecten alteraciones significativas. Se realizan radiografías donde se observan fracturas de fémur, tibia y peroné derechos. A las 36 horas del accidente, el paciente inicia un cuadro brusco de deterioro neurológico e hipoxemia refractaria a tratamiento médico no invasivo, por lo que ingresa en unidad de críticos. Se realizan pruebas de imagen (angioTC de arterias pulmonares y RM cerebral) que son concordantes con la sospecha clínica de síndrome de embolia grasa (SEG). Ante el diagnóstico de SEG, se procede al tratamiento quirúrgico precoz de las fracturas junto con un tratamiento médico sintomático y de soporte.

El paciente evoluciona favorablemente, siendo dado de alta sin secuelas. El SEG consiste en una afectación multiorgánica derivada de la suelta de émbolos grasos que obstruyen microcapilares y provocan una respuesta inflamatoria. La causa más común es la fractura de huesos largos (émbolos de médula ósea). La afectación más frecuente es la pulmonar (disnea e hipoxemia), seguida de la disfunción neurológica (confusión, convulsiones y coma) y lo menos frecuente es la erupción cutánea petequiral. El diagnóstico es clínico, apoyado en pruebas de imagen. La reducción y fijación precoz de las fracturas junto con un tratamiento médico de soporte constituyen la base terapéutica. Los síntomas suelen ser transitorios, desapareciendo espontáneamente, por lo que el pronóstico es bueno.

ANAMNESIS

Varón de 25 años que es llevado al Servicio de Urgencias Hospitalarias por accidente de tráfico de alta energía (conductor de motocicleta). En el momento del accidente, no sufre pérdida de conocimiento, pero sí amnesia del episodio. Portaba casco integral.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Hemodinámicamente estable. EVALUACIÓN PRIMARIA:

- A (vía aérea): Vía aérea permeable, sin cuerpos extraños
- B (respiración): Hipoventilación del hemitórax derecho
- C (circulatorio): Buen relleno capilar, pulsos radiales y pedios conservados.
- D (neurológico): Escala de Glasgow 15, pupilas isocóricas y normorreactivas
- E (extremidades): No se observan grandes hematomas. Pelvis estable.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- Rx de fémur, tibia y peroné: fractura acabalgada de la diáfisis femoral derecha. Fractura conminuta de la diáfisis distal de la tibia derecha y de la diáfisis proximal y distal del peroné.
- TC de cerebro sin contraste intravenoso, angioTC de troncos supraaórticos y polígono de Willis y TC neuroperfusión: no hay sangrado intra ni extraxial ni signos precoces de isquemia. No hay oclusiones vasculares ni alteraciones en los mapas de neuroperfusión.
- RM de cerebro sin contraste intravenoso: infartos agudos puntiformes en la sustancia blanca subcortical y profunda. Múltiples focos de microsangrado de distribución difusa, bilateral, supra e infratentorial. Compatible con embolia grasa cerebral.
- AngioTC de arterias pulmonares: no hay signos de tromboembolismo pulmonar. Focos parcheados de aumento de densidad en vidrio distribuidos de forma bilateral. Compatible con embolia grasa pulmonar.
- Ecocardiograma transesofágico: foramen oval permeable
- Gasometría arterial: pH: 7,33; pCO₂: 60 mmHg; pO₂: 46 mmHg

DIAGNÓSTICOS

Síndrome de embolia grasa con afectación cerebral y pulmonar secundario a fractura de huesos largos postraumática y facilitado por la presencia de foramen oval permeable.

TRATAMIENTO

Medidas de soporte vital en unidad de críticos y tratamiento médico sintomático.

Tratamiento quirúrgico de las fracturas con reducción y osteosíntesis con clavos endomedulares en fémur y tibia derechos.

EVOLUCIÓN

A la llegada al hospital el paciente estaba hemodinámica y neurológicamente estable. Se decide ingreso para tratamiento de las fracturas.

A las 36 horas del accidente comienza con un cuadro de deterioro neurológico (fluctuaciones del nivel de conciencia y midriasis bilateral reactiva) e hipoxemia refractaria a tratamiento médico no invasivo, por lo que se decide ingreso en unidad de críticos e intubación orotraqueal.

Se realiza fijación precoz de las fracturas y después de una semana es dado de alta de la unidad de críticos, pasando a planta de hospitalización, donde la evolución es favorable, siendo dado de alta hospitalaria sin secuelas.

DISCUSIÓN

La afectación orgánica derivada de la suelta de émbolos grasos constituye el SEG. Su fisiopatología radica tanto en la obstrucción microcapilar por partículas de grasa como en la respuesta inflamatoria porovocada por la liberación de ácidos grasos tóxicos (1).

La afectación pulmonar es la más frecuente y precoz, se manifiesta con disnea e hipoxemia.

La afectación neurológica suele aparecer después de la clínica respiratoria y consiste en confusión, somnolencia, convulsiones y coma. La afectación cutánea es el último componente de la triada que aparece y se traduce en una erupción petequial (2). Aunque las comunicaciones cardíacas derecha-izquierda favorecen la embolia paradójica, no es estrictamente necesario que existan, ya que las micropartículas grasas son capaces de atravesar los capilares pulmonares y llegar a la circulación sistémica (3).

El diagnóstico es fundamentalmente clínico, apoyado en las pruebas complementarias de imagen (4).

La fijación precoz de las fracturas disminuye el riesgo de SEG. El tratamiento del SEG consiste en medidas de soporte vital y tratamiento sintomático (analgesia, fluidoterapia, oxigenoterapia...), siendo controvertido en uso de corticoides sistémicos (5).

La mayoría de los pacientes se recuperan por completo de forma espontánea y el pronóstico es bueno.

BIBLIOGRAFÍA

1. Rothberg DL, Makarewich CA. Fat Embolism and Fat Embolism Syndrome. *J Am Acad Orthop Surg*. 2019; 27(8):e346–55
2. Kao SJ, Yeh DYW, Chen HI. Clinical and pathological features of fat embolism with acute respiratory distress syndrome. *Clinical Science*. 2007;113(6):279-85.
3. Pell ACH, Hughes D, Keating J, Christie J, Busuttill A, Sutherland GR. Fulminating Fat Embolism Syndrome Caused by Paradoxical Embolism through a Patent Foramen Ovale. *N Engl J Med*. 1993;329(13):926-9.
4. Georgopoulos D, Bouros D. Fat embolism syndrome: clinical examination is still the preferable diagnostic method. *Chest*. 2003;123(4):982-3.
5. Bederman SS, Bhandari M, McKee MD, Schemitsch EH. Do corticosteroids reduce the risk of fat embolism syndrome in patients with long-bone fractures? A meta-analysis. *Can J Surg*. 2009;52(5):386-93.

IMÁGENES

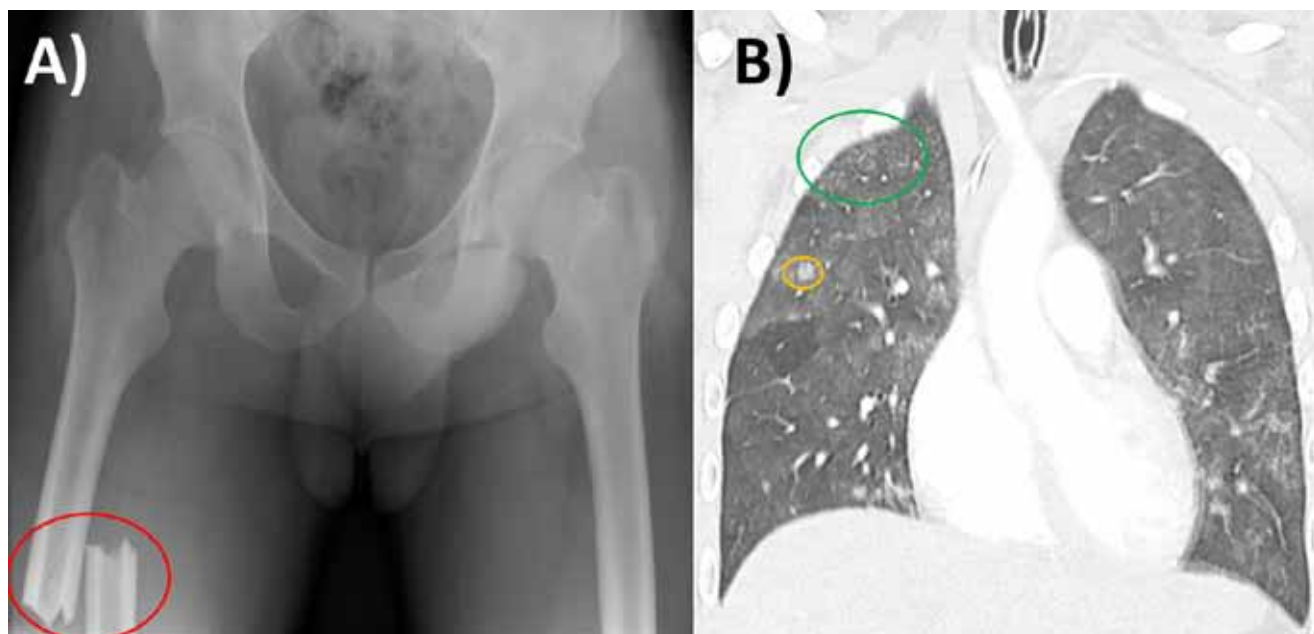


Imagen 1: A) Radiografía simple, proyección AP, de pelvis y fémur: fractura acabalgada de la diáfisis femoral derecha (círculo rojo). B) AngioTC de arterias pulmonares, ventana de pulmón, corte coronal: patrón generalizado de aumento de densidad en vidrio deslustrado con nódulos centrolobulillares (círculo naranja) y engrosamiento de septos interlobulillares (círculo verde). Todos estos hallazgos son típicos de la embolia grasa pulmonar.

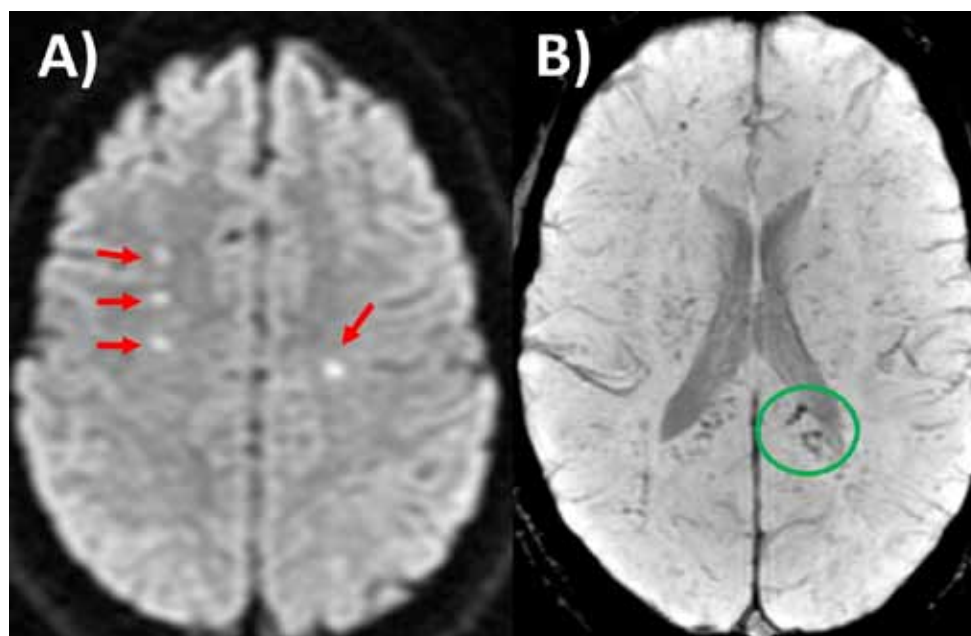


Imagen 2: A) RM de cerebro, secuencia de difusión (DWI): múltiples focos de hiperseñal ($b=1000$), flechas rojas, que se correlacionan con una caída de señal en el mapa ADC, localizados en ambos centros semioviales; compatibles con microinfartos agudos. B) RM de cerebro, secuencia de susceptibilidad magnética (SWI), proyecciones de mínima intensidad de contraste (MinIP): numerosos focos hipointensos, bilaterales, localizados en la sustancia blanca subcortical y profunda, incluyendo esplenio del cuerpo calloso (círculo verde); compatibles con microhemorragias.

MASA AMELANÓTICA SOLITARIA INTRAOCULAR

Autora Principal:

LAURA PRIETO DOMÍNGUEZ

MIR 2 Oftalmología, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Colaboradoras:

ISABEL BERMEJO RODRIGUEZ

MIR Oftalmología, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

ALICIA CANALEJO OLIVA

MIR Oftalmología, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Tutora:

DRA. MARÍA ANTOÑA SAORNIL ÁLVAREZ

L.E. Oftalmología, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Tutor:

DR. CIRO GARCÍA ÁLVAREZ

Oftalmología, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

RESUMEN / ABSTRACT

Se presenta el caso de un paciente varón de 59 años de edad diagnosticado de un carcinoma neuroendocrino de pulmón que acude a la consulta por pérdida subjetiva de agudeza visual con el ojo derecho. A la exploración, el paciente presenta una disminución de agudeza visual con el ojo derecho. No presenta alteraciones pupilares ni hallazgos significativos en la biomicroscopia de segmento anterior (BPA). En el fondo de ojo se encuentra una tumoración amelanótica de aproximadamente 4 diámetros papilares que ecográficamente se presenta como una lesión nodular de hiperecogenicidad homogénea.

En la tomografía de coherencia óptica (OCT) se aprecia fluido subretiniano. Ante estos hallazgos se sospecha el diagnóstico de metástasis de tumor carcinoide ocular sin poder descartar que se trate de un melanoma amelanótico.

Se decide observar la respuesta de la tumoración ocular al tratamiento sistémico con mejoría de los síntomas visuales a los tres meses con disminución del fluido subretiniano. El paciente fallece a casusa de su tumor primario tres meses más tarde.

ANAMNESIS

Varón de 59 años de edad diagnosticado hace 6 meses de un carcinoma neuroendocrino pulmonar del lóbulo superior derecho en estadio IVa que afecta a pleura ipsilateral y con metástasis óseas a nivel de vértebra T8,

por lo que el paciente se encuentra en tratamiento con pemetrexed, carboplatino y pembrolizumab de mantenimiento.

Como antecedentes personales de interés fue diagnosticado de un melanoma cutáneo en la espalda que fue extirpado con márgenes libres hace cuatro años.

El paciente es remitido a la consulta por presentar disminución de agudeza visual junto con miodesopsias en el ojo derecho desde hace aproximadamente un mes.

EXPLORACIÓN FÍSICA

En la exploración oftalmológica en la consulta se objetiva una agudeza visual en el ojo derecho de 0,6 en escala decimal y de la unidad en el ojo contralateral. Las pupilas son isocóricas y normorreactivas a la luz y no se objetiva defecto pupila aferente relativo.

En la exploración biomicroscópica con la lámpara de hendidura no se observa ninguna alteración significativa del segmento anterior del ojo y la presión intraocular está dentro del rango de la normalidad con 16 mmHg en ambos ojos.

En el fondo de ojo tras dilatación pupilar con tropicamida se encuentra en el ojo derecho una tumoración coroidea amelanótica redondeada con alteraciones del epitelio pigmentario de la retina (EPR) y aspecto atigrado pero sin presencia de pigmento naranja que mide aproximadamente 4 diámetros papilares y está localizado al final de la arcada vascular temporal inferior (Imagen 1).

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

La tumoración se observa en la ecografía ocular como una lesión nodular coroidea de hiperecogenidad homogénea que mide 7,75 x 5,77 mm de base x 1,97 mm de altura máxima, sin encontrar desprendimiento de retina exudativo.

En la OCT de mácula se observa la masa coroidea acompañada de fluido subretiniano peritumoral y fluido subretiniano subfoveal (Imagen 2).

En la autofluorescencia se encuentran exudados en la retina supraadyacente al tumor (Imagen 1).

DIAGNÓSTICOS

Tumor coroideo compatible con metástasis de tumor carcinoide ocular vs melanoma amelanótico.

TRATAMIENTO

Se decide optar por la observación de la respuesta de la tumoración y el fluido subretiniano al tratamiento sistémico que está recibiendo el paciente.

En caso de progresión a pesar del tratamiento sistémico se plantearía tratamiento con radioterapia en forma de braquiterapia o radioterapia externa.

EVOLUCIÓN

Tres meses después el paciente ha recuperado la agudeza visual del 100% en el ojo derecho. En la ecografía la tumoración coroidea presenta unas medidas similares a las previas, aunque ligeramente mayores, de 8,1 x 8,2 mm de base x 2,26 mm de altura máxima (Imagen 2). En la OCT persiste mínimo fluido peritumoral pero ya no se observa fluido subretiniano.

Debido a la mejoría visual y anatómica junto con la estabilidad de la tumoración coroidea se decide continuar con la observación y realizar nueva revisión en la unidad de tumores en tres meses. El paciente no llega a acudir a dicha consulta pues fallece dos meses después como consecuencia del tumor primario.

DISCUSIÓN

Las metástasis intraoculares son el tumor maligno intraocular más frecuente en el adulto, sin embargo, no se trata de un motivo de consulta frecuente ya que la gran mayoría son asintomáticos. La forma más frecuente de presentación en los pacientes sintomáticos es la disminución de la agudeza visual seguido de la aparición de miodesopsias y dolor (1).

El 90% de las metástasis intraoculares se localizan en la coroides, concretamente en el polo posterior, asociando un desprendimiento de retina no regmatógeno hasta en el 75% de los casos y siendo frecuente la bilateralidad (2). Si bien el origen más frecuente de las metástasis intraoculares son el carcinoma de mama (47%) y el carcinoma de pulmón (24%) (1), los tumores carcinoides de pulmón tienen un menor potencial metastásico y habitualmente se diagnostican en estadios tempranos cuando son subsidiarios de tratamiento quirúrgico (3,4). El principal diagnóstico diferencial debe hacerse con el melanoma amelanótico, que se presenta como una lesión unilateral, única y más elevada que las metástasis, que a menudo rompe la membrana de Bruch y adquiere su característica forma en champiñón.

Cuando se descubre una lesión sospechosa de metástasis ocular de forma incidental el papel del oftalmólogo es decisivo a la hora de buscar el tumor primario oculto. No obstante, cuando un paciente oncológico es remitido a las consultas por síntomas visuales es clave la confirmación de la afectación ocular que puede modificar la estadificación y el tratamiento de la enfermedad. La media de tiempo de supervivencia desde el diagnóstico de las metástasis coroideas y el fallecimiento del paciente se encuentra en torno a 6 meses (5).

BIBLIOGRAFÍA

1. Ramoa R, Saornil MA, García-Alvarez C, Diezhandino P, Alonso-Martínez P, García-Lagarto E, et al. *Intraocular metastasis: comparison of clinical presentation with a known and unknown primary tumour*. Arch Soc Esp Oftalmol. 2018;93(1):7–14.
2. Shields CL, Shields JA, Gross NE, Schwartz GP, Lally SE *Survey of 520 eyes with uveal metastases* Ophthalmology. 1997, 104:1265.
3. Cos Escuín JS *Diagnóstico y tratamiento de los tumores pulmonares neuroendocrinos* Arch Bronconeumol. 2014;50(9):392–6.
4. Fajnkuchen F, Gatinel D, Le TL, Chaine G *Choroidal metastases of a bronchial carcinoid tumor. Review of cases in the literature. A case report*. J Fr Ophtalmol. 1998;21(3):214–9.
5. J Fr Ophtalmol. 1998;21(3):214–9. *Intraocular metastases: A review*. Asia Pac J Ophthalmol. 2017;6:208–14.

IMÁGENES

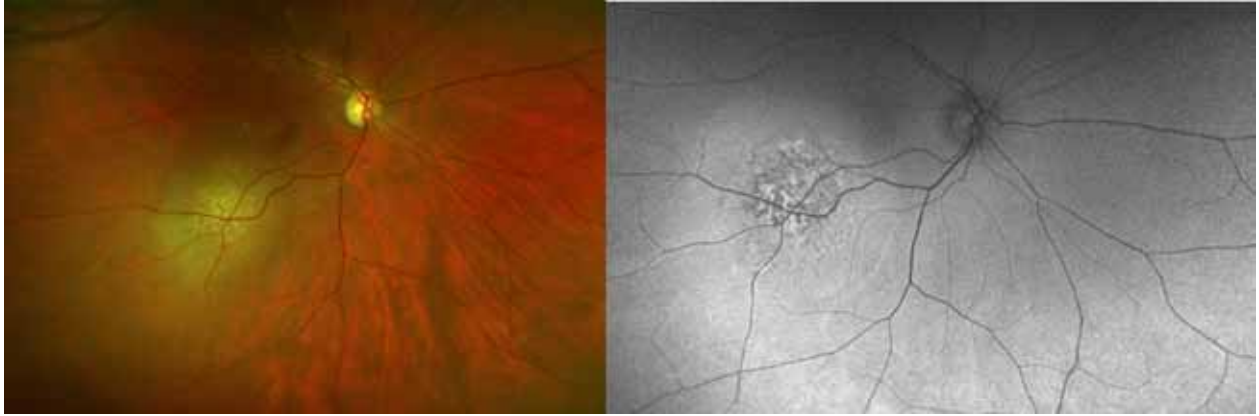


Imagen 1: A la derecha se puede observar una retinografía que muestra una masa amelanótica solitaria redondeada con alteraciones del EPR. A la derecha se observa una autofluorescencia de la misma masa que muestra exudados retinianos.

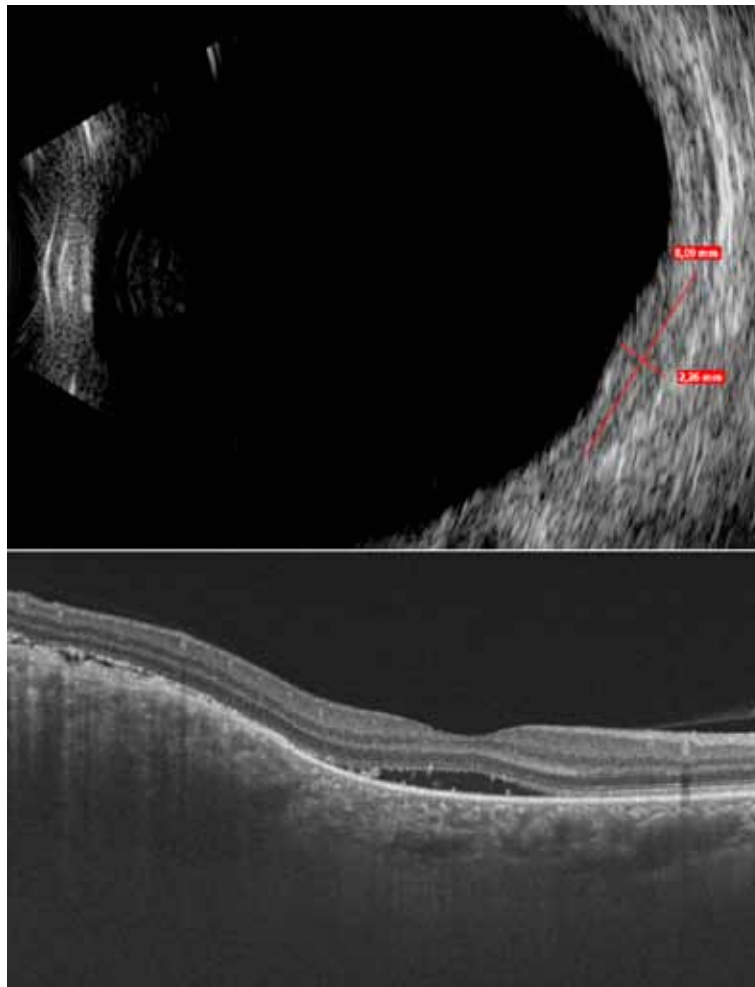


Imagen 2: Arriba se observa en la ecografía una masa coroidea nodular de aspecto hiperecogénico homogéneo. Abajo se observa esta misma masa en la OCT con fluido subretiniano peritumoral y subfoveal.

¿EL LITIO ME DA SED?

Autora Principal:

BEATRIZ RODRÍGUEZ RODRÍGUEZ

MIR 2 Psiquiatría, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Colaboradores:

NABONAZAR NAVARRO BARRIGA

MIR Psiquiatría, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

MARÍA FERNÁNDEZ LOZANO

MIR Psiquiatría, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Tutora:

DRA. BEATRIZ MONGIL LÓPEZ

L.E. Psiquiatría, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Tutora:

DRA. MARÍA DEL CARMEN RODRÍGUEZ FERNÁNDEZ

Psiquiatría, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

RESUMEN / ABSTRACT

El litio es un metal alcalino, usado desde 1970 como estabilizador del estado de ánimo en patologías psiquiátricas como el Trastorno Bipolar.

Entre sus efectos adversos se encuentra la Diabetes Insípida nefrogénica parcial o total, que se estima que puede aparecer en hasta el 40% de pacientes con tratamiento crónico. Este síndrome se debe al antagonismo que el litio ejerce sobre el receptor de vasopresina, bloqueando la reabsorción de agua a nivel del túbulo colector, por lo que aparece clínica de poliuria (diuresis > 3l/día) y polidipsia.

El diagnóstico en ocasiones es clínico, pero se puede confirmar con una prueba de privación de agua (test de Miller) e inyección de desmopresina.

Se presenta un caso de diabetes insípida en una paciente en tratamiento de años de evolución con litio.

ANAMNESIS

Mujer de 50 años, casada y sin hijos, profesora de secundaria. Diagnosticada de Trastorno Bipolar tipo I desde los 16 años, ha presentado 5 episodios maníacos que precisaron ingreso, el último hace 13 años.

Ha permanecido estable durante este tiempo, en seguimiento en consultas de salud mental y en tratamiento con Litio 400mg (1-0-1), con buena adherencia.

Relata clínica de poliuria y polidipsia (4 litros) de 6 años de evolución, que van empeorando y que le dificultan

la realización de las actividades de la vida diaria. Se sospecha de Diabetes Insípida, efecto secundario renal más frecuente, se ajusta tratamiento a litio 400mg (1/2-0-1) y se solicita interconsulta a nefrología.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Consciente, orientada y colaboradora.

Buen aspecto y contacto sintónico.

Lenguaje fluido, adecuado en ritmo, tono y forma, discurso centrado en problemática actual con la ingesta hídrica y diuresis excesivas.

No clínica afectiva mayor.

No ansiedad ideica ni somática.

No alteraciones sensorio-perceptivas ni alteraciones en el curso y contenido del pensamiento.

Niega ideas de muerte o intención autolítica.

Despertares nocturnos para ir al servicio.

Capacidad de juicio preservada.

Normocoloreada, normohidratada y normoperfundida.

Buen estado general.

Afebril.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- Analítica: hemograma, iones, perfil lipídico, hepático y renal dentro de la normalidad
- Orina: Densidad urinaria 1005 g/l (menor de 1010) y osmolaridad 250 mOsm/kg (menor 300)

DIAGNÓSTICOS

Diabetes Insípida Nefrogénica

TRATAMIENTO

Amilorida 5mg un comprimido al desayuno

Litio 400mg un comprimido y medio a la cena

EVOLUCIÓN

Tras la pauta de amilorida 5mg (1-0-0), un diurético ahorrador de potasio, que no tiene efectos sobre la litemia, por parte de nefrología, se cita nuevamente a la paciente, que refiere clara mejoría de la clínica. Actualmente realiza una ingesta hídrica normalizada y la poliuria ha remitido. Permanece psicopatológicamente estable.

DISCUSIÓN

La causa más frecuente de Diabetes Insípida Nefrogénica es la administración de litio, el abordaje terapéutico de la misma en este caso consiste en disminuir la litemia o dar litio en dosis única nocturna.

También se pueden plantear otras opciones terapéuticas al litio, como el ácido valproico, valorando riesgo beneficio para mantener la estabilidad clínica.

En pacientes en tratamiento con litio en ningún caso se debe disminuir la ingesta hídrica, por el riesgo de intoxicación. Es conveniente derivar a nefrología para confirmación diagnóstica e introducción de tratamiento mediante suplementos de potasio o amilorida. (1) (2)

BIBLIOGRAFÍA

1. Salazar P-P. Litio. Tratado de psicofarmacología. Bases y aplicación clínica. 1ed. Editorial Médica Panamericana; 2005. pp.541-551.
2. Rauf A, Gul S, Nasir M, Arif U, Oyenuga M. A rare case of lithium-induced partial nephrogenic diabetes insipidus. Cureus [Internet]. 2020;12(4):e7877.

EL ESPÍRITU DEL CALCIO. A PROPÓSITO DE UN CASO DE DEPRESIÓN CON SÍNTOMAS PSICÓTICOS DE ORIGEN ORGÁNICO

Autor Principal:

GABRIEL JESÚS RODRÍGUEZ RODRÍGUEZ

MIR 3 Psiquiatría, Unidad de Salud Mental Complejo Asistencial Universitario de Palencia

Tutora:

DRA. PILAR OLIVA PÉREZ GUTIÉRREZ

L.E. Psiquiatría, Complejo Asistencial Universitario De Palencia

RESUMEN / ABSTRACT

Anamnesis: mujer de 63 años, ama de casa, casada y con hijos que acude Urgencias por alteraciones de la conducta y del pensamiento.

No presenta antecedentes psiquiátricos/no psiquiátricos relevantes previos ni antecedentes familiares importantes.

Sin tratamiento psicofarmacológico habitual ni consumo de tóxicos.

Exploración: la exploración física no ofrece hallazgos de interés. Respecto a la exploración psicopatológica, se pone en evidencia un delirio de carácter místico-religioso y síntomas afectivos de tipo depresivo.

Pruebas complementarias: se observa elevación del calcio y de la hormona hiperparatiroidea y disminución de la vitamina D en sangre, resto de resultados sin importancia.

Diagnósticos: Trastorno depresivo con síntomas psicóticos de etiología orgánica [hipercalcemia e hiperparatiroidismo secundario a hipovitaminosis D].

Tratamiento: aripiprazol, vortioxetina, lormetazepam y Vitamina D.

Evolución: tras instauración de tratamiento basado en una adecuada hidratación intravenosa, antipsicótico, antidepresivo y ansiolítico se presenta mejoría clínica.

Discusión: antes de establecer un diagnóstico de trastorno depresivo [y de cualquier trastorno psiquiátrico], debemos realizar siempre un diagnóstico diferencial de las posibles causas de la sintomatología depresiva.

Para ello, debemos tener en cuenta los efectos fisiológicos de ciertas sustancias [por ejemplo, drogas de abuso o fármacos]; y la presencia de enfermedades somáticas [por ejemplo, neurológicas, cardiovasculares, traumatológicas y endocrinas, entre otras].

La detección de cifras elevadas de hormona paratiroidea y de calcio en sangre [probablemente asociada a un bajo nivel de vitamina D] y una cifra normal de fósforo podría evidenciar la existencia de una enfermedad endocrinológica subyacente: el hiperparatiroidismo.

Dicha enfermedad puede manifestarse con síntomas similares a un trastorno depresivo.

ANAMNESIS

Motivo de consulta: se trata de una mujer de 63 años, que acude acompañada por esposo al Servicio de Urgencias –derivada por su Centro de Salud– al presentar alteraciones de la conducta y del pensamiento con ideas místico-religiosas.

Antecedentes personales no psiquiátricos: padece rinoconjuntivitis sin otras alergias medicamentosas conocidas. No presenta diabetes *mellitus* ni hipertensión arterial. Se encuentra en seguimiento por síndrome de *Lynch*; mastopatía fibroquística [que requirió tumorectomía de nódulo mamario en el 2000]; y artralgias y mialgias inespecíficas. Ha presentado episodios de cólico nefrítico; y fue intervenida de *hallux valgus* en 2016.

Antecedentes personales psiquiátricos: ningún antecedente previo filiado antes del ingreso.

Antecedentes familiares psiquiátricos: sobrina en tratamiento psiquiátrico no especificado.

Hábitos tóxicos: sin historial de consumo de alcohol, tabaco u otras sustancias tóxicas.

Tratamiento farmacológico habitual: ciclos de vacuna de ácaro sublingual y paracetamol a demanda.

Socio-biografía: está casada y convive con su esposo. Es la quinta de 9 hermanos; tiene 3 hijos independizados; y tanto sus padres como uno de sus hermanos fallecieron. Completó estudios secundarios y Formación Profesional. Se ha dedicado a las tareas domésticas. La dinámica familiar es funcional. La paciente cuenta con apoyo y se considera una persona religiosa.

Episodio actual: tras descartarse patología orgánica urgente por el Servicio de Urgencias, la paciente es remitida al psiquiatra de guardia para continuar con la exploración. En el informe de derivación del Centro de Salud aparece la siguiente descripción: la paciente rechaza la comida al creer que está envenenada; descuida su aseo personal y la limpieza del domicilio; transita de la risa al llanto; habla sola; y muestra delirio místico-religioso. En la entrevista, ésta refiere pérdida de peso en los últimos 5 meses como efecto secundario de la vacuna COVID-19, dado que –según ella– se trató de una “vacuna experimental”. Reconoce dificultades para dormir debido a que piensa “en las cosas”; señala tener días en los que se siente baja de ánimo y tiene accesos de llanto; dice ser egoísta y no caritativa; y se muestra suspicaz y poco colaboradora fruto de la desconfianza. Posteriormente, se procede a hablar con su esposo y éste indica que, desde hace unos meses, su esposa manifiesta “niveles extremos” de interés por asuntos religiosos, más allá de lo habitual en ella: visiona videos de contenido religioso y catastrofista sobre el fin del mundo. Añade, además, que su mujer ya no se preocupa por las tareas del hogar, ha perdido el apetito y presenta dificultad para dormir, con empeoramiento en los días previos a la consulta de urgencia. Por ejemplo, en una ocasión, la paciente no durmió esperando “la venida del espíritu santo”.

Continúa su marido exponiendo que su esposa ha expresado de forma recurrente pensamientos catastrofistas que terminarían provocando la muerte de su hija, lo cual ha generado episodios de intensa angustia y ansiedad en la paciente: palpitaciones, sudoraciones, malestar gastrointestinal y náuseas. Una vez concluida la exploración, se recomienda ingreso en la *Unidad de Hospitalización Breve de Psiquiatría* [UHBP]. La paciente y su familiar se muestran de acuerdo.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Presenta un buen estado general, adecuada coloración de piel y mucosas, sin deshidratación ni carencia nutricional evidentes. La exploración física por aparatos específicos es completamente anodina.

Exploración psicopatológica: consciente y vigil, con desorientación temporal pero orientada a lo y autopsi-

quicamente. Cabizbaja. Parcialmente colaboradora. Aparentemente tranquila pero suspicaz. Evita el contacto visual y no lo mantiene tras establecerlo. Expresa un lenguaje coherente, no espontáneo, parco en palabras, de bajo tono que impresiona de ocultamiento de sintomatología psicótica. Desorganización conductual. Ansiedad y angustia referidas. Humor deprimido de intensidad grave, anergia y anhedonia. Ideación delirante catastrófica y místico-religiosa congruente con el estado de ánimo. Alteraciones de la sensorio-percepción en forma de alucinaciones visuales y auditivo verbales. No manifiesta ideas de muerte, ideación suicida ni plan suicida estructurado. Sin conductas auto ni heteroagresivas. Sin crítica de la enfermedad. Insomnio global. Hiporexia con pérdida ponderal. Adecuado apoyo familiar.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Hemograma y pruebas de coagulación **normal**. Glucosa, urea, creatinina, iones sanguíneos [sodio, potasio y fósforo], bilirrubina total, pruebas hepáticas **valores normales**. HDL y Triglicéridos dentro de la normalidad; discreta elevación del LDL [141 mg/dl] y del colesterol total [228 mg/dl]. Prueba de tóxicos en orina negativa. Virus de la hepatitis tipo A, B y C; VIH tipos 1 y 2; y pruebas antitreponémicas **negativas**. Función tiroidea **normal**. Niveles de Vitamina B12 [411 pg/ml] y folato [14,1 ng/ml] **dentro de la normalidad**.

****Hipercalcemia corregida:** 10,9 mg/dl [valores de referencia 8.5 mg/dl y 10.2 mg/dl].

****Hipovitaminosis** por déficit de Vitamina D: 11 ng/ml [valores de referencia 30 ng/ml y 50 ng/ml]

****Hiperparatiroidemia** por PTHi [hormona paratiroidea intacta]: 97 pg/ml [valores de referencia 15 pg/ml y 68 pg/ml].

TC Cerebro sin contraste: sin alteraciones radiológicas intracraneales significativas.

DIAGNÓSTICOS

Trastorno depresivo con síntomas psicóticos de etiología orgánica [hipercalcemia e hiperparatiroidismo secundario a hipovitaminosis D]

TRATAMIENTO

Aripiprazol 5 mg: 1.5 comprimido en desayuno. Vortioxetina 15 mg: 1 comprimido en desayuno.

Lormetazepam 1 mg: 0.5 o 1 comprimido si insomnio. Vitamina D

EVOLUCIÓN

La paciente permanece ingresada en la UHBP durante un periodo de 14 días por un cuadro de depresión con síntomas psicóticos a estudio. Desde el comienzo, es tratada con dosis de antipsicóticos [aripiprazol y olanzapina] y ansiolíticos [lorazepam] con el objetivo de reconducir su pensamiento delirante y disminuir la ansiedad y la angustia que éste le provoca.

Al tercer día del ingreso, sufre un episodio de hipotensión [62/31mmHg], que requiere la suspensión de la olanzapina y la administración de suero salino. Por otro lado, tras los resultados elevados de calcio y de hormona paratiroidea y bajos de vitamina D en sangre, se lleva a cabo una interconsulta al Servicio de Medicina Interna. Progresivamente, se añade un antidepresivo [vortioxetina] y se mantiene la hidratación intravenosa

con suero salino. Al quinto día de ingreso, la paciente presenta mejoría del estado de ánimo y ausencia de sintomatología psicótica, procediéndose a la disminución de la medicación ansiolítica.

Posteriormente, es valorada por médico internista, que establece los diagnósticos de hiperparatiroidismo probablemente secundario a déficit de vitamina D y tiroides multinodular TIRADS 3 [por ecografía de tiroides realizada en el año 2021]; recomienda añadir vitamina D a su medicación habitual y derivarla a Consultas de Endocrinología. Al décimo cuarto día, la paciente recibe el alta hospitalaria por mejoría clínica con la recomendación de mantener el tratamiento antidepresivo y antipsicótico; y de seguimiento ambulatorio con Equipo de Salud Mental.

Tras seguimiento continuado, la paciente presenta remisión completa de la sintomatología psicótica –haciendo ella misma crítica de dicha sintomatología– y discreta mejoría del estado de ánimo. Manifiesta sensación de enlentecimiento generalizado [somático y cognitivo], sueño fragmentado aunque reparador y recuperación del apetito. Por tanto, se le ajusta el tratamiento psicofarmacológico hasta próxima cita; y continua en revisión por el Servicio de Endocrinología.

DISCUSIÓN

En el caso presentado, se objetivó clínica depresiva y psicótica en una paciente mayor de 60 años, sin antecedentes psiquiátricos previos y en la que se descartó origen neurológico o la presencia de sustancias tóxicas o fármacos que pudieran explicar lo observado. Sin embargo, se evidenció una cifra elevada de hormona paratiroidea y de calcio en sangre –probablemente asociada a un bajo nivel de vitamina D– y una cifra normal de fósforo.

Antes de establecer el diagnóstico de trastorno depresivo [caracterizado, principalmente, por la ausencia generalizada de energía y motivación; la pérdida –o el aumento– del apetito; y la presencia de sentimientos de culpa e ideas de muerte] (1), debemos realizar un diagnóstico diferencial de las posibles causas de la sintomatología depresiva (ver tabla) (2), puesto que –según lo observado en la paciente– podría deberse a la existencia de una enfermedad endocrina subyacente: el hiperparatiroidismo, síndrome complejo producido por la secreción excesiva de hormona paratiroidea a partir de la glándula paratiroides.

En este síndrome, podemos diferenciar 3 tipos en función del origen del trastorno: primario, secundario y terciario.

En el caso que nos ocupa nos ceñiremos a los dos primeros.

Resumidamente, el aumento de la PTH y el calcio –junto a la presencia de hipofosfatemia en sangre– se asocia a hiperparatiroidismo primario; mientras que la aparición de una elevación en los niveles de PTH, calcio y fósforo nos haría pensar en un hiperparatiroidismo de origen secundario.

En cuanto al cuadro clínico del hiperparatiroidismo, el aumento de la PTH se relaciona con afectación renal y enfermedad ósea; y la hipercalcemia puede producir depresión, debilidad, fatiga, anorexia, náuseas y estreñimiento (3). Así pues, la hipercalcemia, puede provocar síntomas compatibles con un estado de ánimo deprimido.

En conclusión, ante la aparición de un síndrome depresivo –con o sin síntomas psicóticos– en el que se observan alteraciones endocrinológicas debemos considerar la causa orgánica como factor etiológico más probable. En este caso, lo que subyacía a la “venida del espíritu santo” que no dejaba dormir a la paciente podría explicarse a partir de algo tan concreto como es una alteración en los niveles del calcio y de la hormona paratiroidea (4).

TABLA

Tabla. Diagnóstico diferencial sintomatología depresiva causas no psiquiátrica		
Trastornos somáticos	Neurológicos	Epilepsia, E Parkinson, E Alzheimer, Esclerosis Múltiple, etc.
	Infecciones	Neurosífilis, VIH
	Cardiovasculares	E Coronaria, I Cardiaca, Miocardiopatías
	Endocrinopatías y Metabolo- patías	Hipotiroidismo, Diabetes mellitus, Alteraciones paratiroides, Défi- cit vitamínicos
	neoplasias	
	trastornos inflamatorios	
Trastorno inducido por sustancias	depresores del SNC, antihipertensivos, antagonistas de los canales de calcio, antiepilépticos, aines, antimicrobianos, antineoplásicos	

Adaptado de Ríos Rial B, de Cós Milas A, García Sánchez F, García Moreno M. *Trastorno depresivo mayor*. En Notas Clínicas para la formulación de casos en Psiquiatría adulto en infantil. Madrid: GSK; 2011, p.160

BIBLIOGRAFÍA

1. James Sadock B, Alcott Sadock V. *Trastornos del estado de ánimo*. En Sinopsis de Psiquiatría. Madrid:Waverly Hispanica; 2004, p.534
2. Ríos Rial B, de Cós Milas A, García Sánchez F, García Moreno M. *Trastorno depresivo mayor* En Notas Clínicas para la formulación de casos en Psiquiatría adulto en infantil. Madrid: GSK; 2011, p.160
3. Estrems Navas P, Pastor Canicio G, Guallart F *Hiperparatiroidismo primario y secundario: clínica y medios de exploración*. En libro virtual de formación en ORL. Sociedad Española de Otorrinolaringología; 2015, p. 2116
4. Vinod Kumar L, Milind K *Hypercalcemia and PHPT presenting with mental health crisis– a case report*. Psychiatr Danub.2013;25(4):423-424

PUBERTAD PRECOZ: LA IMPORTANCIA DE LA NEUROIMAGEN EN SU DIAGNÓSTICO ETIOLÓGICO

Autora Principal:

ALEJANDRA ROMANO MEDINA

MIR 3 Pediatría y Áreas Específicas, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Colaboradores:

JUAN RODRIGO ACEVEDO VEGA

MIR Pediatría y Áreas Específicas, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

MARÍA GARCÍA MONTERO

MIR Pediatría y Áreas Específicas, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Tutora:

DRA. MARÍA JOSÉ BARTOLOMÉ ALBISTEGUI

L.E. Pediatría y Áreas Específicas, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Tutora:

DRA. SELMA VAZQUEZ MARTÍN

Pediatría y Áreas Específicas, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

RESUMEN / ABSTRACT

Se presenta el caso de una niña de 4 años valorada en consulta de Endocrinología infantil por telarquia. En la exploración física se constató inicio de desarrollo puberal (estadio II de Tanner) diagnosticándose de forma clínica pubertad precoz.

Se realizó un test con hormona liberadora de gonadotropinas cuyos resultados indicaban una posible etiología central del cuadro.

En la resonancia magnética nuclear se observó un hamartoma de tuber cinereum, una lesión hipotalámica que es una causa poco frecuente de pubertad precoz. Se inició tratamiento con análogos de la hormona liberadora de gonadotropinas (GnRH) y se decidió manejo expectante de la lesión hipotalámica ante la ausencia de síntomas. La tolerancia al tratamiento médico fue adecuada consiguiéndose frenar el avance puberal.

La pubertad precoz en niñas (telarquia en menores de 8 años) se diagnostica de forma clínica y su origen es idiopático en aproximadamente el 90% de los casos. Sin embargo, en algunas ocasiones las pacientes presentan lesiones hipotálamo-hipofisarias por lo que la realización de una prueba de neuroimagen es esencial en el proceso diagnóstico.

Debe iniciarse tratamiento médico de forma precoz con análogos hormonales que frenen el desarrollo puberal y que eviten una talla final baja y las consecuencias psico-sociales que pueden derivarse de aparición de la menarquia a una edad inadecuada. Ante causa orgánica se debe realizar interconsulta a Neurocirugía para valorar exéresis de la lesión causante de la clínica.

ANAMNESIS

Niña de 4 años y 8 meses derivada desde Atención Primaria por telarquía, pubarquía y axilarquia de inicio hacía dos meses.

Asociaba sudoración apocrina e incremento de la velocidad de crecimiento. No presentaba cefalea ni otros síntomas neurológicos.

No referían contacto con posibles disruptores hormonales. No se había producido traumatismo previo, enfermedades del sistema nervioso central ni tratamiento con radioterapia. Antecedentes familiares: madre con menarquía a los 14 años, talla 158.7 cm. Se desconoce edad de desarrollo puberal del padre, talla 170 cm. No antecedentes familiares de pubertad precoz.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Peso: 26.5 kg (p>99). Talla: 119.3 cm (p95). IMC: 18.62 % (p95). Constantes: Tensión arterial: 94/63 (p28, p61). Frecuencia cardíaca: 82 lpm. Coloración normal de piel y mucosas. Auscultación cardiopulmonar y abdomen normal. Escala de Tanner de desarrollo puberal: estadio II (telarquía bilateral de predominio derecho y vello púbico circunscrito a labios mayores). No hipertrofia de clítoris. No bocio. Exploración neurológica: normal.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- Edad ósea: 6 años y 6 meses para edad cronológica de 4 años y 7 meses.
- Analítica sanguínea: hemograma normal. Iones, perfil hepático y renal sin alteraciones. Perfil lipídico normal. Perfil tiroideo normal.
- Test de estímulo de gonadotropinas con análogos de LHRH (gonadorelina): LH: basal 7,35 mUI/mL (normal si <5 mUI/mL), pico máximo: 25,3 mUI/mL. FSH: basal 7,3 mUI/mL, pico máximo 16,7 mUI/mL. Estradiol: 26,4 pg/mL. Cociente LH/FSH: 1 (mayor de 0,6 es indicativo de pubertad precoz central).
- Resonancia magnética nuclear de zona hipotálamo-hipofisaria: Engrosamiento micronodular del tuber cinereum de aproximadamente 4x3 mm de aspecto sésil, isointenso con respecto al parénquima en secuencia T1 y levemente hiperintenso en secuencias T2/FLAIR, sin realce significativo tras la administración de contraste. Hallazgos compatibles con hamartoma de tuber cinereum. Resto de estructuras sin alteraciones.
- Electroencefalograma: Actividad de fondo en vigilia dentro de la normalidad para la edad de la paciente. No se registra actividad epileptiforme, asimetrías ni otras anomalías significativas. No se registran episodios paroxísticos.

DIAGNÓSTICOS

- Pubertad precoz de origen central
- Hamartoma del tuber cinereum

TRATAMIENTO

Ante pubertad precoz confirmada se inicia tratamiento con acetato de triptorelina, un análogo de la hormona liberadora de gonadotropinas (GnRH) de administración intramuscular.

EVOLUCIÓN

La paciente presentó buena tolerancia al tratamiento, sin progresión de caracteres sexuales secundarios ni aparición de sintomatología neurológica en los siguientes controles clínicos.

Ante hallazgo de hamartoma de tuber cinereum se realizó interconsulta a Neurología Pediátrica y Neurocirugía quienes indicaron manejo conservador por el momento ante ausencia de sintomatología neurológica y electroencefalograma normal.

Se realizó oftalmoscopia indirecta en la que no se apreciaba edema de papila.

DISCUSIÓN

La pubertad precoz se define como la aparición de caracteres sexuales secundarios a una edad cronológica inferior a -2,5 desviaciones estándar de la media para la población (1). El diagnóstico es clínico; en España y en el caso de las niñas se considera pubertad precoz a la aparición de telarquia en menores de 8 años, siendo esencial diferenciar este cuadro de la pubertad adelantada, que se considera a aquella telarquia que aparece por encima de los 8 años y no se considera patológica (2).

La realización de una prueba de estímulo de gonadotropinas con análogos de LHRH es esencial para determinar si el origen es central (dependiente del eje hipotálamo-hipófiso-gonadal, con elevación de gonadotropinas) o periférico (dependiente de estrógenos y con gonadotropinas normales). En el 90% de los casos de pubertad precoz no se encuentran alteraciones anatómicas ni genéticas que la justifiquen por lo que se consideran idiopáticas (1).

Sin embargo, en algunos casos el origen se debe a lesiones del sistema nervioso central siendo el hamartoma del tuber cinereum la más frecuente de ellas. El hamartoma del tuber cinereum es una malformación congénita no neoplásica del sistema nervioso central que consiste en una masa heterotópica con neuronas secretoras de GnRH. Las crisis gelásticas (crisis epilépticas breves de risa inmotivada y que genera discomfort) son muy características de las niñas con hamartoma hipofisario (3), sin embargo nuestra paciente no había presentado crisis de este tipo ni ningún otro síntoma neurológico.

El tratamiento es médico con análogos de GnRH que detengan la progresión del desarrollo puberal (4). En ocasiones y dependiendo de la sintomatología se precisa realizar intervención quirúrgica, aunque lo más habitual es que se realice un manejo conservador de la lesión hipotalámica.

BIBLIOGRAFÍA

1. Martínez-Aedo Ollero MJ, Godoy Molina E. *Pubertad precoz y variantes de la normalidad*. *Protoc diagn ter pediatri*. 2019;1:239-252.
2. Mejorado Molano FJ, Soriano Guillén L. *Pubertad precoz y adelantada*. *Pediatr Integral*. 2020;XXIV (4): 183-190.

3. Castaño de la Mota C, Martín del Valle F, Pérez Villena A, Calleja Gero ML, Losada del Pozo R, Ruiz-Falcó Rojas, ML. *Hamartoma hipotalámico en la edad pediátrica: características clínicas, evolución y revisión de la literatura*. Neurología. 2012;27 (5):268-276.
4. Bangalore Krishna K, Fuqua JS, Klein KO, Popovic J, Houk CP, Charmandari E, Lee PA. *Use of Gonadotropin-Releasing Hormone Analogs in Children: Update by an International Consortium*. Horm Res Paediatr. 2019;91:357-372.

IMÁGENES

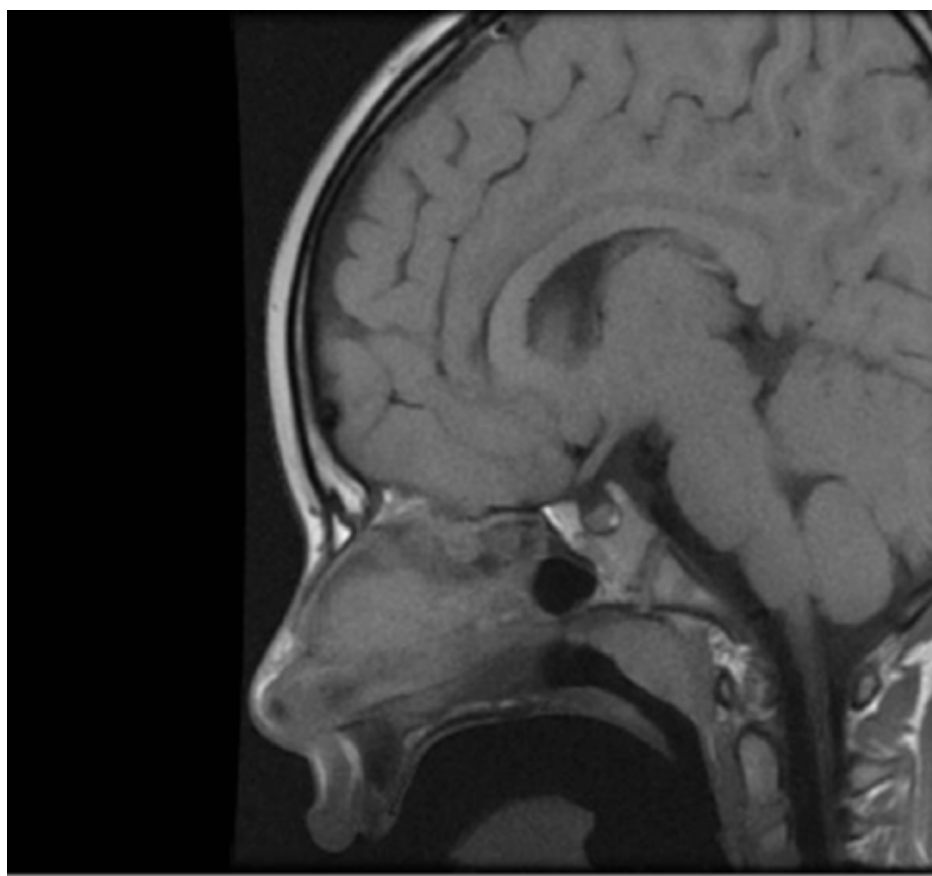


Imagen 1: Resonancia magnética nuclear craneal (T1). Se observa engrosamiento micronodular del tuber cinereum de aproximadamente 4x3 mm de aspecto sésil, isointenso con respecto al parénquima. Hallazgo compatible con hamartoma del tuber cinereum.

MENINGOENCEFALITIS EN PACIENTE ONCOLÓGICO: MÁS ALLÁ DE LA ETIOLOGÍA INFECCIOSA

Autora Principal:

MARÍA ISABEL ROS GONZÁLEZ

MIR 2 Neurología, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Colaboradores:

FRANK SUÁREZ LÓPEZ

MIR Medicina Interna, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

ELENA VARAS MARTÍN

MIR Neurología, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Tutora:

DRA. ALBA CHAVARRÍA MIRANDA

L.E. Neurología, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

RESUMEN / ABSTRACT

En una era en la que la estimulación inmunológica ha supuesto un cambio de paradigma en el tratamiento oncológico, conocer los mecanismos de acción de estos fármacos se ha vuelto esencial a la hora de poder valorar sus posibles efectos adversos.

Presentamos el caso de un varón de 66 años con antecedente de hepatocarcinoma en tratamiento activo con Atezolizumab y Bevacizumab que ingresa en el servicio de Digestivo por cuadro de agresividad asociado a alteración del nivel de consciencia. Durante el ingreso sufre empeoramiento clínico en contexto de síndrome febril y probable meningoencefalitis. Se realiza punción lumbar con pleocitosis, hiperproteínoorraquia y estudio microbiológico negativo. Tras la realización de un diagnóstico diferencial amplio en el que se descartaron de forma conjunta entre el servicio de medicina interna, digestivo y neurología causas infecciosas, metabólicas y tumorales, se valoró la posibilidad de la implicación del tratamiento inmunitario en el origen del episodio. Ante sospecha de meningoencefalitis inmunomediada en paciente con inhibidores check point (ICI) se pauta megabolos de corticoides seguido de inmunoglobulinas intravenosas con resolución del cuadro.

ANAMNESIS

Paciente de 66 años con antecedentes de hepatocarcinoma en tratamiento activo con atezolizumab y bevacizumab que acude a urgencias por cuadro de inicio brusco de desorientación temporoespacial y alteración conductual con agresividad. Familiares refieren mayor dificultad para el lenguaje así como nivel de conciencia fluctuante. Episodio de movimientos anormales presenciado por en domicilio, sugestivo de posible crisis comicial. Niegan síndrome febril ni clínica infecciosa los días previos. En la analítica urgente se objetiva hipo-

natremia grave y elevación de amonio por lo que ingresa en digestivo ante posible alteración neurológica en contexto de encefalopatía hepática e hipernatremia grave.

Durante el ingreso el paciente experimenta empeoramiento clínico pese a corrección progresiva de la hiponatremia por Medicina Interna y fiebre de hasta 38.7 grados por lo que ante sospecha de meningoencefalitis se realiza interconsulta a neurología.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Constantes: TA 127 /69 mm(hg), PAM: 89 mm(hg), FC: 82 /min, SpO2: 91 %T^a: 37,1 c

A la exploración neurológica inicial el paciente se encontraba vigil, con afasia mixta de predominio sensitivo con lenguaje ininteligible con parafasias fonémicas y jergafasia.

Reflejo de amenaza dudoso para hemianopsia derecha. Mirada centrada, con oculomotricidad normal.

No asimetría facial.

No claudicaba en maniobras antigraavitatorias. Sensibilidad no valorable por falta de colaboración.

Reflejo cutáneo plantar derecho indiferente, izquierdo flexor.

Reflejos osteotendinosos simétricos.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

-Analítica: Hb 10.2 x10³/uL, Hto 30.6%, leucocitos 3830 x10³/uL con fórmula normal, plaquetas 205000 x10³/uL

Bioquímica: Na 122 mmol/L, Cl 86 mmol/L, Crea 0.58mg/dL, PT 5.4 g/dL, GGT 95 U/L, PCR 29.71 mg/L, CT 69 mg/dL, albúmina 3. Resto normal TSH normal Cortisol basal normal. ACTH: normal.

-Urocultivo y hemocultivo: sin crecimiento bacteriano

-Análisis de líquido cefalorraquídeo (LCR) inicial: líquido claro, 34 leucocitos mg/dL(62% MN), proteínas 60 mg/dL, índice glu (LCR/suero): 0.4 mg/dL - Micro: Gram negativo, filmarray meningitis/encefalitis negativo. Cultivo de bacterias negativo.

-Electroencefalograma (EEG): Actividad de fondo en vigilia enlentecida para la edad del paciente. No se registra actividad epileptiforme, asimetrías ni otras anomalías significativas.

-TAC cerebral: lesión nodular parasagital occipital izquierda acompañada de edema perilesional. Hallazgo sugestivo de meningioma.

-RM cerebral: lesión extraaxial parietal izquierda con base en la calota parasagital e infiltración del seno longitudinal superior que es permeable. Hallazgos compatibles con meningioma. Resto sin alteraciones. (imagen 1-2)

-TAC abdominal: hepatomegalia con lesión hepática de 21 cm, sin variación respecto a estudios previos. Moderada dilatación uniforme de marco colónico.

DIAGNÓSTICOS

Meningoencefalitis de probable origen inmunomediado en relación con inhibidores de check point.

TRATAMIENTO

- Megabolos de 6-metilprednisolona (1 gramo intravenoso durante 5 días)
- Inmunoglobulinas intravenosas durante 5 días

EVOLUCIÓN

Tras la valoración neurológica inicial y cuadro sugestivo de meningoencefalitis en paciente oncológico con clínica de afasia y fiebre se decide realizar punción lumbar que muestra pleocitosis mononuclear y discreta hiperproteínorraquia. El estudio de filmarray inicial resulta negativo. Se inicia tratamiento antimicrobiano empírico con Aciclovir y meropenem, añadiéndose posteriormente ampicilina. Se realiza despistaje paralelo de cuadro infeccioso por Medicina Interna y Digestivo, realizándose TC y ecografía abdominal sin hallazgos reseñables. El paciente inicialmente experimenta mejoría clínica pero posteriormente sufre empeoramiento clínico con bajo nivel de conciencia, dificultad para el lenguaje y rigidez nuchal. Se repite punción lumbar en la que persiste pleocitosis con estudio microbiológico negativo incluyendo filmarray, cultivo bacteriano y baciloscopia. La citología del LCR tampoco mostró datos sugestivos de malignidad. El estudio de EEG no mostró anomalías epileptiformes. Se realizó RM cerebral durante el ingreso en el que destacaba meningioma parasagital como hallazgo incidental, sin lesiones parenquimatosas asociadas. Ante la sospecha de encefalitis inmunomediada en contexto de inhibidores de check point y estudio microbiológico negativo se suspende terapia antimicrobiana y se inician megabolos de corticoides intravenosos durante 5 días seguido de inmunoglobulinas intravenosas. La determinación de anticuerpos antineuronales y onconeuronales fue negativa tanto en plasma como en LCR. Clínicamente el paciente evoluciona de manera favorable con el tratamiento, mostrando tan sólo lenguaje levemente hipofluente al alta. Se decide mantener terapia de mantenimiento con prednisona 60mg/kg con tapering progresivo hasta su suspensión. Durante el seguimiento el paciente se ha mantenido estable sin recidivas del cuadro neurológico.

DISCUSIÓN

Los inhibidores del check point son un tipo de inmunoterapia con crecientes indicaciones para el tratamiento de neoplasias sólidas y hematológicas que actúan bloqueando los frenos del sistema inmunitario para que éste pueda atacar las células neoplásicas. Sin embargo su administración puede producir efectos adversos inmunomediados. Los efectos secundarios neurológicos en general son poco frecuentes, afectando al 1-6% de los pacientes. Típicamente van a aparecer en los primeros meses de tratamiento .(1)

Así ante la aparición de un síndrome neurológico en un paciente oncológico tratado con ICP debemos plantearnos la posibilidad de que se trate de una complicación inmunomediada. Asimismo deberemos descartar otras causas alternativas (metabólicas, endocrinas, infecciosas, progresión tumoral e infiltración meníngea etc) como se hizo en el caso que reportamos.

La encefalitis inmunomediada suele presentarse como un cuadro de meningoencefalitis aguda con fiebre y cefalea así como afasia como síntoma focal o como un cuadro de encefalitis aguda o subaguda (2). Típicamente los pacientes presentan pleocitosis linfocitaria e hiperproteínorraquia y la RM puede ser normal hasta en el 50% de los casos. Los anticuerpos antineuronales u onconeuronales están presentes en el 40-50% de las se-

ries reportadas. (3) En pacientes en tratamiento con ICIs y cuadros neurológicos es importante recalcar que se recomienda una evaluación neurológica temprana. Los casos graves (toxicidad grado 3-4) como en el caso del síndrome meningoencefalítico que reportamos, requieren ingreso, suspensión de los ICI e inicio de corticoides intravenosos a dosis elevadas. En caso de falta de respuesta, el manejo está menos estandarizado, pero se ha descrito buena respuesta con el uso de inmunoglobulinas intravenosas o plasmaféresis. (4) (5).

AGRADECIMIENTOS

A Beatriz Antolín (Servicio de Digestivo del Hospital Clínico Universitario de Valladolid)

BIBLIOGRAFÍA

1. Xu M, Nie Y, Yang Y et al. *Risk of Neurological toxicities following the use of different immune check point inhibitor regimens in solid tumors: a systematic review and meta-analysis*. Neurologist. 2019;24 (3) 75-83
2. Albarrán V, Chamorro J, Rosero DI, et al. *Neurologic toxicity of immune checkpoint inhibitors: A review of literature*. Front Pharmacol. 2022;13:774170
3. Velasco R, Villagrán M, Jové M, et al. *Encephalitis induced by immune checkpoint inhibitors: A systematic Review*. JAMA Neurol. 2021;78(7):864-873.
4. Thouvenin L, Oliver T, Banna G, et al. *Immune checkpoint inhibitor-induced aseptic meningitis and encephalitis: a case-series and narrative review* Ther Adv Drug Saf. 2021;12:20420986211004745.
5. Schneider BJ, Naidoo J, Santomasso BD et al. *Manejo de eventos adversos relacionados con el Sistema inmunitario en pacientes tratados con terapia con inhibidores del punto de control inmunitario: actualización guía ASCO*. J Clin Transl Oncol [Internet] 2021;39(36):4073-126. Disponible en <http://dx.doi.org/10.1200/JCO.21.01440>

IMÁGENES

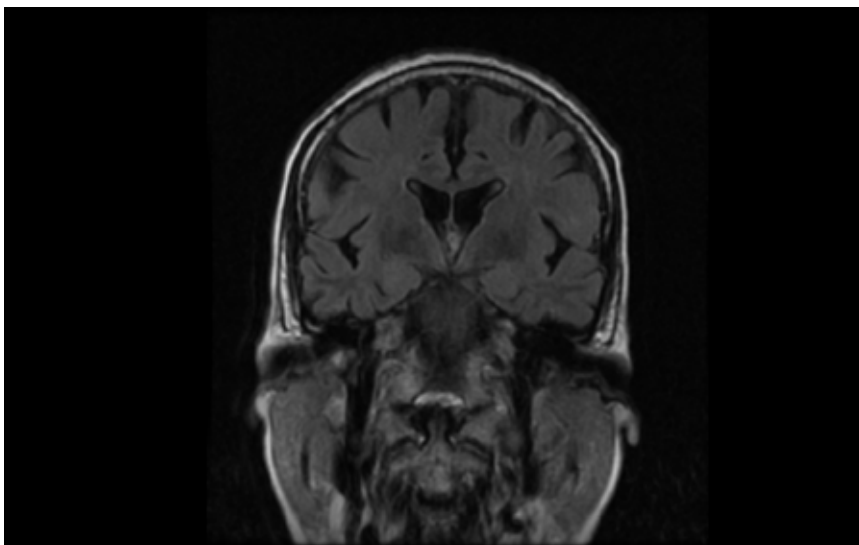


Imagen 1: RM cerebral secuencia T2 FLAIR: corte coronal a nivel de ambos hipocampos, sin alteraciones reseñables.

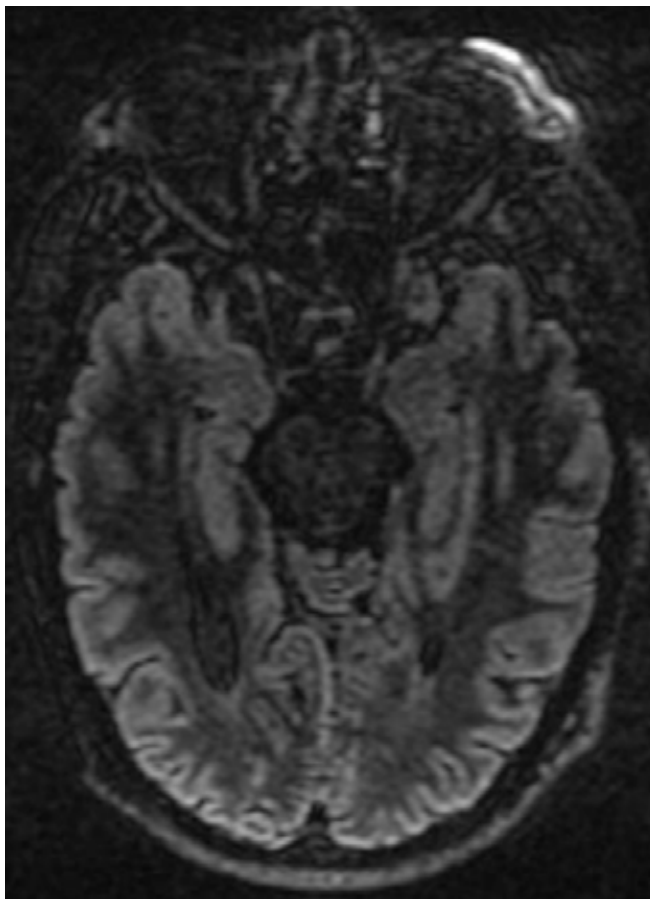


Imagen 2: RM cerebral secuencia T2 FLAIR: corte axial. No se observan lesiones parenquimatosas.

DIAGNÓSTICO GAMMAGRÁFICO DE OSIFICACIÓN HETEROTÓPICA SECUNDARIA A INFECCIÓN GRAVE POR SARS-COV-2

Autor Principal:

FRANCISCO SEBASTIÁN PALACID

MIR 4 Medicina Nuclear, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Colaboradoras:

ROSANNA DEL CARMEN ZAMBRANO INFANTINO

MIR Medicina Nuclear, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

MARÍA GARCÍA ARAGÓN

MIR Medicina Nuclear, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Tutor:

DR. RICARDO RUANO PÉREZ

L.E. Medicina Nuclear, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Tutora:

DRA. NOELIA ÁLVAREZ MENA

Medicina Nuclear, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

RESUMEN / ABSTRACT

Mujer de 68 años que permaneció ingresada durante 62 días en UCI por neumonía bilateral secundaria al virus SARS-CoV-2, que precisó intubación orotraqueal prolongada y traqueostomía. Al alta es derivada al servicio de Rehabilitación por cuadro de debilidad generalizada que dificulta su bipedestación y deambulaci3n, con necesidad de andador. La paciente refiere m3ltiples dolores osteomusculares (de predominio en cinturas escapular y p3lvica) y presenta un cuadro de polineuropatía sensitivomotora severa. Ante una exploraci3n f3sica anodina, desde el servicio de Rehabilitaci3n se solicita gammagrafía ósea y TC. La gammagrafía ósea reveló numerosos dep3sitos patol3gicos del radiofármaco compatibles con osificaci3n heterot3pica m3ltiple asociada a miositis osificante, los cuales fueron confirmados a posteriori en las imágenes tomográficas. Se decidió tratamiento rehabilitador con vistas a una recuperaci3n funcional de la deambulaci3n, el cual no obtuvo los resultados deseados, por lo que actualmente se plantea la posibilidad de tratamiento quir3rgico o radioterápico.

La osificaci3n heterot3pica (OH) es un cuadro cl3nico infrecuente consistente en la formaci3n de hueso an3malo en las partes blandas adyacentes a las estructuras óseas, siendo su localizaci3n m3s frecuente la articulaci3n coxofemoral. Adem3s, puede aparecer asociada a la miositis osificante. Con la pandemia SARS-CoV-2 se han documentado casos de OH tras la forma grave de infecci3n. En nuestro caso, la gammagrafía ósea con SPECT-TC fue la t3cnica diagn3stica que determinó la causa y la extensi3n de la enfermedad. Se trata del

primer caso reportado en el que la gammagrafía ósea orientó al diagnóstico definitivo de OH secundaria a infección grave por SARS-CoV-2.

ANAMNESIS

Paciente de 68 años alérgica a AINEs. que en diciembre de 2021 presenta un cuadro de tos con expectoración blanquecina, escalofríos y febrícula, presentando positividad al SARS-CoV2 en test de antígenos. Ante empeoramiento clínico y aparición de severa disnea, es trasladada al hospital con cuadro de síndrome de distress respiratorio agudo, saturación de oxígeno 82%, taquipnea de 40 rpm y disociación tóracoabdominal, refractarios a oxigenoterapia, por lo que requiere ingreso en Unidad de Cuidados Intensivos.

Permaneció ingresada en esta unidad durante 62 días, precisando intubación orotraqueal prolongada con traqueostomía posterior.

Durante el ingreso se diagnosticó tromboembolismo pulmonar derecho. Al alta es derivada a un centro hospitalario para recibir rehabilitación física, con seguimiento simultáneo en el servicio de Rehabilitación por cuadro de polineuropatía sensitivomotora difusa y numerosos dolores osteoarticulares de predominio en cinturas escapular y pelviana. La paciente presenta marcada limitación para la bipedestación y la deambulacion, precisando un andador.

Desde el servicio de Rehabilitación se solicitó TC tóraco-abdomino-pélvico y gammagrafía ósea.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Paciente consciente, orientada y colaboradora. Imposibilidad de evaluar maniobras de Trendelenburg y Thomas por mala colaboración de la paciente.

Limitación de la movilización de articulación coxofemoral izquierda a 90° con rodilla flexionada, limitación de su abducción a 30° y de su adducción a 15°.

Articulación coxofemoral derecha sin limitación en movilización con rodilla flexionada; reducción de su abducción a 30° y su adducción a 20°.

Limitación de la rotación interna y externa de ambas rodillas por dolor.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- **Analítica:** Hb 14,1 g/dL, leucocitos 7.100/mm³, plaquetas 302.000/mcL, Na 140 meq/L, K 4,6 meq/L, Cr 0,91 mg/dL, urea 57,5 mg/dL, Glu 93 mg/dL, CK 396 U/L, FA 281 U/L.

- **Gammagrafía de doble fase con ^{99m}Tc-HMDP + SPECT-TC pélvico:** En las imágenes de pool vascular centrado en ambas caderas, no se objetiva un incremento significativo / patológico de la vascularización. En las imágenes óseas tardías de cuerpo completo se aprecian múltiples depósitos patológicos del radiofármaco de elevada intensidad de captación a nivel de ambas articulaciones coxofemorales (de predominio izquierdo), articulaciones esternoclaviculares (sobre todo la derecha), en la articulación glenohumeral, el ángulo inferior de la escápula derecha y el tercio distal del fémur derecho. En las imágenes SPECT-TC, los depósitos patológicos descritos a nivel de ambas articulaciones coxofemorales se correlacionan con formaciones osificantes, periarticulares y puentes óseos.

- **TC tóraco-abdomino-pélvico:** Extensa osificación heterotópica que afecta tanto la cintura escapular como pelviana. Muestra formaciones osificantes, periarticulares formando puentes óseos o sindesmoftos grosero. Formaciones de puentes intercostales así como la zona más inferior escápulas afectando a las partes blandas con un aspecto que simula una miositis osificante.

DIAGNÓSTICOS

Osificación heterotópica múltiple asociada a miositis osificante, probablemente secundarias a hipoxia / inmovilización prolongada.

TRATAMIENTO

- Tratamiento rehabilitador basado en magnetoterapia, ejercicios de rehabilitación física y electroestimulación TENS.
- Tratamiento analgésico con antiinflamatorios no esteroideos (indometacina 25 mg).

EVOLUCIÓN

La paciente presentó marcado empeoramiento de la capacidad para deambular, siendo imposible abandonar el uso de andador. En el seguimiento médico por Reumatología se evidencia inacción del tratamiento con indometacina, objetivándose un aumento de la sensación dolorosa a nivel de ambas caderas (de claro predominio izquierdo), por lo que desde este servicio y, en vista de los hallazgos diagnósticos, se plantea derivación a Traumatología / Oncología Radioterápica para decidir un tratamiento alternativo.

DISCUSIÓN

La osificación heterotópica (OH) es un cuadro clínico poco frecuente consistente en la formación de hueso anómalo en las partes blandas adyacentes a las estructuras óseas, surgiendo preferentemente a nivel de las articulaciones, siendo la coxofemoral la más frecuentemente afectada (77% casos). En ocasiones aparece de forma conjunta con la miositis osificante, en la cual, la osificación aparece a nivel intramuscular (1).

Desde la pandemia SARS-CoV-2, se han reportado algunos casos de pacientes con osificación heterotópica tras el padecimiento de una forma grave de la infección, que requirió períodos prolongados de hospitalización, ventilación mecánica, sedación y/o bloqueo neuromuscular o, bien que supuso una elevación de los niveles de creatinina y fosfatas alcalina séricas (2)(3).

Las técnicas de imagen de primera línea utilizadas para el diagnóstico de esta entidad son la radiografía o la resonancia magnética. En nuestro caso la importancia clínica radica en que fue la gammagrafía ósea con SPECT-TC la que determinó la causa etiológica. Además, esta prueba ayudó a conocer con exactitud la extensión de la enfermedad, revelando incluso otros focos de osificación en localizaciones no sospechadas.

Al revisar la literatura, existen numerosos artículos en los que se describen los hallazgos gammagráficos de

la OH secundaria al COVID-19, en series de pacientes que ya poseían otros estudios radiológicos previos; sin embargo, no hemos encontrado reportes en los que la gammagrafía ósea fuese la técnica diagnóstica que primero determinó la enfermedad, como en nuestro caso (4)(5).

AGRADECIMIENTOS

A las Dras. Alonso, Gamazo, Pérez y Ruiz, por su apoyo incondicional y por resolver siempre todas mis dudas.

BIBLIOGRAFÍA

1. Meyers C, Lisiecki J, Miller S, Levin A, Fayad L, Ding C, Sono T, McCarthy E, Levi B, James A.. *Heterotopic ossification: A comprehensive review*. JMBR Plus. 2019; 3.
2. Stoirá E, Elzi L, Puligheddu C, Garibaldi R, Voinea C, Chiesa AF. *High prevalence of heterotopic ossification in critically ill patients with severe COVID-19* Clin Microbiol Infect. 2021; 27:1049-1050.
3. Morales-Palacios MT, Valverde-Carrillo MD, García-Chinchetru MC. *Osificaciones heterotópicas en el paciente crítico: A propósito de un caso*. Rehab. 2006, 40:107-110.
4. Ghanem M, Dannoon S, Elgaazar A. *The added value of SPECT-CT in the detection of heterotopic ossification on bone scintigraphy*. Skeletal Radiol. 2020; 49(2):291-298.
5. Nieto ML, Lara MF, Luna C, Bello A. *Osificación heterotópica en paciente con SARS-CoV-2: Imágenes gammagráficas y radiológicas*. Rehab. 2021, 27.

IMÁGENES

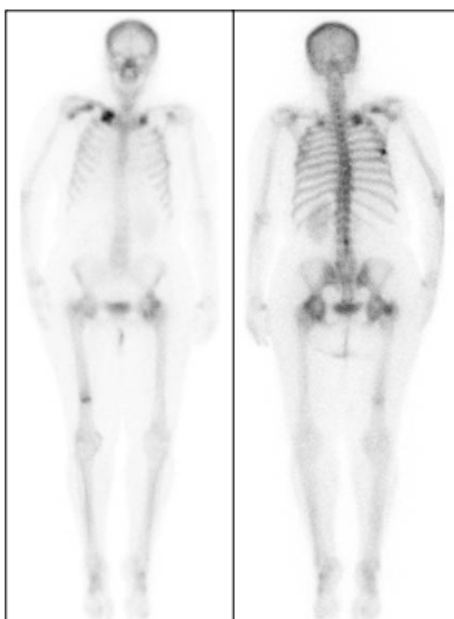


Imagen 1: Gammagrafía ósea con 99mTc-HMDP. Estudio planar de cuerpo completo (proyecciones anterior y posterior): se evidencian múltiples captaciones patológicas del radiofármaco en las localizaciones anteriormente descritas. Cabe destacar la afectación de la articulación coxofemoral izquierda.

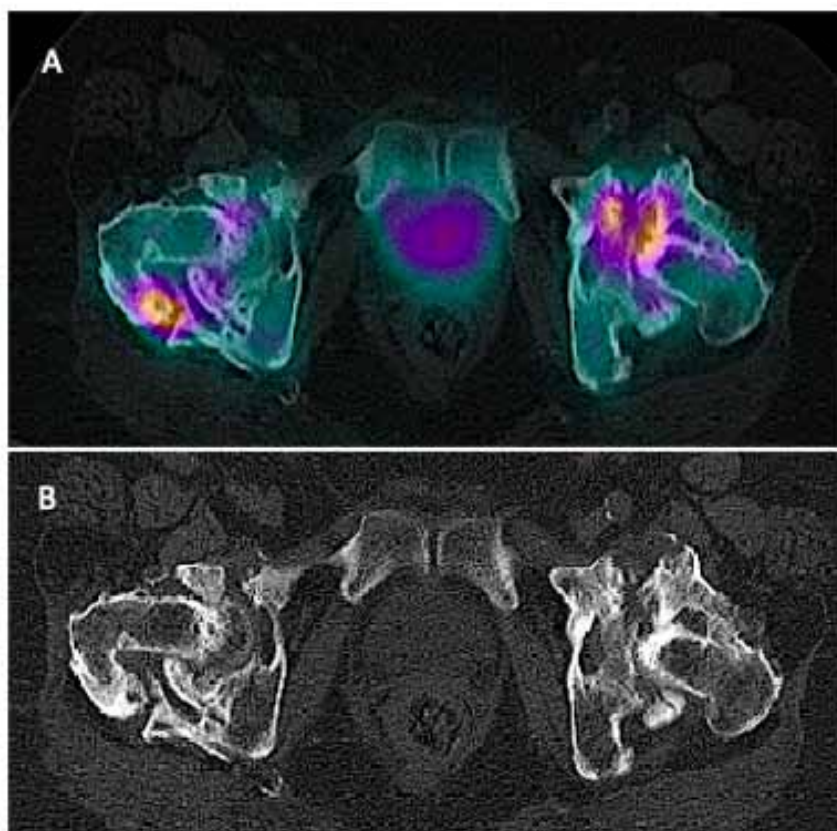


Imagen 2: En el SPECT-TC centrado en ambas articulaciones coxofemorales

(A) se aprecian depósitos patológicos del radiofármaco a nivel de ambas caderas, que se correlacionan en nuestro TC de baja dosis (B) con focos de osificación heterotópica y puentes óseos a nivel articular y periarticular, de predominio izquierdo.

CUANDO EL RÍO SUENA, AGUA LLEVA. LA IMPORTANCIA DE LA GENÉTICA FAMILIAR EN LAS NEFROPATÍAS

Autora Principal:

INÉS SEGOVIA MOLINA

MIR 2 Pediatría y Áreas Específicas, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

Colaboradores:

TERESA CANCHO SOTO

MIR Pediatría y Áreas Específicas, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

JUAN V. PERNÍA SÁNCHEZ

MIR Pediatría y Áreas Específicas, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

Tutora:

DRA. MARÍA NATALÍ CAMPO FERNÁNDEZ

L.E. Pediatría y Áreas Específicas, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

RESUMEN / ABSTRACT

Paciente de 12 años con hipertensión arterial (HTA) y proteinuria detectada en atención primaria. Antecedentes familiares de patología renal en la rama paterna. Ante la detección de proteinuria en rango nefrótico se deriva a Nefrología infantil donde se completa estudio con biopsia renal que resulta compatible con glomerulonefritis esclerosante focal y segmentaria y estudio genético positivo para TRPC6.

Presenta empeoramiento progresivo de la función renal y edemas generalizados con escasa respuesta a tratamiento inmunosupresor que evoluciona a fallo renal terminal, precisando hemodiálisis y finalmente trasplante renal con buena respuesta hasta el momento.

Las glomerulonefritis de causa genética son una causa de síndrome nefrótico a tener muy en cuenta. Pueden permanecer silentes y debutar con una rápida evolución a fallo renal terminal.

Ante un paciente con antecedentes familiares de nefropatía y mala evolución a pesar de tratamiento estándar del síndrome nefrótico, se deben valorar causas genéticas que permitan un diagnóstico y tratamiento precoz.

ANAMNESIS

Paciente mujer de 12 años acude a su pediatra de atención primaria para revisión programada. Se detectan cifras de tensión arterial sistólica y diastólica por encima del percentil 95. Como antecedentes personales patológicos destaca, únicamente, hipercolesterolemia en tratamiento dietético y seguimiento por parte de endocrinología infantil.

No presenta otros antecedentes personales de interés.

En relación con los antecedentes familiares destaca padre trasplantado renal en etapa adulta por enfermedad

renal crónica, secundaria a glomerulonefritis esclerosante focal y segmentaria con estudio genético inicial negativo, y abuela paterna fallecida por nefropatía no filiada con rechazo de injerto tras trasplante renal.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Somatometría: Peso: 49.5 kg (p65, 0.4 DE). Talla: 152.5 cm (p52, 0.06 DE). IMC: 21.28 (p69, 0.5 DE). Superficie Corporal: 1.45 m².

Tensión arterial: Sistólica: 133 mmHg (p>99, 2.57 DE). Diastólica: 87 mmHg (p98, 2.22 DE).

Resto de exploración física sin hallazgos significativos.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

-Analítica sanguínea al diagnóstico: hemograma y bioquímica con función renal e iones normales (creatinina 0,61mg/dL, urea 26,2mg/dL, cistatina C 0,8mg/mL). Proteínas totales 4,86 mg/dL y albúmina 2,5 g/dL. Hipercolesterolemia (colesterol total 310 mg/dL y LDL 210 mg/dL). Coagulación con índice de protrombina elevado (143%). Serologías para virus, rubeola y sífilis negativas. Estudio de autoinmunidad y complemento normal. FG 85 mL/min/1,73m².

-Analítica de orina al diagnóstico: proteinuria en rango nefrótico (214 mg/m²/h).

-Analítica sanguínea ocho meses después: Creatinina 6,01 mg/dL, urea 145,8 mg/dL, cistatina C 2,8 mg/mL, hipoproteinemia 5,38 g/dL, hipoalbuminemia 2,7 g/dL, hipocalcemia 7,97 mg/dL, disminución de vitamina D3 4 ng/mL, hipercolesterolemia 423 mg/dL. FG 29 mL/min/1,73m².

-Doppler renal: ambos riñones de ecogenicidad y tamaño normales. Buen grosor cortical con leve aumento de ecogenicidad de la misma. No dilatación de la vía excretora ni imágenes litiásicas. Aorta abdominal de calibre normal.

-Biopsia renal : las técnicas de inmunofluorescencia directa muestran depósitos inespecíficos de IgM y C3 en relación a focos de esclerosis segmentaria del ovillo capilar. Conclusión: Parénquima renal con lesiones de glomeruloesclerosis focal y segmentaria tipo NOS según la clasificación de Columbia.

-Estudio genético: portadora heterocigota del cambio probablemente patogénico c.2620_2623delinsGAAGTGAAC (p.K874Efs*8) en el gen TRPC6.

-Estudio de segregación familiar: padre y hermano menor portadores de la misma mutación. Madre con estudio genético negativo.

DIAGNÓSTICOS

-Glomerulonefritis esclerosante focal y segmentaria.

-Síndrome nefrótico con evolución a fallo renal terminal.

TRATAMIENTO

Tratamiento del síndrome nefrótico: prednisona vía oral durante ocho semanas.

Tratamiento del síndrome nefrótico corticorresistente: tres bolos de metilprednisolona vía intravenosa seguido de micofenolato de mofetilo y prednisona.

Tratamiento de los edemas generalizados: precisa varias infusiones albúmina seguidos de bolos de furosemida vía intravenosa.

Tratamiento de HTA: enalapril e hidroclorotiazida.

Tratamiento del riesgo trombótico: ácido acetilsalicílico.

Tratamiento del riesgo infeccioso: trimetoprima-sulfametoxazol y varias infusiones de gammaglobulina intravenosa.

Suplementos orales de vitamina D, calcio y tratamiento de la hipercolesterolemia con atorvastatina.

EVOLUCIÓN

En contexto de hipertensión arterial detectada en atención primaria durante revisión programada de los 12 años, se objetiva proteinuria en rango nefrótico. Inicialmente, no presenta edemas ni alteración de la función renal. Se realiza biopsia renal compatible con glomerulonefritis esclerosante focal y segmentaria. Dados los antecedentes familiares de la paciente y los resultados del estudio histopatológico se realiza estudio genético. En relación con la biopsia renal, precisó ingreso hospitalario por hematoma perirrenal postpunción. Durante su ingreso, y a la espera de resultados de estudio genético, se inició tratamiento del síndrome nefrótico con corticoterapia vía oral durante ocho semanas sin respuesta. Tras fracaso terapéutico inicial, se inicia tratamiento del síndrome nefrótico corticorresistente con bolos de metilprednisolona intravenosa y, posteriormente, micofenolato de mofetilo.

Deterioro progresivo de la función renal con aparición de edemas generalizados (ganancia ponderal de hasta 9 kg) que precisan ingreso hospitalario para tratamiento intravenoso con diuréticos y albúmina en reiteradas ocasiones. En este contexto presenta disnea con pequeños esfuerzos realizándose estudio cardiológico que muestra derrame pericárdico e insuficiencia mitral moderada con disfunción sistólica y diastólica precisando tratamiento intensivo de la misma.

Ante resultado genético positivo anteriormente descrito se decide retirada progresiva del tratamiento por la escasa respuesta de las glomerulonefritis de causa genética al tratamiento inmunosupresor.

Comienza en este momento con diálisis peritoneal nocturna y entra en lista de espera para trasplante renal, que se realiza a los dieciocho meses del diagnóstico con donante cadáver sin incidencias y con buena respuesta. Mantiene tratamiento con corticoterapia en pauta descendente, tacrólimus y micofenolato de mofetilo.

En la actualidad, se encuentra asintomática con tensión arterial, función cardíaca y función renal en rango de normalidad.

DISCUSIÓN

El término glomerulonefritis (GN) engloba un gran número de entidades anatomoclínicas que afectan fundamentalmente al glomérulo. Dentro de las glomerulonefritis crónicas encontramos la glomeruloesclerosis segmentaria y focal (GESF) que se caracteriza por manifestarse mayoritariamente como síndrome nefrótico (1). En la clasificación de la GESF podemos encontrar formas secundarias a infecciones víricas, fármacos o a otras glomerulopatías y formas primarias de etiología desconocida o genética como es nuestro caso (2).

La GESF abarca hasta un 20% de las biopsias en niños con síndrome nefrótico y hasta un 75% de las biopsias

en niños con síndrome nefrótico corticorresistente (1, 2). Aunque la mayoría de las GEFS genéticas se deben a mutaciones en los genes WT1, NPHS1 y NPHS2 (formas autosómicas recesivas), en nuestro caso la mutación se encuentra en el gen TRPC6, que se trata de una forma autosómica dominante y se caracteriza por un inicio más tardío, en el caso de nuestra paciente en la adolescencia y en otros casos, como el padre, en la etapa adulta (2).

En este caso es importante destacar el estudio genético ampliado que se solicitó en nuestra paciente que permitió el diagnóstico genético del padre, el cual presentaba estudio genético previo (WT1, NPHS1 y NPHS2) negativo.

En relación con las manifestaciones clínicas, nuestra paciente debutó con una hipertensión arterial, que aparece en el 25-50% de las formas primarias, y síndrome nefrótico corticorresistente que se caracteriza por ser la principal forma de presentación, apareciendo en el 90% de las GESF primarias. La insuficiencia renal también puede aparecer en el 25-50% de los casos y, a diferencia de las GEFS secundarias, la evolución hacia la misma es más rápida en las formas primarias (1).

El tratamiento de las formas genéticas es complejo ya que, al tratarse de una alteración morfológica en el sistema de filtración del podocito, no responden al tratamiento inmunosupresor (1, 2).

El tratamiento en estos casos se realiza con fármacos encaminados a disminuir la proteinuria y enlentecer la progresión a enfermedad renal crónica, siendo el pilar fundamental del tratamiento el trasplante renal.

BIBLIOGRAFÍA

1. López García AM, Zarauza Santoveña A, Ramos Cebrián M. Glomerulonefritis crónicas. *Protoc diagn ter pediatr*. 2022;1:355-78.
2. Trautmann A, Vivarelli M, Samuel S, Gipson D, Sinha A, Schaefer F, et al. Recomendaciones de práctica clínica de IPNA para el diagnóstico y manejo de niños con síndrome nefrótico resistente a esteroides. *Pediatr Nephrol [Internet]*. 2020;35(8):1529–61. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1007/s00467-020-04519-1>

XANTINURIA HEREDITARIA POR MUTACIÓN COMPUESTA EN EL GEN DE LA XANTINA DESHIDROGENASA

Autor Principal:

FRANK SUÁREZ LÓPEZ

MIR 2 Medicina Interna, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Colaboradores:

ALBERTO RODRÍGUEZ IGLESIAS

MIR Medicina Interna, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

SARA GÓMEZ GARCÍA

MIR Medicina Interna, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Tutor:

DR. JAVIER MIGUEL MARTÍN GUERRA

L.E. Medicina Interna, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

RESUMEN / ABSTRACT

La xantinuria es causada por alteraciones en los genes para las enzimas implicadas en el metabolismo de las purinas. Presenta un patrón de herencia autosómica recesivo y un curso clínico variable, con litiasis renal en cerca de la mitad de los casos y miopatía en menor medida. Presentamos un caso de xantinuria hereditaria tipo I por una mutación compuesta confirmada por el estudio genético familiar en un individuo con hallazgo de marcada hipouricemia y litiasis renal. Una abundante ingesta hídrica, dieta baja en purinas y control de sus factores de riesgo cardiovascular han supuesto la estabilidad clínica en revisiones posteriores.

ANAMNESIS

Un varón de 45 años con antecedente de tabaquismo, obesidad grado III y varios episodios de cólico renoureteral, consultó en la unidad de diagnóstico rápido por dolor localizado en fosa iliaca izquierda acompañado de polaquiuria y hematuria macroscópica ocasional de dos semanas de evolución.

EXPLORACIÓN FÍSICA

En la exploración física destacó un índice de masa corporal de 50 kg/m² con perímetro abdominal de 137 cm y dolor a la palpación de la región costal posterior izquierda que se exacerba con la movilización del tórax y la puño-percusión, no siendo posible palpar visceromegalias o masas abdominales. La auscultación cardiopulmonar resultó normal.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

El hemograma resultó normal y en la bioquímica destacó hipouricemia de <2 mg/dL, que se confirmaría en analíticas de sangre sucesivas con valores de 0 mg/dL en alguna determinación; ferritina de 749,3 ng/mL con hierro de 139 μ g/dL, transferrina 274 mg/dL (IST 50%); ceruloplasmina de 16 mg/dL con cobre sérico y urinario dentro de valores normales (71.97 μ g/dL y 12 mcg/24 h respectivamente), colesterol total de 274 mg/dL (HDL 39 mg/dL, LDL 193 mg/dL), triglicéridos de 207 mg/dL y niveles de 25-OH-Vitamina D3 de 8 ng/mL. Las serologías frente a VIH, hepatitis y lúes resultaron normales. La urografía por TC mostró litiasis milimétrica no obstructiva en grupo calicial inferior derecho. La orina de 24 horas reveló una excreción de ácido úrico muy disminuida, de 2 mg/24 horas (valores normales 250-750 mg/24 horas), por lo que se solicitó la determinación de hipoxantina y xantina; que resultaron elevadas en sangre y en orina (tabla 1). Ante la sospecha de xantinuria hereditaria fue realizado un estudio genético (tabla 2) que desveló dos variantes en la secuencia del gen XDH/XO para la xantina deshidrogenasa, ambas en heterocigosis y con herencia autosómica recesiva: c.1133-2A>C y c.2488C>T p.(Arg830Cys). Además, la variante c.512C>Tp.(Pro171Leu) fue encontrada en el gen MOCOS. El paciente también resultó ser portador de la mutación H63D en heterocigosis H/D haciendo improbable el diagnóstico de hemocromatosis hereditaria.

DIAGNÓSTICOS

- Xantinuria hereditaria.
- Litiasis no obstructiva en grupo calicial inferior derecho.

TRATAMIENTO

Ingesta hídrica abundante. Dieta baja en purinas evitando cereales integrales, pescado azul, mariscos, animales de caza, carne roja y vísceras.

EVOLUCIÓN

Evolución ha sido favorable, el paciente no ha presentado nuevos episodios de cólico renoureteral hasta el momento ni otras complicaciones.

DISCUSIÓN

Nos encontramos ante un síndrome compuesto por dolor episódico en flancos, litiasis renal y niveles bajos de ácido úrico en sangre en un varón de mediana edad. Descartadas causas de hipouricemia como la toma de alopurinol o fármacos uricosúricos, el SIADH y el fallo hepático se deben tener en cuenta entidades en las que se compromete la reabsorción renal de ácido úrico y otras, menos frecuentes, como alteraciones del metabolismo de las purinas. En el primer grupo se incluyen el Síndrome de Fanconi y la hipouricemia renal familiar y en el segundo la xantinuria. La clave diagnóstica la aporta la determinación de purinas en sangre y orina y el estu-

El estudio genético permite confirmar la sospecha (1). Así mismo, los niveles bajos de ácido úrico en orina permiten descartar un defecto tubular y apuntan hacia una alteración en la producción de este metabolito, como sucede en la xantinuria. El estudio genético de mutaciones en el gen XDH/XO de la xantina deshidrogenasa reveló la presencia en heterocigosis de la variante patogénica c.1133-2A>C afectando, con un 100% de probabilidad, al sitio aceptor de splicing, clasificándose como patogénica. Dicha variante no se encuentra descrita hasta el momento en las bases de datos ni bibliografía consultadas.

Además, se detectó la variante c.2488C>T p.(Arg830Cys), clasificada como de significado clínico incierto en las bases consultadas que, al traducirse en un cambio de sentido se podría inferir su efecto patogénico. Ambas variantes presentaron herencia autosómica recesiva y su capacidad para expresarse vendría determinada por la relación “cis-trans” que estableciesen. Se detectaron en heterocigosis las variantes c.1133-2A>C en la madre y c.2488C>T p.(Arg830Cys) en el padre, lo que hace razonable considerar que ambas se encuentran en una configuración trans en el paciente y que son la causa de la enfermedad.

En la xantinuria hereditaria falla la oxidación de hipoxantina en xantina y la transformación de esta en ácido úrico catalizada por la enzima xantina deshidrogenasa/oxidasa (2). Se caracteriza por hipouricemia y las variaciones en los niveles de xantina e hipoxantina ya comentadas. Fue descrita por primera vez por Dent y Philpot en 1954 (3) y se conocen al menos 150 casos descritos. El curso es asintomático en la mayoría de ellos y entre 30-40% de los afectados presentan litiasis renales de xantina. La escasa formación de litos de hipoxantina se explica por dos fenómenos: la degradación directa de nucleótidos de guanina a xantina evitando generar hipoxantina y el aumento de actividad en la vía de recuperación de hipoxantina para regenerar nucleótidos (4); lo que globalmente justifica un acúmulo mayor de xantina.

En cuanto al seguimiento, se precisa realizar controles periódicos de las litiasis renales, así como seguimiento de las posibles complicaciones como miopatía por depósito de xantina y úlceras duodenales. En nuestro paciente hemos recomendado incrementar la ingesta hídrica para obtener una orina más diluida y reducir el consumo de alimentos ricos en purina para prevenir la formación de nuevas litiasis. Se desconoce aún la implicación a largo plazo de la inactividad de las enzimas comentadas y la práctica ausencia de ácido úrico. Por una parte, el ácido úrico se ha propuesto como un agente protector frente al estrés oxidativo in vitro y por otra XDH/XO es una fuente importante de especies reactivas de oxígeno con actividad aumentada en un amplio abanico de enfermedades (5).

En conclusión, presentamos una enfermedad rara, pero, con al menos una aproximación diagnóstica sencilla como es la determinación de ácido úrico en sangre y la excreción urinaria del mismo, ambas accesibles a cualquier profesional.

BIBLIOGRAFÍA

1. Mraz M, Hurba O, Bartl J, Dolezel Z, Marinaki A, Fairbanks L, et al. Modern diagnostic approach to hereditary xanthinuria. *Urolithiasis* [Internet]. 2015;43(1):61–7. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1007/s00240-014-0734-4>
2. Peretz H, Lagziel A, Bittner F, Kabha M, Shtauber-Naamati M, Zhuravel V, et al. Classical xanthinuria in nine Israeli families and two isolated cases from Germany: Molecular, biochemical and population genetics aspects. *Biomedicine* [Internet]. 2021;9(7):788. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.3390/biomedicine9070788>
3. Dent CE, Philpot GR. XANTHINURIA. *Lancet* [Internet]. 1954;263(6804):182–5. Disponible en: [http://dx.doi.org/10.1016/s0140-6736\(54\)91257-x](http://dx.doi.org/10.1016/s0140-6736(54)91257-x)
4. Mateos FA, Puig JG, Jiménez ML, Fox IH. Hereditary xanthinuria. Evidence for enhanced hypoxanthine salvage. *J Clin Invest* [Internet]. 1987;79(3):847–52. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1172/JCI112893>

5. Miyazaki S, Hamada T, Sugihara S, Mizuta E, Endo Y, Ohtahara A, et al. Xanthinuria type 1 with a novel mutation in xanthine dehydrogenase and a normal endothelial function. Intern Med [Internet].2022;61(9):1383–6. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.2169/internalmedicine.7897-21>

IMÁGENES

Tabla 1

Determinación de purinas y ácido úrico

	Orina (mmol/mol Cr)*	Valores de ref.	Plasma (μmol/L)*	Valores de ref.
Ácido úrico	2	< 669	1	180 - 420
Hipoxantina	73	< 40	4,1	0.92 - 4
Xantina	123	< 51	24	< 2.5

* Valores obtenidos por cromatografía líquida de alta resolución.

Tabla 1: Determinación de purinas y ácido úrico

Tabla 2

Variantes genéticas identificadas (nomenclatura HGVS)

Gen	Variante	Cigotidad	Herencia	Clasificación
XDH	NM_000379.4:c.1133-2A>C *	Heterocigosis	AR	Patogénica
XDH	NM_000379.4:c.2488C>Tp.(Arg830Cys) †	Heterocigosis	AR	VSI
MOCOS	NM_017947.4:c.512C>Tp.(Pro171Leu) ‡	Heterocigosis	AR	VSI

* Anotada en dbSNP (rs771153083). No descrita en bases de datos clínicas ni bibliográficas.

† Anotada en dbSNP (rs781137664). Descrita por Amin et al. en 2015 (PMID: 25823987)

‡ Descrita en ClinVar (ID: 639841)

AR: autosómico recesivo

VSI: variante de significado incierto

Tabla 2: Variantes genéticas identificadas

COMPLICACIÓN INFRECUENTE DE UNA HIPONATREMIA GRAVE

Autor Principal:

PABLO TELLERÍA GÓMEZ

MIR 5 Medicina Interna, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Colaboradoras:

XJOYLIN EGÜES TORRES

MIR Medicina Interna, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

MARINA GARCÍA DE VICUÑA OYAGA

MIR Medicina Interna, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Tutora:

DRA. CARMEN HINOJOSA MENA-BERNAL

L.E. Medicina Interna, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Tutor:

DR. HOUSSEIN BOUCHOTROUCH

L.E. Medicina Intensiva, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

RESUMEN / ABSTRACT

Varón de mediana edad que es derivado a Urgencias por disminución del nivel de consciencia y crisis comicial. Aunque la exploración es anodina, analíticamente destaca sodio en sangre <80 mEq/L con osmolalidad de 198 mosm/Kg que, tras ingreso en UCI e inicio de tratamiento, asciende a 99 mEq/L en el lapso de una hora. Una vez corregida la natremia se traslada a planta de Medicina Interna donde debuta con clínica sugestiva de síndrome de desmielinización osmótica, el cual se confirma mediante la realización de RM cerebral.

Este síndrome es una complicación extremadamente infrecuente que se puede observar tras una corrección de la natremia demasiado rápida en pacientes con hiponatremia grave. El caso que se expone es un buen ejemplo de ello y hace referencia tanto a la clínica como al tratamiento del mismo.

ANAMNESIS

Varón de 52 años, con antecedentes de dislipemia e intervenido mediante microdiscectomía (2017 y 2018) y artrodesis cervical (2019). En tratamiento con gabapentina 800 mg, Desvenlafaxina 100 mg, Ezetimiba-Atorvastatina 10/20 mg y Sertralina 50 mg. Fue derivado a Urgencias por disminución del nivel de consciencia y posterior crisis convulsiva tónico-clónica. A su llegada al hospital se encontraba postcrítico. Anamnesis indirecta por medio de su pareja, refería síndrome confusional de aproximadamente cuatro días de evolución, que asociaba cefalea y vómitos.

Una semana antes había iniciado tratamiento con sertralina en relación con probable síndrome depresivo.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Glasgow: 7, TA: 149/75 mmHg, FC: 68/min, Sat.O₂:100% , T^a: 36°C

El paciente se encontraba desorientado, normohidratado, normocoloreado y normoperfundido. Las pupilas eran isocóticas y normorreactivas y la auscultación cardipulmonar resultó normal, al igual que la exploración abdominal. No se objetivaron edemas ni signos de trombosis venosa profunda en miembros inferiores.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- Analítica al ingreso: Leucocitos 15520/microlitro (Neutrófilos 80%); Sodio <80 mEq/L; Potasio 3.5 mEq/L; Calcio 8.7 mEq/L; Fosfato 4.2 mEq/L; Osmolalidad 198 mosm/Kg; PCR 1 mg/dL; Cortisol basal 16.5 µg/dL; TSH 0.25 mUI/L. Resto de hemograma y bioquímica, incluidos perfil hepático y renal, en rango de normalidad.
- Sistemático, iones y tóxicos en orina: Sodio 40 mEq/L; Potasio 58 mEq/L; Osmolalidad 362 mosm/L. Resto sin alteraciones.
- Analítica de control tras una hora de tratamiento: Sodio 99 mEq/L; Osmolalidad 207 mosm/Kg
- Radiografía de tórax PA: sin signos de patología pleuropulmonar aguda.
- TC cerebral con contraste: no se observan signos de sangrado agudo. Tampoco lesiones isquémicas agudas o subagudas. Sistema ventricular normal. Línea media centrada.
- EEG: actividad de fondo globalmente enlentecida. Sin anomalías epileptiformes.
- RM cerebral al 8º día de ingreso: no se observan signos de mielinolisis central pontina.
- RM cerebral al 23º día de ingreso: Área de hiperintensidad en secuencia T2 y FLAIR, hipointensa en T1, en la región central pontina con respecto de la periferia y los haces corticoespinales. Restricción periférica de la difusión. Hallazgos consistentes con síndrome de desmielinización osmótica intrapontina, y probablemente extrapontina, en evolución.

DIAGNÓSTICOS

- Síndrome de desmielinización osmótica intrapontina
- Hiponatremia hipoosmolar euvolémica grave secundaria a SIADH de probable origen farmacológico
- Crisis epiléptica tónico-clónica en el contexto de hiponatremia severa
- Neumonía broncoaspirativa

TRATAMIENTO

Corrección inicial de natremia con Suero Salino Hipertónico al 3% en perfusión continua a 0.5 mL/Kg/hora y retirada de posibles fármacos precipitantes de SIADH.

Una vez establecido el diagnóstico de desmielinización osmótica se instauró tratamiento con inmunoglobulinas intravenosas, sin mejoría. Posteriormente se programaron siete sesiones de plasmaféresis tras las cuales se observó una lenta aunque paulatina mejoría clínica.

EVOLUCIÓN

El paciente ingresó en UCI para monitorización y tratamiento. Tras una hora de tratamiento el paciente presentó una reposición de natremia de más de 19 mEq/L, muy superior a la establecida en las guías (menos de 6 mEq/L en 2 horas). A partir de este momento la corrección fue mucho más paulatina, sin llegar a un incremento mayor de 8 mEq/L en 24 horas. Finalmente, tras seis días en UCI se trasladó a planta de Medicina Interna con diagnóstico de hiponatremia por SIADH en contexto de toma de ISRS, presentando en aquel momento un sodio en sangre de 138 mEq/L.

Tras dos días en planta el paciente debutó con cuadro caracterizado por bradipsiquia, disartria, disfagia a sólidos y líquidos, desorientación, distonía y paraparesia tanto en miembros inferiores como superiores. En los días posteriores se sucedió un agravamiento de la clínica que requirió de colocación sonda nasogástrica para nutrir al paciente.

En este contexto se solicitó una RM cerebral ante la sospecha de desmielinización osmótica pontina que, sin embargo, no mostró alteraciones reseñables. No obstante, ante la persistencia de la clínica y el progresivo deterioro del paciente se solicitó una nueva RM de control tras 22 días de ingreso, observándose en esta ocasión hallazgos compatibles con desmielinización osmótica intrapontina. En vista de estos resultados, se inició tratamiento específico.

Observándose una respuesta parcial con plasmaferesis (1).

Por otro lado, estando ingresado en planta, requirió nuevamente de traslado a la UCI tras sufrir una neumonía de etiología broncoaspirativa de la cual se recuperó completamente tras una semana de antibioterapia (meropenem), pudiendo pasar de nuevo planta una vez superado el episodio.

Finalmente, el paciente fue dado de alta a su domicilio, tras ajuste de medicación precipitante, después de casi tres meses de ingreso y actualmente mantiene seguimiento en consultas externas de Medicina Interna. Aunque persisten secuelas, experimentó una franca mejoría que le permiten ser independiente para las actividades básicas de la vida diaria.

DISCUSIÓN

La concentración sérica de sodio es el principal determinante de la tonicidad sérica, su caída en pacientes con hiponatremia hipotónica promueve el movimiento de agua hacia el cerebro y, si la hiponatremia es aguda y grave, puede provocar edema cerebral y síntomas neurológicos (2) como ocurrió en este caso. En respuesta a la hiponatremia, el cerebro realiza adaptaciones que reducen el volumen cerebral y reducen la probabilidad de estas complicaciones.

Sin embargo, estas adaptaciones hacen que el cerebro sea vulnerable a lesiones si la hiponatremia crónica se corrige con demasiada rapidez (3). Las manifestaciones neurológicas asociadas con una corrección excesivamente rápida se han denominado síndrome de desmielinización osmótica (antes llamado mielinolisis pontina central).

Casi todos los pacientes que desarrollan esta complicación presentan una concentración sérica de sodio de 120 mEq/L o menos, como es el caso del paciente que se presenta.

En este sentido las guías clínicas recomiendan que, entre los pacientes con hiponatremia que dura más de dos o tres días, o con hiponatremia de duración desconocida el sodio sérico se eleve menos de 6 a 8 mEq/L en cualquier período de 24 horas para prevenir la aparición de dicho síndrome (4).

AGRADECIMIENTOS

Gracias a los disintos servicios que participaron en el diagnóstico y manejo del paciente (Medicina Intensiva, Neurología, Endocrinología, Hematología y Rehabilitación), y que con su labor permitieron un rápido y preciso abordaje del mismo, posibilitando así su recuperación.

BIBLIOGRAFÍA

1. Grimaldi D, Cavalleri F, Vallone S, Milanti G, Cortelli P. *Plasmapheresis improves the outcome of central pontinemyelinolysi*. J Neurol. 2005;252(6):734.
2. Sterns RH *Disorders of plasma sodium--causes, consequences, and correction* N Engl J Med. 2015 Jan;372(1):55-65.
3. Gankam Kengne F, Decaux G *Hyponatremia and the Brain*. Kidney Int Rep. 2018;3(1):24. Epub 2017 Sep.
4. Sterns RH, Cappuccio JD, Silver SM, Cohen EP. *Neurologic sequelae after treatment of severe hyponatremia: a multicenter perspective*. J Am Soc Nephrol. 1994;4(8):1522.

IMÁGENES

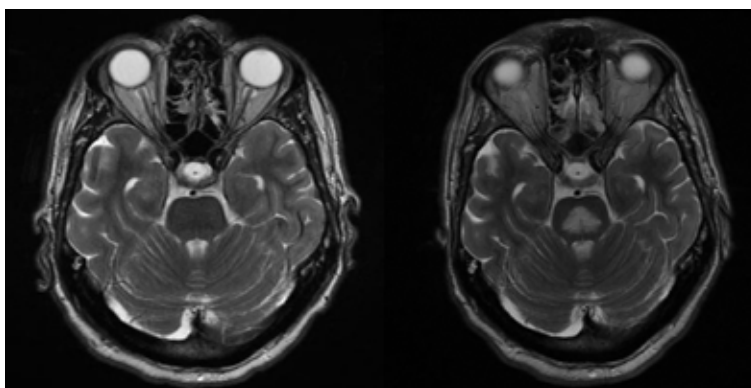


Imagen 1: RM cerebral a los 8 y a los 22 días de ingreso en T2 en la que se observa área hiperintensa en la región central pontina compatible con síndrome de desmielinización osmótica

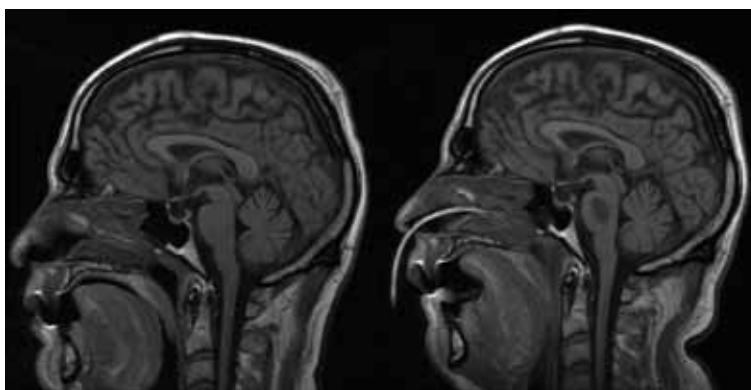


Imagen 2: RM cerebral a los 8 y a los 22 días de ingreso en T1 en la que se observa área hipointensa en la región central pontina compatible con síndrome de desmielinización osmótica

IONES EN ORINA ¿PARA QUÉ?

Autora Principal:

MARÍA VERÓNICA TORRES JARAMILLO

MIR 4 Nefrología, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

Colaboradoras:

CRISTINA GARCÍA PAREJO

MIR Nefrología, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

ÁNGELA ERASO NAJERA

MIR Nefrología, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

Tutora:

DRA. NATHALIE MARTINEZ TEJEDA

L.E. Nefrología, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

Tutora:

DRA. ANNEY ROSARIO VARGAS

Nefrología, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

RESUMEN / ABSTRACT

Las nefropatías tubulointersticiales (NTI) son aquellas que afectan principalmente el intersticio renal aunque también pueden afectarse todos los elementos del parénquima renal incluyendo glomérulos, túbulo y vasos. Entre las hereditarias se encuentra el subgrupo de las nefropatías tubulointersticiales autosómicas dominantes (NTAD) de las que se han identificado 5 genes responsables, que codifican respectivamente las proteínas UMOD, MUC1, HFN1B, REN o SEC61A1.

Se presenta el caso de una paciente mujer, de 50 años remitida por su médico de atención primaria por deterioro de función renal, hiperuricemia diagnosticada desde los 25 años y varios antecedentes familiares de hiperuricemia y enfermedad renal crónica. En los hallazgos de laboratorio destacan alteración de la función renal desde 2018 con Creatininas en torno 1.6-1.8, hiperuricemia de 9.41mg/dl, sedimento urinario normal, índice de fracción de excreción de ácido urico 4.36 %. En la ecografía riñones de tamaño normal con pérdida de diferenciación corticomedular.

Con estos datos proporcionados y ante la sospecha de una nefropatía tubulointersticial familiar se realiza estudio genético detectándose un cambio patogénico c.358T>C en el gen UMOD.

Esta variante cursa frecuentemente con hiperuricemia y a veces con crisis gotosas, debido a que el daño en el gen UMOD produce disminución de la reabsorción de sodio y como consecuencia la depleción de volumen que favorece la reabsorción proximal de ácido úrico.

La enfermedad renal terminal suele ocurrir entre los 25 y 70 años. Algunos estudios han demostrado enlentecimiento en la progresión de la enfermedad renal en pacientes con hiperuricemia tratados con febuxostat.

ANAMNESIS

Mujer, de 50 años, remitida por su médico de atención primaria por enfermedad renal crónica (ERC) desde 2019 no filiada, entre otros antecedentes hipertensión arterial, retinopatía hipertensiva, hiperuricemia diagnosticada hace 25 años, sin haber presentado ataques de gota ni cólicos nefríticos, obesidad. Con antecedentes de enfermedad renal en varios familiares: padre y dos primas paternas con hiperuricemia, en tratamiento con alopurinol. Dos tías paternas con ERC no filiada con antecedentes de gota y en hemodiálisis.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Constantes vitales: TA: 147/91mmhg, FC: 82lpm, Sat: 98%, T: 36.1C.

Consciente, orientada en las tres esferas, buen estado general, eupneica, normocoloreada. Exploración cardiopulmonar sin alteraciones. Abdomen: sin alteraciones relevantes. Extremidades: edemas leves en región maleolar, no signos de trombosis venosa.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- HALLAZGOS DE LABORATORIO: Leucocitos $5200 \times 10^3/\text{ul}$, Neutrófilos $:3100 \times 10^3/\text{ul}$, Hb 13.3g/dl, HCTo 39.2 %, plaquetas $236 \times 10^3/\text{ul}$. Urea: 105.1 mg/dl, Cr: 1.64 mg/dl, Na: 139 mmol/L, K: 5 mmol/L, Ac úrico 9.41 mg/dl.

Orina: pH 6 Densidad 1.010, sedimento urinario normal, no microhematuria, Índice alb/Cr $<7\text{mg/g}$, Acido úrico 13mg/dl, índice Ac urico /cr: 253.8 mg/g. Excreción fraccional de ac urico 4.89%. PTHi: 270.7pg/ml, albumina 4,4 g/dl, proteinograma normal, estudio inmunológico normal.

- ECOGRAFÍA RENAL: Riñones de tamaño normal 11 cm de eje longitudinal, con discreta hiperecogenicidad y adelgazamiento cortical, en probable relación con nefropatía médica, algún pequeño quiste cortical bilateral, con calcificación mural en el del lado izquierdo. Índices de resistencia de ambos riñones de 0.7, discretamente elevado de forma bilateral y simétrica.

- ESTUDIO GENÉTICO: La paciente es portadora heterocigota del cambio patogénico c.358T>C (p.C120R) en el gen UMOD. Compatible con el diagnóstico clínico de nefropatía tubulointersticial autosómica dominante.

DIAGNÓSTICOS

- Nefropatía tubulointersticial autosómica dominante secundaria a cambio patogénico en el gen UMOD.
- Enfermedad renal crónica estadio 3bA1.

TRATAMIENTO

Febuxostat 80mg: un comprimido cada 48 horas

Olmesartan 40mg/ amlodipino 5mg: un comprimido en desayuno
Furosemida 40mg: medio comprimido en desayuno
Zemplar 1mg: un comprimido de lunes a viernes
Evitar el consumo de antiinflamatorios no esteroideos (AINES)

EVOLUCIÓN

La paciente ha presentado mejor control de hiperuricemia al iniciar febuxostat, después del diagnóstico ha presentado disminución de FG 3ml/min cada 6 meses. Los pacientes con este diagnóstico suelen evolucionar a enfermedad renal terminal entre los 25 y 70 años, requiriendo terapia renal sustitutiva, el tratamiento de elección es el trasplante renal ya que la enfermedad no recurre en el injerto renal.

En el momento actual con filtrado glomerular de 31ml/min/1.73m², precisa de seguimiento y control de los factores de riesgo conocidos (hipertensión arterial, obesidad), hiperuricemia e hiperparatiroidismo secundario.

DISCUSIÓN

Las NTAD se deben sospechar en pacientes con historia familiar de enfermedad renal, y biopsia renal compatible en al menos un familiar afecto, en este caso ninguno de los familiares de la paciente había sido biopsado pero la historia familiar era muy sugerente. El análisis genético es el único método para confirmar definitivamente el diagnóstico y clasificar el tipo de enfermedad.

Los signos y síntomas acompañantes son inespecíficos, la proteinuria es negativa o menor de 1 gramo, el sedimento urinario suele ser normal, el tamaño renal es normal y se reduce a medida que progresa la enfermedad, la hipertensión es un hallazgo habitual.

En este caso la paciente tiene una mutación genética c. 358T>C en el gen UMOD, el daño en este gen produce disminuye la reabsorción de sodio y, como consecuencia, se produce una depleción de volumen que favorece la reabsorción proximal de ácido úrico. Cursa frecuentemente con hiperuricemia, a veces con crisis gotosas, debido al descenso de la excreción fraccional de ácido úrico que suele ser < 5%.

La enfermedad renal terminal suele ocurrir entre los 25 y 70 años. Algunos estudios han demostrado enlentecimiento en la progresión de la enfermedad renal en pacientes con hiperuricemia tratados con febuxostat. El trasplante renal es el tratamiento de elección en la ERCT causada por NTAD, ya que la enfermedad no recurre en el injerto.

BIBLIOGRAFÍA

1. Anthony J.Bleyer, Stanislav Kmoch. *Autosomal dominant tubulointerstitial kidney disease: of names and genes*. Kidney International, Volume 86, Issue 3, 2014, Pages 459-461, ISSN 0085-2538, <https://doi.org/10.1038/ki.2014.125>.
2. Escudero Quesada V, Castro-Alonso C, Pantoja Pérez J. Nefropatía Tubulointersticial Autosómica Dominante por Mutación en el Gen UMOD. Nefrología al día. Disponible en: <https://www.nefrologiaaldia.org/492>
3. Ayasreh N, Miquel Rodríguez R, Matamala A, Ars E, Torra Balcells R. Nefropatía tubulointersticial autosómica dominante. Nefrología al día. Disponible en: <https://www.nefrologiaaldia.org/156>

MIOCARDIOPATÍA HIPERTRÓFICA POR ENFERMEDAD DE FABRY ATÍPICA

Autora Principal:

DERLY JUDITH VARGAS PARRA

MIR 5 Medicina Interna, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

Tutor:

DR. FRANCISCO JAVIER MENA MARTÍN

L.E. Medicina Interna, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

RESUMEN / ABSTRACT

Se presenta el caso de un varón de 59 años con antecedente de síndrome Wolff-Parkinson-White tratado en dos ocasiones con ablación, episodios de fibrilación auricular (FA) paroxística y miocardiopatía hipertrófica (MCH) con una Resonancia Magnética (RM) cardíaca que mostró hipertrofia ventricular izquierda (HVI) concéntrica y áreas de fibrosis, sospechándose una enfermedad de Fabry (EF). Los niveles de alfa-galactosidasa (GLA) fueron indetectables, y el estudio genético detectó la mutación p.F113L, lo que explica la afectación predominantemente cardíaca.

Se instauró tratamiento con agalsidasa beta (Fabrazyme®) durante un año, persistiendo los episodios de FA paroxística, por lo que se decidió cambiar el tratamiento a la chaperona migalastat, a pesar de lo cual continuaron dichos episodios hasta desembocar en una FA permanente. En ecocardiogramas y RM cardíaca de control no ha habido progresión de la HVI ni de la fibrosis y la fracción de eyección del ventrículo izquierdo (FEVI) se mantiene normal.

La EF es una rara enfermedad ligada al cromosoma X debida a una mutación en el gen GLA (Xq22.1) que produce un déficit total o parcial de GLA, llevando al depósito lisosomal de globotriaosilceramida (Gb3). El tratamiento consiste en terapia enzimática sustitutiva, estando disponible desde 2016 en determinadas mutaciones genéticas la opción terapéutica basada en la chaperona migalastat.

ANAMNESIS

Paciente de 59 años de edad, sin alergias medicamentosas conocidas ni hábitos tóxicos; síndrome de Wolff-Parkinson-White tratado con ablación en 2 ocasiones a los 45 años; fibrilación auricular (FA) paroxística que en dos ocasiones precisó cardioversión eléctrica un año antes de ser visto en nuestra consulta.

Como antecedentes familiares destacaba: madre fallecida a los 73 años por tumor cerebral benigno y enfermedad de Parkinson y padre fallecido a los 75 años por muerte súbita. Un hijo de 28 años con HTA y una hija de 25 años sana. El paciente tiene una hermana sana sin hijos. Se encontraba en tratamiento habitual con acenocumarol y bisoprolol 2.5 mg/24h. El paciente refería disnea de esfuerzos intensos. En la consulta se realizó un ecocardiograma detectándose una MCH, y la RM mostró un septo medial de 15 mm y áreas de fibrosis.

EXPLORACIÓN FÍSICA

TA 153/100 mmHg. FC 58 lpm. Peso: 77,9 k. Talla: 166 cm. IMC 28. Cráneo y cuello: normales. A.C: ruidos cardíacos rítmicos. A.P: murmullo vesicular conservado. Abdomen: normal. EEII: sin alteraciones

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Se presentan en la tabla 1.

DIAGNÓSTICOS

Enfermedad de Fabry, con cardiopatía severa

TRATAMIENTO

Tratamiento enzimático sustitutivo con agalsidasa beta en infusión intravenosa cada 3 semanas

EVOLUCIÓN

Después de instaurar tratamiento enzimático sustitutivo, que el paciente tolera adecuadamente, persisten episodios de FA paroxística. Por ello se suspende la terapia enzimática y, tras comprobar que la mutación del paciente era subsidiario de tratamiento con migalastat, se inicia la administración vía oral de la citada chaperona. Sin embargo persisten los episodios de FA, realizándose ablación de venas pulmonares y de una vía accesoria, inicialmente con éxito pero en los meses siguiente el enfermo continúa presentando dichos episodios, de manera que se opta por una estrategia de control de frecuencia con beta-bloqueante.

Tras cinco años de seguimiento no se ha documentado afectación de otros órganos. Los ecocardiogramas y RM cardíacas posteriores continúan mostrando HVI y áreas de fibrosis sin progresión. Actualmente se encuentra en clase funcional II/IV, en FA permanente.

DISCUSIÓN

La enfermedad de Fabry es una enfermedad rara con una prevalencia de 1/40.000 en varones, con herencia ligada al cromosoma X. Se debe a una mutación en el gen GLA situado en la región Xq22.1 del brazo largo del cromosoma X, que produce un déficit total o parcial de GLA, llevando al depósito intracelular de globotriaosilceramida (GB3) y otros glucolípidos en varios órganos y tejidos, lo que confiere un carácter multisistémico a esta entidad.

Tiene dos fenotipos principales: el clásico y las variantes de inicio tardío. La enfermedad clásica es más severa, de inicio temprano en la infancia o adolescencia y afecta principalmente a varones con actividad enzimática prácticamente nula, y se manifiesta con síntomas como acroparestesias y dolor neuropático, telangiectasias

y angioqueratomas, hipohidrosis, intolerancia al frío y al calor, córnea verticillata, hipoacusia, alteraciones gastrointestinales, proteinuria y deterioro de la función renal. En la edad adulta aparecen las manifestaciones cardíacas y cerebrovasculares debidas a accidentes isquémicos cerebrovasculares. En la segunda forma de presentación, atípica o de inicio tardío, puede haber actividad enzimática residual, y se caracteriza por el desarrollo de manifestaciones debidas a la afectación de un órgano sobre otros, más frecuentemente el corazón como en el caso descrito (1).

La mutación c.337 T>C (p.Phe 113 Leu) en el gen GLA causa un fenotipo de inicio tardío de la EF con manifestaciones cardíacas predominantemente (2); esta mutación produce una alfa-galactosidasa anormalmente plegada e inestable y que, en consecuencia, es degradada en el retículo endoplásmico (RE). En los últimos años se ha descrito un gran número de pacientes con esta forma atípica de EF en la región de la ciudad portuguesa de Guimarães, en el distrito de Praga, así como su propagación a muchos países del mundo por la migración a lo largo del siglo XX, habiéndose publicado una cohorte de más de 200 pacientes con este fenotipo, con manifestaciones predominantemente cardíacas. En España no se ha descrito por el momento ninguna serie de pacientes con esta forma atípica de EF, pero dada la cercanía geográfica con Guimarães es posible que existan más casos en nuestra comunidad autónoma.

El tratamiento de la EF se basa en la sustitución enzimática, que produce un cierto elentecimiento de la progresión de la enfermedad. También desde el año 2016 está autorizado el migalastat para pacientes ≥ 16 años con mutaciones susceptibles (3) como la de este caso; se trata de una chaperona que estabiliza la GLA defectuosa del RE y facilita el paso a los lisosomas, donde la disociación del migalastat restaura la actividad de la enzima, produciéndose el catabolismo de los glucoesfingolípidos acumulados.

La expresión clínica variable de la EF la convierte en un reto diagnóstico. La afectación cardíaca es clave en el pronóstico, siendo crucial el diagnóstico y tratamiento precoces. Es fundamental la colaboración entre diferentes especialidades como Medicina Interna, Cardiología, Nefrología y Neurología para identificar los pacientes de la forma más temprana posible para poder brindar el tratamiento oportuno, con el fin de prevenir o retrasar el compromiso cardíaco y los eventos cerebrovasculares.

AGRADECIMIENTOS

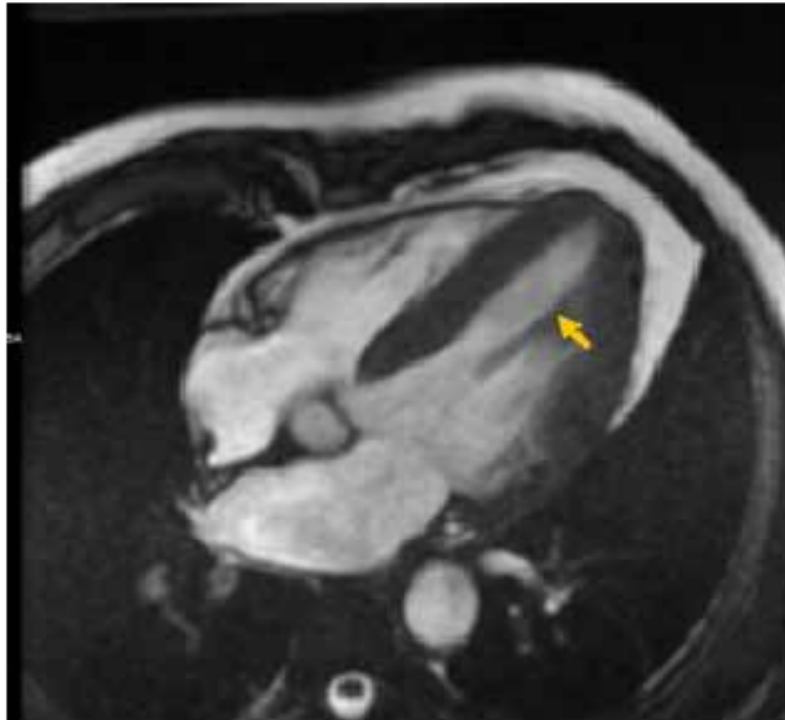
Al servicio de Cardiología del Hospital Universitario Río Hortega.

BIBLIOGRAFÍA

1. Calderón Sandubete EJ, Briones Pérez de la Blanca E, Alonso-Ortiz Del Río C, Santamaría Olmo R, López Mendoza M, Barcos Martínez M, Márquez Infante C, Marín-León I; en nombre del Grupo Guía Fabry. Guía de práctica clínica multidisciplinar española sobre la enfermedad de Anderson-Fabry en adultos. I: Método y recomendaciones. Rev Clin Esp (Barc). 2019 May;219(4):200-207
2. Azevedo O, Gago MF, Miltenberger-Miltenyi G, Robles AR, Costa MA, Pereira O, Vide AT, Castelo Branco G, Simões S, Guimarães MJ, Salgado A, Sousa N, Cunha D Natural history of the late-onset phenotype of Fabry disease due to the p.F113L mutation. Mol Genet Metab Rep. 2020 Feb 15;22:100565
3. Consultar: www.galafoldamenabilitytable.com

IMÁGENES

A



B

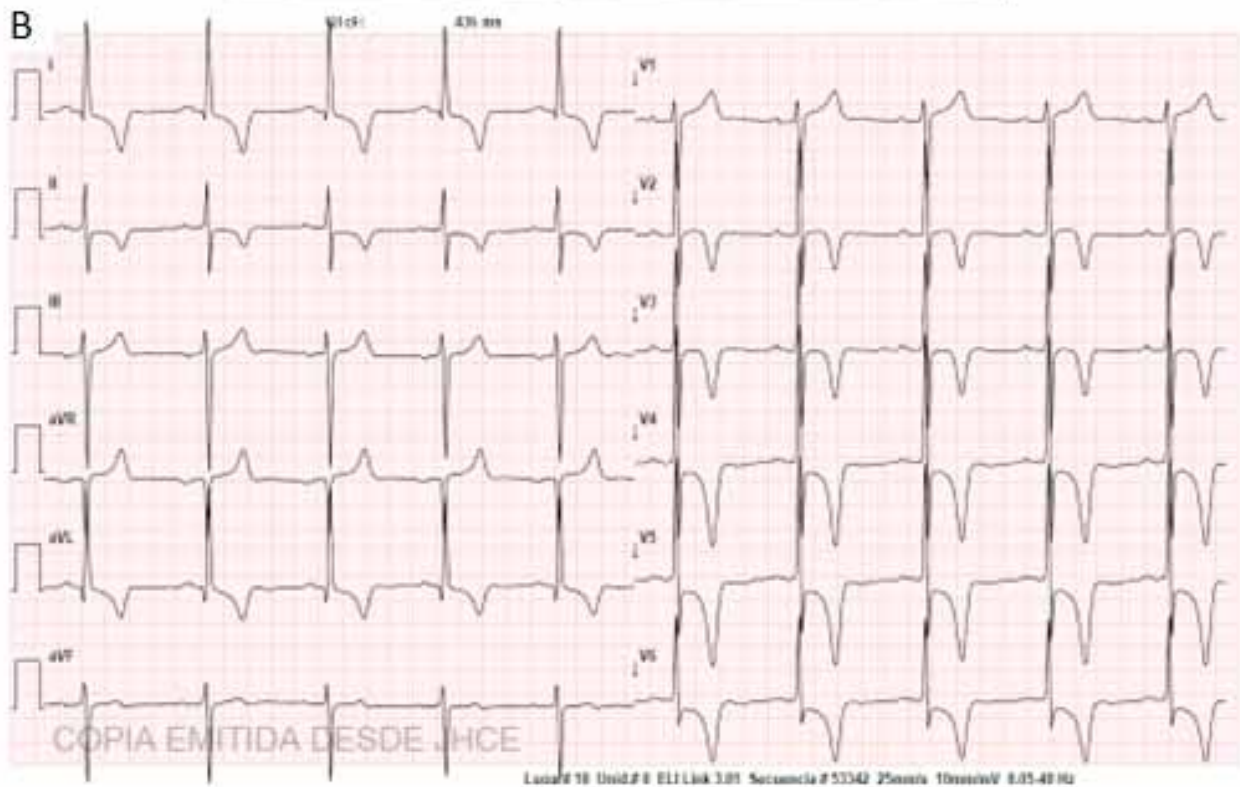


Figura 1: RM cardíaca con hipertrofia septal (A) y ECG (B) datos de HVI

Miocardiopatía hipertrófica por Enfermedad de Fabry atípica

Prueba/exploración	Resultados
Estudio enzimático	Alfa-galactosidasa A en suero indetectable (valores de referencia 2-9), alfa-galactosidasa A en leucocitos 1,7 (valores de referencia 15,0-50,0) y niveles de liso-Gb3 12,5 (valor de referencia <3.5). -
Estudio genético	variante genética: c.337 T>C (p.Phe 113 Leu) en el exón 2 del gen GLA.
Electrocardiograma inicial	ritmo sinusal, con onda T negativa en I, aVL y V2-V6, datos de hipertrofia ventricular
Ecocardiograma inicial (figura 2B)	HVI (máximo 20 mm) con colapso ventricular a nivel apical. No se objetiva obstrucción en tracto de salida del VI, basal ni tras Valsalva. Fracción de eyección de VI normal.
RM cardiaca (figura 2A)	VI 55mm. Septo IV: 15mm (plano medio). Pared posterior: 12mm. FEVI normal. No signos de obstrucción dinámica. Áreas de fibrosis en pared lateral inferior en plano medio.
RM cerebral	Normal
Análítica sanguínea y en orina	Pruebas de función renal, hepática y perfil lipídico sin alteraciones de interés. No evidencia de proteinuria
Otros	Valoración oftalmológica y auditiva normales.
GLA: alfa-galactosidasa A, VI: ventrículo izquierdo, FEVI: fracción de eyección VI, IV interventricular, HVI hipertrofia ventricular izquierda.	

Tabla 1: Muestra las principales pruebas complementarias realizadas

TORTÍCOLIS EN LA INFANCIA. ¿ES SIEMPRE BANAL?

Autora Principal:

MARTA VEGA BAYÓN

MIR 1 Pediatría y Áreas Específicas, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Colaboradoras:

CARMEN GOEZ SANZ

MIR Pediatría y Áreas Específicas, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

MARÍA DE FELIPE PÉREZ

MIR Pediatría y Áreas Específicas, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Tutora:

DRA. MARÍA LUISA VEGA GUTIÉRREZ

L.E. Pediatría y Áreas Específicas, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Tutora:

DRA. MARGARITA CASTRO REY

Pediatría y Áreas Específicas, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

RESUMEN / ABSTRACT

Lactante de 21 meses de edad que consulta en atención primaria por tortícolis persistente.

Antecedentes personales y familiares sin interés para el proceso actual.

Refiere tortícolis de dos meses de evolución, con empeoramiento progresivo y lateralización cervical hacia la derecha. En la última semana asocia inestabilidad de la marcha, disminución de la movilidad del brazo y pierna izquierdos y estrabismo intermitente. La madre refiere notarle más cansado y algún episodio de atragantamiento reciente con sólidos.

La exploración neurológica objetiva una lateralización forzada cefálica hacia la derecha con limitación de la movilidad cervical a la izquierda y hemiparesia izquierda. Marcha con aumento de base de sustentación. Dificultad para realizar los giros, con cierto componente de ataxia truncal, siempre los realiza hacia el lado derecho.

Se decide ingreso hospitalario para estudio.

Se realiza resonancia magnética craneal y medular mostrando un proceso expansivo en el bulbo con extensión caudal a médula cervical hasta aproximadamente C6, y cranealmente hacia pedúnculo cerebeloso medio derecho y hemisferio cerebeloso homolateral. Se realiza biopsia con resultado de glioma difuso de bajo grado. Se inicia tratamiento vincristina y carboplatino.

Este caso demuestra la importancia del diagnóstico diferencial inicial de la tortícolis, entidad generalmente benigna en pediatría, considerando la posibilidad de un tumor cerebral especialmente si ésta es persistente o asocia otros signos neurológicos.

ANAMNESIS

Lactante de 21 meses que consulta a su pediatra de atención primaria por tortícolis persistente.

Antecedentes familiares sin interés.

Como antecedentes personales y perinatales destaca embarazo controlado, parto eutócico en la semana 38 y madre con SARS-CoV2 en el momento del parto. Dermatitis atópica desde los 12 meses y bronquiolitis aguda que precisó ingreso.

Refieren tortícolis de dos meses de evolución, con empeoramiento progresivo especialmente en las últimas tres semanas. Presenta lateralización cervical hacia la derecha cada vez mayor. Además, en la última semana asocia inestabilidad de la marcha, disminución de la movilidad del brazo y pierna izquierdos -arrastrando el pie izquierdo para caminar- y estrabismo intermitente convergente del ojo izquierdo. La madre refiere notarle más cansado y algún episodio de atragantamiento reciente con sólidos.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Somatometría: peso: 15.1 kg (p94, 1.57 DE). Talla: 88 cm (p49, -0.03 DE). IMC: 19.5 % (p98, 2.13 DE). Superficie Corporal: 0.61 m².

Constantes: temperatura 35,9 °C, TAS 106 mmHg, TAD 69 mmHg, FC 128 lpm y satO2 96%.

Buen estado general. Normohidratado y normoperfundido. Levemente ojeroso.

Actitud cefálica con lateralización forzada hacia la derecha y limitación de la movilidad cervical a la izquierda.

Actitud hemiparética del hemicuerpo izquierdo con disminución de movilidad de brazo izquierdo y arrastre de pie izquierdo.

No asimetrías faciales claras y sonrisa simétrica. Pupilas con midriasis media parcialmente reactivas a la luz de forma simétrica, movimientos oculares conservados y endotropía izquierda. Tono axial normal.

Tono y fuerza a nivel del hemicuerpo derecho normales. A la hora de manipular tendencia a cambiar objetos a miembro superior derecho.

No realiza elevación del miembro superior izquierdo por encima de 90° ni supinación del antebrazo. No sobrepasa línea media para alcanzar el objeto con dicha extremidad. Tono y fuerza del hemicuerpo derecho normales. Reflejos osteotendinosos vivos con cierto aumento de área bilateral. Marcha con aumento de sustentación. Dificultad para realizar los giros, con cierto componente de ataxia truncal, realizándolos siempre hacia el lado derecho.

No temblor ni dismetría francos. Cognitivo acorde a la edad, atento y colaborador. Lenguaje referencial y comprende órdenes.

Resto de la exploración física dentro de la normalidad.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Se decide ingreso para estudio. Se realiza analítica y coagulación siendo normales, salvo una disminución del factor VII. Debido a la presencia de otros síntomas neurológicos de alerta, se decide realizar una resonancia magnética craneal y medular (imágenes 1 y 2), observando un proceso expansivo intracraneal troncoencefálico con extensión caudal a médula cervical. La lesión tiene su epicentro en bulbo, desplazando anteriormente

a las arterias vertebrales, con componente exofítico dorsal que oblitera el agujero magno. Desde el bulbo se extiende caudalmente hacia médula cervical, con alteración de la señal que llega hasta aproximadamente C6, y cranealmente hacia pedúnculo cerebeloso medio derecho y hemisferio cerebeloso homolateral.

Se manifiesta con marcada hiperintensidad en secuencias potenciadas en T2, hiperintensidad en T1 y realce intenso de la lesión tras administración de contraste, incluidas sus extensiones craneal y caudal.

Debido a estos hallazgos se realiza biopsia diagnosticando de glioma difuso de bajo grado.

DIAGNÓSTICOS

Glioma difuso de bulbo y unión bulbo-medular (DIBG) de bajo grado con componente exofítico dorsal, con extensión a cerebelo y médula cervical.

TRATAMIENTO

Se inicia inducción de tratamiento con vincristina 1,5mg/m² y carboplatino 500mg/m².

EVOLUCIÓN

El paciente se encuentra estable. Continúa tratamiento quimioterápico, con buena tolerancia y sin efectos secundarios.

DISCUSIÓN

La tortícolis en pediatría es una entidad generalmente benigna, sin embargo deben descartarse la presencia de signos de alarma que orienten a patología subyacente. Atención primaria tiene un papel clave en este contexto, realizando exploración exhaustiva y posteriormente un seguimiento estrecho que permita detectar dichos signos de alarma.

Ante la presencia de signos de alarma o clínica persistente, las pruebas de imagen, sobre todo la resonancia magnética, son fundamentales para descartar procesos expansivos (1). Si la imagen es sugestiva de neoplasia, debe realizarse una biopsia para tipificarla y valorar el tratamiento adecuado.

En este caso, la afectación del bulbo y médula cervical explican la presencia de la hemiparesia izquierda. La lesión en cerebelo derecho justificaría la ataxia truncal y la tortícolis debido a que el núcleo fastigial y dentado y el vermis cerebeloso se encargan de la posición de la cabeza (2), y dichas zonas podrían estar afectadas debido a la extensión del tumor a cerebelo.

Los tumores cerebrales son los tumores sólidos más frecuentes en la infancia, la edad más afectada es entre 2-8 años siendo los más comunes los gliomas y ependimomas (3). El 20% de los tumores de fosa posterior se asocian a tortícolis (4) siendo ésta un signo de alerta de tumores cerebrales en escolares y menores de 5 años (5). En un tumor de fosa posterior como el astrocitoma pilocítico, la tortícolis suele ser una manifestación inicial del tumor (2).

En nuestro paciente llama la atención que la lesión central estaba en bulbo y sin embargo, el primer síntoma de alarma fue la tortícolis.

Este caso demuestra la importancia del diagnóstico diferencial inicial de la tortícolis, considerando la posibilidad de un tumor cerebral especialmente si esta es persistente o asocia otros signos neurológicos. Esto evitaría en algunos casos el retraso en el diagnóstico y tratamiento.

BIBLIOGRAFÍA

1. Losa Frías V, Herrera López M, Cabello García I, Navas Alonso P.I. *Cómo sospechar cáncer en atención primaria*. *Pediatr Integral* 2021; XXV (6): 283-295.
2. Casado Picón R, Fernández López MC, Lumbreras Fernandez J. El tortícolis como manifestación inicial de un tumor de fosa posterior: el caso de una niña con astrocitoma pilocítico. *An Pediatr (Barc)*. 2008 Mar;68 (3): 312-3.
3. Udaka YT, Packer RJ. *Pediatric Brain Tumors*. *Neurol Clin*. 2018 Aug;36(3): 533-556.
4. Ben Zvi I, Thompson DNP. *Torticollis in childhood- a practical guide for initial assesement*. *Eur J Pediatr*. 2022 Mar; 181 (3): 865-873.
5. Cruz Martínez O. *Signos de alerta para el diagnóstico precoz de cáncer*. 48º curso de Pediatría Extrahospitalaria GRINDOPE, Barcelona, 2022.

IMÁGENES



Imagen 1: Resonancia magnética en T2 (corte sagital) tumor en bulbo raquídeo con extensión a médula cervical y cerebelo

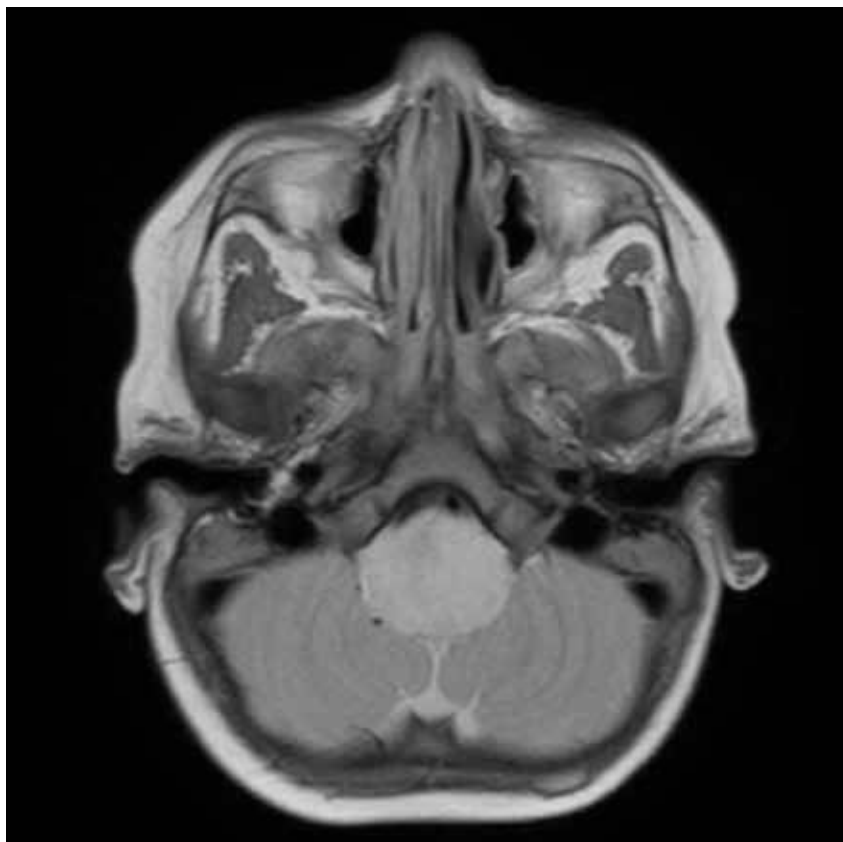


Imagen 2: Resonancia magnética en T2 (corte axial) ocupación completa de bulbo raquídeo

EDEMA PALPEBRAL BILATERAL EN CONTEXTO DE CUADRO INFLAMATORIO

Autor Principal:

ÁLVARO VELASCO VILLAGARCÍA

MIR 1 Medicina Intensiva, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Colaboradoras:

MARÍA PALOMA PANDO FERNÁNDEZ

MIR Psiquiatría, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

MARÍA TERÁN SÁNCHEZ

MIR Neumología, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Tutor:

DR. MIGUEL MARTÍN ASENJO

L.E. Medicina Interna, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

RESUMEN / ABSTRACT

Mujer de 35 años de edad que acude a consulta con episodios de artritis recurrentes sin fiebre, uveítis, alopecia y lesiones cutáneas. Ante la sospecha de Lupus eritematoso sistémico se inició tratamiento con hidroxicloroquina y predisona. La paciente presenta mala evolución con aparición de edemas palpebrales, primero unilateral y posteriormente bilaterales, que le impiden la realización de su trabajo y actividades. Se inicia tratamiento con etanercept con resolución completa del cuadro clínico. A pesar de que no presenta alteraciones genéticas en el estudio realizado, la respuesta tan contundente a etanercept nos hace sospechar la presencia de un síndrome autoinflamatorio.

ANAMNESIS

Mujer de 35 años, sin alergias medicamentosas conocidas con antecedentes personales de episodios de artritis no filiada con afectación cutánea, articular, ungueal y tenosinovitis tratado con metotrexato sin mejoría (hace 8 años); uveítis en ojo derecho con pérdida visual tratada por oftalmología y vértico con giro de objetos además de cuadros de febrícula aislada. Sin tratamiento crónico domiciliario.

Derivada a consulta de Medicina Interna por alopecia, lesiones eritematosas en piernas y adenopatías retroauriculares de 3 semanas de evolución, así como ampollas a tensión y fenómeno de Raynaud en manos y pies de 8 años de evolución y dolor lumbar de características inflamatorias (aumenta en reposo y le impide el sueño nocturno). Un mes posterior a la primera consulta la paciente acude a Servicio de Urgencias por edema palpebral unilateral sin afectación de agudez visual con claros signos inflamatorios. No presenta fiebre.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Paciente consciente, orientada en las tres esferas, colaboradora, normohidratada, normocolorada, eupneica en reposo. Exploración neurológica normal. Cabeza y cuello: adenopatía retroauricular. No ingurgitación yugular. Auscultación cardiopulmonar: Ruidos cardíacos rítmicos, con murmullo conservado. Abdomen: blando, depresible, no doloroso, ruidos hidroaéreos conservados. No presencia de masas ni megalias.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- TC órbitas: cambios inflamatorios en región preseptal compatible con celulitis preseptal derecha así como posible imagen compatible con dacriocistitis.
- RM cerebral: lesión focal de sustancia blanca adyacente al asta frontal derecha y rodete del cuerpo calloso de probable origen vasculítico. Edema de tejidos blandos que rodean al párpado superior derecho sin apreciarse signos de trombosis de senos cavernosos.
- RM lumbar: no se aprecian claros signos de sacroileítis. Discopatía degenerativa de L3-S1 con extrusión local de discos L3-L4 y L4-L5.
- Gammagrafía ósea: escoliosis dorsolumbar con discreta hiperostogénesis de columna y articulaciones sacroilíacas y rodillas de probable origen inflamatorio crónico.
- Rx de pelvis: sacroileítis leve bilateral.
- Rx de tórax: Índice cardiotorácico normal sin alteraciones pleuropulmonares agudas.
- Microbiología: VIH, VHA, VHB y VHC negativos. Quantiferón negativo.
- Inmunología: ANA negativa, C3 88 mg/dl, C4 normal, IgG 800 mg/dl, IgA e IgM normales.
- Analítica sanguínea: hemograma normal. Coagulación normal, Bioquímica sin hallazgos reseñables, sistemático de orina normal. VSG 8 mm. Ferritina, Vitamina B12 y ácido fólico normales, TSH normal, anticuerpos antimicrosomales y antitiroglobulina normales. IL-6 normal. Proteinograma normal. B2 microglobulina normal.
- Biopsia de lesiones cutáneas: sin alteraciones inflamatorias ni arquitecturales.
- Ecografía cervical: Nódulos toroideos con pequeñas calcificaciones y flujo en su interior.
- TC cervico/toraco/pélvico: adenopatía laterocervical derecha y supraclavicular derecha. Escoliosis dorsolumbar.
- Autoinmunidad: ANA, antiDNA y resto de ENA negativo, panel de miositis negativo, complemento e inmunoglobulinas normales, ANCA negativo, FR negativo HLA B51 Positivo, HLA B27 negativo, Anti-coagulante lúpico, anticardiolipina y anti B2 glicoproteína negativos.
- Genética de enfermedad autoinflamatoria: La paciente no es portadora de cambios patogénicos, probablemente patogénicos o de significado clínico incierto en la región de genes analizados para enfermedades autoinflamatorias. Estos resultados no permiten confirmar ni descartar el diagnóstico clínico de enfermedad autoinflamatoria.

DIAGNÓSTICOS

Síndrome autoinflamatorio atípico del adulto asociado a TNF.

TRATAMIENTO

Etanercept 50mg un comprimido al desayuno.

EVOLUCIÓN

En la primera consulta, ante la clínica que presenta la paciente, nos planteamos los siguientes diagnósticos diferenciales: espondiloartropatía, lupus eritematoso sistémico y urticaria vasculitis.

Se inicia tratamiento con corticoides, hidroxiclороquina y cetirizina, sin mejoría posterior del cuadro.

Los análisis descartan presencia de Lupus por lo que empezamos con retirada progresiva del tratamiento.

Ante la aparición de edema palpebral, es valorada en urgencias por parte de oftalmología.

Dado que se trata de una afectación unilateral, se considera blefaritis infecciosa por lo que se inicia tratamiento primero con amoxicilina clavulánico y posteriormente con cefditoreno, a pesar del cual no se objetiva mejoría del cuadro.

Ante la sospecha de que esté asociado con su cuadro inflamatorio iniciamos tratamiento con colchicina y corticoides sin mejoría.

Un mes después, la paciente acude a consulta con edematización palpebral bilateral, que impide la realización de sus actividades.

Ante la gravedad del cuadro sospechamos que se trata de una enfermedad autoinflamatoria. Solicitamos estudio genético (que no evidencia alteración genética) e iniciamos tratamiento con etanercept con resolución completa del cuadro clínico.

DISCUSIÓN

Los síndromes autoinflamatorios son un conjunto de enfermedades con una clínica común de episodios inflamatorios y episodios febriles recurrentes o periódicos, asociadas muchas de ellas a mutaciones genéticas y algunas de ellas sin mutación genética reconocible, como es el caso expuesto. En dichas patologías hay una actuación anormal de la inmunidad innata (neutrófilos, macrófagos, IL-1, IL-6, TNF...).

Las células de la inmunidad innata reaccionan frente a proteínas de microorganismos patógenos (PAMPs) y frente a sustancias no derivadas de microorganismos (DAMPs). Estas sustancias son reconocidas por receptores de la superficie de estas células, que cuando se activan transmiten señales induciendo la síntesis de RNA codificador de citocinas proinflamatorias.

La base de las enfermedades autoinflamatorias está en el inflamosoma (1). Uno de los diagnósticos diferenciales en los que se pensó en este caso fue el TRAP (síndrome de fiebre periódica asociado al receptor del TNF), cuya clínica es similar al caso expuesto con fiebre recurrente, erupciones cutáneas, edema periorbitario y uveítis (2) (la cuál había padecido nuestra paciente en años previos), no confirmandose en el estudio genético.

Así pues, se estableció un diagnóstico de exclusión en el que el espectro de la intervención del TNF en dicha patología tiene que tener influencia por la gran mejoría al introducir un fármaco antiTNF como el etanercept (3).

En los últimos años se han descrito infinidad de enfermedades autoinflamatorias y en un futuro seguramente se vayan descubriendo más, junto con la patogenia de las mismas.

BIBLIOGRAFÍA

1. Caorsi R, Federici S, Gattorno M. Suárez Raibel, Buelvas Neudo. El inflammasoma: mecanismos de activación. Invest. clín [Internet]. 2015 Mar [citado 2022 Sep 28] ; 56(1): 074-099. Disponible en: http://ve.scielo.org/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0535-51332015000100009&lng=es.
2. Vineetha M, Palakkal S, Skaria L, Jose N, Philomina D, Nithin Vineetha M, Palakkal S, Skaria L, Jose N, Philomina D, Nithin A *Autoinflammatory* síndromes: A review. . J Skin Sex Transm Dis 2020;2(2):5-12.
3. Caorsi R, Federici S, Gattorno M. *Biologic drugs in autoinflammatory* síndromes. Autoimmun Rev [Internet]. 2012 [citado el 28 de septiembre de 2022];12(1):81-6. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/22884553/>

A UN PACIENTE NO SE LE DICE QUE SE VA A MORIR

Autora Principal:
ROCÍO VILLA PIZARRO

MIR 3 Medicina Preventiva y Salud Pública, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Colaborador:
PABLO TELLERÍA GÓMEZ

MIR Medicina Interna, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Tutora:
DRA. CRISTINA HERNÁN GARCÍA
L.E. Medicina Preventiva y Salud Pública, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Tutora:
DRA. INMACULADA GIL GONZÁLEZ
Medicina Interna, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

RESUMEN / ABSTRACT

Varón de 35 años de origen africano y sin familiares en España, previamente sano, que tras acudir a urgencias por tumefacción de partes blandas es diagnosticado de un cáncer en estadio avanzado con una esperanza de vida menor de un año sin opción a tratamiento curativo. Se intenta informar al paciente de su diagnóstico pero este parece no entender la información. En este tiempo, va perdiendo movilidad y requiriendo más asistencia, lo cual lo hace subsidiario de un traslado a un centro hospitalario de media-larga estancia. El paciente, al caer de conciencia de enfermedad, no considera necesario un traslado y por lo tanto no accede.

Para superar la barrera idiomática, se contacta con la embajada de su país. Se nos comunica que en la cultura de la que procede no se informa a los pacientes de este tipo de pronósticos. Se decide no insistir al paciente para que comprenda su información clínica y se opta por adaptar el mensaje a lo que él es capaz de asumir para la toma de sus decisiones y priorizar las medidas de comfort. El paciente empeoró rápidamente sin que diera tiempo a gestionar un traslado a otro centro, falleciendo finalmente en el hospital acompañado por el personal del hospital responsable del paciente así como de compañeros de su trabajo. La Ley de Autonomía del paciente protege el derecho del enfermo a no saber su información clínica si no quiere saberla. Insistir habría supuesto un “ensañamiento informativo” que habría faltado al Principio de No-Maleficencia, generando de hecho un daño al paciente.

ANAMNESIS

Con el objetivo de preservar la intimidad del paciente y dado que los datos que lo podrían identificar no son imprescindibles para la exposición del dilema presentado por el caso, la información clínica de este paciente

será comentada de manera general y superficial. Se trata de un varón de 35 años procedente de un país de África Occidental, sin familiares en España, que acude al Servicio de Urgencias por tumefacción de partes blandas dolorosa y malestar general.

Previamente sano.

Durante su breve ingreso en Servicio de Medicina Interna de menos de un mes y tras numerosas pruebas invasivas (incluida una biopsia), el paciente es diagnosticado de un cáncer en un estadio avanzado con una probabilidad de supervivencia menor al año.

Conforme se van obteniendo resultados y su discapacidad aumenta rápidamente, se intenta explicar al paciente la naturaleza de la situación y el pronóstico funesto. Sin embargo, aunque en el resto de aspectos se presenta muy colaborador, no parece entender el diagnóstico ni asimilarlo y cree firmemente que su discapacidad es de hecho temporal.

En este punto, ya diagnosticado y sin ser subsidiario de más tratamientos curativos, el paciente se encuentra en una situación de discapacidad tal (en acto y en potencia) que requiere una ayuda para la realización de las actividades de la vida diaria cuando sea dado de alto.

Los profesionales a cargo del paciente intentan de diversas maneras exponerle lo que sucede pero se encuentran ante serias dificultades.

El paciente facilita un solo teléfono de contacto de un pariente en el país de origen, pero no nos autoriza a comunicarle su diagnóstico. Sin familiares que puedan ayudar en la toma de decisiones y con el desconocimiento que este tiene sobre su enfermedad, el proceso de gestionar su traslado a un centro donde pueda recibir los cuidados apropiados se ve paralizado.

EXPLORACIÓN FÍSICA

No aplica.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

No aplica.

DIAGNÓSTICOS

Ante la complejidad del caso, y planteando que la problemática podría ser de carácter idiomático, se contacta con la embajada del país de origen.

Se les solicita que comuniquen al paciente en su lengua nativa el diagnóstico y el pronóstico. Tras hablar con él por primera vez, la embajada nos dice que, como sabemos, el paciente está convencido de que se va a curar. Además, nos preguntan si le hemos comentado el funesto pronóstico y, ante nuestra afirmativa, expresa que “a un paciente no se le dice que se va a morir”.

Nosotros le explicamos que en nuestro país el paciente tiene derecho a conocer la información referente a su salud y que es lo propio en estos casos, especialmente en el caso de él como persona autónoma para tomar sus propias decisiones y sin parientes cercanos que puedan acompañar el proceso de decisión.

TRATAMIENTO

Tras esta conversación, teniendo en cuenta las grandes diferencias culturales y la situación de vulnerabilidad social del paciente, se opta por no insistir más al paciente para que comprenda la información médica que no es capaz de asimilar.

A partir de este momento, la atención se centra en aplicarle medidas de confort, acompañarlo en todo lo posible y animarlo a que solicite el traslado a un centro hospitalario de media – larga estancia durante “su periodo de limitación de movilidad”.

A través de la embajada se hace saber al pariente del cual se dispone el contacto que el paciente se encuentra en estado de gravedad, sin especificar más para cumplir los deseos de este.

EVOLUCIÓN

Finalmente, tras una evolución tórpida, el paciente falleció poco después en nuestro hospital acompañado de compañeros de su actual trabajo que durante el proceso estuvieron visitándolo y con él a pesar de conocerlo de poco tiempo.

Asimismo, estuvo apoyado por el equipo de enfermería, el equipo médico y los servicios religiosos hasta el último día.

DISCUSIÓN

Este caso presenta un dilema ético.

Según la Ley de Autonomía del Paciente, toda persona tiene derecho a que se respete su voluntad de no ser informada (1). En este caso, su voluntad se expresa de una manera indirecta mediante su negativa a aceptar la información comunicada. El conocimiento sobre su cultura facilita al equipo médico también la comprensión de lo que es normal en el proceso de enfermar en su país de origen. Continuar insitiendo podría transformarse en una suerte de “encarnizamiento informativo” que, con el objetivo de favorecer la autonomía de este en sus decisiones sobre el centro de destino al que acudir y otras gestiones propias de la situación, terminara causando un daño al paciente (faltando por tanto al Principio de no Maleficencia enunciado por divulgado por Beauchamp y Childress).

Esta situación deja al equipo que atiende al paciente de alguna manera “desamparado” en el proceso de planificar los cuidados que ofrecer a este paciente, tanto sanitarios como sociales. Se decide tomar como brújula en los pasos posteriores el Principio de Beneficiencia y procurar que las decisiones tengan siempre como objetivo principal el bienestar y la tranquilidad del paciente siendo conscientes de sus valores personales y culturales conforme este nos los vaya facilitando. Estas acciones están en coherencia con el Plan Persona de la Gerencia Regional de Salud de Castilla y León (2).

AGRADECIMIENTOS

Especial agradecimiento a la Dra. M^a Carmen Hinojosa Mena-Bernal y la Dra. M^a Carmen Viña Simón.

BIBLIOGRAFÍA

1. Jefatura de Estado. *Ley 41/2002, de 14 de noviembre, básica reguladora de la autonomía del paciente y de derechos y obligaciones en materia de información y documentación clínica*. Capítulo II. Artículo 4. Punto 1.
2. Gerencia Regional de Salud de Castilla y León *Plan Persona, centrando la asistencia en ti* 1ª Edición. Junta de Castilla y León - Consejería de Sanidad - Gerencia Regional de Salud de Castilla y León; 2021.

DOLOR TORÁCICO ATÍPICO COMO PRINCIPAL SÍNTOMA

Autora Principal:

FÁTIMA VICTORIA VILLAFANE SANZ

MIR 4 Medicina Familiar y Comunitaria, Atención Primaria Valladolid Oeste

Colaboradores:

ÁLVARO FUENTES

MIR Cirugía Torácica, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

LUCÍA ARROYO OLMEDO

MIR Neumología, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

Tutora:

DRA. ROSA ARAGÓN GARCÍA

L.E. Medicina Familiar y Comunitaria, Atención Primaria Valladolid Oeste

Tutora:

DRA. MARÍA MONTERO SANZ

Medicina Familiar y Comunitaria, Atención Primaria Valladolid Oeste

RESUMEN / ABSTRACT

Paciente de 53 años que acude a un centro extrahospitalario de urgencias por dolor torácico de una semana de evolución. Entre sus antecedentes destaca el hábito tabáquico que abandonó hace aproximadamente 20 años. En la exploración física destaca disminución del murmullo vesicular en hemotorax derecho, por lo que se decide solicitar pruebas de imagen, radiografía simple de tórax, en la que se observa una lesión ocupante de espacio en lóbulo inferior derecho. Se deriva a ámbito hospitalario para ampliar las pruebas complementarias. El paciente ingresa y tras estudio con otros exámenes adicionales se decide derivar a un Servicio de cirugía torácica para intervención quirúrgica. El paciente es sometido a una bullectomía inferior y media y a una exéresis del segmento posterior del lóbulo superior derecho. Se extirpan adenopatías regionales y tejido circundante. Se informa la anatomía patológica como carcinoma escamoso no queratinizante que invade pleura visceral. Ganglios negativos para células tumorales. A continuación se realiza estudio de extensión y se clasifica el tumor como T3N0M0. El paciente es derivado a oncología para seguimiento y tratamiento.

ANAMNESIS

Paciente de 53 años sin alergias medicamentosas conocidas y con antecedentes de hiperuricemia, hipercolesterolemia, hipertensión arterial, cirugía bariátrica y trombosis venosa profunda izquierda, que acude a Urgencias de Centro de Salud Rural por dolor torácico opresivo de una semana de evolución localizado en

hemotórax derecho que irradia a espalda. El dolor mejora con ciertas posturas. Asocia tos y expectoración marronacea.

No fiebre. Exfumador desde hace 20 años

EXPLORACIÓN FÍSICA

Disminución del murmullo vesicular en hemitorax derecho. Resto de la exploración normal.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

ECG: ritmo sinusal a 70 lpm sin alteraciones reseñables.

Se deriva a SUAP para prueba de imagen en la que se observa lesión ocupante de espacio (LOE) de bordes hiperdensos en LID así como derrame pleural derecho (Ver imagen 1 y 2).

Se deriva a urgencias hospitalarias.

Se realiza TC toracoabdominopelvico: lesión pulmonar cavitada en LID con proyecciones pseudonodulares y nivel hidroaéreo de 14x15x16cm de diámetros máximos.

Atelectasia de parénquima circundante.

Neoplasia pulmonar vs lesión abscesificada. (Ver imagen 3 y 4).

También se hacen pruebas de laboratorio: leucocitosis ($15.9 \times 10^3/\mu\text{L}$) y neutrofilia ($14.2 \times 10^3/\mu\text{L}$).

Anemia microcítica e hipocrómica (hemoglobina 8 g/dl, hematocrito 29.8%, VCM 76.4), aumento de proteína C (66.33 mg/L).

Procalcitonina normal (0.14 ng/mL).

Serología virus negativa. PCR Sars-Cov-2 negativa.

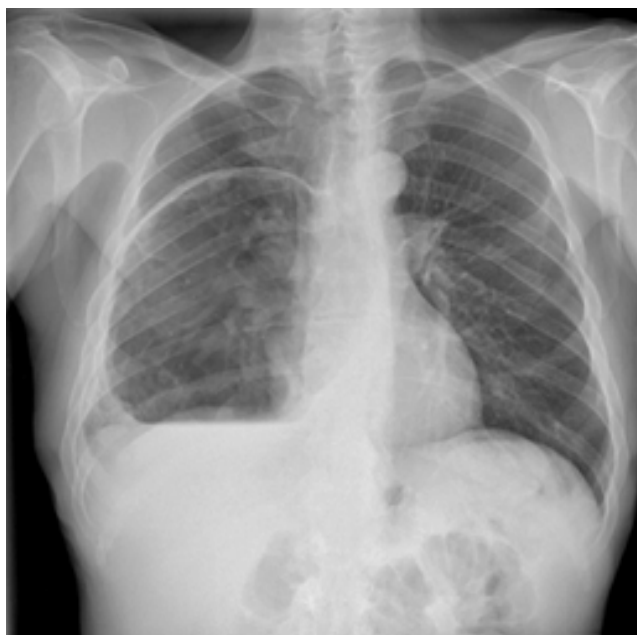


Imagen 1. Radiografía simple de tórax AP



Imagen 2. Rx simple de tórax lateral



Imagen 3. TC torácico.



Imagen 4. TC torácico.

DIAGNÓSTICOS

Dolor torácico. LOE en pulmón derecho. Derrame pleural.

Probable bulla.

Probable neoplasia pulmonar

Masa pulmonar a estudio

TRATAMIENTO

No precisó por nuestra parte

EVOLUCIÓN

Desde urgencias hospitalarias se ingresa en Neumología. Se realiza broncoscopia. La exploración macroscópica es normal. La citología del broncoaspirado negativa, la microbiología describe flora microbiana normal. Baciloscopia negativa.

Cultivo de hongos y micobacterias negativo. Se deriva a cirugía torácica donde valoran al paciente y se acuerda intervención quirúrgica (bullectomía inferior y media derechas y exéresis del segmento posterior del lóbulo superior derecho).

Se envía el material extirpado a anatomía patológica para análisis y se informa como Carcinoma pobremente diferenciado con áreas focales de diferenciación escamosa no queratinizante con extensas zonas de necrosis que infiltra pleura visceral y probablemente pleura parietal. Invasión vasculolinfática. Ganglios linfáticos extirpados: antracosis sin signos de malignidad. Clasificación TNM según la 8ª edición: pT3pPL3pPN0, pMx. Se decide realizar TC toracoabdominopélvico y cerebral para estudio de extensión, en el que no se detectan metástasis ni adenopatías sospechosas. Debido al estadiaje del tumor (T3N0M0) se decide derivar al paciente a oncología para tratamiento paliativo.

DISCUSIÓN

La tos y el dolor torácico son dos síntomas inespecíficos pero que también constituyen dos de los síntomas iniciales más frecuentes del cáncer de pulmón junto con la disnea, la hemoptisis y síntomas sistémicos (anorexia, astenia y pérdida de peso).

En algunas ocasiones pueden surgir síntomas paraneoplásicos como alteraciones iónicas (hipercalcemia) o endocrinológicas. Sospecharemos esta situación en personas de riesgo como fumadores, exfumadores o en aquellos con antecedentes de neoplasia pulmonar.

También es importante conocer el entorno laboral del paciente.

Entre las pruebas complementarias que debemos realizar en caso de sospecha se encuentran la radiografía simple o TC, que nos permitirán localizar y describir las lesiones. Si se identifican anomalías, se ampliará el estudio con procedimientos diagnósticos como por ejemplo broncoscopia o incluso pruebas más invasivas como la intervención quirúrgica, que nos permitirá extirpar tejido para el posterior análisis anatomopatológico.

Entre los tumores del pulmón, el carcinoma escamoso o epidermoide, junto con el microcítico, es el que más relación tiene con el hábito tabáquico.

Es de gran importancia por tanto, desde los centro de atención primaria y desde el ámbito hospitalario poner en marcha medidas de prevención primaria del tabaquismo, así como de deshabituación tabáquica con el fin de disminuir la prevalencia e incidencia de estas enfermedades pulmonares malignas, y de otras como la enfermedad pulmonar obstructiva crónica o el asma. La prevención primaria y secundaria del tabaquismo son muy importantes y los médicos de familia, como principales promotores de la salud, debemos abogar por ellas y ponerlas en práctica.

AGRADECIMIENTOS

Servicio de urgencias del Hospital Universitario Río Hortega y del Hospital Clínico Universitario, Servicio de radiodiagnóstico del Hospital Río Hortega y del hospital Clínico Universitario y al servicio de Anatomía patológica del Hospital Clínico Universitario.

BIBLIOGRAFÍA

1. C. Agustí García, Navarro, R.M^a Marrades Sicart, L. Molins López-Rodó. *Farreras Rozman*. Capítulo 86, p735-745
- A. Fuertes *Diagnóstico diferencial en Medicina interna*. Capítulo 4, p23-32
- R. Rami Porta, J. Beleda Sanchís. *Neumología clínica* Capítulo 57, p 474-482

LA PIEL COMO REFLEJO DE TUS GENES: QUERATODERMIA PALMOPLANTAR ACUAGÉNICA EN PORTADOR ASINTOMÁTICO DEL GEN DE LA FIBROSIS QUÍSTICA

Autor Principal:

VÍCTOR VOLO BAUTISTA

MIR 4 Dermatología Médico Quirúrgica y Venereología, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Colaboradoras:

LEIRE BARRUTIA ETXEBARRIA

MIR Dermatología Médico Quirúrgica y Venereología, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

ANA MARÍA CARBALLIDO VÁZQUEZ

MIR Dermatología Médico Quirúrgica y Venereología, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Tutora:

DRA. PILAR MANCHADO LÓPEZ

L.E. Dermatología Médico Quirúrgica y Venereología, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

RESUMEN / ABSTRACT

Se presenta el caso de una mujer de 26 años que consultaba por lesiones cutáneas en palmas de manos que se desencadenaban tras sumergirlas escasos minutos en el agua.

En la exploración física destacaban pápulas y placas blanquecinas y aterciopeladas en ambas palmas, junto con acentuación de los pliegues cutáneos.

La biopsia cutánea de las lesiones mostraba dilatación de los ductos ecrinos.

Con todos estos hallazgos, se llegó al diagnóstico de queratodermia palmoplantar acuagénica (QPA).

Tras instaurar tratamiento tópico con cloruro de aluminio al 20% y crema de ura al 20% se consiguió una gran mejoría clínica.

Debido a la gran relación entre la QPA y la fibrosis quística se decidió realizar un estudio genético para el gen “cystic fibrosis transmembrane conductance regulator” (CFTR) en la paciente.

Se encontró una mutación heterocigótica patogénica del gen CFTR para la variante c.1521_1523del (F508del).

La queratodermia palmoplantar acuagénica es una rara enfermedad de la piel que se caracteriza por la aparición de pápulas o placas translúcidas junto con hiperarrugamiento en las palmas y las plantas a los pocos minutos de la exposición al agua.

Puede asociarse a la fibrosis quística y a portadores heterocigotos de la mutación en el gen CFTR.

Es importante realizar un cribado de dicho gen en todos los pacientes con QPA para diagnosticar la fibrosis quística paucisintomática y realizar consejo genético en los pacientes heterocigotos para la mutación del gen CFTR.

ANAMNESIS

Mujer de 26 años, sin antecedentes personales ni familiares de interés, que consultaba por lesiones cutáneas en ambas manos que se desencadenaban de manera característica tras sumerlignas durante escasos minutos en el agua.

Las lesiones desaparecían al cabo de una hora tras secado. La paciente presentaba hiperhidrosis palmar leve en los periodos de inactividad. No presentaba afectación de las plantas de los pies.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Se observaba acentuación de los pliegues palmares hasta formar pápulas y placas blanquecinas y aterciopeladas en ambas palmas de manos (Figura 1A).

Las lesiones se exacerbaban con la sudoración y a los poco minutos de la exposición al agua, adquiriendo un aspecto macerado. Se exploró el signo de “manos en el cubo”, sumergiendo las manos de la paciente en un cubo lleno de agua a temperatura ambiente durante 3 minutos, provocando el hiperarrugamiento de las palmas y la aparición de pequeñas pápulas blanquecinas milimétricas (Figura 2).

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Se realizó una biopsia cutánea que demostró una hiperplasia y dilatación de las glándulas sudoríparas ecrinas como único hallazgo relevante (Figura 1B).

DIAGNÓSTICOS

Queratodermia palmoplantar acuagénica (QPA)

TRATAMIENTO

Se trató de manera tópica con cloruro de aluminio al 20% y crema de urea al 20% con mejoría clara.

EVOLUCIÓN

La paciente no presentó ninguna clínica sistémica durante su evolución. A pesar de ello y debido a la asociación descrita de la QPA con la fibrosis quística, se realizó un panel de 32 mutaciones genéticas para el gen “cystic fibrosis transmembrane conductance regulator” (CFTR).

Se encontró una mutación heterocigótica patogénica del gen CFTR para la variante c.1521_1523del (F508del). Por tanto, a pesar de la paciente estar sana y asintomática, se le explicaron las alternativas de cara a un futuro embarazo y fue derivada para consejo genético.

DISCUSIÓN

El QPA es una condición adquirida y transitoria inducida por la exposición al agua. Tiene predilección por los adolescentes. En general, es una afección esporádica, aunque en algunos casos se ha observado una predilección familiar (1).

Las lesiones aparecen unos minutos después de la exposición al agua, y el signo de las “manos en el cubo” puede ayudarnos a observar las lesiones cutáneas características tras sumergir las manos del paciente en un cubo con agua. Este signo es un fenómeno patognomónico (2). Este cuadro suele asociarse a hiperhidrosis, sensación de quemazón, prurito y atopia.

Las alteraciones histopatológicas suelen ser muy discretas e inespecíficas, y las biopsias de piel suelen notificarse como hallazgos cutáneos normales. Sin embargo, los hallazgos microscópicos más frecuentemente reportados han sido hiperqueratosis con dilatación dérmica de los conductos sudoríparos ecrinos (3).

La enfermedad tiende a la remisión espontánea en la mayoría de los casos. Las sales de aluminio tópicas al 15-20% han sido el tratamiento más frecuentemente prescrito con rápida mejoría de las lesiones cutáneas. En los casos refractarios la toxina botulínica ha sido un tratamiento eficaz (4).

La QPA está relacionada con las mismas mutaciones que la fibrosis quística (especialmente con el DF508 del gen CFTR) ya sea en homocigosis o en heterocigosis. La pérdida funcional del canal iónico CFTR en las glándulas sudoríparas impide la reabsorción de cloro y sodio por el túbulo excretor, eliminando así el sudor hipertónico con altas concentraciones de cloro y sodio. Podría ser que este sudor hipertónico produjera la difusión de agua a la piel, generando el característico hiperarrugamiento en la piel de estos pacientes.

Raynal y colaboradores (5) describieron que la frecuencia de variantes del CFTR era del 33% en la QPA, superior a la de la población control. Por ello, es importante realizar un estudio genético de las mutaciones del gen CFTR en todos los pacientes con QPA. Por un lado, para descartar una fibrosis quística paucisintomática en pacientes no diagnosticados de fibrosis quística. Y por otro lado, para determinar el estado de portador de fibrosis quística en los heterocigotos y realizar el consejo genético en estos pacientes.

AGRADECIMIENTOS

Al Dr. Gerardo Martínez García por proporcionarnos las fotografías histológicas

BIBLIOGRAFÍA

1. Betlloch I, Vergara G, Albares MP, Pascual JC, Silvestre JF, Botella R. *Aquagenic keratoderma*. J Eur Dermatol Venerol. 2003;17(3):306-307.
2. Yan AC, Aasi SZ, Alms WJ, James WD, Heymann WR, Paller AS, et al. *Aquagenic palmoplantar keratoderma*. J Am Acad Dermatol. 2001;44(4):696-699.
3. Rongioletti F, Tomasini C, Crovato F, Marchesi L. *Aquagenic (pseudo) keratoderma: a clinical series with new pathological insights*. Br J Dermatol. 2012;167(3):575-582.
4. Garayar Cantero M, Delgado Mucientes C, Muñoz Fernández-Lomana C. *Use of botulinum toxin in the treatment of aquagenic keratoderma: One case report*. Dermatol Ther. 2018;31(5):e12689.
5. Raynal C, Girodon E, Audrezet MP, Cabet F, Pagin A, Reboul M, et al. *CFTR gene variants: a predisposition factor to aquagenic palmoplantar keratoderma*. Br J Dermatol. 2019;181(5):1097-1099.

IMÁGENES

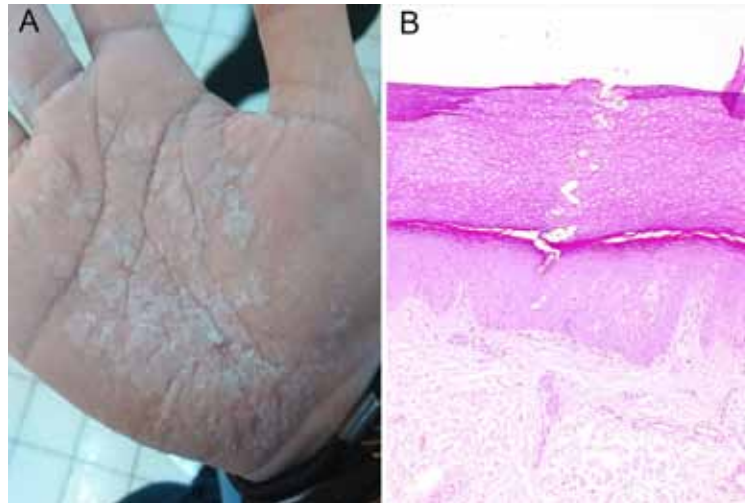


Figura 1: (A) Pápulas blancas edematosas que coalescen en placas aterciopeladas y maceradas en la palma de la mano tras una breve inmersión en el agua. (B) Estudio histopatológico que muestra el ostium de los conductos sudoríparos dilatados (acrosiríngeos) atravesando el estrato córneo (hematoxilina y eosina, x40).

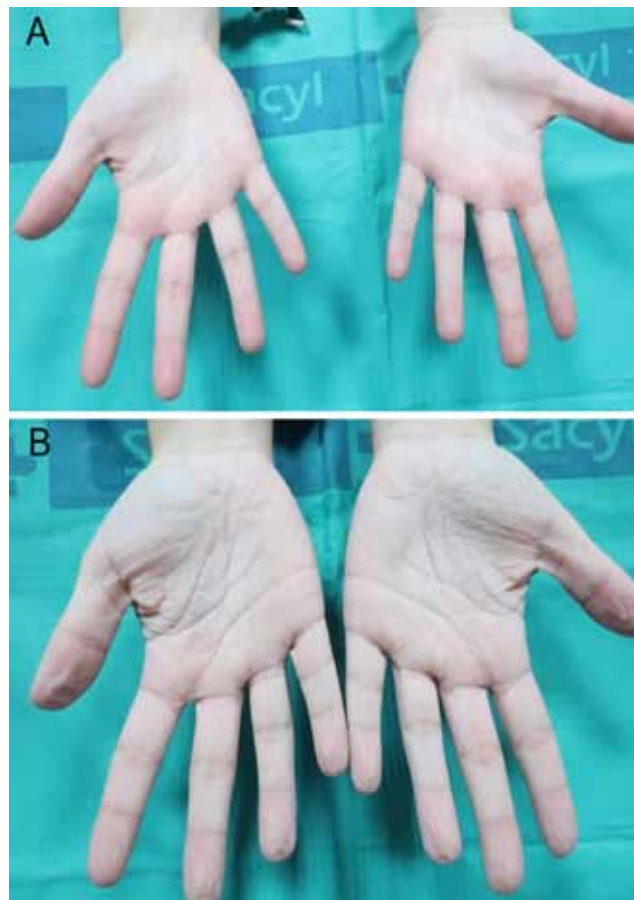


Figura 2: (A) Manos del paciente antes de sumergirlas durante 3 minutos en el agua. (B) Hiperarrugamiento de las palmas y los dedos junto con pequeñas pápulas translúcidas tras la inmersión en el agua (signo “manos en el cubo”).

HALLAZGO CASUAL DE UNA NEUMONITIS INDUCIDA POR METOTREXATE EN EL SPECT/TC DE PERFUSIÓN PULMONAR

Autora Principal:

ROSANNA DEL CARMEN ZAMBRANO INFANTINO
MIR 1 Medicina Nuclear, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Colaboradores:

FRANCISCO SEBASTIÁN PALACID
MIR Medicina Nuclear, Hospital Clínico Universitario de Valladolid
MARÍA GARCÍA ARAGÓN
MIR Medicina Nuclear, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Tutora:

DRA. NOELIA ÁLVAREZ MENA
L.E. Medicina Nuclear, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

RESUMEN / ABSTRACT

Presentamos el caso de una paciente de 77 años, con antecedente de artritis reumatoide tratado con metotrexate (MTX) desde hace 3 meses, que acude a urgencias por clínica de astenia y anorexia que inició hace 10 días, asociando 48 horas antes del ingreso disnea con saturación de O₂ basal < 90%, sudoración difusa y tos no productiva.

Ante la sospecha de un tromboembolismo pulmonar, se le realiza una gammagrafía de perfusión pulmonar con 99mTc-MAA con SPECT/TC.

Esta prueba descarta el diagnóstico de presunción aunque se observan otros hallazgos radiológicos sugerentes de neumonitis por metotrexato.

A su ingreso hospitalario la paciente fue tratada empíricamente con oxigenoterapia, aerosolterapia, corticoides y antibióticos, con suspensión del metotrexate.

Dada la negatividad de los hemocultivos y el cultivo de esputo, se confirma el diagnóstico.

Al cabo de una semana, la evolución clínica es favorable, por lo que se decide alta con retirada definitiva del metotrexate. Además, el control radiológico a las 3 semanas está dentro de la normalidad.

La neumonitis por metotrexate es una patología con una incidencia del 4% de cada 100 pacientes/año que padecen AR.

No existe ninguna prueba diagnóstica definitiva por lo que el diagnóstico requiere una alta sospecha clínica, una radiología compatible y la mejoría tras la suspensión del fármaco.

La alteración radiológica más característica es la afectación intersticial difusa (EPID), como en nuestra prueba.

Por tanto, el SPECT/TC de perfusión pulmonar no sólo fue útil para descartar un tromboembolismo pulmonar sino también para apoyar el diagnóstico de neumonitis por metotrexate.

ANAMNESIS

Paciente mujer de 77 años que acude a Urgencias por clínica de astenia y anorexia que inició hace 10 días. Además, asocia desde hace 2 días moderada disnea, sudoración difusa y tos no productiva.

Sin alergias medicamentosas conocidas. No refiere hábitos tóxicos. Como factores de riesgo cardiovasculares, presenta únicamente hipertensión arterial. Sin Diabetes Mellitus ni dislipemia. Como antecedente personal de interés, padece artritis reumatoide diagnosticada hace 1 año.

En tratamiento domiciliario con Metotrexato 2,5 mg (6 comprimidos a la semana), iniciado hace 3 meses.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Al ingreso:

- TA 104/58 mmHg, Frecuencia cardiaca: 105 lpm; Frecuencia respiratoria: 25 rpm; temperatura 36.5 °C; Saturación de O₂ basal 89%.
- ECG: taquicardia sinusal a 120 lpm, sin otros hallazgos de interés.
- General: Consciente, orientada y colaboradora, con buen estado de hidratación.
- Cardíaco: ruidos cardíacos rítmicos y taquicárdicos. No se auscultan soplos.
- Pulmonar: tórax simétrico, normoexpansible, ruidos respiratorios disminuidos y con crepitantes bibasales.
- Abdomen: blando y no doloroso, sin palpación de masas ni megalias.
- Extremidades: sin edemas ni signos de trombosis venosa profunda.
- Saturación de O₂ con oxigenoterapia a 2 litros de 94%.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- Pruebas de laboratorio al ingreso:

- * Hemograma: Leucocitos 16.000/mm³, 91.4% de neutrófilos, hemoglobina 12.4 g/dL, hematocrito 37.3%, plaquetas 285.000/mm³.
- * Sistemático de coagulación: Dímero D de 3215.
- * Bioquímica sanguínea: Sodio 134mEq/L, potasio 4.6 mmol/L, glucemia 149 mg/dL, creatinina 1.62 mg/dL, urea 81.3 mmol/L, PCR 100.3 mg/L, procalcitonina 0.19 ng/mL.
- * Gasometría arterial: pO₂ 58 mmHg, pCO₂ 32 mmHg, pH 7.5.
- * PCR SARS-COV-2 en exudado nasofaríngeo: Negativo.
- * Hemocultivos y cultivo de esputo: Negativos.

- Gammagrafía de perfusión pulmonar con SPECT/TC (99mTc-MAA) al ingreso: adecuada perfusión con buena delimitación de la silueta pulmonar, sin identificarse defectos de perfusión que sugieran tromboembolismo. Incidentalmente, en el SPECT/TC se observa un patrón intersticial difuso en “vidrio deslustrado” en ambos pulmones. Dado el contexto clínico de la paciente, se recomienda valorar neumonitis por metotrexate, siendo menos probable un origen infeccioso.

- Radiografía de tórax al ingreso: leves infiltrados intersticiales difusos bilaterales.

- Radiografía de tórax de control (a las 3 semanas): mejoría radiológica.

DIAGNÓSTICOS

Neumonitis por metotrexate.

TRATAMIENTO

- Omitir metotrexate.
- Evitar encamamientos prolongados. Dieta libre. Líquidos abundantes.
- Bromuro de ipratropio con cámara espaciadora: 2 inhalaciones cada 8 horas.
- Metilprednisolona 10 mg: 1 comprimido en el desayuno.

EVOLUCIÓN

La evolución clínica de la paciente fue favorable con desaparición de la sintomatología que motivó su ingreso. Al alta la saturación de O₂ basal estaba en torno al 93-94%. Los controles radiológicos realizados a las 3 semanas posteriores a la suspensión del metotrexate estaban dentro de la normalidad.

DISCUSIÓN

La Artritis Reumatoide (AR) es una enfermedad sistémica crónica que implica afectación articular y extra-articular. De las manifestaciones extra-articulares una de las más frecuente es la afectación pulmonar, que puede ser causada tanto por la propia enfermedad como por la medicación para su tratamiento (1). La neumonitis por los fármacos modificadores de la enfermedad como el metotrexate (MTX) ha sido documentada previamente, presentando una incidencia del 4% por cada 100 pacientes/año y siendo más frecuente dentro del primer año de tratamiento (2).

Los mecanismos fisiopatológicos que producen la toxicidad pulmonar por MTX son desconocidos, sin embargo; se han identificado algunos factores de riesgo como la edad avanzada, la diabetes mellitus, el daño renal o hepático, la existencia de enfermedad pulmonar o la alteración de las pruebas de función respiratoria previa al tratamiento (3).

No existe ninguna prueba diagnóstica definitiva, por lo que es necesaria una alta sospecha clínica (disnea, tos no productiva e insuficiencia respiratoria), una radiología compatible y la mejoría tras la suspensión del fármaco. Además, es imprescindible descartar procesos infecciosos como causa (hemocultivos y/o cultivos de esputo, lavado broncoalveolar, biopsia pulmonar en raras ocasiones). La alteración radiológica más característica es la enfermedad pulmonar intersticial difusa (EPID), como la observada en el SPECT/TC de perfusión pulmonar (4). La gammagrafía de perfusión pulmonar con SPECT/TC es una importante herramienta diagnóstica utilizada ante la sospecha clínica de tromboembolismo pulmonar. Además, gracias a la imagen tridimensional del SPECT/TC nos permite identificar segundos diagnósticos, como en nuestra paciente (5). Revisando la literatura hasta el momento, no se ha descrito ningún caso de neumonitis inducida por MTX diagnosticada mediante esta prueba. Por tanto, podemos concluir que la gammagrafía de perfusión pulmonar con SPECT/TC ha modificado significativamente el manejo terapéutico de nuestra paciente, evitando así tratamientos innecesarios e ingresos más prolongados.

BIBLIOGRAFÍA

1. Hisham M. Habib. Pulmonary involvement in early rheumatoid arthritis patients. *Clin Rheumatol* (2011) 30:217–221.
2. De los Mozos R. Andrea Methotrexate pneumonitis in a patient with Crohn's disease, during the COVID pandemic: An unusual clinical case and review of the literatura. *Gastroenterol Hepatol* 2021 Apr;44(4):302-303. doi: 10.1016/j.gastrohep.2020.07.003.
3. Golpe R, Suárez-Valor M. Methotrexate Pneumonitis in Crohn's Disease. *Arch Bronconeumol*. 2018;54:528-541.
4. C. Roubille, B. Haraoui. Interstitial lung diseases induced or exacerbated by DMARDS and biologic agents in rheumatoid arthritis: a systematic literature review. *Seminars in arthritis and rheumatism*. 43 (2014):613-626.
5. Monaco L, Crivellaro C, Cressoni M, Foti G, Landoni C, Messa C et al. The heterogeneity of lung perfusion patterns in SPECT/CT during COVID-19: not only embolism. . *Eur J Nucl Med Mol Imaging*. 2021 Sep;48(10):3020-3021. doi: 10.1007/s00259-021-05377-1. Epub 2021 May 5. PMID: 33954825; PMCID: PMC8099144.

IMÁGENES

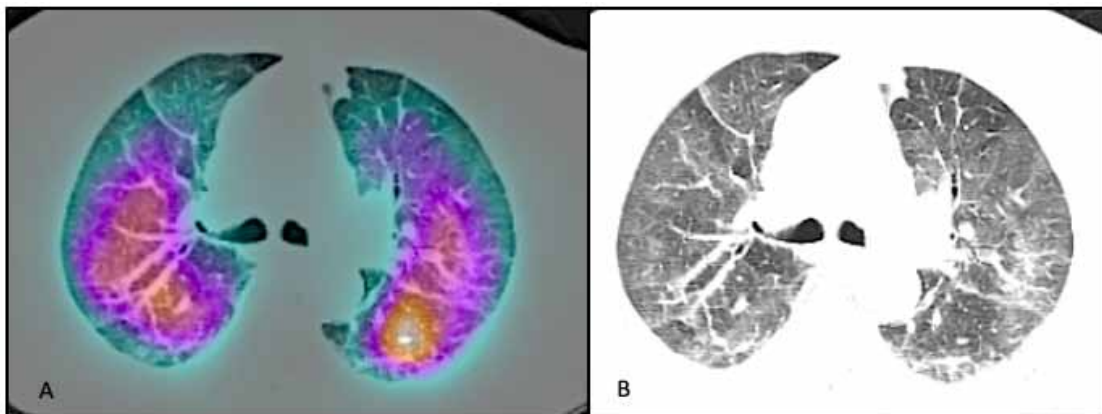


Imagen 1: A) SPECT/TC de perfusión pulmonar con ^{99m}Tc -MAA (cortes axiales): no se observan defectos de perfusión sugere de tromboembolismo pulmonar. No obstante, en nuestro TC de baja dosis (B) se visualiza un patrón intersticial difuso en “vidrio deslustrado” en ambos parénquimas pulmonares. Dado el contexto clínico, en probable relación con neumonitis por metotrexate, menos probable infeccioso.

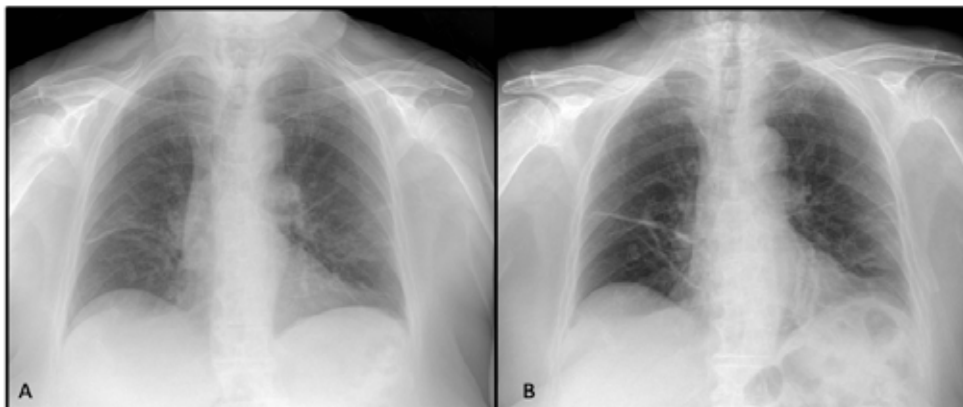


Imagen 2: A) Radiografía de tórax en proyección posteroanterior (al ingreso): se aprecia un leve patrón intersticial difuso y bilateral. B) Radiografía de tórax en proyección posteroanterior (a las 3 semanas): mejoría radiológica significativa tras la suspensión del metotrexate y el tratamiento corticoideo.

Casos Clínicos Quirúrgicos

Premiados

DE RECHAZO DEL INJERTO RENAL A TUMOR METASTÁSICO

Autor Principal:

LUIS ANTONIO CUÉLLAR MARTÍN

MIR 4 Urología, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Colaboradores:

FERNANDO NATAL ALVAREZ

MIR Urología, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

ANA HERRANZ ARRIERO

MIR Urología, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Tutor:

DR. JUAN RAMÓN TORRECILLA GARCÍA-RIPOLL

L.E. Urología, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Tutora:

DRA. ELENA GARCIA LAGARTO

Anatomía Patológica, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

RESUMEN / ABSTRACT

Presentamos el caso de un varón de 45 años trasplantado renal desde hace 1 año por poliquistosis hepatorenal del adulto.

Inicia de manera asintomática empeoramiento progresivo de la función del injerto (pasando de creatininas basales en torno a 1,6mg/dl a 3,8 mg/dl). Se realiza biopsia del trasplante por sospecha de rechazo del injerto y con sorprendente resultado posterior de posible carcinoma de células renales.

Tras un estudio de extensión negativo se realiza trasplantectomía sin incidencias.

El estudio inmunohistoquímico de la pieza sugiere un origen metastásico, probablemente pulmonar.

Con estudio PET-TC, ecografía de escroto y gastroscopia sin hallazgos patológicos, probablemente nos encontremos en un caso de metástasis de órgano primario en donante.

La incidencia de cáncer primario en el paciente trasplantado se estima del 15-20% a los 10 años, pudiendo llegar al 40% a los 20 años.

Los más frecuentes son de origen cutáneo (50%) y linfoproliferativo (21%). Otra entidad reconocida es la neoplasia en injerto, con incidencia desconocida.

Su etiología más frecuente en el trasplante renal es el carcinoma de células renales (58%), el melanoma (10%) y el coriocarcinoma (9%).

Se espera una incidencia cada vez mayor debido al aumento de la edad de los donantes.

En su tratamiento, poco estandarizado y sin gran evidencia, es fundamental la transplantectomía y el manejo oncológico según la sospecha inmunohistoquímica del primario.

ANAMNESIS

Varón de 45 años sin alergias medicamentosas conocidas con antecedentes personales de exfumador (Índice paquete/año de 22), HTA, Hiperuricemia y enfermedad renal estadio 5 secundaria a poliquistosis hepatorenal del adulto.

Recibe injerto renal en septiembre de 2021 colocándose en fosa iliaca derecha, con creatininas estables en torno a 1,6mg/dl.

Se objetiva dentro de su seguimiento de trasplante renal, un empeoramiento progresivo de su función renal (llegando hasta cifras de creatinina de 3,8mg/dl).

El paciente refiere una pérdida de unos 10Kg de peso aproximadamente en el último semestre, por lo demás se encuentra asintomático. Se decide realizar biopsia del injerto renal.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Peso 75 kg talla 180 cm. Constantes en rango de normalidad. Consciente, orientado, colaborador, buen estado general, eupneico en reposo.

Cabeza y cuello: no adenopatías palpables ni ingurgitación yugular.

Auscultación cardiopulmonar: sin hallazgos patológicos.

Abdomen: blando, depresible, no doloroso a la palpación. Incisión de Gibson en fosa iliaca derecha. Masas en ambos hipocondrios sugestivos de hipertrofia renal, así como en fosa iliaca derecha compatible con injerto renal. Ruidos hidroaéreos presentes. Blumberg – Murphy – Puñopercusión renal bilateral -.

Extremidades inferiores: No edemas ni signos de trombosis.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Analítica: Hemograma: Hb 11,5 g/dL, leucocitos 5860/ μ L, linfocitos 1500/ μ L, neutrófilos 56,6%, plaquetas 144000/ μ L VSG 35mm Bioquímica Cr 4,14 mg/dL, FG 16 (mL/min/1,73m²), Na 141 mmol/L, K 5 mmol/L PCR 25 mg/L Coagulación: sin alteraciones

Ecografía de abdomen: (...) Riñones sustituidos por incontables imágenes de aspecto quístico, agrandados, en relación con poliquistosis renal. En fosa iliaca derecha se identifica injerto renal con prominencia de las pirámides y disminución difusa de su ecogenicidad. Leve ectasia de la vía excretora y aumento difuso del grosor de su pared, sin causa obstructiva en todo su trayecto. No se visualizan colecciones perirrenales. Estudio Doppler con una morfología y un índice de resistencia dentro de límites normales.

Biopsia del injerto: compatible con carcinoma de células renales (posible carcinoma de ductos de Bellini) sin poder descartar metástasis. Sin signos de rechazo agudo celular ni humoral. Necrosis tubular aguda.

DIAGNÓSTICOS

1. Fallo del injerto renal
2. Tumor en injerto renal (primario Vs metastásico)

TRATAMIENTO

En primera instancia se realiza estadiaje con TC toraco-abdomino-pélvico, sin hallazgos de tumor urotelial o diseminación a distancia. Finalmente se decide transplantectomía, que fue realizada sin incidencias.

EVOLUCIÓN

El análisis anatomopatológico evidencia una infiltración multifocal por carcinoma pobremente diferenciado con áreas sarcomatoides con invasión perineural, perivascular y de vasos y grasa seno renal. Presenta expresión intensa y difusa de las células tumorales para Ck7, Vimentina, TTF-1 (característico de pulmón y tiroides) y Napsin-A. Expresión negativa para Sinaptofisina, Cromogranina y CD-56 (marcadores neuroendocrinos); PAX-8 (cáncer renal); GATA-3 y Uroplaquina III (tumor urotelial); CK-20 y CDX2 (cáncer colorrectal); p40 (epidermoide); c-kit (variable); NKx3.1, PSA y p504 (próstata); Tiroglobulina (tiroides); SALL-4 y OCT 3/4 (tumores germinales); S-100 (origen neural); ALK y ROS-1 (marcadores pronósticos de pulmón). El índice de proliferación celular (Ki-67) es > 90%.

Este inmunofenotipo es compatible con origen pulmonar. Ante la sospecha de metástasis en injerto y con TC previo normal se solicita PET-TC con fluordesoxiglucosa-¹⁸F donde no se objetiva captaciones metabólicas patológicas y únicamente reseñable cierta captación gástrica asociado a discreto engrosamiento intramural. Se realiza gastroscopia sin hallazgos patológicos y biopsia en antro con histopatología sugerente de gastritis crónica leve.

El paciente se encuentra actualmente asintomático, habiendo retornado a hemodiálisis y con la sospecha de tumor metastásico de pulmón de donante de rápida evolución en contexto de inmunosupresión farmacológica.

DISCUSIÓN

El desarrollo de neoplasias en pacientes receptores de trasplantes se estima entre el 15-20% a los 10 años y pudiendo llegar al 40% a los 20 años (1), con un nada desdeñable impacto en la morbilidad, siendo más frecuentes los de origen cutáneo (50%) o linfoproliferativo (21%) (2). La inmunosupresión (mediante múltiples mecanismos) y el aumento de la supervivencia global de los receptores hace esta entidad más importante con los años.

Otro origen neoplásico puede ser la transmisión a través del injerto, con una incidencia baja y desconocida con exactitud, aunque se espera un hipotético aumento debido a la mayor edad de los donantes. Dentro del trasplante renal, el carcinoma de células renales es el más frecuente (58%), el melanoma (10% del que existe amplio registro en la literatura) y el coriocarcinoma (9%) (3). En el caso de tumores renales, un alto porcentaje son hallados en la cirugía de banco. El uso de estos órganos subóptimos está descrito, previa escisión tumoral y conservación de nefronas, reportando unos resultados de control oncológicos aceptables (4); siendo mandatorio la individualización, la explicación detallada de las posibles implicaciones y el consentimiento explícito del receptor.

La aparición de otras neoplasias implica generalmente un origen metastásico, cuyo manejo es controvertido y poco estandarizado, basándose principalmente en la transplantectomía y el tratamiento oncológico según la sospecha inmunohistoquímica del posible órgano primario (5).

AGRADECIMIENTOS

A la sección de Trasplante renal del servicio de Nefrología y Urología y al servicio de Anatomía Patológica del Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

BIBLIOGRAFÍA

1. Lutz J, Heemann U. Tumours after kidney transplantation. *Curr Opin Urol*. marzo de 2003;13(2):105-9
2. Cheung CY, Tang SCW. An update on cancer after kidney transplantation. *Nephrol Dial Transplant*. 1 de junio de 2019;34(6):914-20.
3. Abdullayeva L. Donor-Transmitted Melanoma: Is It Still Bothering Us? *Curr Treat Options Oncol*. 23 de abril de 2020;21(5):38.
4. Warren H, Olsburgh J. Management of Renal Cell Carcinoma and Other Renal Masses in the Kidney Graft. *Curr Urol Rep*. 11 de febrero de 2020;21(1):8.
5. Tran AP, Martins PN, Papazian ZG, Vanguri VK, Movahedi B, Fan PY, et al. Transplantation of Renal Allograft After Removal of Renal Cell Carcinoma: Case Report and Review of the Literature. *Exp Clin Transplant*. julio de 2021;19(7):732-5.

IMÁGENES

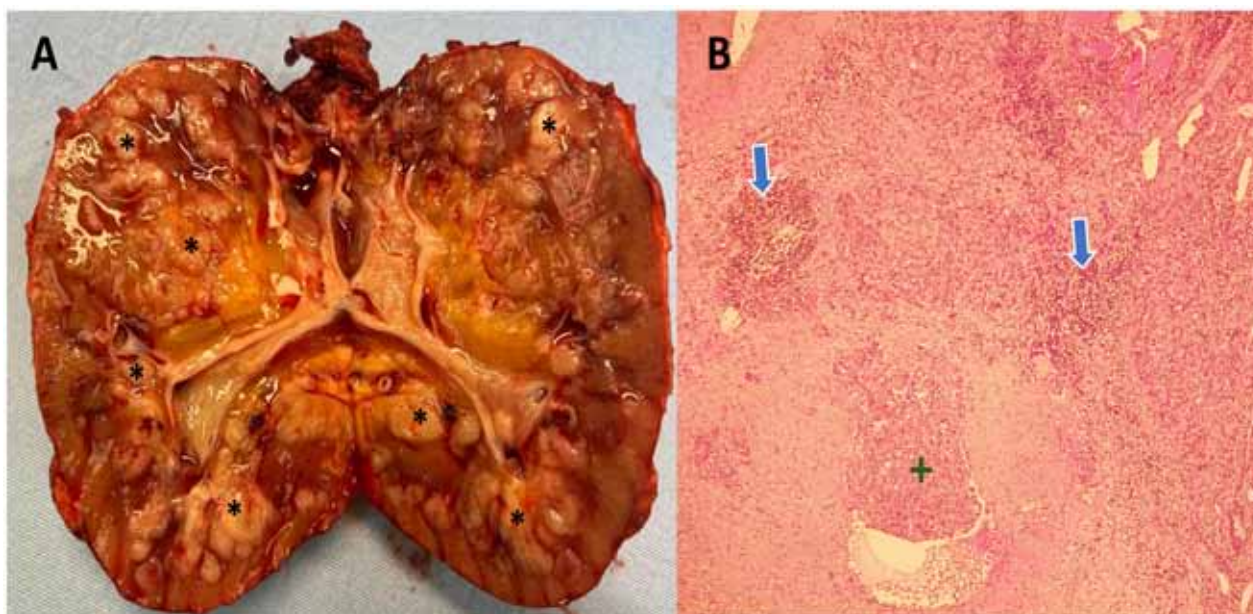


Imagen 1: A: Macropsia de la pieza quirúrgica, evidenciando significativa desestructuración parenquimatosa secundaria a múltiples focos tumorales (*). B: Imagen histopatológica x4 aumentos y tinción con hematoxilina-eosina. Nidos tumorales sólidos con focos de necrosis infiltrando de manera multifocal el parénquima renal, incluyendo grasa del seno (flecha). Se observan numerosas imágenes de invasión vascular (+) y perineural. Las células tumorales mostraban grandes núcleos pleomórficos con abundantes figuras de mitosis y citoplasma eosinófilo.

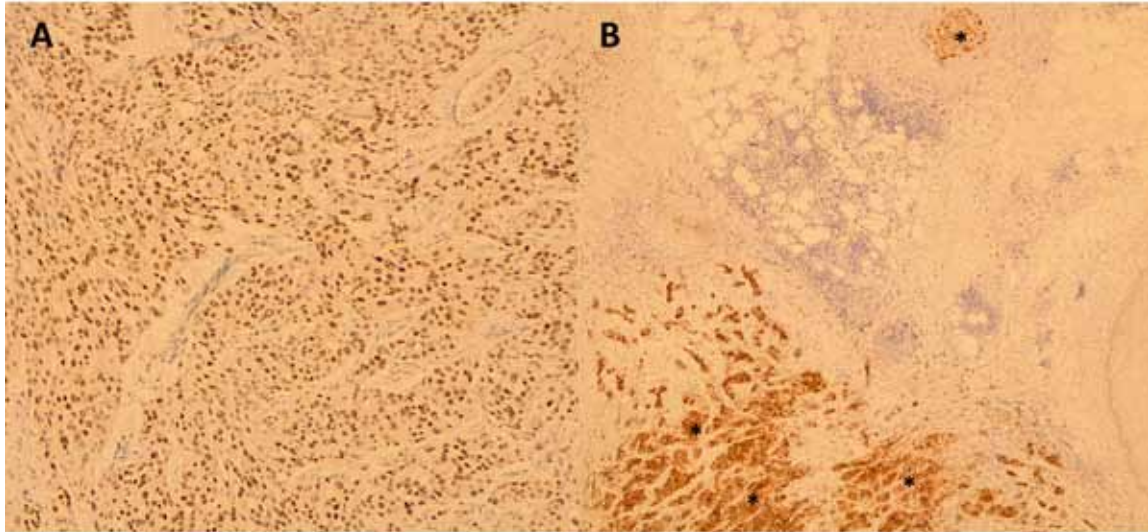


Imagen 2: A: Inmunohistoquímica para TTF-1 x10 aumentos. Expresión nuclear intensa y difusa en las células tumorales. B: Inmunohistoquímica para Napsin-A x4 aumentos. Expresión citoplasmática intensa y difusa de las células tumorales (*).

DISNEA MENSUAL: ¿NEUMOTÓRAX CATAMENIAL?

Autor Principal:

DAVID ALFONSO MORA PUENTES

MIR 1 Cirugía Torácica, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Colaboradores:

CRISTINA SÁNCHEZ TORRALVO

MIR Cirugía Cardiovascular, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

ÁLVARO FUENTES MARTÍN

MIR Cirugía Torácica, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Tutor:

DR. MAURICIO LOUCÉL BELLINO

L.E. Cirugía Torácica, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Tutor:

DR. JOSÉ SORO GARCÍA

Cirugía Torácica, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

RESUMEN / ABSTRACT

Se trata de una paciente en la quinta década de la vida quien acude múltiples veces a urgencias por episodios súbitos de disnea y dolor en hemitórax derecho, durante sus ingresos hospitalarios se evidencian neumotórax recidivantes manejados con drenajes endotorácicos, como antecedente de importancia fue intervenida en el 2009 por endometriosis pélvica. No presenta hallazgos relevantes en la exploración física. Durante el último ingreso hospitalario por persistencia de fuga aérea a través del drenaje pleural y colapso pulmonar intermitente se realizó una tomografía de tórax sin hallazgo de alguna patología evidente, por lo cual se intervino quirúrgicamente por medio de una toracoscopia derecha donde se visualizaron múltiples poros diafragmáticos, con lo cual se realizó el diagnóstico y así mismo se trató quirúrgicamente con el cierre primario de los poros mediante plicatura diafragmática con sutura barbada y pleurodesis mecánica. En el seguimiento la paciente no ha vuelto a presentar síntomas respiratorios y a nivel radiológico persiste una adecuada expansión pulmonar.

ANAMNESIS

Paciente de 46 años acude al hospital por sensación de disnea y dolor torácico derecho de características pleuríticas, no refiere un desencadenante claro, niega hemoptisis.

Antecedentes: Endometriosis pélvica intervenida quirúrgicamente en 2009. Múltiples neumotórax espontáneos derechos recidivantes desde el año 2019 tratados con drenaje endotorácico, en Octubre 2021 se realizó

bullectomía apical derecha y pleurodesis mecánica (enfisema bulloso subpleural). Toma como método anti-conceptivo Desogestrel 75mcg día.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Al ingreso la paciente presentaba taquipnea y saturación baja de oxígeno con requerimiento de oxígeno suplementario, sin presencia de tiraje ni cianosis. A nivel del tórax sin evidencia de heridas ni estigmas de contusión en parrilla costal, a la palpación sin deformidades ni crepitación, a la auscultación ruidos respiratorios ausentes en hemitórax derecho y conservados sin agregados en el izquierdo. A la palpación el abdomen era blando y no tenía signos de irritación peritoneal.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- Radiografía de tórax: Neumotórax derecho completo, sin otros hallazgos.
- Radiografía de tórax control: Reexpansión pulmonar, drenaje torácico normoposicionado.
- TAC de tórax: Pequeña cámara aérea apical derecha adyacente a la superficie pleural (que presenta grapas quirúrgicas en relación a su antecedente quirúrgico previo). El tubo de drenaje muestra su extremo distal a nivel anterior derecho. Buena expansión del resto de parénquima pulmonar. Enfisema subcutáneo en región axilar derecha. No hay derrame pleural ni pericárdico. No se observan imágenes nodulares que sugieran implantes pleurales.

DIAGNÓSTICOS

Neumotórax espontáneo derecho secundario a porosis diafragmática.

TRATAMIENTO

Con la radiografía de ingreso se decide la colocación de un drenaje endotorácico 12Fr, días posteriores presenta nuevamente colapso pulmonar a pesar del drenaje por lo cual se implanta un nuevo drenaje de 20Fr con adecuada expansión pulmonar. Se realiza TAC de tórax ya descrito y durante el mismo ingreso se programa procedimiento quirúrgico en el cual se evidencia múltiples poros en el hemidiafragma derecho (Imagen 1), los cuales se tratan con cierre primario mediante plicatura diafragmática con sutura barbada (Imagen 2) y pleurodesis mecánica.

EVOLUCIÓN

Durante el seguimiento ambulatorio la paciente no ha presentado nuevos episodios de disnea ni dolor torácico, con disminución del requerimiento de analgésicos, tolerando adecuadamente su actividad física cotidiana. Radiografía de tórax de control con expansión pulmonar total sin signos de complicaciones.

DISCUSIÓN

El neumotórax catamenial (NC) es la expresión más frecuente del síndrome de endometriosis torácica, definido como un neumotórax espontáneo recurrente que se presenta en mujeres de edad reproductiva en relación temporal con la menstruación (24 horas previo hasta 72 horas posterior) usualmente (1,3,4). El NC es considerada una entidad rara con una incidencia menor del 3 al 6% de las mujeres que sufren un neumotórax espontáneo, con un claro predominio derecho 90% (1,3,4).

Debido a su baja incidencia y la inespecificidad del cuadro, no suele ser incluido dentro del diagnóstico diferencial, lo que genera un infradiagnóstico, obteniendo así una mayor tasa de recidiva y la necesidad de nuevas intervenciones (1,4).

Existen diferentes teorías etiopatogénicas, siendo la más aceptada la de la menstruación retrógrada, según la cual las células endometriales migran a través del flujo peritoneal desde las trompas uterinas al diafragma, donde se implantan, con la subsecuente necrosis y perforación diafragmática (1,2,4). Otras hipótesis consideran que puede ser debido a una vasoconstricción y broncoespasmo generado por la prostaglandina F2 durante la menstruación que induce a la rotura alveolar (teoría fisiológica), con mayor probabilidad si además hay presencia de bullas (1,2,4), o por la diseminación de tejido endometrial a través del sistema venoso y/o linfático (teoría metastásica).

Ante un neumotórax recidivante en mujeres en edad fértil se debe generar una sospecha diagnóstica, incluso si presenta síntomas sin relación con la menstruación o con supresión ovárica (1,3,4). En cuanto al manejo específico del NC, existe una gran variabilidad respecto a la recurrencia basada en el tratamiento realizado, siendo el manejo multimodal (reparación diafragmática, pleurodesis, resección pulmonar y terapia hormonal) el mejor tratamiento (5).

BIBLIOGRAFÍA

1. Visouli AN, Zarogoulidis K, Kougioumtzi I, Huang H, Li Q, Dryllis G, et al.. Catamenial pneumothorax. 2014;6(24):448–60.
2. Nezhat C, Lindheim SR, Backhus L, Vu M, Vang N, Nezhat A, et al. Thoracic endometriosis syndrome: A review of diagnosis and management. Vol. 23, Journal of the Society of Laparoendoscopic Surgeons; 2019.
3. Gil Y, Tulandi T. Diagnosis and Treatment of Catamenial Pneumothorax: A Systematic Review. Vol. 27, Journal of Minimally Invasive Gynecology. Elsevier B.V.; 2020. p. 48–53.
4. Shrestha B, Shrestha S, Peters P, Ura M, Windsor M, Naidoo R. Catamenial Pneumothorax, a Commonly Misdiagnosed Thoracic Condition: Multicentre Experience and Audit of a Small Case Series With Review of the Literature. *Hear Lung Circ* 2019;28(6):850–7.
5. Pathak S, Caruana E, Chowdhry F. Should surgical treatment of catamenial pneumothorax include diaphragmatic repair? *Interact Cardiovasc Thorac Surg*. 2019 Dec 1;29(6):906–10.

IMÁGENES

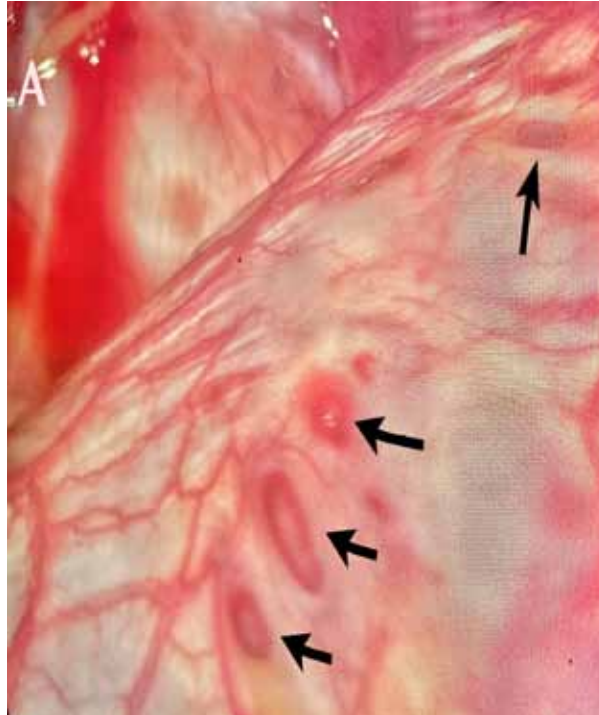


Imagen 1: Videotoracoscopia donde se señala los poros en el hemidiafragma derecho.

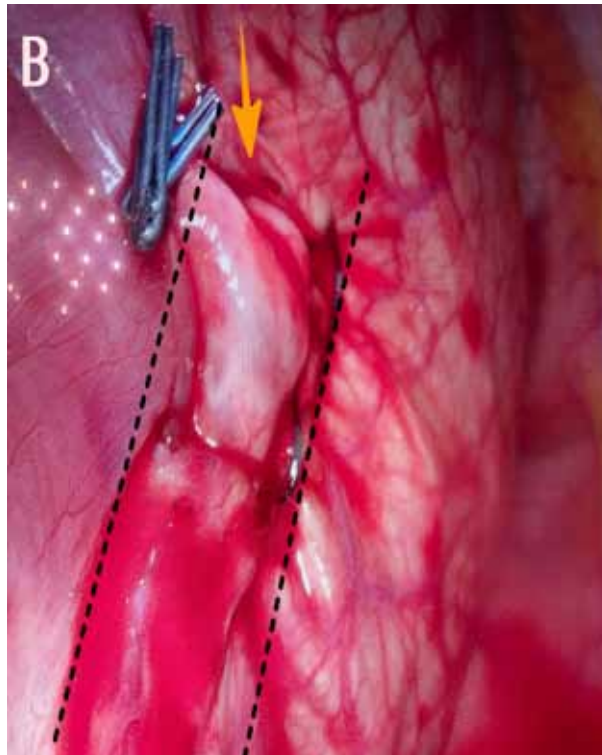


Imagen 2: Manejo quirúrgico de los defectos diafragmáticos con sutura barbada fijándola con clips.

COBERTURA EN PACIENTE GRAN QUEMADO CON CULTIVOS DE QUERATINOCITOS Y FIBROBLASTOS

Autor Principal:

ALBERTO RUIZ MULAS

MIR 4 Cirugía Plástica, Estética y Reparadora, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

Colaboradores:

CELIA MIÑÓN SANTAMARÍA

MIR Cirugía Plástica, Estética y Reparadora, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

ANDRÉS ALEJANDRO LINARES SARMIENTO

MIR Cirugía Plástica, Estética y Reparadora, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

Tutora:

DRA. CONCEPCIÓN CONCEJO CASAS

L.E. Cirugía Plástica, Estética y Reparadora, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

Tutora:

DRA. ANA MARTÍN LUENGO

Medicina Intensiva, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

RESUMEN / ABSTRACT

Varón de 53 años que sufrió quemaduras profundas en el 80% de su superficie corporal durante un incendio al aire libre.

Uno de sus principales problemas era la escasa cantidad de piel sana que presentaba para la obtención de los injertos necesarios en la cobertura de la piel dañada.

Además asociaba el inconveniente de que las pocas zonas donantes disponibles no eran las más óptimas para extraer injertos de ellas, como son las plantas de manos y pies.

En casos como el suyo, una herramienta terapéutica para hacer posible la cobertura cutánea es la utilización de cultivos de queratinocitos y fibroblastos procedentes de un pequeño fragmento de piel del propio enfermo^{1, 2, 3}.

En nuestro caso, con una gran superficie quemada y muy poca zona donante, se optó por dichos cultivos, con el objetivo de aumentar “artificialmente” la poca piel sana de la que se disponía para cubrir las quemaduras. Desde su ingreso hasta el prendimiento actual de la piel cultivada, ha precisado varios desbridamientos y multitud de curas, algunas de ellas con pomadas antibióticas para gérmenes extremadamente resistentes, además de los correspondientes tratamientos sistémicos para la infección.

En este paciente, han prendido el 70% de los cultivos aplicados, permitiendo cubrir un 25% de su superficie quemada y, por tanto, contribuyendo en una parte importante a la curación de la piel quemada.

ANAMNESIS

Paciente de 53 años, fumador, sin otros antecedentes médicos de interés, que sufre quemaduras en el 80% de la SCT en un incendio al aire libre. Cuando el Servicio de Emergencias llegó al lugar del accidente, el enfermo se encontraba consciente y con mucho dolor. Debido a la importante quemadura facial y a la sospecha de inhalación de humo y para prevenir la posterior imposibilidad de un manejo adecuado de la vía aérea, se decidió la intubación orotraqueal previo a su traslado. Cuando llegó a la Unidad de Grandes Quemados de nuestro Hospital, el paciente presentaba una reposición hidroelectrolítica incompleta, y se inició aportación de fluidos según la fórmula BET (Bio Engineer Team), con concentración decreciente de albúmina, a través de un catéter venoso central.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Las quemaduras, según localización y profundidad eran:

- Cabeza y cuello: quemaduras profundas en cara, región occipital y cuello. Cuero cabelludo, en su mayoría, libre de quemadura
- Tronco: quemaduras profundas en tórax anterior y posterior, así como en la región lumbar. Quemadura profunda en región abdominal, a excepción de la región infraumbilical.
- Extremidades superiores: quemaduras circunferenciales profundas en ambas extremidades, siendo en las palmas de las manos algo más superficial.
- Extremidades inferiores: quemaduras circunferenciales profundas en las dos extremidades, a excepción de los pies y de los tercios inferiores de las piernas. Ambos glúteos con quemaduras profundas.
- En todas las extremidades, importante tensión cutánea y debido a la profundidad y disposición circular de las quemaduras, con alta probabilidad de desarrollar un síndrome compartimental.
- En definitiva, las áreas de piel sana y, por tanto, que pudieran ser utilizadas como zonas donantes eran el cuero cabelludo, la región abdominal infraumbilical, la región lumbar caudal, pies y tercio distal de ambas piernas, lo que suponía un 20% de su superficie cutánea total.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

La cobertura con cultivos de queratinocitos no exige la petición de ninguna prueba diferente a las habitualmente solicitadas antes de cualquier otra cirugía de quemaduras. Es necesario una valoración preoperatoria por parte del equipo de Anestesia y realizar las pruebas complementarias que se solicitan comúnmente en otras intervenciones quirúrgicas de pacientes gran quemados (analítica básica con coagulación, electrocardiograma y radiografía de tórax).

No es necesario contar con pruebas de compatibilidad ni serologías específicas para esta técnica, dado que los queratinocitos cultivados son del propio paciente.

El tamaño de la muestra de piel que se envía a cultivar es de unos escasos centímetros cuadrados, (habitualmente se obtiene un huso de aproximadamente 5 cm²). El cultivo de las células extraídas de ella permite ela-

borar láminas de “piel” cultivada, compuestas por una capa superficial de queratinocitos y otra profunda de fibroblastos, con las que se pueden cubrir superficies de cientos de centímetros cuadrados. Es por este motivo por el que se indican en pacientes con grandes zonas quemadas y escasas zonas donantes.

DIAGNÓSTICOS

Quemaduras profundas en el 80% de la superficie corporal total

TRATAMIENTO

Desde su ingreso el paciente requirió el soporte intensivo (ventilatorio, respiratorio, renal, hemodinámico, etc.) propio de un enfermo crítico, y el tratamiento rehabilitador necesario para mantener los rangos de movimiento y prevenir las rigideces articulares.

Para la realización de los cultivos de queratinocitos fue necesario obtener una pequeña muestra de piel y tejido subcutáneo, de 3 x 2 cm, de un área no dañada (en este caso, de la ingle). Dicho fragmento, introducido en un medio adecuado, se transportó al Banco de Tejidos de Asturias donde se procedió a su cultivo y expansión, tanto de los queratinocitos como de los fibroblastos.

De entre todas las posibles zonas receptoras de los cultivos de piel, se eligió el tronco anterior (tórax superior y abdomen superior, exceptuando una franja entre ambos) y la cara anterior de los muslos. Estas áreas están sujetas a menor presión y tracción mecánica que la espalda o las áreas posteriores de las extremidades y, además, son más fáciles de visualizar durante las curas. Desde el punto de vista quirúrgico, sobre dichas localizaciones se llevaron a cabo varias cirugías. Se realizó un primer desbridamiento tangencial de la piel quemada y estas áreas fueron cubiertas temporalmente por un sustituto cutáneo biosintético compuesto por una lámina de silicona y una capa de nailon embebido en colágeno. Dado que el paciente sufrió una infección por *Acinetobacter baumani* extremadamente resistente, fue necesario retirar dicho material de manera precoz y realizar un nuevo desbridamiento antes de aplicar los cultivos de queratinocitos. Este segundo desbridamiento fue mucho más superficial que el primero. En la región centrotorácica, donde la quemadura era más superficial, no fue necesario utilizar cultivos ya que esta había epitelizado de manera espontánea.

EVOLUCIÓN

Una vez aplicados los cultivos de queratinocitos, se esperó 10 días hasta hacer la primera valoración del prendimiento de los mismos.

Dado que estos aportan una cobertura más delgada y frágil que los injertos cutáneos habituales, es conveniente esperar durante más tiempo para valorar el prendimiento de los mismos, salvo que se presenten incidencias que requieran adelantar la visualización directa de estos. Previo a levantar los apósitos que mantenían los cultivos adheridos a su lecho receptor, se practicaron curas con cremas antibióticas efectivas frente a las bacterias extremadamente resistentes a antibióticos de las cuales estaba colonizado el paciente, además del tratamiento antibiótico sistémico y del soporte hemodinámico necesario. Una vez estabilizados, se estima una tasa de prendimiento del 70% de los cultivos aplicados.

DISCUSIÓN

En los pacientes con quemaduras muy extensas, el problema no solo está en la gran cantidad de superficie quemada a tratar sino en la escasez de piel sana de la que obtener los injertos necesarios para cubrirla. Esta técnica de cultivar un pequeño fragmento de piel del paciente y de él obtener “grandes” superficies de tejido “cutáneo”, aunque en algunos casos es la única posible, no está exenta de desventajas:

- Los cultivos se hacen en laboratorios especializados, habitualmente fuera de nuestro Hospital, siendo una técnica mucho más cara que los injertos cutáneos habituales.
- Precisan de entre 3 y 4 semanas para estar disponibles, periodo este en el que el paciente puede experimentar complicaciones graves por falta de cobertura cutánea.
- Presentan alta susceptibilidad a la infección y reducida resistencia mecánica, con facilidad para romperse o deteriorarse con su manipulación. Por ello, su tasa de fracaso es mucho mayor que la de los injertos habituales.
- Aportan una cobertura de calidad moderada, sin faneras y con más debilidad mecánica que la que ofrecen los injertos convencionales.

A pesar los inconvenientes referidos, esta técnica ofrece una eficacia contrastada en la resolución de pacientes con superficies quemadas muy extensas y profundas. En algunos casos puede llegar a ser la única posibilidad para que sobrevivan tras una quemadura de dicha gravedad. Llevar a cabo una correcta técnica quirúrgica, realizar las curas oportunas y respetar los tiempos de evaluación correspondientes, son determinantes para obtener el máximo rendimiento posible de los cultivos de piel aplicados sobre un lecho receptor.

BIBLIOGRAFÍA

1. González Alaña. I, Aguilar Barrón. P, Torrero López. J.V, Ferreiro González. I, Gabilondo Zubizarreta. F.J,;. Cobertura de grandes quemados con cultivo de queratinocitos: casuística de nuestra Unidad y protocolo de tratamiento. Cir. plást.iberolatinoam.-Vol. 38 - Nº 3. Julio - Agosto - Septiembre 2012; 257-264
2. Still J .M. Jr, Orlet H.K, Law E.J.: Use of cultured epidermal autografts in the treatment of large burns. Burns 1994; 20:539.
3. Coulomb, B.; Friteau, L.; Baruch, J.; Guilbaud, J.; Chretien-Marquet, B; Glicenstein J.; Lebreton-Decoster, C; Bell, B.; Dubertret L.: Advantage of the Presence of Living Dermal Fibroblasts within in Vitro Reconstructed Skin for Grafting in Humans. Plast.Rec.Surg.1998, 101(7):1891.

IMÁGENES

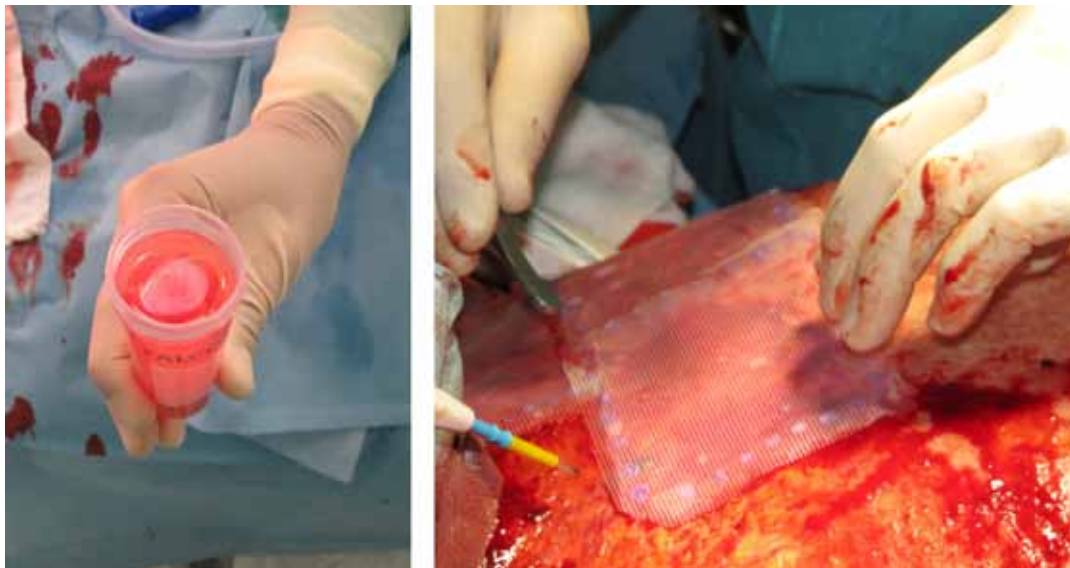


Imagen 1: A la izquierda podemos ver la forma en la que se reciben los cultivos de queratinocitos y fibroblastos en la Unidad tras haberse realizado el cultivo. En la derecha los cultivos están siendo colocados sobre tejido viable que permita su prendimiento.



Imagen 2: Tras varias semanas de evolución podemos observar como la mayoría de los cultivos que se realizaron han prendido de forma satisfactoria, quedando pequeñas áreas sin epidermis que cicatrizarán de forma espontánea

SCHWANNOMA INTRADURAL-EXTRAMEDULAR CERVICAL ENMASCARADO POR HIDROCEFALIA NORMOTENSIVA DEL ADULTO PREVIAMENTE INTERVENIDA

Autor Principal:

LUIS ALFREDO HERNÁNDEZ VILLARROEL
MIR 1 Neurocirugía, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Tutor:

DR. DANIEL JIMÉNEZ ZAPATA
L.E. Neurocirugía, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Tutor:

DR. CARLOS ALBERTO RODRÍGUEZ ARIAS
Neurocirugía, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

RESUMEN / ABSTRACT

ANAMNESIS: Mujer de 74 años, intervenida para colocación de válvula de derivación ventrículo-peritoneal por hidrocefalia normotensiva, con mejoría clínica. Presenta dos meses después de la intervención deterioro de la marcha junto a cervicobraquialgia y parestesias en ambos pies.

EXPLORACIÓN FÍSICA: Hiperalgnesia en región cervicodorsal y extremidad superior derecha.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS: TC de cerebro inicial: Dilatación del sistema ventricular (índice de Evans de 0.38). Test de infusión: positivo. TC de cerebro control: catéter de derivación alojado en 3º ventrículo y disminución del tamaño ventricular (índice de Evans 0.33). RM de columna cervical muestra lesión del cordón medular, a la altura de C2 a C5 con epicentro en C3 y C4. Electromiografía: signos de denervación en territorios radiculares C4, C6, C7 derechos.

DIAGNÓSTICOS: Tumor medular cervical. Hidrocefalia normotensiva del adulto intervenida mediante derivación ventrículo-peritoneal.

TRATAMIENTO: Se realiza cirugía con monitorización neurofisiológica y resección microscópica de tumor intradural extramedular.

EVOLUCIÓN: Favorable, sin complicaciones en el postoperatorio y manteniéndose asintomática en controles sucesivos, con resonancia de control sin evidencia de resto tumoral. Estudio patológico compatible con schwannoma.

DISCUSIÓN: Los tumores extramedulares intradurales espinales son lesiones poco comunes. Los síntomas principales del schwannoma extramedular intradural son la radiculopatía y la alteración de la marcha pudiendo ser diagnosticados erróneamente como un disco intervertebral prolapsado o una estenosis del canal espinal.

ANAMNESIS

Paciente mujer de 74 años, con antecedente de hipertensión arterial, diabetes mellitus tipo II e hipotiroidismo. Consultó por presentar deterioro cognitivo, fallos mnésicos leves, alteración de la marcha e incontinencia urinaria de aproximadamente siete meses de evolución. En la tomografía computerizada (TC) de cerebro se observó ventriculomegalia, realizándose test de infusión de Katzman que resultó positivo, diagnosticándose de hidrocefalia normotensiva del adulto, por lo que fue intervenida para colocación de válvula de derivación ventrículo-peritoneal, presentando mejoría de la clínica descrita.

Dos meses posteriores a la intervención, presentó nuevamente alteración de la marcha asociando en esta ocasión cervicalgia irradiada a extremidad superior derecha que se exacerbaba con la movilización y con los movimientos respiratorios, aumentando de intensidad progresivamente, con mal control del dolor con analgesia, incluyendo parches de fentanilo, y parestesias en dedos de ambos pies. Consultó en varias ocasiones a urgencias y médico de atención primaria, siendo valorada la función de la válvula de derivación y el estado ventricular en TC de cerebro, sin evidenciarse alteraciones.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Paciente presentaba hiperalgesia en región cervicodorsal y extremidad superior derecha. Correcto tacto valvular. Sin alteraciones tróficas o cutáneas en trayecto de catéter de derivación.

En la exploración neurológica: se encontraba vigil, consciente, orientada en persona, espacio y tiempo. Pensamiento coherente. Lenguaje fluente, gramaticalmente correcto. La exploración de pares craneales fue normal. Fuerza muscular y sensibilidad conservada en ambos hemicuerpos. No se evidenciaron dismetrías. Romberg negativo.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

TC de cerebro sin contraste inicial: Dilatación del sistema ventricular (índice de Evans de 0.38) con escasa profundidad de surcos a nivel de convexidades. Dada la clínica de la paciente los hallazgos son sugestivos de hidrocefalia crónica del adulto.

Test de infusión o de Katzman. presión inicial: 13 mmHg, presión media de ascenso: 34 mmHg, presión meseta/final: 49 mmHg. Resulta por tanto una Rout de 22,03; considerándose por lo tanto el test positivo.

TC de cerebro sin contraste control: Catéter de derivación alojado en 3º ventrículo con salida frontal derecha. Tamaño ventricular ligeramente aumentado (índice de Evans 0.33), aunque ha disminuido moderadamente respecto a estudio previo.

Resonancia magnética (RM) de columna cervical (Imagen 1): Lesión del cordón medular, a la altura de C2 a C5 con epicentro en C3 y C4, insuflante, que condiciona un aumento del calibre del cordón medular cervical alto y abomba posteriormente al espacio extraaxial. Sus dimensiones aproximadas son 20x11x37mm (TxA-PxCC). Se trata de una lesión heterogénea con aparente componente hemosiderótico y quístico, éste último mejor delimitado en su vertiente inferior (posterior a C4, donde se visualiza imagen quística de unos 7x8mm). Tras la administración de contraste intravenoso, se objetiva un intenso realce intralesional discretamente heterogéneo. Además, se acompaña de significativa alteración de la intensidad de señal de la musculatura pa-

raespinal derecha subyacente, con realce difuso tras la administración de contraste intravenoso, sin claras colecciones definidas.

Electromiografía: Signos de denervación aguda en territorio radicular C4 derecho, de intensidad moderada. Signos de denervación crónica en territorios radiculares C6, C7 derechos de intensidad leve, sin datos de lesión axonal activa/aguda.

DIAGNÓSTICOS

- Tumor medular cervical.
- Hidrocefalia normotensiva del adulto intervenida mediante derivación ventrículo-peritoneal.

TRATAMIENTO

En base a los hallazgos clínicos y radiológicos se decide realizar intervención quirúrgica urgente para descartar etiología infecciosa. Bajo anestesia general e intubación orotraqueal se realizó disección por planos hasta exposición de hemiláminas derechas de C2-C5 sin visualizar contenido purulento o sugestivo de infección. Hemilaminectomía parcial C2 y total C3-C4, flavectomía y exposición de saco dural. Con ayuda del microscopio, se toma muestra de tejido epidural de aspecto patológico para análisis anatomopatológico.

Posteriormente se realizó cirugía programada para resección de tumoración intradural. Bajo anestesia general, intubación orotraqueal y monitorización neurofisiológica continua se realizó reapertura de cicatriz previa longitudinal cervical y exposición de abordaje previo (láminas de C1 y parcial de C2 derecha + hemilaminectomía derecha C2-3-4). Disección subperióstica de musculatura paraespinal cervical izquierda para posteriormente completar la laminectomía de C2, C3 y C4. Bajo visión microscópica se procede a realizar durtomía lineal en línea media y apertura de aracnoides visualizando una tumoración intradural-extramedular de coloración amarillo-grisáceo, con buen plano de separación en los polos craneal y caudal y en su cara lateral (Imagen 2). La cirugía finaliza sin alteración de los potenciales sensitivos y motores respecto a los iniciales.

EVOLUCIÓN

En un principio la paciente presentó las características clínicas y diagnósticas habituales de la hidrocefalia normotensiva, siendo tratada con una derivación ventrículo-peritoneal sin incidencias, presentando posterior mejoría sintomática. Sin embargo, unos meses después inició un cuadro de cervicobraquialgia junto con parestesias y deterioro de la marcha por lo que se buscó alguna complicación relacionada con la derivación ventrículo-peritoneal, sin encontrarse alteraciones. Para completar el estudio se realizó una RM de columna cervical, evidenciándose una lesión medular. En base a los hallazgos radiológicos se realizó una primera intervención quirúrgica urgente para descartar etiología infecciosa y luego una segunda cirugía programada con monitorización neurofisiológica para la resección del tumor.

Tras las cirugías la paciente presentó una evolución favorable, dada la ausencia de complicaciones y la resolución completa del dolor que motivó el ingreso. En controles sucesivos la paciente refirió encontrarse asintomática y en una RM de columna cervical realizada 5 meses tras la cirugía, no se evidenció resto tumoral ni datos

de infección (Imagen 2). El diagnóstico anatomopatológico fue compatible con un tumor de estirpe neural de bajo grado (schwannoma Grado I, OMS).

DISCUSIÓN

La hidrocefalia normotensiva es una afección tratable caracterizada por el agrandamiento de los ventrículos sin causa obstructiva y presiones intraventriculares normales. La presentación clínica normalmente incluye una tríada de deterioro de la marcha, deterioro cognitivo e incontinencia urinaria, conocida como la tríada de Hakim-Adams. Para identificar a los pacientes que probablemente respondan a la derivación se evalúa la resistencia al flujo de salida del líquido cefalorraquídeo (LCR) a través de una prueba de infusión y/o drenaje lumbar externo con una evaluación del estado clínico antes y después del procedimiento. El tratamiento quirúrgico estándar implica drenaje de LCR mediante derivación ventrículo-peritoneal, y las complicaciones típicas incluyen colecciones de líquido subdural, infecciones, hemorragias y otros eventos adversos como epilepsia, dolor de cabeza y dolor abdominal (1).

Por otra parte, los tumores extramedulares intradurales espinales representan dos tercios de todas las neoplasias intraespinales primarias, pero estas lesiones son poco comunes, con una incidencia informada de 3 a 10 por cada 100 000 personas (2). Los schwannomas son tumores benignos de crecimiento lento (3) que se originan en la célula de Schwann. Los dos síntomas principales del schwannoma extramedular intradural son la radiculopatía y la alteración de la marcha. Cuando crece, el efecto es la compresión de la médula espinal que provoca alteraciones sensoriales y motoras asociadas a dolor espinal que se extiende desde el nivel del tumor (4). La resonancia magnética con contraste es la prueba de elección, apareciendo isointenso en T1, hiperintenso en T2 y con realce con contraste de gadolinio (2).

El mejor tratamiento es la cirugía y algunos estudios sugieren que la hemilaminectomía y escisión microscópica es ventajosa en la extirpación del schwannoma cervical, disminuyendo la cantidad de complicaciones en pacientes con schwannoma cervical (4). Además, la monitorización neurofisiológica intraoperatoria podría considerarse una herramienta válida para detectar a tiempo, durante el procedimiento, la aparición de una lesión neurológica, pudiendo potencialmente sugerir tanto medidas correctivas a los cirujanos como predecir resultados clínicos (5).

Nuestro caso ejemplifica la posibilidad de que coexistan dos patologías diferentes en un mismo paciente y ahonda en la importancia de no atribuir los síntomas a una complicación de la cirugía inicial sin antes valorar la posible existencia de otras entidades que justifiquen mejor el cuadro clínico.

BIBLIOGRAFÍA

1. Tudor K, Nemir J, Pavlisa G, Mrak G, Bilic E, Borovecki F. *Management of idiopathic normal pressure hydrocephalus (iNPH) - a retrospective study*. Br J Neurosurg. 2020;34(3):316-320. doi: 10.1080/02688697.2020.1726288.
2. Narayan S, Rege S, Gupta R. *Clinicopathological Study of Intradural Extramedullary Spinal Tumors and Its Correlation With Functional Outcome*. Cureus. 2021; 13(6): e15733. doi: 10.7759/cureus.15733.
3. Mahajan U, Patel M, Hdeib A. *Cervical schwannoma with acute worsening and intratumoral hemorrhage*. Surg Neurol Int. 2021; 12: 409. doi: 10.25259/SNI_623_2021.
4. Zong S, Zeng G, Xiong C, Wei B. *Treatment Results in the Differential Surgery of Intradural Extramedullary Schwannoma of 110 Cases*. PLoSONE. 2013; 8(5): e63867. doi: 10.1371/journal.pone.0063867.

5. Cofano F, Giambra C, Costa P, Zeppa P, Biaconi A, Mammi M, et al. *Management of Extramedullary Intradural Spinal Tumors: The Impact of Clinical Status, Intraoperative Neurophysiological Monitoring and Surgical Approach on Outcomes in a 12-Year Double-Center Experience*. Front Neurol. 2020; 11:598619. doi: 10.3389/fneur.2020.598619.

IMÁGENES

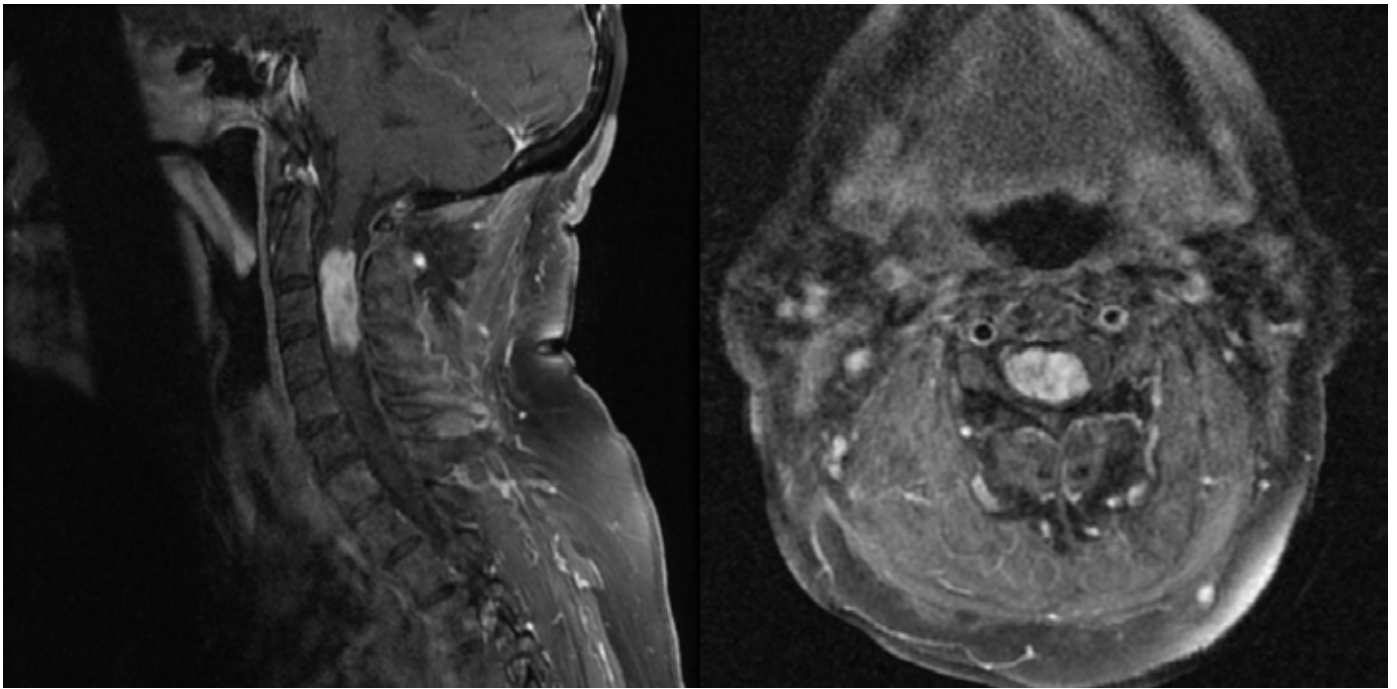


Imagen 1: RMN de columna cervical, secuencia T1 con gadolinio (izquierda: plano sagital, derecha: plano axial): lesión intradural-extramedular hiperintensa.

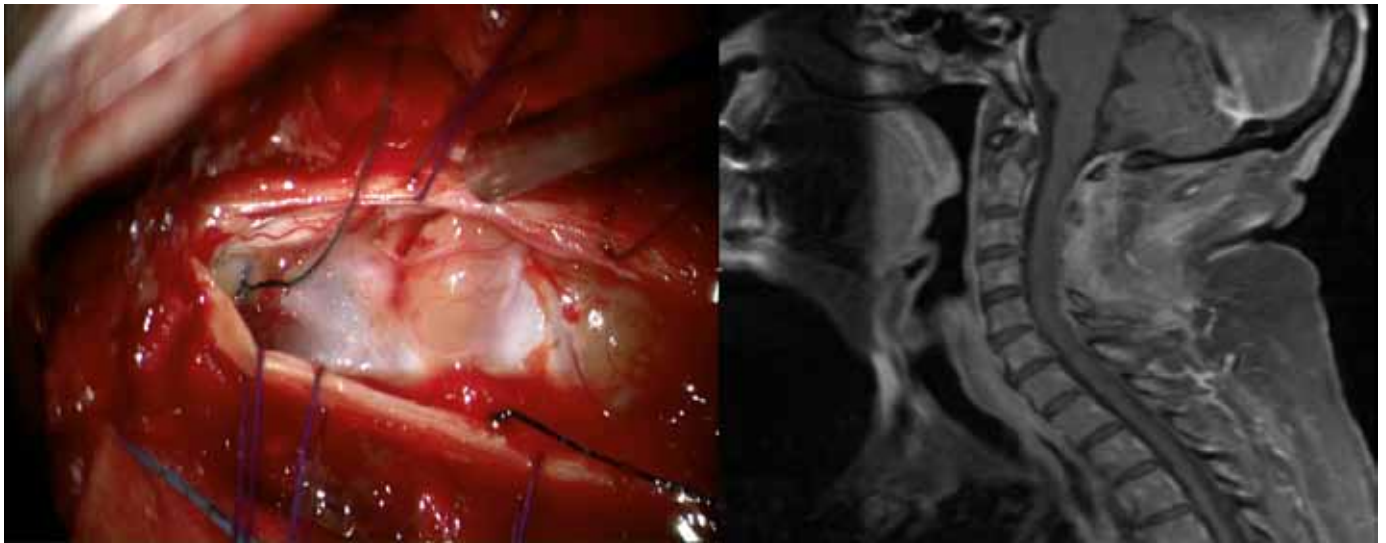


Imagen 2: Izquierda: imagen intraoperatoria de tumor intradural-extramedular cervical. Derecha: RMN de columna cervical, secuencia T1 con gadolinio, se observa exéresis completa de la lesión.

Casos Seleccionados

OSTEOPETROSIS INFANTIL MALIGNA CON HIPERTENSIÓN INTRACRANEAL COMPLEJA: UN DESAFÍO TERAPÉUTICO

Autora Principal:

CARLA TIMISOARA AMILBURU SÁENZ

MIR 4 Neurocirugía, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Colaboradores:

ALEJANDRO BLÁZQUEZ GONZÁLEZ

MIR Neurocirugía, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

LUIS ALFREDO HERNÁNDEZ VILLARROEL

MIR Neurocirugía, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Tutora:

DRA. HYAISSA IPPOLITO BASTIDAS

L.E. Neurocirugía, Hospital Infantil Universitario Niño Jesús

Tutora:

DRA. TRINIDAD MÁRQUEZ PÉREZ

Neurocirugía, Hospital Infantil Universitario Niño Jesús

RESUMEN / ABSTRACT

Paciente de 3 años, diagnosticada a los 4 meses de osteopetrosis infantil maligna por déficit visual grave, alteraciones hematológicas y de la formación ósea. Posteriormente presentó una hidrocefalia de nueva aparición precisando una válvula de derivación ventrículo-peritoneal. Recibió un trasplante alogénico de médula ósea con quimera completa del donante.

La paciente se mantuvo asintomática durante el seguimiento, pero en una RM cerebral de control se observaron signos compatibles con hipertensión intracraneal que se confirmó con monitorización de presión intracraneal. Se llevó a cabo una intervención quirúrgica para ampliar el volumen craneal mediante distracción superior, obteniendo un aumento del 22%.

La paciente evolucionó favorablemente, presentando mejoría en el estado cognitivo y la visión. La osteopetrosis maligna es una rara enfermedad genética producida mayoritariamente por mutaciones en el gen TCIRG1 que ocasiona una malfunción de los osteoclastos. Se manifiesta con esclerosis ósea, alteraciones hematológicas y hepatoesplenomegalia.

El trasplante de médula ósea de manera precoz es el único tratamiento curativo. A nivel craneal, se pueden producir craneosinostosis, compresión de pares craneales, hidrocefalia e hipertensión intracraneal durante el curso de la enfermedad.

Sin embargo, en esta paciente aparecieron nuevas alteraciones neurológicas pese haber recibido un trasplante de médula ósea con respuesta curativa.

ANAMNESIS

Paciente mujer de 3 años diagnosticada de osteopetrosis autosómica recesiva a los 4 meses de edad por presentar parálisis facial periférica, limitación a la supravversión de la mirada, nistagmo horizontal y ceguera. Al diagnóstico, la RM cráneo-espinal solo mostró disminución de la mielinización mientras que la serie ósea objetivó una alteración de la formación ósea y el hemograma, anemia y plaquetopenia.

Se confirmó el diagnóstico mediante estudio genético (gen TCIRG1 variantes c. 2236 +1g>A intrón. + c.1114C>T p. Gin 372Ter ambas patogénicas en heterocigosis).

La paciente se derivó al Hospital Infantil Niño Jesús para realizar un trasplante de médula ósea (MO) de donante no emparentado. En ese mismo tiempo, presentó una hidrocefalia de nueva aparición, precisando una válvula de derivación ventrículo-peritoneal (DVP).

A los 2 años de edad se diagnosticó de craneosinostosis múltiple de nueva aparición, con buena evolución del perímetro cefálico (PC) y morfología craneal normal. Desde el trasplante presenta remisión de su enfermedad con quimera completa del donante y serie ósea normal. Clínicamente se encuentra asintomática, con desarrollo psicomotor acorde a su edad pero persistiendo la afectación visual grave.

En la última RM cerebral se observan signos de hipertensión intracraneal (HIC) crónica por lo que se decide completar estudio mediante monitorización de presión intracraneal (PIC).

EXPLORACIÓN FÍSICA

Exploración neurológica: Glasgow 15/15, colaboradora. No alteración motora ni sensitiva, lenguaje normal. Marcha sin alteraciones. PC 47 cm, -1 desviaciones estándar (DE). Peso 10,2 kg (-1,8 DE). Talla 86 cm (-2,5 DE). PC según talla P50. Índice cefálico: 82. Morfología cefálica normal.

Exploración oftalmológica: pupilas no reactivas, no fija ni sigue la luz, nistagmus patente de baja latencia y amplia altitud sin bloqueo en ninguna posición. Fondo de ojo: papilas pequeñas, atroficas, retina aplicada.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- TC craneal (05/2022): cierre de ambas suturas coronales y sutura sagital en relación con craneosinostosis. Craneolacunias en ambas regiones temporoparietales. Impresiones digitiformes en ambas convexidades. Morfología craneal normal.
- RM y angioRM cerebral (05/2022): llamativa ectasia dural de ambos nervios ópticos (NO) con tortuosidad vertical, silla turca vacía y descenso de las amígdalas cerebelosas hasta segunda vértebral cervical (C2). Sistema ventricular colapsado, disminución de cisternas basales y de surcos de la convexidad, signos indirectos de HIC. Disminución del calibre asimétrico de los senos venosos transversos y sigmoides sugestiva de estenosis de senos.
- Potenciales evocados somatosensoriales de miembros superiores e inferiores normales.
- Monitorización continua de presión intracraneal (PIC) mediante sensor intraparenquimatoso (72h) en paciente con DVP: PIC media nocturna de 10mmHg con amplitud de onda cardiaca mayor de 7mmHg. Trenes de ondas B de baja y alta amplitud. Ondas plateau y preplateau. Onda cardiaca con morfología alterada (P2>P1 y triangular). Registro compatible con HIC con alteración de la complianza cerebral.

DIAGNÓSTICOS

- Osteopetrosis infantil maligna (OIM) en remisión.
- Hipertensión intracraneal crónica compleja.
- Alteración de complianza cerebral por hipertensión venosa.
- Craneosinostosis múltiple secundaria sin deformidad característica.
- Malformación de Chiari tipo I secundario a HIC.
- Hidrocefalia compleja portadora de DVP. Síndrome de ventrículos en hendidura.
- Disminución severa de agudeza visual por estenosis de nervios ópticos.

TRATAMIENTO

Teniendo en cuenta la compleja fisiopatología de la HIC que presentaba la paciente en el contexto de la osteopetrosis, era fundamental plantear un tratamiento que solventase todas las alteraciones derivadas de esta con una baja morbilidad. Por tanto, se propuso una expansión craneal axial para aumentar el volumen craneal un 20% y conseguir resolver la HIC así como la alteración de la complianza cerebral y, de forma indirecta, el resto de problemas.

Se realizó incisión en “zig-zag” biauricular y exposición de toda la calota ósea. Se colocó un modelo estereolitográfico con guías de corte diseñado previamente mediante reconstrucción 3D del cráneo. Se realizó una osteotomía circunferencial frontal, temporal y occipital bilateral siguiendo dichas guías y se colocaron 4 distractores óseos (dos frontales y dos occipitales).

Se confirmó la permeabilidad del sistema valvular y se añadió un reservorio y un sensor de PIC telemétrico al mismo.

Se recolocaron los colgajos cutáneos y se tunelizaron los 4 activadores de los distractores.

EVOLUCIÓN

La paciente evolucionó favorablemente tras la cirugía sin complicaciones en el postoperatorio. A los siete días se inició la distracción de 1mm/día, consiguiendo una separación craneal simétrica de 15mm en total y un aumento del volumen craneal del 22%.

Desde los primeros días de distracción, los padres refirieron mejoría del estado cognitivo con mayor nivel de alerta y mejor razonamiento para su edad, así como mejoría visual siendo capaz de distinguir formas y colores. El registro de PIC se normalizó.

La RM cerebral al mes mostró clara mejoría de todos los signos de HIC, así como aumento del sistema ventricular, espacio subaracnoideo en cisternas y convexidad, recuperación del calibre de los senos transversos y sigmoides y mejoría del descenso amigdalár.

Finalmente, a las 8 semanas se retiraron los distractores.

DISCUSIÓN

La OIM es una enfermedad genética grave. Se hereda de manera autosómica recesiva y aparece en la infancia con una incidencia de 1 por cada 250.000 recién nacidos (1). Su patogenia radica en la alteración de la función osteoclástica, lo que impide la normal resorción ósea causando un exceso de sustancia osteoide que disminuye el espacio medular y la hematopoyesis.

Al igual que nuestro caso, los pacientes suelen debutar con alteraciones hematológicas y neurológicas. A nivel neuroquirúrgico, debido a la esclerosis ósea de la bóveda craneal y base del cráneo, pueden presentar craneosinostosis y compresión de pares craneales, siendo el nervio óptico el más frecuentemente afectado. La serie ósea mostrará un patrón de esclerosis, lo que nos tiene que orientar al diagnóstico. Este se confirma mediante estudio molecular, siendo más frecuentes las mutaciones del gen TCIRG1 (2).

El único tratamiento curativo es el trasplante alogénico de MO. La paciente recibió el trasplante de manera precoz, con quimera completa del donante. Pese a la resolución de las anomalías óseas y hematológicas, posteriormente presentó una craneosinostosis múltiple tardía e hipertensión venosa por posible estenosis de senos, lo que ocasionó HIC con descenso amigdalario secundario.

El tratamiento precoz de la HIC en niños con osteopetrosis determina un buen pronóstico a largo plazo. En los pocos casos descritos, el tratamiento quirúrgico principal está enfocado en aumentar el volumen craneal para disminuir la HIC (3). En nuestro caso, se optó por la expansión craneal osteogénica axial mediante distractores, un tipo de distracción poco empleada hasta ahora (4). Los distractores se utilizan principalmente para la expansión craneal posterior en casos de braquicefalia. En nuestra paciente se emplearon para expandir superiormente el cráneo dada la buena morfología craneal que tenía y la necesidad de obtener un suficiente aumento del volumen que permitiera la resolución de la HIC.

AGRADECIMIENTOS

Al servicio de Neurocirugía Pediátrica del Hospital Infantil Universitario Niño Jesús por su docencia y apoyo.

BIBLIOGRAFÍA

1. Vomero A, Tapie A, Arroyo C, Raggio V, Peluffo G, Dufort G. *Malignant Infantile Osteopetrosis*. Rev Chil Pediatr. 2019;90(4).
2. Raya MA, Sequí JM, Sifre M, Collar del Castillo JL. *Osteopetrosis infantil maligna: utilidad del diagnóstico molecular*. 2011; 75(4): 281-293.
3. Stella I, Vinchon M, Guerreschi P, De Berranger E, Bouacha I. *Case update on cranial osteopetrosis: which is the role of the neurosurgeon?* Childs Nerv Syst (2017) 33:2181–2186.
4. S Dowlati D, Winston K, Ketch L, Quinones R, Giller R, Frattini A, Van Hove J. *Expansion craneoplasty with Jack-screw distracters for craniosynostosis and intracranial hypertension in transplanted osteopetrosis*. Pediatr Neurosurg 2007;43:102–106

IMÁGENES

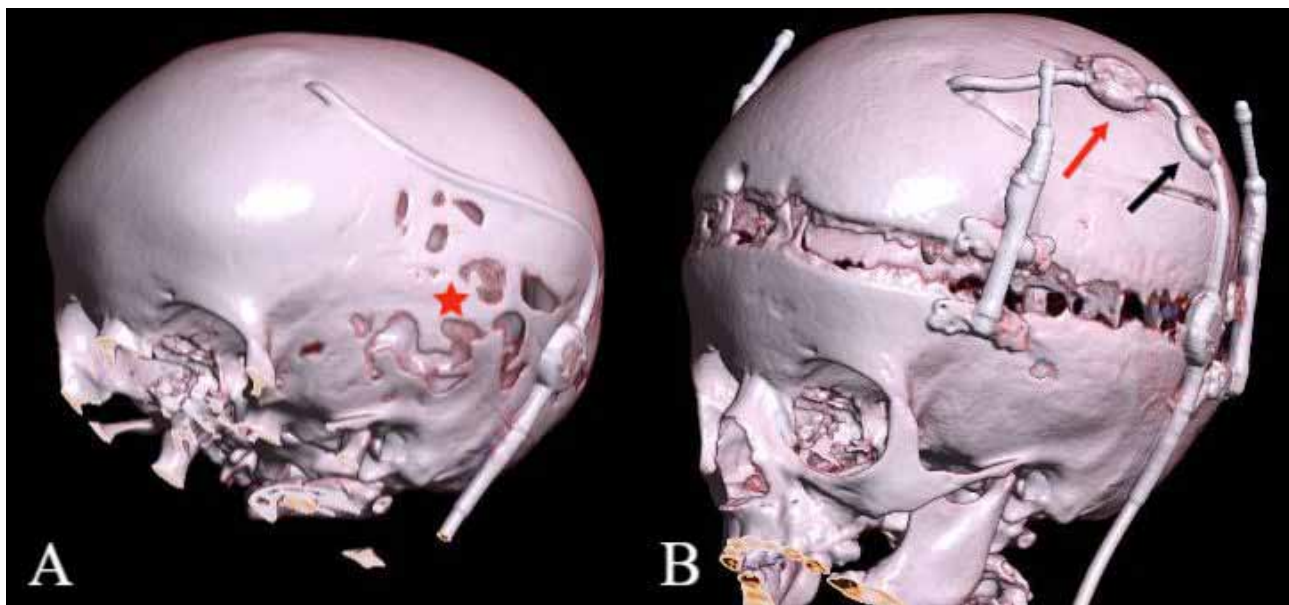


Imagen 1: Reconstrucción ósea 3D de TC craneal. **A:** prequirúrgica. Se observan craneolacunias en región temporoparietal (estrella roja). Válvula de derivación ventrículo-peritoneal. **B:** postquirúrgica a las 4 semanas de finalizar la distracción. Osteotomía circunferencial con distractores óseos frontales y occipitales. Distracción craneal de 15mm con signos de osificación. Sensor de PIC telemétrico (flecha roja) y reservorio (flecha negra) añadidos a sistema valvular previo. Resolución de craneolacunias.

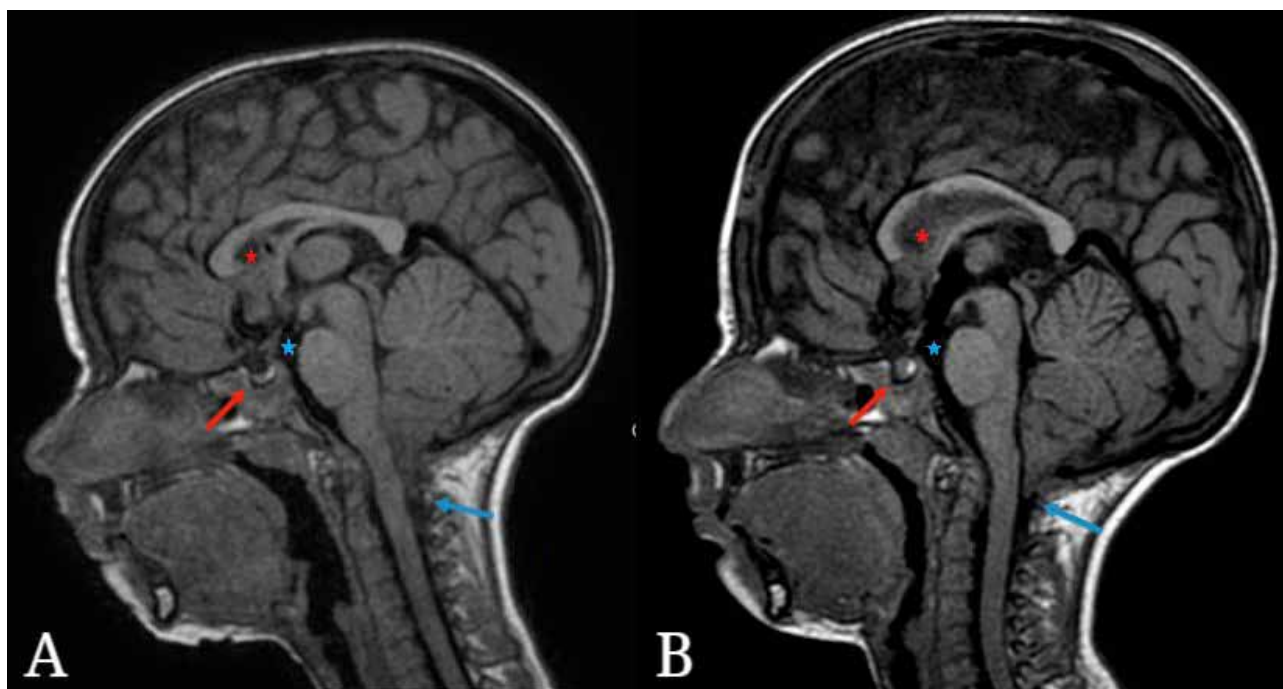


Imagen 2: RM cerebral, T1 corte sagital. **A:** prequirúrgica. **B:** postquirúrgica a las 4 semanas. Comparativamente se observa una mejoría en los signos de hipertensión intracraneal: aumento del tamaño ventricular (estrella roja), de las cisternas interpeduncular y prepontina (estrella azul), así como del acueducto de Silvio, IV ventrículo y espacio subaracnoideo. Resolución de silla turca vacía (flecha roja) y mejoría del descenso amigdalario (flecha azul).

LESIÓN POR INYECCIÓN DE PINTURA A ALTA PRESIÓN: UNA VERDADERA URGENCIA EN CIRUGÍA DE LA MANO

Autora Principal:

ÁNGELA VICTORIA BAUTISTA CAÑAS

MIR 1 Anestesiología y Reanimación, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

Tutora:

DRA. IRIS ABRIO PEINADO

L.E. Cirugía Plástica, Estética y Reparadora, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

RESUMEN / ABSTRACT

Las lesiones por inyección de pintura a alta presión son lesiones agudas severas que afectan principalmente a manos y dedos y que precisan de una actuación urgente. Estas lesiones conllevan un riesgo elevado de necrosis tisular que puede derivar en una amputación, sobre todo si el tratamiento se retrasa más de 6 horas.

Suelen producirse de forma accidental en el ámbito de la industria al manejar pistolas de pintura, aire, agua o hidrocarburos.

Debido a que el cuadro inicial es poco llamativo (lesión cutánea mínima sin otra sintomatología inicial) es frecuente que sean subestimadas por el propio paciente y profesionales sanitarios.

Presentamos el caso de un varón de 48 años, pintor industrial de profesión, que acude a Urgencias del HURH tras sufrir una inyección accidental a alta presión de pintura tipo imprimación antióxido y disolvente universal en el 2º dedo de la mano izquierda. Tras ser valorado, se realiza desbridamiento quirúrgico urgente en un plazo inferior a las 6 horas, evolucionando favorablemente.

ANAMNESIS

Varón de 48 años, pintor industrial, diestro, que acude a urgencias tras inyección accidental de pintura a base de imprimación antióxido y disolvente a alta presión en el pulpejo del 2º dedo de la mano izquierda (Imagen 1A). Refiere dolor intenso en el momento de la inyección; sin otros síntomas o signos sistémicos añadidos. Como antecedentes personales de interés destaca fumador de 5-6 cigarros/día y sinusitis.

EXPLORACIÓN FÍSICA

A la exploración el paciente se encontraba consciente y orientado en las tres esferas.

Presenta lesión necrótica en el pulpejo del dedo índice de la mano izquierda (puerta de entrada) de unos 0,6-0,7 cm. Se evidencia induración y tumefacción desde el pulpejo a zona distal de la falange media, estando la falange proximal sin lesiones aparentes.

Presenta una disminución de la flexión a nivel de la articulación interfalángica distal y anestesia en la cara radial del dedo a nivel de la falange distal con hipoestesia en el resto de la zona afecta. El relleno capilar se encuentra conservado en región dorsal y lateral. Resto de la exploración sin hallazgos.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Se solicita radiografía simple AP y lateral, visualizándose material extraño radiopaco en pulpejo y articulación interfalángica distal del 2º dedo mano izquierda (Imagen 1B).

DIAGNÓSTICOS

Lesión por inyección de pintura a alta presión en pulpejo 2º dedo mano izquierda.

TRATAMIENTO

Se inicia tratamiento antibiótico profiláctico con amoxicilina-clavulánico 1 gr. cada 8 horas y se administra dosis de recuerdo de la vacuna antitetánica.

Se procede de urgencia al desbridamiento amplio y retirada del material extraño mediante bloqueo axilar y manguito de isquemia (Imagen 2A), comprobándose mediante radiografía intraoperatoria la retirada del mismo. La herida es suturada exceptuando la puerta de entrada, que se deja abierta para cierre por segunda intención (Imagen 2B). Se aplica vendaje protector y se mantiene el miembro superior elevado mediante cabestrillo.

EVOLUCIÓN

El paciente permanece ingresado durante tres días con antibiótico endovenoso por riesgo de infección y curas locales diarias. Debido a la correcta evolución, se decide dar el alta hospitalaria. El paciente continua seguimiento al alta por su mutua laboral.

DISCUSIÓN

Las lesiones por inyección a alta presión son infrecuentes, pero son potencialmente graves por el riesgo elevado que asocian de amputación o pérdida funcional de la mano. La causa más común son los accidentes laborales por manipulación de pistolas de pintura, de engrase, dispositivos de lavado a presión y mangueras hidráulicas, que inyectan grandes volúmenes de material a presiones entre 100 y 700 kg/cm². En concreto, las lesiones por pintura y disolventes son muy tóxicas por la gran necrosis tisular que provocan, dando lugar a tasas de amputación elevadas (58%).

La mayoría de estas lesiones se dan en la mano no dominante, siendo el dedo índice el más afectado, seguido del pulgar.

La forma de presentación es una lesión puntiforme de aspecto banal dolorosa, que suele ser infravalorada por el paciente o incluso, el personal sanitario. Pocas horas después de la lesión, aparece tumefacción, disminución de la sensibilidad y de la perfusión tisular.

El tratamiento consiste en el desbridamiento quirúrgico urgente amplio de todo el tejido no viable y del material inyectado, preservando las estructuras neurovasculares, mediante bloqueo axilar o anestesia general. Puede ser necesario realizar fasciotomías. Está descrito que el retraso de más de 6 horas en el tratamiento quirúrgico se asocia a índices más altos de amputación.

Insistimos en la valoración temprana de estos pacientes y el desbridamiento amplio que precisan de cara a disminuir las complicaciones asociadas a la extensa destrucción del tejido que conllevan (amputación, anestesia, intolerancia al frío, rigidez articular, entre otras).

BIBLIOGRAFÍA

1. Gil Santos L, Marquina Sola P. Cirugía de la mano. 1ª ed. Editorial Marbán; abril 2017.
2. Green DP. GREEN's Cirugía de la mano. 2 vols. 1ª ed. Editorial Marbán; junio 2007
3. Burke FD, Arenas Prat JM. Lesiones por inyección de alta presión. Revista Iberoamericana de Cirugía de la Mano. Abril 2006; 34 (1): 8-12.
4. Hogan CJ, Ruland RT. High-pressure injection injuries to the upper extremity: a review of the literature. Journal of Orthopaedic Trauma. Julio 2006; 20 (7): 503-511.
5. Verhoeven N, Hierner R. High-pressure injection injury of the hand: an often underestimated trauma: case report with study of the literature. Strategies in Trauma and Limb Reconstruction. Abril 2008; 3 (1): 27-33.

IMÁGENES



Imagen 1: A. Imagen de la lesión inicial a la llegada del paciente al Servicio de Urgencias del HURH.
B. Imagen radiográfica preoperatoria donde se observa el material radiopaco inyectado.



Imagen 2: A.Imagen intraoperatoria de la lesión con el material inyectado expuesto.
B. Imagen postoperatoria donde se visualiza cierre primario de herida exceptuando puerta de entrada que se deja abierta para cierre por segunda intención.

GLAUCOMA MALIGNO: UNA CIRUGÍA SINGULAR

Autora Principal:

ISABEL BERMEJO RODRÍGUEZ

MIR 2 Oftalmología, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Colaboradores:

IGNACIO MANUEL LÓPEZ MIÑARRO

MIR Oftalmología, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

LAURA PRIETO DOMÍNGUEZ

MIR Oftalmología, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Tutor:

DR. JOSÉ RAMÓN JUBERÍAS SÁNCHEZ

L.E. Oftalmología, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Tutor:

DR. SALVADOR PASTOR IDOATE

Oftalmología, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

RESUMEN / ABSTRACT

Se presenta el caso de una paciente de 65 años con antecedente de glaucoma por cierre angular primario crónico, sometida a cirugía de catarata del ojo derecho sin complicaciones en el postoperatorio inmediato. Durante la consulta de revisión en la primera semana, la paciente refería pérdida de agudeza visual y leve dolor ocular en dicho ojo.

En la exploración presentaba un aplanamiento de la cámara anterior (atalamia), se observaba la lente intraocular desplazada anteriormente y un aumento de la presión intraocular (30mmHg). Estableciendo las diferencias con el glaucoma agudo por cierre angular primario (GCA), mucho más conocido y frecuente, se diagnostica de glaucoma maligno.

Se instaura tratamiento médico (timolol, latanoprost y ciclopléjico) sin éxito, siendo necesaria la intervención quirúrgica mediante vitrectomía vía *pars plana* combinada con *hialoido-zonulectomía*, resolviéndose así el cuadro.

El glaucoma maligno es una forma rara de glaucoma, una urgencia oftalmológica, que se produce por una mala dirección del humor acuoso, el cual se acumula en la cámara vítrea, aumentando así la presión intraocular y empujando el diafragma iris-lente anteriormente.

Es importante una sospecha clínica y tratamiento precoz ya que, si no, el pronóstico es desfavorable, así como un buen diagnóstico diferencial con entidades similares que cursen con aumento de la presión intraocular y aplanamiento de la cámara anterior, como el GCA.

ANAMNESIS

Paciente de 65 años con antecedente de glaucoma por cierre angular primario crónico, tratada con iridotomía láser en ambos ojos. En

el ojo izquierdo además había sido operada de catarata.

La paciente fue sometida a cirugía de catarata del ojo derecho sin complicaciones en el postoperatorio inmediato.

En la consulta de revisión de la cirugía en la primera semana, la paciente refería pérdida progresiva de agudeza visual de semanas de evolución y “molestia y pesadez” ocular, que admitía sufrir desde hacía varios días.

No presentaba otros síntomas oftalmológicos.

EXPLORACIÓN FÍSICA

A la exploración presentó una agudeza visual (AV) mejor corregida de 0,5 sobre 1 con el ojo derecho y 0,9 sobre 1 con el ojo izquierdo. En la lámpara de hendidura se objetivó en el ojo derecho una atalamia grado II (pérdida del espacio entre la córnea y el iris) con la lente intraocular desplazada anteriormente (*ver imagen 1*).

El ojo izquierdo permanecía sano. La presión intraocular medida mediante tonómetro de Goldmann era de 30 mmHg en ojo derecho y 14 mmHg en ojo izquierdo. El fondo de ojo no presentaba alteraciones.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Se realizó una Tomografía de Coherencia Óptica (OCT) para ampliar la exploración de la retina, que resultó normal.

DIAGNÓSTICOS

Glaucoma agudo por cierre angular Vs. glaucoma maligno

TRATAMIENTO

Inicialmente se intentó el primer escalón terapéutico: tratamiento médico con timolol (betabloqueante) y latanoprost (análogo de la prostaglandina) para intentar disminuir la presión intraocular, y ciclopléjico (midriático) para profundizar la cámara anterior, sin éxito.

La paciente ya tenía efectuada una iridotomía, que sería el segundo escalón terapéutico. Al no responder a lo anterior, se sospecha un glaucoma maligno y se indica el tercer escalón con tratamiento quirúrgico mediante vitrectomía vía *pars plana* combinada con *hialoido-zonulectomía*.

Mediante esta intervención se comunica la cámara vítrea con la cámara posterior y anterior, permitiendo así el flujo del humor acuoso y evitando que se acumule en el vítreo, creando un ojo de una sola cámara (*ver imagen 2*).

EVOLUCIÓN

La paciente mostró una buena evolución tras la esta intervención, con una agudeza visual de 1, una cámara anterior profunda y una disminución de la presión intraocular, resolviéndose el cuadro de glaucoma maligno.

DISCUSIÓN

El glaucoma maligno es una rara enfermedad que se considera una urgencia oftalmológica. Es una forma poco frecuente, pero devastadora, de glaucoma, por lo que es esencial la sospecha clínica, un diagnóstico y un tratamiento a tiempo. Tiene una etiología multifactorial. Suele ocurrir en pacientes con antecedente de ángulo cerrado, después de una cirugía filtrante de glaucoma, de cataratas, o espontáneamente. El término maligno hace referencia al mal pronóstico que tiene esta entidad con la terapia farmacológica convencional. ⁽¹⁾

La enfermedad es causada por una mala dirección del humor acuoso que se dirige hacia la cámara vítrea, produciendo un aumento de la presión en la misma, empujando así todas las estructuras hacia delante, causando un aplastamiento de la cámara anterior. Aunque el mecanismo exacto no está del todo claro, se cree que se produce por una rotación anterior del órgano productor del acuoso, los procesos ciliares. ^(1,2)

Es importante realizar un buen diagnóstico diferencial: hay que tener en cuenta entidades que cursen con clínica similar y con aumento de la presión intraocular y aplastamiento de la cámara anterior. El más conocido es el glaucoma agudo por cierre angular primario (GCA), en el cual el humor acuoso se acumula detrás del iris. A la exploración, la cámara anterior periférica es estrecha, y la central es profunda, mientras que en el glaucoma maligno se produce un aplastamiento uniforme de la cámara anterior. El primer tipo de glaucoma mejora con una iridotomía, mientras que en el glaucoma maligno esta técnica resulta insuficiente. Además, el tratamiento con mióticos, indicado en casos de GCA, está contraindicado en el glaucoma maligno, donde se emplean midriáticos con el fin de profundizar la cámara anterior y favorecer la rotación de los procesos ciliares a su posición fisiológica. ⁽²⁻⁴⁾

BIBLIOGRAFÍA

1. A. Girkin C, Bhorade AM, Crowston JG, Giacony JA, Medeiros FA, Sit AJ, Tanna AP. American Academy of Ophthalmology Glaucoma. 8th Ed. EEUU: Elsevier 2020
2. Ruben S, Tsai J, Hitchings R. Malignant glaucoma and its management Br J Ophthalmol. 1997;81(2):163–7.
3. Shahid H, Salmon JF. Malignant glaucoma: A review of the modern literature. J Ophthalmol. 2012;2012.
4. Ștefănescu-Dima A Ștefan, Tănăsie CA, Mercuț MF, Mercuț IM, Ionete M, Mocanu CL. Pseudophakic malignant glaucoma - a case report. Rom J Ophthalmol. 2019;63(3):268–72.

IMÁGENES

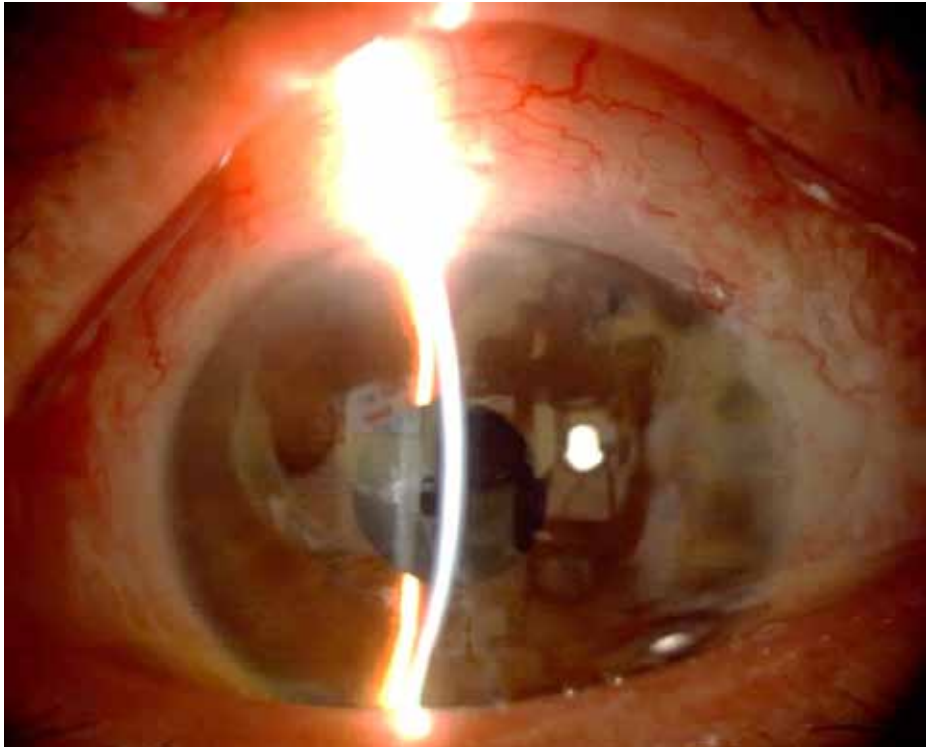


Imagen 1: En el ojo afectado, se observa pérdida de cámara anterior, con desplazamiento de iris-lente anteriormente.

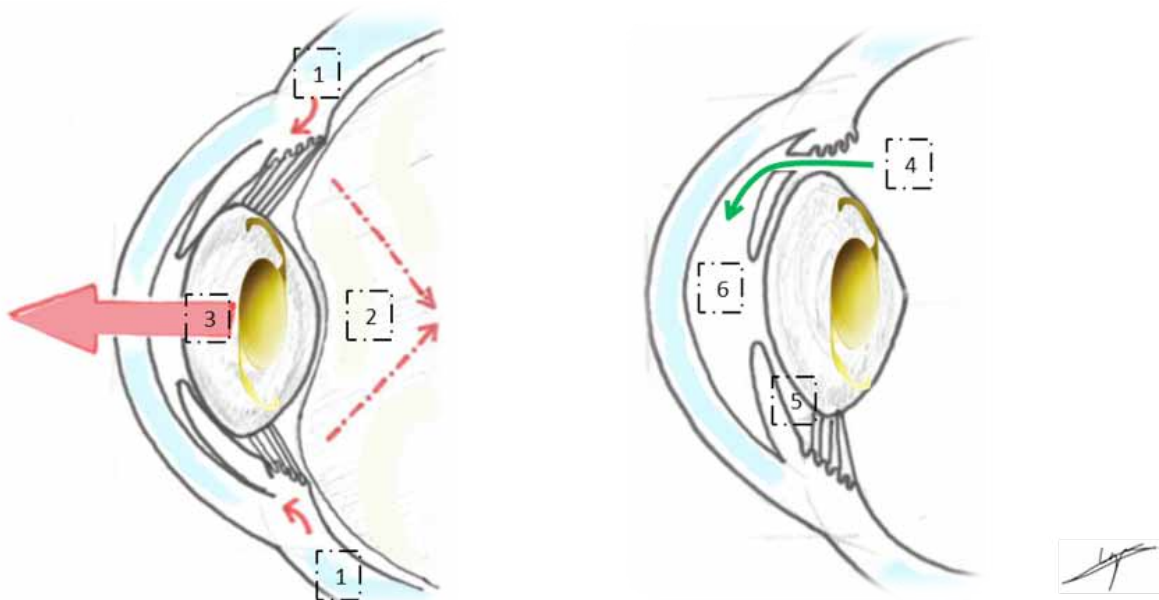


Figura 2: A) En el síndrome de dirección anómala del humor acuoso (glaucoma maligno) se produce una rotación anterior de los procesos ciliares (1), lo que conlleva un drenaje del humor acuoso dentro de la cámara vítrea (2), aumentando la presión en la misma, lo que favorece el desplazamiento anterior del diafragma iris-lente (3), y el aumento de la presión intraocular. **B)** La vitrectomía *pars plana* combinada con hialoido-zónulo-iridectomía (4) rompe este “círculo vicioso”, permitiendo el flujo del acuoso de cámara vítrea a cámara posterior (5) y cámara anterior (6). *Imagen de elaboración propia.*

ASISTENCIA BIVENTRICULAR COMO PUENTE A TRASPLANTE CARDIACO EN MIOCARDIOPATÍA DILATADA DE ORIGEN INFECCIOSO

Autora Principal:

ROCÍO BERNAL ESTEBAN

MIR 1 Cirugía Cardiovascular, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Colaboradores:

DAVID DANIEL FELIZ PÉREZ

MIR Cirugía Cardiovascular, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

IGNACIO VÁZQUEZ ALARCÓN DE LA LASTRA

MIR Cirugía Cardiovascular, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Tutora:

DRA. YOLANDA CARRASCAL HINOJAL

L.E. Cirugía Cardiovascular, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

RESUMEN / ABSTRACT

Anamnesis: Varón de 26 años procedente de Venezuela con miocardiopatía dilatada de origen infeccioso. En tratamiento por ascitis refractaria mediante paracentesis en los dos años previos, ingresa con datos de fallo cardiaco biventricular.

Exploración física: Auscultación cardiaca arrítmica. Ingurgitación yugular severa. Edemas en miembros inferiores con fôvea hasta medias piernas. Abdomen distendido, globoso, ascitis grado II con signo de la oleada positivo.

Pruebas complementarias: Ecocardiograma transtorácico: Cavidades izquierdas y derechas muy dilatadas. Disfunción biventricular y FEVI: 15%. Cateterismo derecho: hipertensión pulmonar ligera postcapilar. Ecografía abdominal: Hígado congestivo con esplenomegalia de 15cm.

Diagnóstico: Insuficiencia cardiaca terminal con disfunción biventricular.

Tratamiento: Implante de asistencia biventricular centrífuga como puente a trasplante cardiaco.

Discusión: En el paciente en situación de insuficiencia cardiaca terminal, la asistencia biventricular centrífuga suple la función de la bomba del corazón y permite la supervivencia del paciente, la normofunción de órganos y sistemas a la espera del trasplante cardiaco.

ANAMNESIS

Paciente de 26 años de edad procedente de Venezuela. Antecedentes familiares de miocardiopatía dilatada en hermano. Infección de Virus Zika hace 6 años, desde entonces miocardiopatía dilatada CFIII necesitando

paracentesis evacuadoras quincenales en su país en los dos últimos años. A su llegada a España ingresa dos veces en cardiología con datos de insuficiencia cardíaca congestiva e insuficiencia hepática congestiva, con hipertensión portal.

Refiere disnea de mínimos esfuerzos con incremento progresivo de la ascitis.

Progresivamente evoluciona hacia la aparición de taquicardia supraventricular, con mala tolerancia hemodinámica y signos de bajo gasto, insuficiencia renal prerrenal, asma cardíal, molestias abdominales y necesidad de drogas vasoactivas (paciente en situación INTERMACS 3-4).

EXPLORACIÓN FÍSICA

Auscultación cardíaca arritmico, taquicárdico y sin soplos.

Ingurgitación yugular hasta mandíbula a 30 grados.

Edemas en miembros inferiores, con fóvea hasta medias piernas.

Abdomen distendido, globoso, ascitis grado II, signo de la oleada positivo, levemente doloroso a la palpación.

Hepatomegalia de 3 traveses de dedo.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

-ECG: FA vs ritmo sinusal con extrasistolia.

-Radiografía de tórax: ITC aumentado. Derrame pleural bilateral. Redistribución vascular.

-Ecocardiograma transtorácico: En fibrilación auricular. Dilatación muy severa de las cavidades derechas e izquierdas con disfunción ventricular derecha e izquierda severa. Insuficiencia tricuspídea torrencial e insuficiencia mitral severa funcional. FEVI: 15%. Ascitis.

-Cateterismo derecho: hipertensión pulmonar ligera postcapilar. Sin resistencias pulmonares elevadas.

-Ecografía de abdomen: Cardiomegalia. Derrame pleural izquierdo. Hígado con un aspecto congestivo con marcado aumento de las venas suprahepáticas y de la cava inferior, hallazgos en relación con patología cardíaca. Vena porta permeable, con flujo hepatopeto. Abundante líquido ascítico. Esplenomegalia de 15cm con ecogenicidad homogénea. Riñones de características ecográficas normales. Aorta abdominal de calibre normal.

-Analítica: Leucocitos: $8.26 \times 10^3/\mu\text{L}$, neutrófilos: 81.3%, hemoglobina: 13.4g/dL, hematocrito: 39.7%, plaquetas: $158 \times 10^3/\mu\text{L}$, sodio: 124mmol/L, potasio: 4.4mmol/L, cloruro: 90mmol/L, urea: 57.8mg/dL, creatinina: 1.43mg/dL, FG: 67mL/min, proteínas totales: 6.2g/d, AST: 32U/L, ALT: 20U/L, bilirrubina total: 2.93mg/dL, bilirrubina directa: 1.83mg/dL, bilirrubina indirecta: 1.1mg/dL, fosfatasa alcalina: 208U/L, LDH: 197U/L, calcio: 9.06mg/dL, fosfato: 3.11mg/dL, magnesio: 1.88mg/dL, proteína C reactiva: 26.75mg/L, albumina: 3.7g/dL, TP: 17.8 seg, IP: 52%, INR: 1.57, TTPA: 33.7 seg, TTPA Ratio 1.1

DIAGNÓSTICOS

- Insuficiencia cardíaca con disfunción biventricular.
- Miocardiopatía dilatada terminal por el virus Zika.

TRATAMIENTO

Implante urgente de asistencia biventricular centrífuga central. Este sistema de asistencia suple la función de bomba del corazón tanto para el circuito sistémico como para el pulmonar. El circuito derecho se conectó con la cánula de drenaje en orejuela-aurícula derecha y cánula de descarga en tronco de arteria pulmonar. El circuito izquierdo se conectó con cánula de drenaje en vena pulmonar superior derecha-aurícula izquierda y cánula de drenaje en aorta. Tras ser incluido en urgencia cero se realiza el trasplante ortotópico. Se implantó el órgano según técnica bicava tras 280 minutos de isquemia.

EVOLUCIÓN

Inicialmente se planteó el implante de una asistencia ventricular percutánea para evitar una esternotomía media previa al trasplante, pero tuvo que desestimarse debido al reducido calibre de los vasos femorales (paciente de 44 kg y 150 cm de altura) por ello se procedió a su implante de forma central como puente a trasplante. Presentó numerosos problemas de coagulación secundarios a la insuficiencia hepática del paciente y una plaquetopenia por consumo. A pocas horas de la cirugía presenta taponamiento cardíaco que precisa cierre con empaquetamiento de algodón. Tras su retirada a los 5 días, presenta nuevo episodio hemorrágico. Preciso por ello politransfusión de plasma y hemoderivados. Progresivamente, tras la estabilización de los problemas de hemostasia, se produce una progresiva recuperación de la función renal y parcial de la hepática. Tras casi un mes tras el implante del sistema de asistencia, parcialmente recuperado el paciente desde el punto de vista clínico de la descompensación hepatorenal, se decide incluir el en lista de trasplante como urgencia 0. Finalmente se realiza trasplante cardíaco urgente. Presentó de nuevo shock hemorrágico en contexto de coagulopatía tras salida de bomba que requiere politransfusión y hemostasia quirúrgica prolongada. Posteriormente, la evolución fue progresivamente favorable, permaneciendo asintomático en la esfera cardiovascular, sin rechazo en las dos primeras biopsias realizadas, descongestión pulmonar y hepática adecuadas. Fue dado de alta a los 44 días del trasplante.

DISCUSIÓN

Los dispositivos de asistencia circulatoria suplen la función de bomba del corazón (derecho, izquierdo o ambos) permitiendo la perfusión del resto de los órganos y sistemas, para tratar aquellos pacientes en situación de shock cardiogénico, irreversible o no. Su aplicación se dirige, por tanto, a diferentes objetivos: como puente a la recuperación a corto plazo en caso de shock cardiogénico reversible y, en el resto de los casos, como puente a trasplante para mantener la integridad del paciente hasta tener un donante o como terapia de destino en aquellos pacientes no candidatos a trasplante y con fallo cardíaco izquierdo aislado. La supervivencia en caso de trasplante oscila en torno al 60%.

El uso de un soporte de asistencia circulatoria obliga a la circulación de la sangre del paciente a través de un circuito, que a pesar de ser biocompatible, provoca la activación de la cascada de coagulación. Es imprescindible la administración de tratamiento anticoagulante a altas dosis para evitar la formación de trombos. La principal morbilidad relacionada con el uso de estos dispositivos se manifiesta, en consecuencia, en forma de eventos embólicos y/o hemorrágicos.

En el caso descrito, la asistencia es biventricular. El sistema es centrífugo y paracorpóreo (no implantable) y de corta duración (30 días) y se utiliza como puente a trasplante en un paciente con una miocardiopatía dilatada terminal, en situación de shock cardiogénico irreversible. La incidencia de miocarditis secundarias a enfermedad infecciosa está aumentando en nuestro medio en los últimos años debido a las migraciones desde Sudamérica y el turismo. La afectación cardiovascular está escasamente estudiada, hasta ahora la incidencia es muy baja, pudiendo producir insuficiencia cardíaca o miocardiopatías entre otras.

AGRADECIMIENTOS

A mis residentes mayores por su apoyo constante.

BIBLIOGRAFÍA

1. G. Tellez de Peralta. Asistencia mecánica circulatoria. Resto de Datos
2. S. Ramis, J. López, P. Martínez, E. Castedo et al. Experiencia de la asistencia levitronix centrimag. Hospital Universitario Puerta de Hierro, Majadahonda
3. M. Villavicencio, R. Larrea, E. Larraín, et al. Puente al trasplante de 4 semanas utilizando el sistema de asistencia ventricular Levitronix Centrimag en el shock cardiogénico post-infarto al miocardio. Revista médica de Chile. V.138 n.6 Santiago jun. 2010
4. G. Rábago Juan-Araci. Asistencia mecánica en la insuficiencia cardíaca. Tratamiento. CUN.
5. I. Mendoza, I. Morr, I. Mendoza Britto, et al. Arbovirus, Miocarditis e Insuficiencia Cardíaca. 2018

IMÁGENES

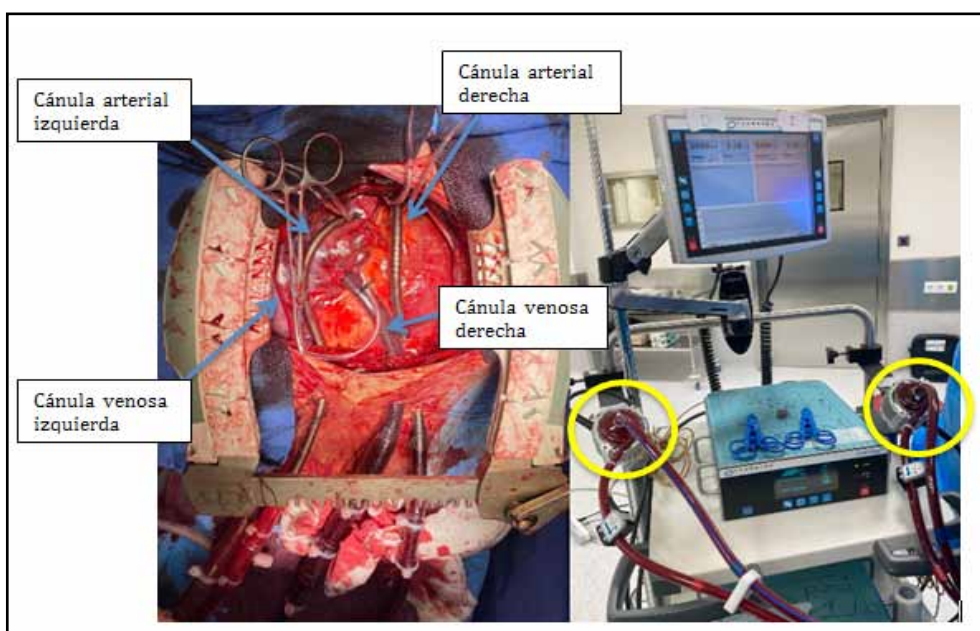


Imagen 1: Izquierda: Cánulas arteriales y venosas de la asistencia conectadas al corazón y saliendo por la piel. Derecha: monitor de asistencia y bombas centrífugas (círculos amarillos) conectadas a las cánulas insertadas en el pacientes.

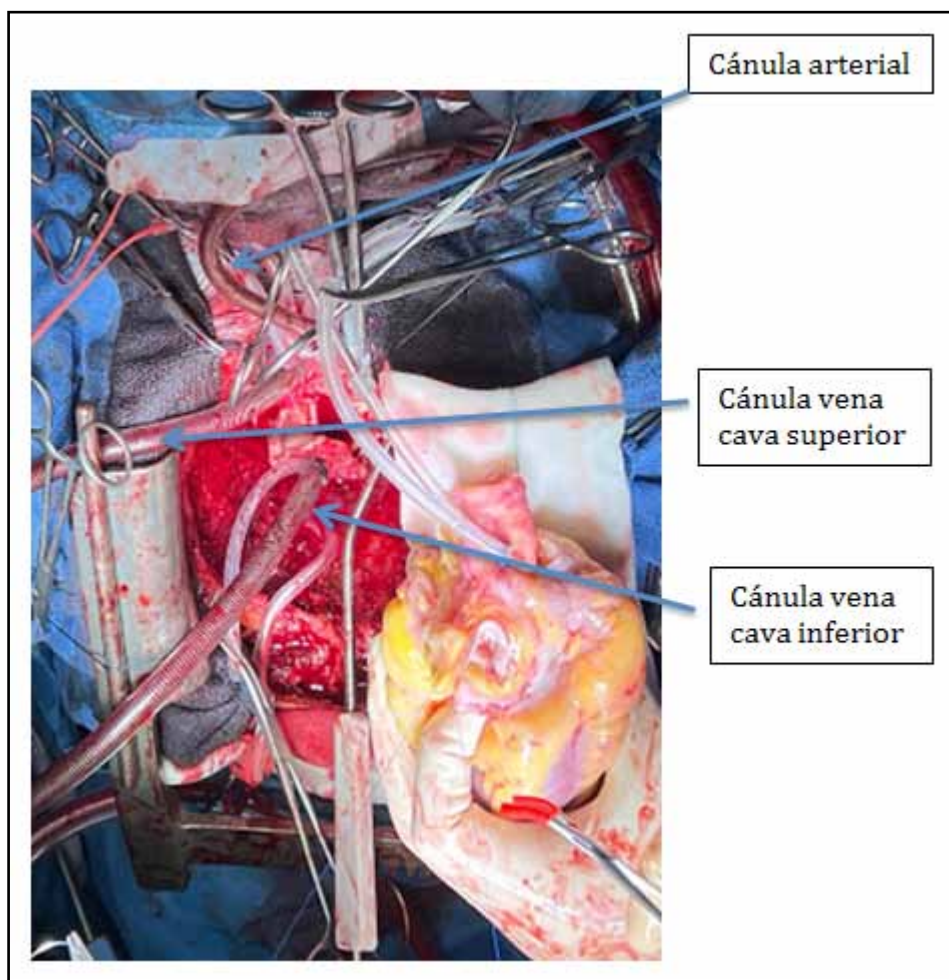


Imagen 2: Cavity torácica con cánulas arterial y venosa. A la derecha corazón ortotópico preparado para implante.

ESTOY QUE PIERDO LOS NERVIOS. LESIÓN DE NERVIOS RADIAL Y CUBITAL COMO RESULTADO DE FRACTURA ABIERTA DIAFISARIA DE HUMERO

Autor Principal:

SERGIO CHÁVEZ VALLADARES

MIR 5 Cirugía Ortopédica y Traumatología, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Colaborador:

MIGUEL ÁNGEL MARTÍN FERRERO

Cirugía Ortopédica y Traumatología, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Tutora:

DRA. CLARISA SIMÓN PÉREZ

L.E. Cirugía Ortopédica y Traumatología, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

RESUMEN / ABSTRACT

Se presenta el caso de un varón de 25 años que tras sufrir un accidente de tráfico presenta una fractura abierta diafisaria de humero Gustilo grado IIIB en zona posteroiterna distal del brazo de unos 10x5cm, tratada inicialmente mediante desbridamiento y limpieza así como fijación temporal externa. En la exploración preoperatoria, presentaba parálisis del nervio cubital.

A las 3 semanas se optó por injerto de safeno derecho para reparar el nervio cubital y, tras fallo a los 2 meses con pseudoartrosis, se substituyó por clavo endomedular con injerto corticoesponjoso, presentando en el postoperatorio además una parálisis del nervio radial. Tras 9 meses desde el accidente, y tras comprobar la consolidación del foco de fractura, y ante la ausencia de recuperación de ambos nervio radial y cubital se decide nueva intervención con neulolisis y neulotomía del nervio radial hasta zona sana con posterior colocación antidrómica de injertos de safeno izquierdo, consiguiendo durante el seguimiento la recuperación total del nervio radial (Fuerza 5/5 MRC, Sensibilidad 5/5) y parcial del cubital (Fuerza 2/5 MRC, Sensibilidad 2/5).

El tratamiento de las lesiones nerviosas asociadas a fracturas abiertas supone un gran reto. La utilización de autoinjertos, fundamentalmente, de nervios sensitivos superficiales supone una de las mejores opciones tanto en el tratamiento inicial, así como rescate tras el fracaso de cirugías previas.

ANAMNESIS

Paciente de 25 años que sufre accidente tráfico mientras se encontraba en el asiento del acompañante. A su llegada a urgencias presenta erosiones en cabeza y torso, pero fundamentalmente a nivel de cara interna distal del brazo con importante pérdida cutánea y muscular asociada. Se realiza estudio de imagen comprobándose

fractura diafisaria, clasificándose la lesión como fractura abierta Gustilo IIIB. A la exploración ambos pulsos radial y cubital se mantienen, aunque se observa déficit claro y completo de la función del nervio cubital

EXPLORACIÓN FÍSICA

Dado el estado de las partes blandas se decidió intersección urgente realizándose desbridamiento y limpieza quirúrgica, observándose sección completa del nervio cubital. Por ende, se realiza localización de ambos cabos nerviosos y osteosíntesis provisional con fijador externo.

A las tres semanas se realiza nueva intervención realizando injerto autólogo nervioso con nervio safeno derecho.

Cinco semanas más tarde y ante la mejoría del estado cutáneo se decide nueva intervención con retirada de fijador y osteosíntesis con clavo endomedular, tras refrescado y aporte de aloinjerto esponjoso al foco.

Tras esta intervención, además de la parálisis cubital ya conocida aparece una parálisis radial de novo para la cual se decide manejo conservador, ante la sospecha de que se tratara de una neuroapraxia

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Tras 6 meses desde la última intervención y en ausencia de mejoría se solicita electromiograma que confirma ausencia de signos de reinervación para ambos nervios.

Asimismo, se solicita TC que confirma consolidación del foco de fractura

DIAGNÓSTICOS

- Fractura abierta Gustilo IIIB diáfisis humeral derecha
- Parálisis nervio radial
- Parálisis nervio cubital

TRATAMIENTO

Se decide exploración quirúrgica de ambos nervios localizando ambos nervios. Intraoperatoriamente y con ayuda de electroestimulación eléctrica se comprueba lesión completa del nervio radial y parcial del cubital. Se decidió realizar neulisis y neulomía del nervio radial hasta zona sana con posterior injerto en posición antídroma de nervio safeno izquierdo y aislamiento del constructo con Tissucol

EVOLUCIÓN

Tras 7 meses desde la última intervención, 15 desde el accidente, el paciente presenta recuperación completa del nervio radial y parcial del cubital con un balance articular de 135° de flexión y -10° para el codo, fuerza

5/5 según escala MRC para el nervio radial y 2/5 para el cubital, y recuperación total de la sensibilidad para el nervio radial.

DISCUSIÓN

La incidencia de lesiones nerviosas posterior a fracturas diafisarias humerales ronda el 25%(1), aún superior en el caso de fracturas abiertas, aunque en general, la mayoría presentan recuperación espontánea. En el caso de aquellas secundarias a fijación interna, la mayoría se ven en casos cuya osteosíntesis se realiza con placa (2).

El tratamiento, en aquellos casos con ausencia de mejoría tras al menos 12 semanas de evolución, es la exploración quirúrgica del nervio con neulolisis del mismo.

En aquellos casos donde la estimulación intraoperatoria obtenga potenciales disminuidos o ausentes, está indicada la neulotomía hasta tejido sano y la reparación mediante autoinjerto nervioso (3), debiendo realizarse antes de 6-10 meses para obtener mejores resultados (4).

Las complicaciones asociadas a fracturas abiertas de humero pueden ser devastadoras. En el caso de las lesiones nerviosas su tratamiento y manejo inicial sigue siendo controvertido.

Su tratamiento incluye la sutura directa en aquellos casos de lesiones parciales o con mínima pérdida de tejido funcional, aunque en aquellos casos con lesiones extensas la utilización de autoinjerto es una herramienta fundamental.

BIBLIOGRAFÍA

1. Entezari V, Olson JJ, Vallier HA. Predictors of traumatic nerve injury and nerve recovery following humeral shaft fracture. *J Shoulder Elbow Surg.* 2021;30(12):2711-2719. doi:10.1016/j.jse.2021.04.025
2. Schwab TR, Stillhard PF, Schibli S, Furrer M, Sommer C Radial nerve palsy in humeral shaft fractures with internal fixation: analysis of management and outcome *Eur J Trauma Emerg Surg.* 2018;44(2):235-243. doi:10.1007/s00068-017-0775-9
3. Terzis JK, Konofaos P Radial nerve injuries and outcomes: our experience. *Plast Reconstr Surg.* 2011;127(2):739-751. doi:10.1097/PRS.0b013e3181fed7de
4. Lulan J High radial nerve palsy *Hand Surg Rehabil.* 2019;38(1):2-13. doi:10.1016/j.hansur.2018.10.243

IMÁGENES

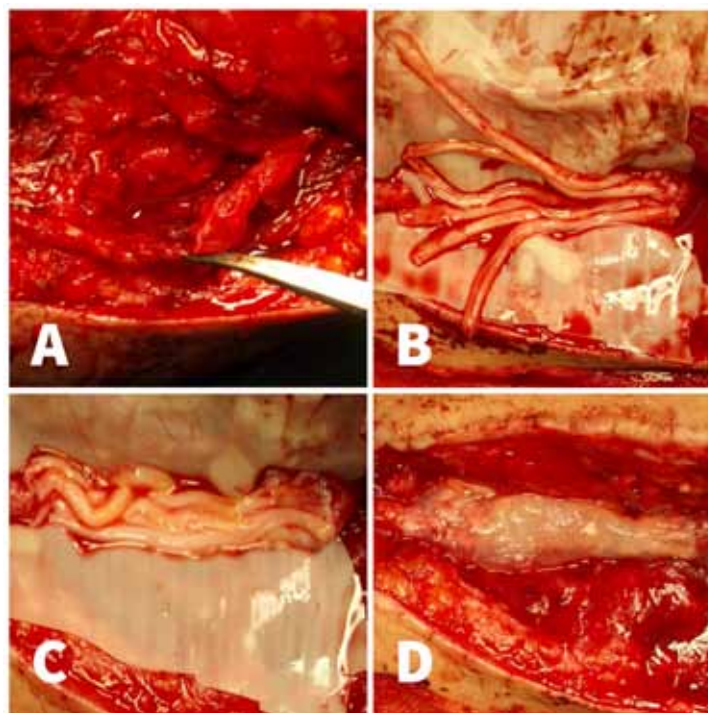


Imagen 1: A: Neurolisis nervio radial. B: Preparación de fascículos de injerto de safeno. C: Resultado postsutura del injerto. D: Asilamiento del constructo con Tissucol

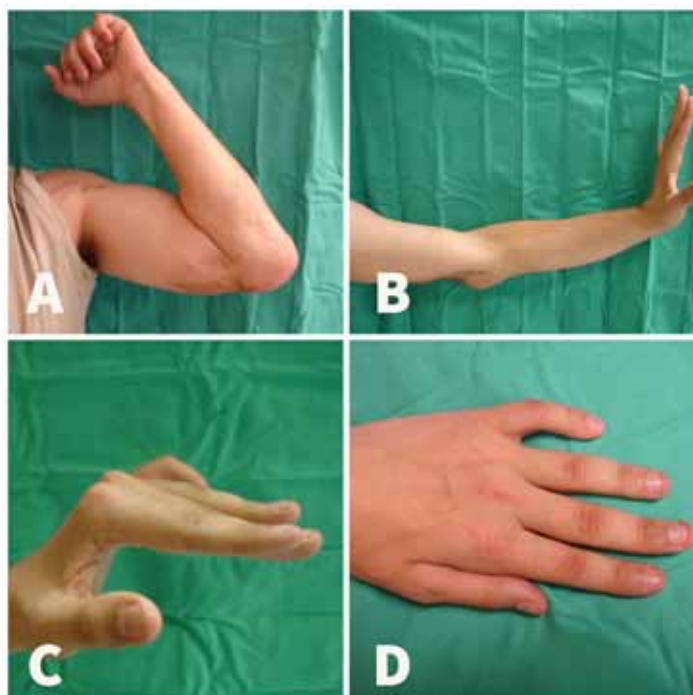


Imagen 2: A: Balance articular de flexión. B: Balance articular de extensión y función del radial. C y D: Función nervio cubital

SCHWANNOMA DEL GLOsofaríngeo SIMULANDO QUISTE BRANQUIAL COMPLICADO

Autora Principal:

ROCÍO CONDORI BUSTILLOS

MIR 1 Radiodiagnóstico, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

Colaboradoras:

CLAUDIA HURTADO GÓMEZ

MIR Radiodiagnóstico, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

MARTA ÁLVAREZ GARCÍA

MIR Radiodiagnóstico, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

Tutor:

DR. MARCELINO MENDO GONZÁLES

L.E. Radiodiagnóstico, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

Tutora:

DRA. TERESA GUERRA GARIJO

Radiodiagnóstico, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

RESUMEN / ABSTRACT

Mujer de 56 años con masa sólida-gomosa submandibular izquierda con exploración intraoral normal que no responde a la antibioterapia, por lo que se realiza ecografía cervical donde se evidencia una masa hipoeoica sin flujo Doppler que no compromete glándulas salivales ni estructuras vasculares cervicales. Se realiza TC cervical confirmando la naturaleza sólida y bien delimitada del tumor, procediendo a realizar PAAF inicial con resultado no concluyente, completando el estudio con RM cervical donde se observa una masa parafaríngea hipointensa en T1, hiperintensa en T2 y sin captación de contraste en fase arterial simulando un quiste branquial complicado.

Se realiza BAG, siendo el resultado una lesión de estirpe neural, procediendo a la exéresis quirúrgica por abordaje transcervical donde se identifica que el tumor provenía del IX PC, siendo el resultado del estudio histopatológico postoperatorio una tumoración fuertemente positiva para proteína S-100 confirmando el diagnóstico de Schwannoma Parafaríngeo del IX PC. Las neoplasias parafaríngeas son poco frecuentes y se agrupan en: Parotídeas, neurogénicos (incluye al Schwannoma), paragangliomas y misceláneo (incluye al quiste branquial). Los schwannomas son neoplasias benignas de crecimiento lento y silentes hasta alcanzar un gran tamaño. Su presentación como tumor parafaríngeo es de difícil diagnóstico preoperatorio por la topografía cervical, siendo la afección del IX PC extremadamente raro, con tan solo 47 casos descritos a nivel mundial hasta el año 2008. En este caso se sospechó inicialmente un quiste branquial complicado ya que las características en imagen pueden llegar a ser parecidas a las de un Schwannoma.

ANAMNESIS

Mujer de 56 años de edad con antecedentes de insomnio que acude a consulta por masa cervical izquierda, dolor constante y dificultad deglutoria de varios meses de evolución.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Se evidencia tumefacción gomosa en región submandibular izquierda, no fluctuante y sin signos de sobreinfección, con exploración intraoral normal y signos vitales dentro la normalidad. Se pautó Amoxicilina-clavulánico 875 mg via oral cada 8 horas durante 3 días sin presentar mejoría.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Ante la sospecha de submaxilitis aguda y para descartar abscesos se realizó:

- Ecografía cervical: Masa sólida sin flujo Doppler y sin dependencia de la carótida ni de las glándulas salivales adyacentes siendo estas normales. No se evidenció adenopatías laterocervicales patológicas (Imagen 1).
- Tomografía Computarizada (TC) con contraste intravenoso: Imagen hipodensa laterocervical sin captación de contraste que desplaza lateralmente a la carótida. Se sospechó un quiste del segundo arco branquial sobreinfectado (**Imagen 1**).
- Punción aspiración con aguja fina (PAAF) : Resultado no concluyente.
- Resonancia magnética (RM): Tumorción laterocervical izquierda de bordes bien definidos de 3 x 2,5 x 6,5 cm de tamaño (Anteroposterior x Transverso x Longitudinal), posterior a la glándula submaxilar izquierda y medial al espacio carotídeo, desplazando lateralmente a las estructuras cervicales. Es hipointensa en T1, heterogénea en T2 de predominio hiperintensa con una difusión facilitada con valor de ADC (Coeficiente de difusión aparente) alto de 1,7 mm²/s y sin captación en fase arterial. Los hallazgos sugerían un quiste de la segunda hendidura branquial complicado (**Imagen 2**).
- Biopsia con aguja gruesa (BAG) guiada por ecografía cuyo resultado histopatológico indicó: proliferación mesenquimal de estirpe neural con una inmunohistoquímica (IHQ) positiva para proteína S-100. Teniendo en cuenta el tipo de elemento neoplásico observado y la positividad para marcadores de origen neural, el cuadro histológico fue compatible con un tumor mesenquimal de bajo grado de estirpe neural sugestivo de schwannoma parafaríngeo.

DIAGNÓSTICOS

Se realizó diagnóstico diferencial con:

- Quiste del segundo arco branquial complicado*: Al ser la masa cervical lateral, relativamente redonda, dura y generar disfagia. Se descarta dicha patología al carecer de antecedente de crecimiento tras una in-

fección de la vía aérea superior o fistula a lo largo del esternocleidomastoideo, traumatismo previo⁽¹⁾, no presentar características de estructura líquida en ecografía y presentar una BAG con resultado positivo para neoplasia de estirpe neural.

-*Schwannoma parafaríngeo*: Por ser la masa sólida aunque de patrón heterogéneo en la ecografía, avascular en las pruebas de imagen, de morfología fusiforme adyacente al nervio de origen. hipointensa en T1 e hiperintensa en T2 en la RM⁽²⁾.

-*Adenopatías patológicas*: Debido a su localización, pero al no encontrarse adenopatías sospechosas por ecografía cervical, se descartó dicha sospecha.

-*Tumor del glomus carotídeo o paraganglioma*: Ante la ausencia de soplo, ausencia de captación en fase arterial en las pruebas de imagen y presentar presión arterial normal, se descartó dicho cuadro.

-*Tumor parotídeo*: En la ecografía cervical las glándulas salivales tenían un aspecto normal.

-*Linfangioma quístico*: Por la localización, pero al ser una masa de aparición reciente⁽¹⁾, de naturaleza sólida y no reflejarse a la transiluminación, se descarta dicho cuadro.

TRATAMIENTO

La paciente fue intervenida quirúrgicamente por medio de un abordaje cervical izquierdo parafaríngeo, identificándose el origen del tumor procedente del IX PC. El estudio histopatológico postoperatorio ratificó Schwannoma del IX PC. Se administró antibioterapia y analgesia.

EVOLUCIÓN

La paciente presentó buena evolución postoperatoria, con mejoría significativa en la deglución, ligera ptosis palpebral izquierda, paresia marginal facial izquierda y ligera paresia marginal del hipogloso izquierdo con limitación para el habla y deglución.

Actualmente continúa en seguimiento por parte de Cirugía maxilofacial y Otorrinolaringología en la unidad Voz-Deglución cada 2 meses.

DISCUSIÓN

Las neoplasias parafaríngeas se agrupan por su origen en: Parotídeos, neurogénicos (incluye Schwannomas), paragangliomas y misceláneo (incluye al quiste branquial)⁽³⁾.

Los schwannomas son neoplasias benignas que afectan preferentemente a mujeres en la 5ª década de la vida, la mayoría de presentación intracraneal. Los de localización cervical suelen afectar más comúnmente al X PC, siendo extremadamente rara la afectación del Glossofaríngeo (IX PC), con tan solo 47 casos descritos hasta el 2008 a nivel mundial.

Clínicamente son silentes hasta alcanzar un gran tamaño y generar síntomas por compresión. En histopatología se caracterizan por tener epineuro y organizarse en áreas de Antoni A o B, y una tinción muy positiva para la proteína S100⁽²⁾.

Los medios de imagen pueden orientar al diagnóstico; en ecografía se comportan como masas hipoeoicas,

bien delimitadas y con extremos cónicos adyacente a un nervio (un quiste branquial sería redondeado y con refuerzo acústico posterior propio de lesiones quísticas (puede estar ausente en un quiste sobreinfectado/hemorrágico) (**Imagen 1**), con flujo Doppler ausente que en este caso ayudó a descartar patología vascular o maligna y proceder a la PAAF / BAG (técnicas reservadas para tumores de naturaleza sólida y que en este caso determinó la naturaleza neural del tumor).

La TC y RM son las técnicas de imagen mejor indicadas siendo la RM el método de elección. Se presentan como nódulos hipointensos en T1 con realce intenso al administrar gadolinio, hiperintensos en T2, encápsulados y excéntricos en relación al nervio de origen. Pueden presentar el signo de la grasa dividida (borde cónico de grasa en los extremos proximal y distal del tumor visto en cortes coronales o sagitales)⁽⁴⁾.

En nuestro caso la masa presentaba la mayoría de estas características (**Imagen 2**), indicaba que el tumor era sólido por el ADC elevado y principalmente no mostraba captación en fase arterial, lo que ayudó a descartar el origen arterial y la necesidad de una embolización.

El tratamiento del schwannoma parafaríngeo es la exéresis quirúrgica por vía transcervical o radioterapia como alternativa ⁽²⁾.

AGRADECIMIENTOS

Dr. Tomás Zamora Martínez de Anatomía Patológica, Dr. Alberto Serrat Soto de Cirugía Maxilofacial, Dr. José Ignacio Barragán Tabares

BIBLIOGRAFÍA

1. Muñoz F, Sarría P, Epprecht M.P. y Alba J. *Malformaciones congénitas del cuello. Diagnóstico y tratamiento..* j. semergen. 2016 [consultado el 23 de julio de 2022]; 42(4): 254-9 . Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S1138359315003147>
2. Montesinos M, Ferro P y Lotti, A. *Schwannoma de glossofaríngeo: Causa infrecuente de tumor parafaríngeo*. Revista argentina de cirugía [Internet]. 2013 [consultado el 22 de julio de 2022]; 105(1): 47-50. Disponible en: <http://www.scielo.org.ar/pdf/racir/v105n1/v105n1a05.pdf>
3. Capitán LM, Sicilia MA, Martínez SL, Labrot IL, Sánchez D, Valencia E. *Schwannoma parafaríngeo gigante: diagnóstico diferencial y abordaje terapéutico* Rev Esp Cirug Oral y Maxilofac [Internet]. Agosto 2005 [consultado el 25 de julio de 2022]; 27(4): 217-24. Disponible en: http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1130-05582005000400004&lng=es.
4. Wein, S., Macori, F. *Schwannoma*. Artículo de referencia, Radiopaedia.org (Consultado el 16 de julio de 2022), Disponible en: <https://doi.org/10.53347/rID-19575>

IMÁGENES

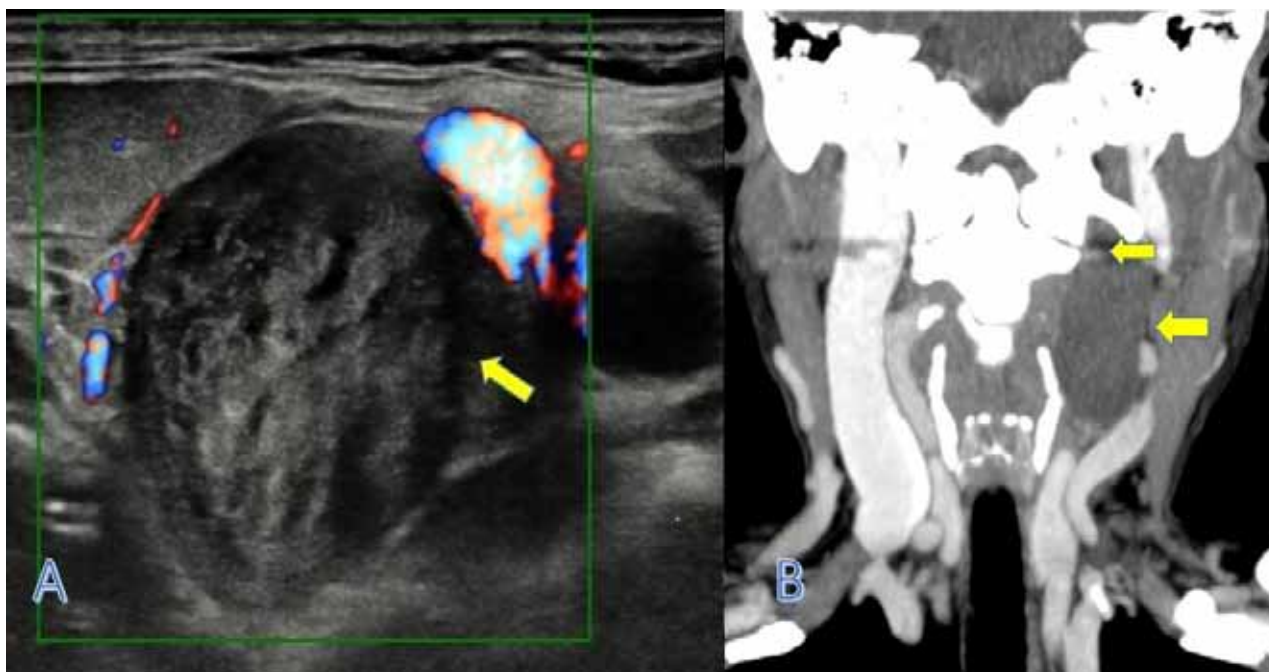


Imagen 1: Ecografía cervical corte axial (A): Masa sin flujo Doppler (flecha amarilla).
TC con contraste de cabeza y cuello en corte coronal (B): Masa parafaríngea izquierda que se extiende hasta la base de cráneo, con extremo conico proximal (flecha amarilla superior).

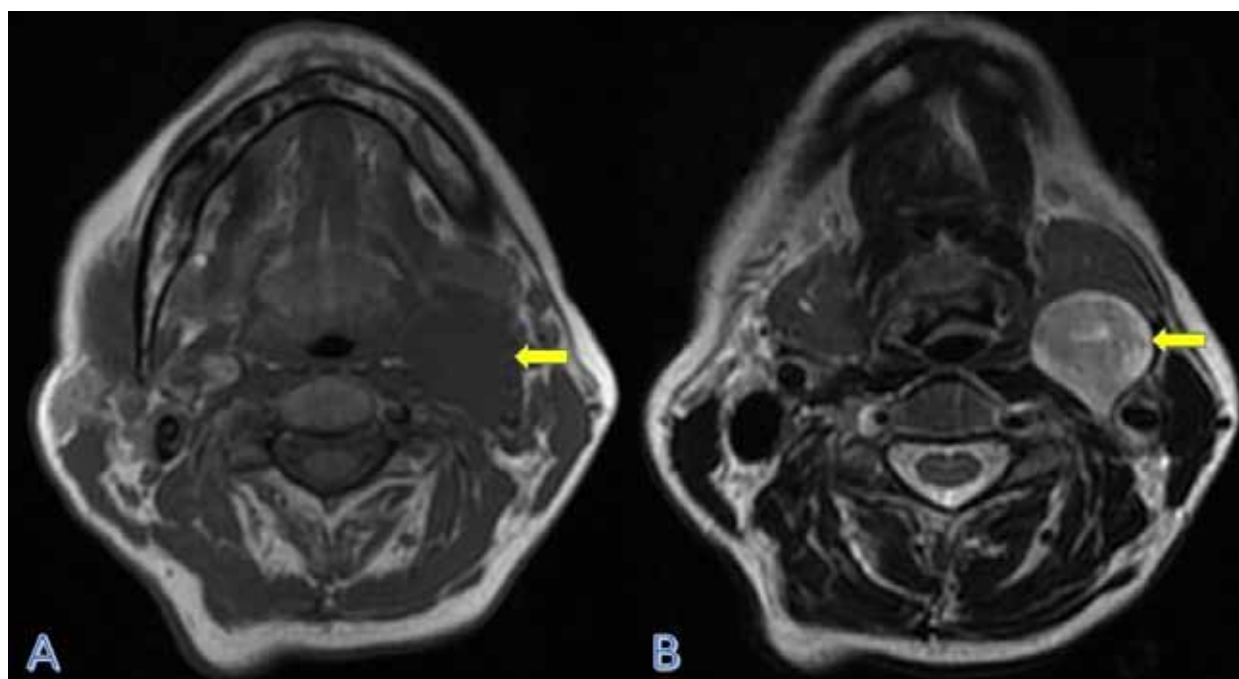


Imagen 2: RM corte axial. Masa sólida hipointensa en T1 (flecha amarilla) (A), heterogénea de predominio hiperintensa en T2 (B) (flecha amarilla) ocupando el espacio laterocervical izquierdo, medial al espacio carotideo y desplazando lateralmente las estructuras vasculares.

COMPLICACIONES OBSTÉTRICAS EN GESTANTES CON ÚTERO MIOMATOSO EN RETROVERSIÓN: INCARCERACIÓN UTERINA

Autora Principal:

MARÍA CUARESMA GONZÁLEZ

MIR 4 Obstetricia y Ginecología, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Colaboradoras:

MARTA IBÁÑEZ NIETO

MIR Obstetricia y Ginecología, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

LIDIA CASAMAYOR DEL NOGAL

MIR Obstetricia y Ginecología, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Tutora:

DRA. CRISTINA ÁLVAREZ COLOMO

L.E. Obstetricia y Ginecología, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Tutor:

DR. HUGO BERMEJO MORALES

Obstetricia y Ginecología, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

RESUMEN / ABSTRACT

Primigesta de 21 semanas que acude a Urgencias por abdominalgia, dificultad de vaciado vesical, incremento ponderal de 3Kg y edemas maleolares. En la ecografía obstétrica se objetiva útero en retroversión, con múltiples miomas, los de mayor tamaño en fondo y cara anterior, que impiden la corrección de la posición uterina. No se consigue visualizar cérvix en ecografía endovaginal. Analítica compatible con fracaso renal agudo y anemia moderada.

Se decide ingreso para control clínico-analítico y durante el mismo se produce empeoramiento de la función renal y de la anemia, e incremento de 6Kg de peso. Ante la sospecha de incarceration uterina con compromiso de la función renal, inicialmente se plantea un manejo conservador. Al realizar sondaje vesical, el útero se desplaza ventralmente, saliendo de la pelvis. Se produce una poliuria compensadora con resolución del cuadro cínico.

Posteriormente, se acontecen varias de las complicaciones asociadas a incarceration uterina: amenaza de parto prematuro a las 29 semanas, rotura prematura de membranas a las

31 semanas y, finalmente, se asiste parto eutócico pretérmino a las 33+3 semanas.

La incarceration uterina es una complicación poco frecuente que se produce, sobre todo, en gestantes con útero miomatoso en retroversión. A partir de las 20 semanas el espacio pélvico se torna insuficiente para permitir el crecimiento uterino, produciendo abdominalgia y fracaso renal obstructivo.

Es importante sospecharlo ante útero de menor tamaño que edad gestacional, imposibilidad de visualizar cervicometría y alteración de la función renal, para poder realizar un manejo adecuado y prevenir las posibles complicaciones asociadas.

ANAMNESIS

Primigesta de 21 semanas. Antecedente de conización cervical en 2019. No otros antecedentes médico-quirúrgicos de interés.

Gestación actual controlada, con episodio de metrorragia de primer trimestre con resolución espontánea.

Motivo de consulta: abdominalgia de tipo continuo en fosa ilíaca derecha e hipogastrio, y sintomatología miccional. Refiere dificultad de vaciado vesical con incontinencia urinaria por rebosamiento, aumento de peso de 3 Kg en 7 días, incremento del perímetro abdominal y edemas maleolares de predominio nocturno.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Buen estado general. Constantes en rango de normalidad. Útero grávido. Abdomen blando, depresible, no doloroso a la palpación. Edemas en ambas extremidades inferiores, sin signos de trombosis venosa profunda.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Ecografía obstétrica: útero en retroversión, con mioma intramural en cara anterior de 57x62mm y otro subseroso en fondo de 90x65mm. Gestación única con latido cardíaco y movimientos fetales positivos. Placenta y líquido amniótico normales.

Ecografía endovaginal: imposible realizar cervicometría por distorsión anatómica marcada.

Analítica: Hb 9.5g/dL, Leucocitos 9.4000/mcl (N70%), Plaquetas 234.000/mm³, Cr 1.35 mg/dL, TFG 53 mL/min.

DIAGNÓSTICOS

- Incarceración uterina.
- Fracaso renal agudo.
- Gestación de 21 semanas.
- Útero miomatoso.
- Anemia moderada.

TRATAMIENTO

Se decide ingreso hospitalario ante datos clínicos y analíticos sugestivos de fracaso renal en contexto de incarceration uterina.

Se realiza estricto control materno-fetal con valoración multidisciplinar por parte de los servicios de Ginecología, Nefrología, Urología y Hematología.

EVOLUCIÓN

Durante el ingreso se produce incremento de 6 Kg de peso y empeoramiento de la función renal hasta Cr 1.54 mg/dL. Disminución de Hb hasta 8.3g/dL, valorada por Hematología descartando hemólisis.

Inicialmente, se decide tratamiento conservador como primer escalón terapéutico. Se realiza sondaje vesical, consiguiendo una restitución anatómica al desplazar el útero ventralmente, liberándolo de la pelvis materna. Se produce una poliuria compensadora y mejoría de la función renal. En ulterior examen ecográfico endovaginal se consigue medición de cervicometría, dentro de los límites de la normalidad (Imagen 1). Posteriormente, ante la mejoría clínico-analítica se decide alta hospitalaria.

A las 29+1 semanas la paciente acude de nuevo a Urgencias por sensación de dinámica uterina. A la exploración se objetiva un cérvix permeable con prolapso de bolsa amniótica y dinámica uterina aislada en el registro cardiotocográfico. Con el diagnóstico de amenaza de parto prematuro se decide nuevo ingreso para tratamiento tocolítico y maduración pulmonar fetal. Posteriormente, a las 31+2 semanas se produce rotura prematura de membranas pretérmino espontánea. Se inicia antibioterapia de amplio espectro intravenosa durante 72 horas, con control clínico, analítico y fetal dentro de la normalidad.

A las 33+3 semanas, inicio de dinámica uterina dolorosa con dilatación cervical hasta 5cm. Finalmente, se asiste parto eutócico pretérmino bajo cobertura antibiótica, tras administración de dosis de recuerdo de maduración pulmonar fetal.

Evolución materna favorable. Recién nacido ingresado en UCI Neonatal por prematuridad y distress respiratorio, con buena evolución posterior y alta domiciliaria.

DISCUSIÓN

El término “encarceración uterina” se refiere a aquella situación en la que un útero grávido se encuentra atrapado en la pelvis materna, entre el promontorio sacro y la sínfisis púbica. Presenta una prevalencia de 1/3.000-10.000 gestaciones, siendo más frecuente en úteros polimiomatosos en retroversión (1). A partir de las 20 semanas de gestación, la pelvis se vuelve demasiado pequeña para seguir permitiendo el crecimiento uterino adecuado, produciendo abdominalgia, fracaso renal obstructivo y adelgazamiento de la parte inferior de la pared anterior uterina, que se desplaza cefálicamente, fenómeno conocido como “polaridad invertida”. (1)

Las complicaciones asociadas al cuadro clínico incluyen fracaso renal, aborto espontáneo, amenaza de parto prematuro, rotura prematura de membranas, restricción del crecimiento fetal intrauterino y rotura uterina (2). La encarceración uterina hay que sospecharla en gestantes con tamaño uterino menor que edad gestacional, dificultad para valoración de cervicometría en ecografía endovaginal y alteración de la función renal. (3)

Si a las 20 semanas de gestación el útero permanece en retroversión, habrá que realizar medidas para solucionar la encarceración y prevenir complicaciones. La reducción pasiva consiste en vaciar la vejiga y elevar las rodillas al pecho. En nuestro caso fue suficiente el sondaje vesical para conseguir una resolución espontánea. El siguiente paso es la reducción manual, bajo control ecográfico y analgesia. Si no se consigue restituir la anatomía con estas medidas, las siguientes opciones son más invasivas al tratar de conseguir la reducción me-

diante un sigmoidoscopio flexible o mediante laparoscopia bajo anestesia general. (1)

Por lo tanto, ante la sospecha clínica de incarceration uterina se debe realizar una evaluación exhaustiva de la paciente y planear un buen abordaje terapéutico para evitar potenciales complicaciones (3), siendo suficiente, en muchos casos, un manejo conservador para la resolución del cuadro clínico.

AGRADECIMIENTOS

Servicio de Obstetricia y Ginecología del Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

BIBLIOGRAFÍA

1. Alex C Vidaedd, Karen M Schneider. *Incarcerated gravid uterus*. UpToDate.[Internet].Jul 2022.[consultado 25 agosto 2022]. Disponible en: www.uptodate.com
2. Samejima K, Matsunaga S, Takai Y, Baba K, Seki H, Takeda S. *Efficacy of well-planned management in patients with incarcerated gravid uterus: A case series and literature review*. Taiwan J.Obstet gynecol. 2021 Jul; 60(4):679-684.
3. Tachibana D, Misugi T, Kitada K, Kurihara Y, Tahara M, Hamuro A, Nakano A, Yamamoto A, Koyama M. *Incarcerated gravid uterus: Spontaneous resolution is not rare*. Diagnostics (Basel). 2021 Aug 25;11(9):1544.

IMÁGENES



Imagen 1: Ecografía transvaginal: cervicometría 28.6mm tras resolución de incarceration uterina.

TRATAMIENTO ENDOVASCULAR DE SÍNDROME DE VENA CAVA SUPERIOR MALIGNO, UN ALIVIO RÁPIDO PARA UN MAL PRONÓSTICO

Autor Principal:

MANUEL DÍEZ MARTÍNEZ

MIR 5 Angiología y Cirugía Vascular, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Colaboradores:

JOAN FRANCISCO ROEDAN OLIVER

MIR Angiología y Cirugía Vascular, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

SERGIO ASENSIO RODRÍGUEZ

MIR Angiología y Cirugía Vascular, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Tutor:

DR. JOSÉ ANTONIO BRIZUELA SANZ

L.E. Angiología y Cirugía Vascular, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Tutora:

DRA. LOURDES DEL RÍO SOLÁ

Angiología y Cirugía Vascular, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

RESUMEN / ABSTRACT

Varón de 63 años, con síntomas de disnea aguda severa y edema en esclavina en la exploración. En TC se observa masa mediastínica con compresión crítica de la vena cava superior.

Es diagnosticado de síndrome de vena cava superior (SVCS) y se realiza tratamiento endovascular mediante stent venoso, mostrando alivio inmediato de la sintomatología.

Se completa el estudio etiológico, resultando un carcinoma microcítico de pulmón, recibiendo tratamiento con quimioterapia, a pesar del cual el paciente fallece a los diez meses por progresión tumoral. El SVCS se debe a causa maligna en un 60% de los pacientes, el diagnóstico es clínico con el TC como prueba de elección, siendo el tratamiento inicial médico, quimio y radioterápico según la etiología y, en casos de síntomas severos, endovascular con implantación de stent en la VCS como elección. Los resultados del stent venoso son buenos con mejoría rápida de los síntomas, aunque la supervivencia es mala, determinada principalmente por el tumor.

ANAMNESIS

Varón de 63 años, con antecedentes de tabaquismo, diabetes, dislipemia, FA y AIT. En tratamiento habitual con metformina, fenofibrato, bisoprolol y acenocumarol.

Acude a Urgencias por disnea de 15 días de evolución, en aumento y con edema facial y cervical, refiriendo a su vez tos y expectoración, empeoramiento nocturno, que va en progresión a pesar de tratamiento oral con antibioterapia y corticoides, llegando a presentar disnea severa con mala tolerancia al decúbito.

EXPLORACIÓN FÍSICA

TA: 129/94mmHg, FC: 98/min, SpO2: 95% (con oxigenoterapia), Tª: 36,8c.

Consciente, orientado y colaborador. Hidratado y perfundido. Eupneico.

Cabeza y cuello: edema en esclavina con plétora facial, cianosis en mucosa oral, sin aparente circulación colateral dilatada.

AC: Tonos rítmicos. No soplos. No roce ni extratonos.

AP: murmullo vesicular conservado en ambos campos, no ruidos patológicos añadidos.

Abdomen: Blando, depresible, con ruidos hidroaéreos, no doloroso a la palpación. No masas ni visceromegalias, sin peritonismo.

Extremidades: No edemas. No signos de TVP. Pulsos distales presentes.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

TC (Imagen 1A y 2A): Importante compresión de vena cava superior (VCS), con zona de trayecto filiforme de apenas 2mm de calibre, sin circulación colateral evidente; producida por una masa mediastínica que pudiera corresponder a conglomerado adenopático de probable neoplasia pulmonar (lesiones nodulares) o bien a infiltración mediastínica directa.

DIAGNÓSTICOS

- Síndrome de vena cava superior (SVCS)
- Neoplasia pulmonar

TRATAMIENTO

Se realiza tratamiento endovascular mediante Stent Zilver Vena de 16x100mm en tronco braquiocefálico derecho distal y vena cava superior (Imagen 1B).

Se mantiene anticoagulación con heparina de bajo peso molecular.

EVOLUCIÓN

El paciente ingresa a cargo de Medicina Interna para tratamiento médico del SVCS (corticoterapia, diuréticos, oxigenoterapia) y estudio etiológico.

Al día siguiente de la implantación del stent venoso, presenta mejoría clínica franca, sin disnea; no presenta complicaciones en la zona de acceso vascular (punción ecoguiada de vena basilíca derecha).

Se realiza EBUS por parte del Neumología, resultando la anatomía patológica un carcinoma microcítico de células pequeñas, sin objetivarse metástasis extrapulmonares en el estudio de extensión, con estadiaje cT4c-NxM0, EIIIA.

En las pruebas de función respiratoria, espirometría, se observa un patrón obstructivo con una FEV1 del 52% y una FVC del 84%.

Recibió tratamiento quimioterápico (esquema platino/VP16) por parte de Oncología, mostrando respuesta tumoral inicial. No pudo recibir radioterapia secuencial por no tolerancia a posición de decúbito.

A los tres meses de completar la quimioterapia, se tiene que reanudar por progresión tumoral, sin mejoría. Finalmente el paciente fallece por la progresión tumoral, con compresión y desplazamiento de estructuras vitales por parte de la masa mediastínica (Imagen 2B), con insuficiencia respiratoria, tras 10 meses del comienzo del cuadro.

DISCUSIÓN

Nuestro paciente, un cáncer de pulmón, coincide con la principal etiología descrita del SVCS, la neoplasia pulmonar o mediastínica (60%), mientras que dentro de las causas benignas que lo pueden originar están el uso de catéteres intravenosos y la fibrosis mediastínica (1,2). El 2-4% de los pacientes con cáncer de pulmón desarrolla SVCS, presentando un pronóstico malo, generalmente de meses, que depende principalmente del tipo y características del tumor.(2)

Los síntomas del SVCS resultan de una congestión venosa en la cabeza, el cuello y las extremidades superiores, pudiendo variar desde casos asintomáticos hasta emergencias vitales, pasando por el edema (típicamente en esclavina), cefalea, confusión, tos, síncope, cianosis facial o problemas visuales hasta, como en nuestro caso, disnea (1,3,4,5). Es en este sentido importante la velocidad de instauración y la capacidad de compensación de la circulación venosa colateral.(2)

En cuanto a las pruebas diagnósticas complementarias, el gold estándar es la flebografía, aunque presentan utilidad la radiografía de tórax (ensanchamiento mediastínico), el ecodoppler (con signos indirectos), la RM y sobre todo el TC, de elección que nos permitirá distinguir y caracterizar las etiologías malignas. (1,2,4,5)

Inicialmente se deben tomar medidas conservadoras, como elevación de la cabeza, oxigenoterapia, diuréticos, anticoagulación y corticoides. (1,2)

Aunque se han descrito técnicas de cirugía abierta, el tratamiento endovascular es actualmente de elección para los SVCS malignos (3) con síntomas severos, constituyendo un tratamiento paliativo, al que habrá que añadir el etiológico específico, como la quimioterapia y radioterapia, que mejoran los síntomas en un 77 y 60% respectivamente en los casos de cáncer de pulmón (1,3).

Las indicaciones del stenting de la VCS son: síntomas severos como distrés respiratorio y alteraciones cerebrales, persistencia moderada de los síntomas a pesar de radio y quimioterapia, y contraindicación para las mismas.(2)

En nuestro paciente, con disnea severa, el tratamiento endovascular se tuvo que realizar de emergencia sin poder probar antes respuesta al tratamiento médico, y sin conocer la etiología exacta del SVCS.

En cuanto a los resultados, el tratamiento endovascular supone un alivio sintomático en la inmensa mayoría de los pacientes en las primeras 24-72h, con una permeabilidad primaria en torno al 64-89% a un año.(1)

BIBLIOGRAFÍA

1. Manju Kalra, Haraldur Bjarnason, Peter Gloviczki. Superior Vena Cava Occlusion and Management. In: Sidawy A, Perler B, editors. Rutherford's Vascular Surgery and Endovascular Therapy. Ninth Edit. Philadelphia: Elsevier Inc.; 2019. p. 2130-2144.
2. Klein-Weigel PF, Elitok S, Ruttloff A, Reinhold S, Nielitz J, Steindl J, et al. Superior vena cava syndrome. Vasa. 2020 Oct 1;49(6):437–48.
3. Warner P, Uberoi R. Superior vena cava stenting in the 21st century. Postgrad Med J. 2013;89(1050):224–30
4. Wilson LD, Detterbeck FC, Yahalom J. Superior Vena Cava Syndrome with Malignant Causes. N Engl J Med. 2007 May 3;356(18):1862–9.
5. Kalra M, Sen I, Gloviczki P. Endovenous and Operative Treatment of Superior Vena Cava Syndrome. Surg Clin North Am. 2018;98(2):321–35.

IMÁGENES



Imagen 1: A: TC inicial donde se observa la compresión crítica sobre la VCS por masa mediastínica.
B: Flebografía tras implante del stent en la VCS, permeable.

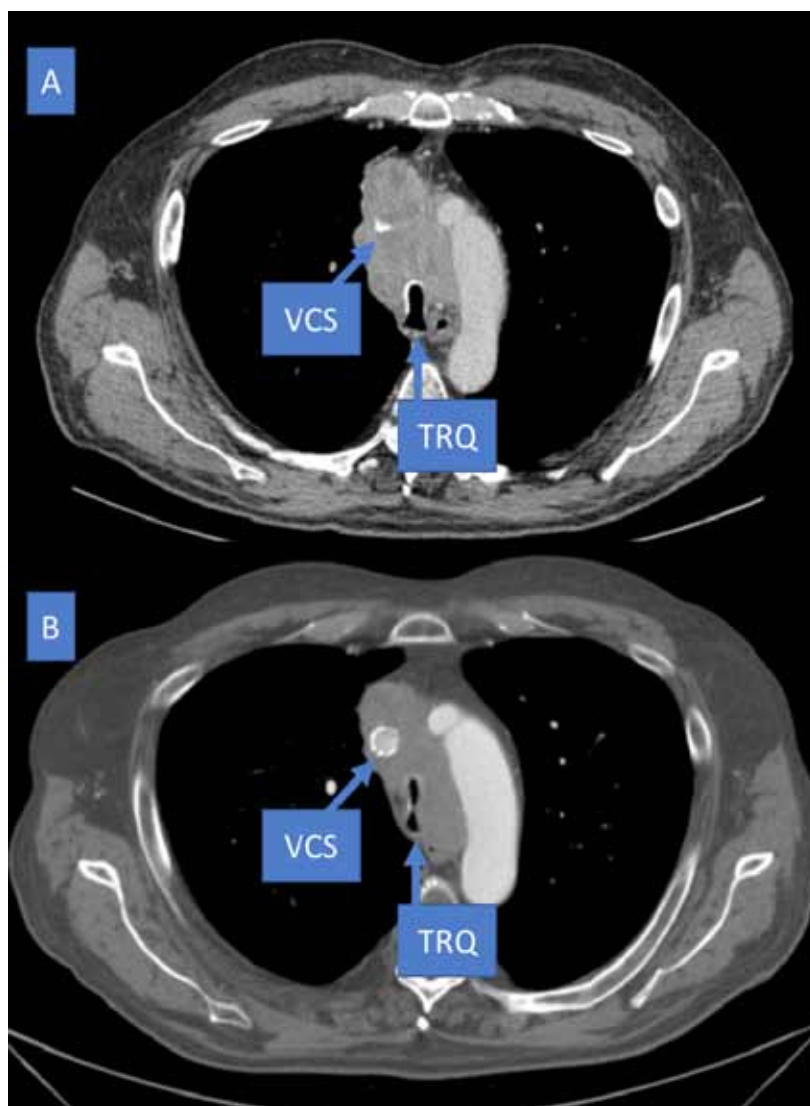


Imagen 2: A: TC inicial, con compresión extrínseca de la VCS por masa mediastínica.
B: TC a los 10 meses, con permeabilidad del stent de VCS pero aumento de la compresión de la tráquea.

ARTROPLASTIA DE GIRDLESTONE: APRENDIENDO A CONVIVIR CON UNA INFECCIÓN CRÓNICA

Autor Principal:

ALBERTO ESPINEL RIOL

MIR 2 Cirugía Ortopédica y Traumatología, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

Colaboradores:

SERGIO VALLE LOPEZ

MIR Cirugía Ortopédica y Traumatología, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

JESÚS DIEZ RODRÍGUEZ

MIR Cirugía Ortopédica y Traumatología, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

Tutor:

DR. MANUEL FRANCISCO GARCÍA ALONSO

L.E. Cirugía Ortopédica y Traumatología, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

Tutor:

DR. JESÚS PALENCIA ERCILLA

Cirugía Ortopédica y Traumatología

RESUMEN / ABSTRACT

La artritis séptica es un cuadro relativamente infrecuente. La cadera es la segunda articulación más frecuente en verse afectada, solo por detrás de la rodilla. Habitualmente, este cuadro suele darse motivado por una serie de factores predisponentes como inmunosupresión, antecedentes traumáticos, factores higienico-dietéticos o hemoglobinopatías. Se presenta caso clínico de un varón de mediana edad con episodios recidivantes de artritis séptica de cadera secundarios a fuga en región presacra motivada por dehiscencia de la sutura de resección baja realizada por neoplasia de recto intervenida por el servicio de Cirugía General años atrás. Dada la cronicidad del caso, se valoran múltiples alternativas terapéuticas. Finalmente, ante la ineficacia de los tratamientos empleados, se procede a la artroplastia de resección como medida paliativa para mitigar el dolor provocado por la destrucción articular secundaria a la infección.

ANAMNESIS

Paciente intervenido quirúrgicamente en el año 2011 con resección anterior baja de recto por adenocarcinoma de recto T3N0M0. Se realizó también anastomosis mecánica e ileostomía de protección en asa. En el seguimiento se detectó estenosis rectal y PET sugestivo de recidiva presacra que no se confirmó con sucesivas PAAF.

Se realizaron dilataciones endoscópicas sucesivas como tratamiento de la estenosis de recto. En 2015 se procede al cierre de la ileostomía. Se realiza TAC de control en junio de 2015 sin apreciarse signos de recidiva tumoral. En ese TAC se objetiva imagen sugestiva de colección con contenido aéreo en espacio presacro, comunicado con el recto. En julio de 2020, se realiza nuevo escáner en el que se mantiene el absceso en región presacra y se objetiva nuevo absceso en cadera derecha.

Por este motivo, en agosto de 2020 se interviene quirúrgicamente realizándose colostomía izquierda e intento de saneamiento pélvico por vía anterior que resulta infructuoso. Se procede también al lavado articular. Tras la ineficacia del saneamiento pélvico se realiza nuevo escáner en el que se visualiza destrucción completa de la cadera derecha con múltiples trayectos fistulosos a la pelvis menor. En diciembre de 2020, acude a urgencias por presentar exudado purulento a través de fistula de cadera derecha. Se procede al lavado de la articulación de forma urgente. Desde ese momento se pauta tratamiento antibiotico por Enterococo Faecium, que resulta ineficaz. En 2021, se plantea nueva intervención procediéndose a proctectomía interesfinterica y mucosectomía de la cloaca por encima del manguito rectal. En febrero de 2021 ingresa de nueva en traumatología realizándose de nuevo lavado articular de la cadera derecha.

Finalmente, en mayo de 2022 acude a las consultas externas de traumatología por intenso dolor en articulación de cadera derecha que imposibilita la deambulacion.

Se plantea en ese momento intervención ante la importante destrucción articular que sufre el paciente y por la imposibilidad de curación de la infección.

Se interviene quirúrgicamente en julio de 2022 realizándose artroplastia de resección de Girdlestone tras limpieza, desbridamiento y colocación de implantes de sulfato de calcio con antibiotico con vancomicina y gentamicina.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Imposibilidad para la deambulacion.

Dolor a movilización activa y pasiva de cadera derecha.

Flexo de cadera. Extensión de -20°.

Neurovascular distal conservado.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- TAC abdomino-pélvico: 06/2015, 07/2020.
- TAC cadera derecha: 09/2020.
- RX cadera: 12/2020, 05/2020, 09/2020.

DIAGNÓSTICOS

- Adenocarcinoma de recto
- Artritis séptica cadera derecha
- Destrucción articular cadera derecha: Protrusión coxofemoral (Imagen 1)

TRATAMIENTO

- Resección anterior baja de recto (2011)
 - Cierre de ileostomía (2015)
 - Colostomía izquierda (08/20)
 - Proctectomía interesfinterica (04/21)
 - Lavado articular (8/20) (12/20) (2/21)
 - Supresión antibiótica (12/20) (12/21)
 - Artroplastia de resección de girdlestone + implantes de sulfato calcico con antibiótico (Imagen 2) (07/22):
- Dada la protrusión coxofemoral (visible en radiografía), se procede a la artroplastia de resección de girdlestone. Dicha técnica consiste en realizar osteotomía del cuello femoral sin sustitución protésica de la cabeza femoral ni de componente endomedular. En el mismo tiempo quirúrgico se implementan pequeños implantes en formato de pequeñas bolas de sulfato cálcico con vancomicina y gentamicina para disminuir la probabilidad de infección.

EVOLUCIÓN

Tras la realización de la artroplastia de resección de girdlestone, el paciente refiere mejoría clínica en cuanto a su dolor. Se establece un tiempo de 2 meses en descarga para favorecer la creación de la nueva “pseudoarticulación”. Una vez cumplimentados estos dos meses, se reevalúa el paciente en consulta donde confirma la mejoría clínica inicial y se permite la deambulacion. Se pauta también un alza de 5 cm en la extremidad intervenida para paliar los efectos de la dismetría secundaria a la osteotomía femoral.

Los implantes de sulfato cálcico se reabsorben en las primeras 4-6 semanas tras la intervención. En ese periodo de tiempo, y hasta la fecha actual no se evidencian signos de nueva infección en el paciente, aun sabiendo que estamos ante un cuadro crónico incurable y que, por tanto, la clínica infecciosa podría reaparecer.

En posterior revisión se comprueba aceptable deambulacion del paciente asociando marcha de tredelemburg, motivada por la caludicacion del músculo gluteo medio.

DISCUSIÓN

La artroplastia de resección de cadera, también conocida como técnica de girdlestone, consiste en reseca el extremo proximal del fémur, realizando una osteotomía femoral subcapital. Con esto, se consigue crear una falsa articulacion constituida por fibrosis situada por encima del acetábulo. (1)

El principal objetivo de esta técnica consiste en la desaparición del dolor. Como inconvenientes más frecuentes destacan acortamientos de 2-5 cm, inestabilidad, pérdida de fuerza y marcha de Trendelenburg. (2).

Esta técnica está indicada en infecciones incurables, como es nuestro caso, osteonecrosis post-irradiación, pacientes que no caminan y como rescate para paciente con múltiples revisiones protésicas.

En el caso de nuestro paciente, estamos ante una infección incurable con varios episodios de artritis séptica secundarios a una fistula motivada por una intervención realizada años atrás por adenocarcinoma de recto. El paciente presentó importante destrucción articular con gran deformidad en cadera derecha secundaria a los episodios recidivantes de infección.

La artritis séptica es una patología que debe ser sospechada y tratada con urgencia. El pronóstico depende de la celeridad en el diagnóstico y tratamiento, ya que existen bacterias que pueden provocar la destrucción de la articulación en tan solo 12-24 horas. (3)

BIBLIOGRAFÍA

1. Vincenten CM, Gosens T, Van Susante JC. The Gridlestone situation: a historical essay. *Bone Jt Infect.* 2019 Sep 18;4(5):203-208. Doi:10.7150. eCollection 2019
2. Zamora-Navas P, Estados-Rubio FJ. Quality of life after Girldestone resection arthroplasty *Rev Esp Cir Ortop Traumatol (Engl Ed.)* 2021 Jan-Feb;65(1):24-30. Doi:10.1016
3. Zang W, Moskowitz RW, Nuki G. OARSI recommendations for hip and knee osteoarthritis 2008 Feb; 16(2):137-62. Doi: 10.1016/j.joca.2007.12.013.

IMÁGENES



Imagen 1: Destrucción articular, protusión coxo-femoral (pre-cirugía)



Imagen 2: Artroplastia de resección de Girdlestone (Post-cirugía)

DISECCIÓN AÓRTICA, ENIGMA MÉDICO: CUANDO LA PRESENTACIÓN DE LA ENFERMEDAD DESAFÍA EL ESTABLECIMIENTO DEL DIAGNÓSTICO PRECOZ EN SITUACIÓN DE RIESGO VITAL

Autor principal:

DAVID DANIEL FÉLIZ PÉREZ

MIR 2 Cirugía Cardiovascular, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Colaboradores:

EDUARDO VELASCO GARCÍA

MIR Cirugía Cardiovascular, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

IGNACIO VÁZQUEZ ALARCÓN DE LA LASTRA

MIR Cirugía Cardiovascular, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Tutor:

DR. JOSÉ RAMÓN ECHEVARRÍA URIBARRI

LE. Cirugía Cardiovascular, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

RESUMEN/ABSTRACT

ANAMNESIS. Varón de 76 años hipertenso, diabético. Presenta cuadro de hemiparesia izquierda brusca, disminución del nivel de consciencia, parada cardiorrespiratoria.

EXPLORACIÓN FÍSICA. Estado comatoso, sedado, intubado. Hemodinámicamente inestable. Pulsos periféricos ausentes.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS. Analítica: Leucocitosis. TAC: disección de aorta tipo A con extensión superior a troncos supraaórticos e inferior a ilíacas comunes. Oclusión embólica de ramas distales de arterias cerebrales medias derecha e izquierda. Ecocardiograma: taponamiento cardíaco e insuficiencia aórtica ligera.

DIAGNÓSTICO. Disección de aorta tipo A, taponamiento cardíaco.

TRATAMIENTO. Evacuación de hemopericardio. Sustitución de aorta ascendente por tubo supracoronario con colocación de stent en cayado aórtico.

EVOLUCIÓN. Infarto establecido en múltiples territorios vasculares cerebrales bilaterales. Tetraplejia. Desnutrición proteicocalórica e insuficiencia renal.

DISCUSIÓN. La disección aórtica es una entidad poco frecuente con una alta morbimortalidad pese al tratamiento quirúrgico. Por lo que la indicación de intervención debe individualizarse en función de la esperanza de vida, comorbilidades y pronóstico neurológico.

ANAMNESIS

Varón de 76 años con antecedentes de diabetes mellitus tipo 2, hipertensión arterial y enfermedad pulmonar obstructiva crónica. Presenta cuadro brusco de hemiparesia izquierda por lo que es llevado a urgencias donde deteriora nivel de consciencia precisando intubación orotraqueal.

Se activa código ictus, tras estabilización se solicitan pruebas de imagen urgente objetivándose disección de aorta tipo A (desde raíz de aorta con progresión a carótidas comunes eílicas), oclusiones embólicas de ramas de arterias cerebral media derecha y anterior izquierda, sin infarto establecido. El pronóstico neurológico es incierto, dependiendo de la posibilidad de revascularización de los territorios afectados, con acceso no factible en el contexto de la disección aórtica, esperando secuelas importantes (déficit motor en ambos hemisferios) por probable evolución a infarto.

Se realiza ecocardiograma que evidencia derrame pericárdico severo con compromiso diastólico de cavidades derechas, se inestabiliza, entra en parada cardiorrespiratoria, se inician maniobras de reanimación y pericardiocentesis evacuadora (contenido hemático) remontando. Tras estabilización se indica cirugía emergente.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Paciente en estado comatoso, sedado, intubado.

Hemodinámicamente inestable (hipotensión, taquicardia).

Auscultación cardiopulmonar: rítmica, no soplos, murmullo vesicular conservado sin ruidos patológicos asociados.

Pulsos periféricos ausentes.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Analítica: discreta leucocitosis, sin otras alteraciones. Ecocardiograma: colapso diastólico de cavidades derechas, taponamiento cardíaco, insuficiencia aórtica ligera. Tomografía Axial Computarizada (TAC) de cerebro sin contraste: sin signos de hemorragia, isquemia o lesiones ocupantes de espacio. TAC de perfusión cerebral: disminución del flujo cerebral en corteza temporoparietal derecha y frontal izquierda. AngioTAC de aorta toracoabdominal y troncos supraaórticos: disección aórtica tipo A con origen en válvula aórtica, arterias coronarias con origen en la luz verdadera. La disección se extiende superiormente a tronco braquiocefálico y subclavia izquierda. La arteria carótida común izquierda se origina de la luz falsa. A nivel intracraneal, oclusión embólica distal de ramas de arteria cerebral media derecha y de arteria cerebral media izquierda con zonas de isquemia cerebral sin infarto establecido. Inferiormente la disección se extiende a arteria ilíaca común izquierda (terminando en su tercio medio). En el tercio medio de la aorta torácica descendente la luz verdadera está colapsada. El tronco celiaco y arteria mesentérica superior tienen un origen acabalgado entre ambas luces. La arteria renal izquierda se origina de la luz falsa.

DIAGNÓSTICO

Disección de aorta tipo A con rotura de pared posterior de aorta ascendente y taponamiento cardíaco.

TRATAMIENTO

Evacuación de hemopericardio. Sustitución de aorta ascendente por tubo supracoronario con colocación de stent en cayado aórtico. Para ello, se realizó incisión deltopectoral hasta exposición de arteria axilar derecha, heparinización sistémica y canulación de arteria axilar derecha. Abordaje mediante esternotomía media. Pericardiotomía con evacuación de hemopericardio. Canulación venosa a través de la orejuela derecha. Establecimiento de circulación extracorpórea e hipotermia progresiva. Clampaje aórtico previo a troncos supraaórticos por hemorragia de difícil control a nivel de aorta ascendente. Se administró cardioplejia cristaloide directa a través de los ostium coronarios. Implantación de stent a nivel de cayado aórtico, procediéndose a realizar las anastomosis del injerto, distal y proximal respectivamente. Preciso desfibrilación eléctrica. Calentamiento progresivo hasta normotermia, desconexión de circulación extracorpórea (retirada de cánulas), hemostasia y neutralización de heparina circulante (sulfato de protamina).

EVOLUCIÓN

Tras intervención quirúrgica ingresa en Unidad de Reanimación Cardíaca para control postoperatorio, sedoanalgesiado, con parámetros hemodinámicos mantenidos a expensas de soporte vasoactivo, intubado. Es retirada la sedación para valoración neurológica e inicio de destete de ventilación mecánica presentando despertar patológico (4 puntos en la escala Glasgow). Se realiza tomografía cerebral, objetivando múltiples áreas de hipodensidad corticosubcortical en hemisferio cerebeloso derecho, lóbulos occipital, temporal y frontoparietales ipsilaterales, con patrón de edema con efecto de masa sobre parénquima obliterando surcos corticales, compatibles con infartos isquémicos establecidos en múltiples territorios vasculares cerebrales derechos (territorios de arterias cerebral media, posterior y cerebelo) y territorio de arteria cerebral media izquierda. A la exploración, no apertura ocular espontánea ni a estímulos. Pupilas isocóricas normorreactivas, supravversión en abducción del ojo derecho, movimiento de Roving binocular. Reflejos oculocefálicos abolidos. No moviliza extremidades, Babinski bilateral. Retira ante estímulos nociceptivos en extremidad inferior izquierda. Ausencia de respuesta al dolor en miembros superiores. Estado vegetativo, sin hallazgos que sugieran mínimo estado de consciencia.

Dentro de las complicaciones desarrolladas durante su ingreso se incluyen: intubación prolongada por alcalosis respiratoria; neumonía nosocomial con cultivos de broncoaspirado positivos para *Staphylococcus aureus* meticilin-resistente (en antibioterapia con meropenem y linezolid); traqueotomía por fallo de destete de ventilación mecánica; insuficiencia renal aguda no oligúrica con respuesta adecuada a perfusión furosemida a 20 mg/hora, así como desnutrición proteicocalórica en nutrición enteral por sonda nasogástrica. Al alta a planta de hospitalización en coma, estado vegetativo, hemodinámica y respiratoriamente estable (respiración espontánea por cánula de traqueotomía). Al alta hospitalaria, se solicita interconsulta a trabajo social que gestiona traslado a centro para cuidados paliativos, en calidad de paciente totalmente dependiente para las actividades básicas de la vida diaria (Barthel 0).

DISCUSIÓN

La dissección aórtica es una entidad poco frecuente con incidencia de 2-6-3.5 casos/100.000 personas/año.(1) Cuenta con una alta morbilidad y mortalidad algunas series reportan una mortalidad del 50-60% sin tratamiento qui-

rúrgico (más elevada aún previo al contacto con el medio hospitalario) y hasta del 20-30% a pesar de cirugía. (1,2) Se produce por una separación de la capa media de la aorta por disrupción de la íntima y consiguiente lesión por la exposición a la presión del flujo sanguíneo. (1,2) Dentro de sus principales factores de riesgo se encuentra la hipertensión arterial, identificada hasta en el 35% de los casos de disección tipo A. (1)

Se dispone de distintas técnicas quirúrgicas que tienen por objeto sustituir la zona afecta (puerta de entrada o de desgarramiento intimal) por una prótesis vascular tubular valvulada (procedimiento de Bentall) o no en función de la competencia valvular aórtica. (3,4) El procedimiento se realiza en circulación extracorpórea, siendo la arteria axilar derecha de elección para la canulación arterial ya que favorece la perfusión anterógrada aórtica y cerebral. (4) Otras alternativas de canulación incluyen el tronco braquiocefálico arterial y aorta ascendente (con garantía de perfusión de la luz verdadera). La hipotermia constituye uno de los elementos clave tanto para protección miocárdica (que a su vez precisa cardioplejia fría) como protección cerebral. (4) Actualmente se dispone de evidencia de que la hipotermia moderada (24-28°C) con perfusión cerebral anterógrada disminuye el tiempo de circulación extracorpórea y con ello la coagulopatía y fallo multiorgánico, respecto a la tradicional hipotermia profunda (18-20 °C). (4)

Ante el diagnóstico de disección aórtica tipo A, la indicación quirúrgica es urgente, ya que se ha demostrado su superioridad sobre el tratamiento médico. Aunque la mortalidad de la intervención es elevada, la supervivencia tras la misma es excelente (90% a los 3 años, 50% a los 10 años). (1,3,4) El propósito de la cirugía es prevenir la mortalidad por rotura aórtica aguda, parada cardiorrespiratoria, isquemia cerebral y de los demás órganos, así como perfundir los órganos en isquemia con signos de viabilidad. (3) Para optimizar resultados de la intervención es preciso identificar la puerta de entrada de la disección, su extensión, la luz verdadera y falsa valiéndose de la tomografía y ecocardiografía. (3) Así como individualizar la indicación de intervención en función de la esperanza de vida, comorbilidades y factores predictivos de malos resultados (coma, isquemia cerebral, parada cardiorrespiratoria). (3)

BIBLIOGRAFÍA

1. Pérez Vela JL, Jiménez Rivera JJ, Llanos Jorge C. Cirugía Cardiovascular. Abordaje integral. 2020 Elsevier España.
2. Umaña JP, Camacho J. Disección aórtica aguda: diagnóstico y manejo inicial. Rev. Med. Clin. Condes [Internet] 2022 [citado en septiembre 2022]; 33(3) 218-226 Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0716864022000517>
3. López Gómez A, Rodríguez R, Zebdi N, Ríos Barrera R, Forteza A, Legarra Calderón J. et al. Guía anestésico-quirúrgica en el tratamiento de la cirugía de la aorta ascendente y del arco aórtico. Documento de consenso de las Sociedades Española de Cirugía Cardiovascular y Endovascular y la Sociedad Española de Anestesiología, Reanimación y Terapéutica del Dolor. Cir Cardiov. 2020; 27(2):47-74. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S1134009620300310?via%3Dihub>
4. W. Sellke F, Ruel M. Atlas de técnicas en cirugía cardíaca, 2ª edición. 2019 Elsevier. España.

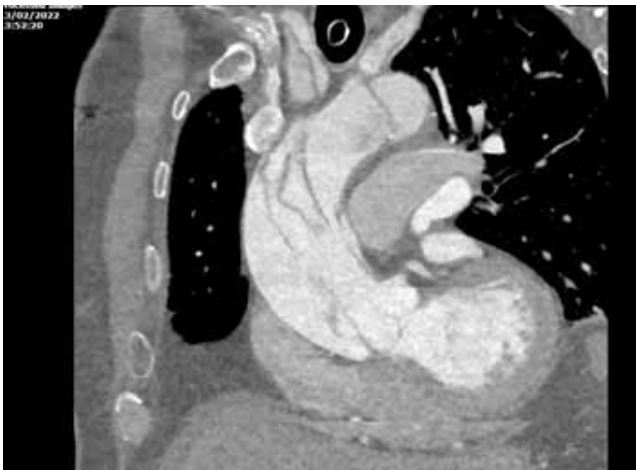
IMÁGENES



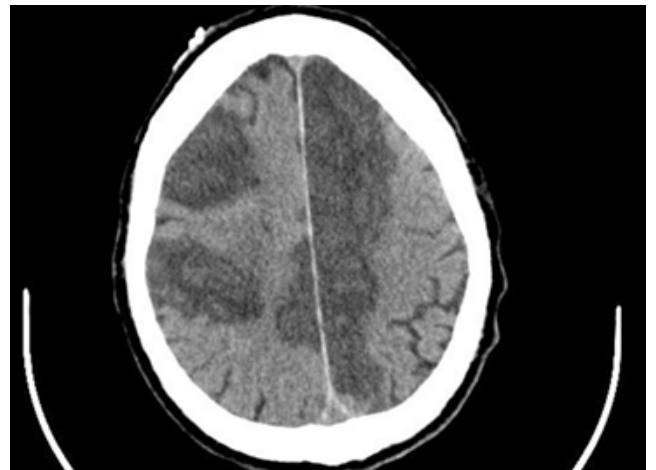
Disección aórtica tipo A con afectación de porciones ascendente y descendente



Disección aórtica tipo a, afectación de cayado aórtico



Disección aórtica con origen en válvula aórtica



Infartos en múltiples territorios vasculares cerebrales



Stent en Cayado aórtico

NEURALGIA TRIGEMINAL POR COMPRESIÓN VENOSA: ESTRANGULAMIENTO NEURAL POR LAZO VASCULAR

Autor Principal:

ADRIÁN FERNÁNDEZ GARCÍA

MIR 5 Neurocirugía, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Colaboradores:

ALEJANDRO BLÁZQUEZ GONZÁLEZ

MIR Neurocirugía, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

LUIS ALFREDO HERNÁNDEZ VILLARROEL

MIR Neurocirugía, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Tutor:

DR. CARLOS ALBERTO RODRÍGUEZ ARIAS

L.E. Neurocirugía, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Tutor:

DR. H. DANIEL JIMÉNEZ ZAPATA

Neurocirugía, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

RESUMEN / ABSTRACT

ANAMNESIS: Mujer de 60 años con neuralgia trigeminal derecha de 15 años de evolución. Teniendo en cuenta la mala respuesta al tratamiento médico con hasta 3 fármacos simultáneos y el aumento de la frecuencia e intensidad de los episodios de dolor es derivada a Neurocirugía.

EXPLORACIÓN FÍSICA: Hiperalgnesia, alodinia e hipoestesia termoalgésica en territorio V2 y V3 derechos.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS: Resonancia magnética cerebral: asimetría en el grosor de ambos trigéminos en su trayecto cisternal (mayor el izquierdo). Dudoso contacto vascular sobre trigémino derecho.

DIAGNÓSTICOS: neuralgia trigeminal clásica o idiopática (dudoso contacto vascular)

TRATAMIENTO: Craneotomía retrosigmoidea derecha, descompresión microvascular de nervio trigémino ipsilateral tras observar contacto vascular con estructura venosa y rizotomía por compresión.

EVOLUCIÓN: Evolución favorable con remisión prácticamente completa de los episodios de dolor y con paciente reincorporada a su actividad habitual sin secuelas neurológicas o de otro tipo.

DISCUSIÓN: La neuralgia trigeminal se caracteriza por episodios paroxísticos de dolor facial de alta intensidad y escasa duración en territorio de inervación trigeminal. El diagnóstico se basa en los hallazgos clínicos, siendo la resonancia magnética útil para el diagnóstico etiológico. La neuralgia trigeminal clásica, debida a

compresión vascular del nervio, es la más frecuente y habitualmente está causada por un contacto neuro-arterial, siendo otras causas, como la venosa, menos frecuentes. Existe controversia respecto al manejo terapéutico idóneo en casos de compresión venosa, sin embargo, nuestro caso y los estudios más recientes sugieren que la descompresión microvascular constituye el tratamiento idóneo y no presenta peores resultados.

ANAMNESIS

Mujer de 60 años con antecedentes de coleditiasis (colecistectomizada) y atopia, sin otra patología previa de interés. La paciente debutó inicialmente, 20 años atrás, con cuadro de alteración sensitiva hemifacial derecha en forma de parestesias, con estudio de neuroimagen normal. Habiendo transcurrido 10 años comenzó a presentar episodios paroxísticos de dolor lancinante en territorio correspondiente a las ramas maxilar y mandibular (V2 y V3) del nervio trigeminal derecho; los episodios se desencadenaban por el tacto y tenían una duración muy breve, de escasos segundos. Se inició tratamiento médico con carbamazepina presentando una respuesta terapéutica satisfactoria con desaparición total de la sintomatología.

La paciente continuó el seguimiento durante los años posteriores en consulta privada presentando reaparición del dolor en el año 2015 y siendo tratada mediante radiocirugía, con mejoría únicamente parcial. Fue atendida de nuevo en el sistema público hace 1 año refiriendo presentar dolor lancinante, de altísima intensidad, menos de 5 segundos de duración y en salvas. El dolor se limitaba a territorio V3 derecho, aparecía hasta 1 de cada 3 días y no siempre presentaba desencadenantes, apareciendo en ocasiones de manera espontánea y otras con “gatillos” tanto cutáneos como mucosos o incluso con el habla. Tras repetirse estudios de neuroimagen craneal no se identificó una causa orgánica evidente para la neuralgia. Dada la ausencia de respuesta a tratamiento médico a dosis plenas y en diversas modalidades y combinaciones a lo largo de los años previos (carbamazepina, lacosamida, lamotrigina, amitriptilina, gabapentina e inyecciones de toxina botulínica) y habiendo incluso presentado efectos adversos atribuibles a la medicación (temblor, dismetría e inestabilidad), la paciente fue derivada a Neurocirugía para valoración terapéutica.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Paciente vigil, consciente, orientada y reactiva (Glasgow Coma Scale 15/15). Mirada centrada con motilidad ocular conservada y sin oftalmoparesias, no alteración campimétrica por confrontación, no paresia facial. Hiperalgia y alodinia en territorios V2 y V3 derechos, hipoestesia termoalgésica en mismas regiones. Balance motor y sensibilidad en extremidades conservado. Marcha ligeramente titubeante, de inicio adecuado, con correcta longitud y altura del paso. Temblor de intención.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- Estudio preoperatorio: analítica sanguínea (hemograma, bioquímica y coagulación básica), radiografía torácica y electrocardiograma dentro la normalidad.
- Resonancia magnética cerebral: imágenes inespecíficas hiperintensas, escasas, aisladas, milimétricas y localizadas en sustancia blanca, sin significación patológica. No signos de microsangrado o imágenes que

sugieran lesiones isquémicas. Dudosa asimetría en el grosor de ambos nervios trigéminos en su recorrido cisternal, siendo el izquierdo mayor (1 ó 1,5 mm de diferencia). Se observa vaso sanguíneo con trayecto que cruza sobre nervio trigeminal derecho, existiendo dudoso contacto vascular. Línea media centrada, cisternas basales y peritronculares libres, sistema ventricular de tamaño normal.

DIAGNÓSTICOS

neuralgia trigeminal clásica o idiopática (dudoso contacto vascular).

TRATAMIENTO

Establecido el diagnóstico probable de neuralgia trigeminal clásica y dada la mala evolución previa con tratamiento médico, se consideró indicado el abordaje quirúrgico con finalidad exploratoria y terapéutica, a fin de garantizar una correcta descompresión microvascular.

Bajo anestesia general e intubación orotraqueal se llevó a cabo una craneotomía retrosigmoidea derecha con trépano inferoposterior a asterion y límites anterior y superior correspondientes a senos sigmoide y transversos respectivamente. Se accedió al ángulo pontocerebeloso derecho y tras abrir las membranas aracnoideas se visualizó el V par craneal con sus raíces sensitiva y motora a nivel protuberancial; se observó como sobre la superficie del nervio y en íntimo contacto con el mismo, discurría una estructura vascular venosa, tributaria de la vena petrosa superior (IMAGEN 1). Tras fresar el tubérculo suprameatal logrando la observación directa e inspección del tramo distal del nervio en su trayecto cisternal, se separaron vena y nervio interponiéndose entre ambos un parche de teflón (IMAGEN 2), finalizándose el proceso con rizotomía por compresión.

EVOLUCIÓN

Tras la cirugía la paciente presentó una evolución favorable, iniciando tolerancia oral y deambulación sin incidencias y pudiendo ser dada de alta pocos días después sin secuelas neurológicas y sin episodios de dolor durante el ingreso. Las pruebas de imagen de control postquirúrgicas no mostraron complicaciones. Habiendo transcurrido un mes tras la cirugía la paciente había únicamente 2 episodios de dolor perioral de intensidad leve y había comenzado a reducir dosis de medicación oral.

DISCUSIÓN

La neuralgia del trigémino (NT) es una enfermedad neurológica caracterizada por episodios paroxísticos de dolor lancinante de duración breve y limitado al territorio de distribución de una o varias de las ramas sensitivas del nervio trigémino (V PC); frecuentemente se desencadena por estímulos inocuos como la masticación, la fonación o roces faciales (1). La prevalencia estimada de esta enfermedad es variable y está aproximadamente entre de 1-2 e incluso 182 de cada 100.000 personas, aumentando con la edad, especialmente por encima de los 60 años (2). La neuralgia trigeminal se puede clasificar en neuralgia clásica (causada por compresión vas-

cular y descrita por Dandy en 1934), secundaria (mucho menos frecuente y causada por tumores del ángulo pontocerebeloso, malformaciones vasculares o placas de desmielinización) o idiopática (3).

El diagnóstico se basa en la clínica, aunque las técnicas de imagen, especialmente la resonancia magnética, juegan un papel fundamental en el diagnóstico etiológico. Las secuencias de alta resolución como la SSFP (Steady State Free Precession) mejoran espectacularmente el contraste entre el líquido cefalorraquídeo (LCR) y las estructuras neurovasculares adyacentes. La secuencia DTI (Diffusion Tensor Imaging) ha ganado popularidad al permitir estudiar la microanatomía tisular neural haciendo posible observar cambios mínimos en el nervio tales como el edema axonal o la desmielinización (4).

En la neuralgia trigeminal clásica la compresión vascular es casi siempre producida por algún bucle de la arteria cerebelosa superior, otras arterias como la cerebelosa anteroinferior, ramas vertebrobasilares o variantes anatómicas poco comunes (arteria cerebelosa superior doble) son posibles pero altamente infrecuentes. Aunque la NT es generalmente causada por una compresión arterial del nervio, la compresión venosa puede ser también una causa infrecuente de conflicto neurovascular, especialmente en pacientes con una fosa craneal posterior de morfología más plana. En los casos de NT por compresión venosa, sin embargo, aún existe controversia respecto al pronóstico y tratamiento óptimo. Pese a que algunos autores sugieren peor resultado quirúrgico en estos casos, en nuestro caso demostramos, en concordancia con los estudios más recientes, que la descompresión microvascular para pacientes con compresión venosa exclusiva continúa siendo la opción más adecuada (5).

BIBLIOGRAFÍA

1. Wang J, Niu H, Zhao K, Shu K, Lei T. Comparative Analysis of Trigeminal Neuralgia Caused by Sole Arterial and Venous Compression: Clinical Features and Surgical Outcomes From 222 Cases. *Front Neurol.* 2021; 12: 634945.
2. Manzoni GC, Torelli P. Epidemiology of typical and atypical craniofacial neuralgias. 2005 May; 26(S2): s65–7.
3. Olesen J. International Classification of Headache Disorders. *The Lancet Neurology.* 2018 May; 17(5): 396–7.
4. Zhang Y, Mao Z, Cui Z, Ling Z, Pan L, Liu X, et al. Diffusion Tensor Imaging of Axonal and Myelin Changes in Classical Trigeminal Neuralgia. *World Neurosurgery.* 2018 Apr; 112: e597–607.
5. Soni P, Potter T, Soni PP, Estemalik E, Recinos PF, Kshetry VR. Outcomes of microvascular decompression for trigeminal neuralgia with purely venous compression: A systematic review and meta-analysis. *Clin Neurol Neurosurg.* 2020 Nov; 198: 106230.

IMÁGENES

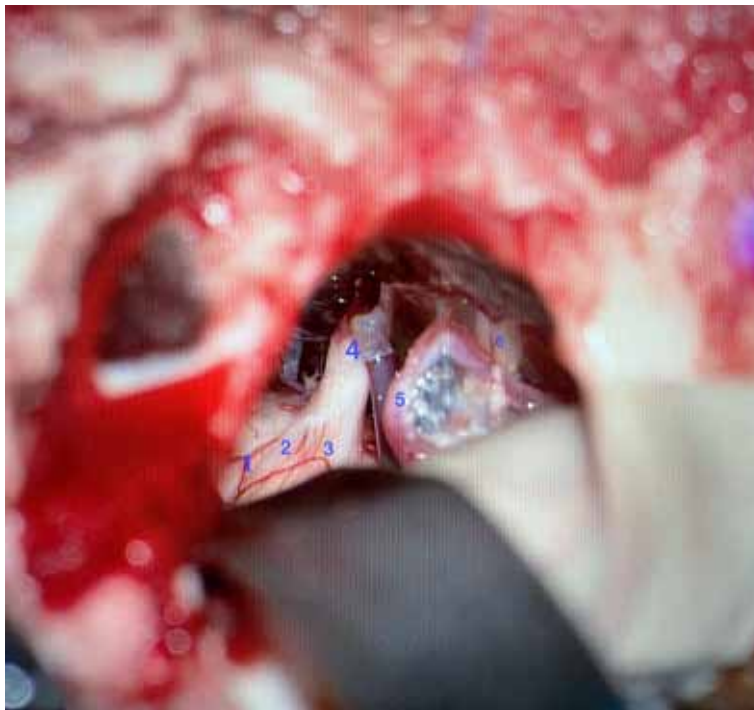


Imagen 1: Ángulo pontocerebeloso derecho, visión lateral con paciente en decúbito; borde lateral izquierdo correspondiente a límite superior de craneotomía visualizando seno transversal, cerebelo retraído posteriormente. 1: protuberancia, 2: raíz motora trigeminal, 3: raíz sensitiva trigeminal, 4: contacto neurovascular entre trigémino y vena, 5: arteria cerebrosa anteroinferior derecha (AICA), 6: nervio facial derecho.

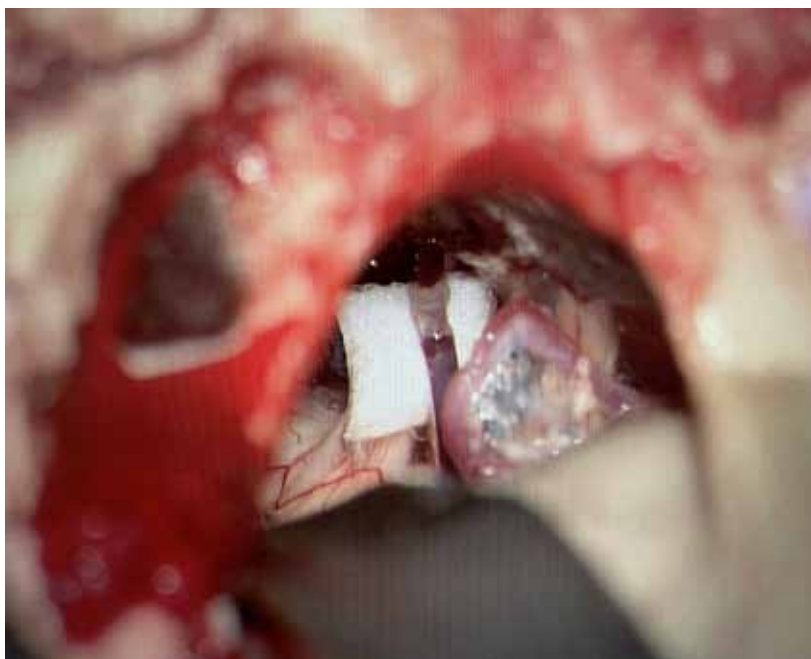


Imagen 2: Descompresión microvascular trigeminal completa con parche de teflón interpuesto entre nervio y vena.

LIPOSARCOMA TORÁCICO GIGANTE: RESECCIÓN Y RECONSTRUCCIÓN DE PARED TORÁCICA

Autor Principal:

ÁLVARO FUENTES-MARTÍN

MIR 4 Cirugía Torácica, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Colaboradoras:

GÉNESIS ISABEL VICTORIANO SORIANO

MIR Cirugía Torácica, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

ROCÍO BERNAL ESTEBAN

MIR Cirugía Cardiovascular, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Tutor:

DR. JOSÉ SORO GARCÍA

L.E. Cirugía Torácica, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Tutor:

DR. ÁNGEL CILLERUELO RAMOS

Cirugía Torácica, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

RESUMEN / ABSTRACT

ANAMNESIS: Varón de 53 años de edad derivado desde atención primaria por tumoración indolora en pared torácica de crecimiento progresivo.

EXPLORACIÓN FÍSICA: Tumoración de aproximadamente 25 cm de diámetro en pared torácica izquierda, de consistencia firme y adherido a planos profundos.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS: **Tomografía computarizada Torácica:** Masa hipercaptante dependiente de partes blandas de componente graso con tabiques y calcificaciones groseras en pared torácica izquierda de ejes aproximados 20 x 18 x 12 cms. **Resonancia Magnética Torácica:** Gran tumoración en hemitórax izquierdo con unos ejes aproximados 25 x 12 x 20 cms en la profundidad de los músculos serrato anterior y dorsal ancho sin un plano graso de separación y sin poderse descartar infiltración.

DIAGNÓSTICO: Anatómo-patológico: **Liposarcoma bien diferenciado.**

TRATAMIENTO: Exéresis de tumoración tras comprobación de no infiltración cutánea y disección muscular. Realización de reconstrucción de pared torácica mediante flap muscular de músculo serrato anterior y músculo dorsal ancho y flap de cierre cutáneo.

EVOLUCIÓN: Favorable. No evidencia de recidiva local tras 6 meses de seguimiento. Paciente asintomático con buena evolución cicatricial.

DISCUSIÓN: Las tumoraciones malignas de pared torácica son una entidad poco frecuente que requieren un examen físico exhaustivo, ante su diagnóstico diferencial con tumoraciones benignas proporcionalmente más frecuentes, y una minuciosa planificación quirúrgica para obtener unos resultados oncológicos óptimos, conservando la integridad funcional de la pared torácica.

ANAMNESIS

Varón de 53 años de edad, sin antecedentes médico-quirúrgicos de interés, es derivado por su médico de atención primaria tras evidencia incidental en un acto médico por otra índole de tumoración en región latero-dorsal izquierda de aproximadamente 25 centímetros de diámetro. El paciente a la interrogación directa refiere crecimiento progresivo de dicha tumoración de más de 10 años de evolución, negando otra sintomatología accesoria.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Tumoración de aproximadamente 20 cm de diámetro en pared torácica posterior izquierda, de consistencia firme e irregular, adherida a planos profundos que no impresiona de infiltración de la piel suprayacente. No presenta dolor a la exploración. No se palpan adenopatías loco-regionales. (Figura 1A).

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- Hemograma, bioquímica y hemostasia: sin hallazgos reseñables.
- **Tomografía computarizada Torácica con contraste intravenoso:** Masa dependiente de partes blandas en pared torácica izquierda de ejes aproximados 20 x 18 x 12 cms, en contacto con los arcos costales a nivel de línea media axilar izquierda sin infiltrarlos aparente. La masa presenta un importante componente graso con tabiques y calcificaciones groseras hipercaptante tras la administración de contraste yodado. (Figura 1A-B)
- **Resonancia Magnética Torácica:** Gran tumoración en hemitórax izquierdo con unos ejes aproximados de 25 x 12 x 20 cms, localizándose en la profundidad de los músculos serrato anterior y dorsal ancho a los que desplaza lateralmente sin un plano graso de separación y sin poderse descartar infiltración de los mismos; medialmente, contacta con parrilla costal y musculatura intercostal con asociación de vasculatura de grueso calibre adyacente.

DIAGNÓSTICOS

Diagnóstico Anatomo-patológico: **Liposarcoma gigante bien diferenciado.**

TRATAMIENTO

Bajo anestesia general con intubación selectiva en posición en decúbito lateral derecho (Figura 2A).

Se realiza incisión posterolateral sobre tumoración con realización de flap cutáneo. Tras disección muscular de músculo serrato anterior y dorsal ancho no existe evidencia de infiltración de los mismos por lo que se realiza flap muscular para reconstrucción funcional de pared torácica. A nivel subescapular se completa la resección con ampliación a músculo serrato anterior para liberación completa y exéresis del pedículo vascular de la tumoración. Comprobación de hemostasia satisfactoria y colocación de 2 drenajes en lecho quirúrgico (Figura 2B).

EVOLUCIÓN

Postoperatorio inmediato en Unidad de Reanimación con alta a planta de hospitalización a las 24 horas del procedimiento sin incidencias. Posteriormente, correcta evolución clínica y radiológica postquirúrgica, con alta hospitalaria portando drenajes quirúrgicos a los 5 días, sin aparición de complicaciones. Retirada ambulatoria de suturas quirúrgicas y drenajes torácicos al décimo día postquirúrgico. Paciente asintomático sin evidencia de recidiva local a los 6 meses de seguimiento en consultas externas. Buena evolución cicatricial.

DISCUSIÓN

El liposarcoma de pared torácica es una entidad clínica extremadamente rara, representando menos del 15% de los sarcomas primarios de tejido blando de la pared torácica. (1) Epidemiológicamente, presenta una incidencia similar en hombres y mujeres, siendo una neoplasia propia de pacientes adultos, cuyo pico de incidencia se sitúa entre los 40 - 70 años. (2). La aparición de una tumoración indolora de lento crecimiento es el motivo habitual de consulta médica de los pacientes con sarcomas. Desafortunadamente, la vaga sintomatología asociada a esta neoplasia en las fases iniciales hace que dichos pacientes demoren con cierta frecuencia la asistencia sanitaria como en el caso anteriormente descrito.

La identificación de signos sugestivos de malignidad en la evaluación de una tumoración de reciente aparición en atención primaria como un tamaño superior a 5 cm, localización profunda, consistencia firme y la adhesión o fijación a estructuras subyacentes; permite la priorización de su diagnóstico y tratamiento. (3)

El gold standard del tratamiento del sarcoma de pared torácica confinado localmente consiste en la resección en bloque de la lesión incluyendo márgenes mínimos de tejido libre. Los principales factores que influyen en la supervivencia de esta enfermedad son la aparición de recaídas locales, que dependen directamente del estado de los márgenes de la pieza quirúrgica y el tipo histológico (4).

En resumen, las tumoraciones malignas de pared torácica son una entidad poco frecuente que requieren un examen físico exhaustivo ante su diagnóstico diferencial con otras tumoraciones benignas de pared torácica y una minuciosa planificación quirúrgica para obtener unos resultados oncológicos óptimos, conservando la integridad funcional de la pared torácica.

AGRADECIMIENTOS

Agradecimientos al personal médico y de enfermería de Atención Primaria, Servicio de Radiodiagnóstico, Anatomía Patológica, Anestesia y Reanimación y Rehabilitación Médica del Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

BIBLIOGRAFÍA

1. Gordon MS, Hajdu SI, Bains MS, Burt ME. . Soft tissue sarcomas of the chest wall. Results of surgical resection. J Thorac Cardiovasc Surg. 1991 May;101(5):843-54. PMID: 2023441.
2. Enzinger FM and Weiss SW. Soft tissue tumors. 2nd ed. Saint Louis (MO): Mosby, 1988, pp. 346–379.
3. Sim FH, Frassica FJ, Frassica DA. Soft-Tissue Tumors: Diagnosis, Evaluation, and Management. J Am Acad Orthop Surg. 1994 Jul;2(4):202-211. doi: 10.5435/00124635-199407000-00003. PMID: 10709010.
4. O'Donnell PW, Griffin AM, Eward WC, Sternheim A, Catton CN, Chung PW, O'Sullivan B, Ferguson PC, Wunder JS. The effect of the setting of a positive surgical margin in soft tissue sarcoma. Cancer. 2014 Sep 15;120(18):2866-75. doi: 10.1002/cncr.28793. Epub 2014 Jun 3. PMID: 24894656.

IMÁGENES

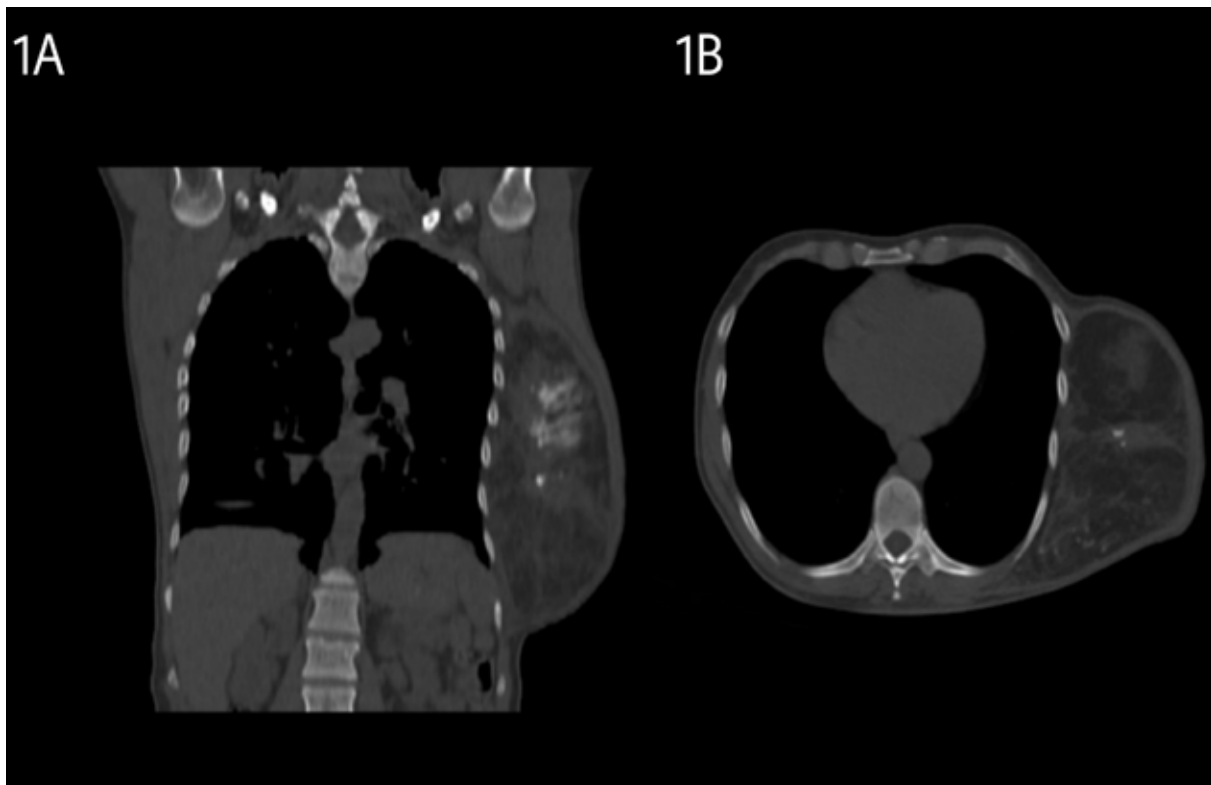


Figura 1: A-B) Cortes coronal y axial de tomografía computerizada preoperatoria. Masa dependiente de partes blandas de aprox. 20 cm en pare torácica izquierda.

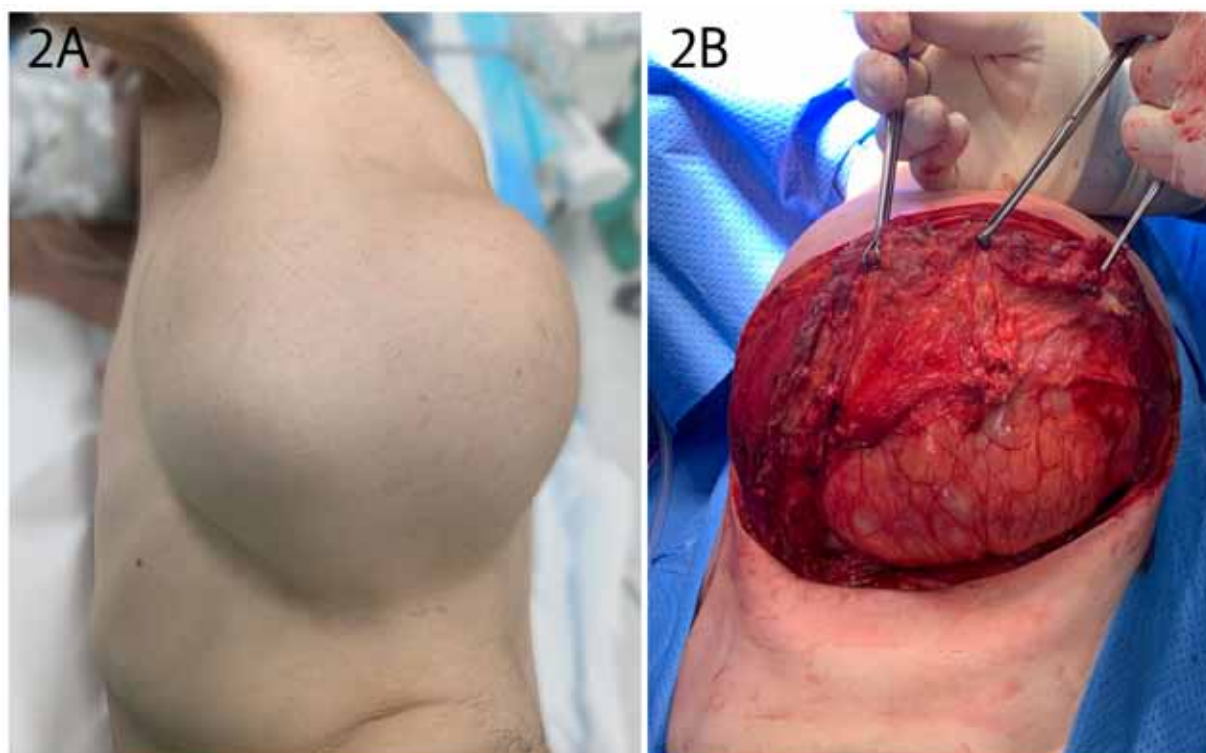


Figura 2: A) Posición intraquirófano del paciente en decúbito lateral derecho.
B) Imagen intraquirófano de tumoración de pared torácica tras liberación de flap cutáneo.

EPISTAXIS DE RESOLUCIÓN QUIRÚRGICA POR CAUSA HEMATOLÓGICA: PLASMOCITOMA NASOSINUSAL

Autora Principal:

MARIANA GONZÁLEZ SOSTO

MIR 2 Otorrinolaringología, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Colaboradoras:

VICTORIA DUQUE HOLGUERA

MIR 4 Otorrinolaringología, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

DIANA MILENA SABOYA ROMERO

MIR 1 Otorrinolaringología, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Tutor:

DR. MICHAEL BAUER

L.E Otorrinolaringología, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Tutor:

DR. JAIME SANTOS PÉREZ

L.E Otorrinolaringología, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

RESUMEN / ABSTRACT

Se presenta el caso de un paciente de 55 años con antecedente de mieloma múltiple y plasmocitoma nasotmoidal derecho que da la cara con un episodio de epistaxis importante que requiere inicialmente hemostasia quirúrgica. Posteriormente se realiza resección de la masa por vía endoscópica, donde se presenta un sangrado incoercible por lo que se debe trasladar a neuroradiología intervencionista para embolización. Este caso representa una de las manifestaciones clínicas más frecuentes de los plasmocitomas extramedulares y la evolución clínica que suele conllevar.

ANAMNESIS

Paciente masculino de 55 años, con antecedentes de tabaquismo y plasmocitoma solitario de localización vertebral, manejado inicialmente con radioterapia y que evoluciona a mieloma múltiple. Posteriormente recibe tratamiento quimioterápico y trasplante autólogo de progenitores hematopoyéticos hasta conseguir la remisión completa. Tras ello comienza con clínica de dolores óseos y diplopía, diagnosticándose de numerosos plasmocitomas, uno de ellos ocupando la órbita derecha. Recibe segunda y tercera línea de tratamiento quimioterápico así como radioterapia sobre la lesión orbitaria derecha consiguiéndose control de las lesiones óseas. Durante el tratamiento de tercera línea presenta un episodio de epistaxis por fosa nasal izquierda que requiere ingreso hospitalario para hemostasia quirúrgica y exéresis de la lesión.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Presenta epistaxis de fosa nasal derecha, a la exploración se encuentra una masa de rápido crecimiento en fosa nasal derecha que origina un sangrado posterior que es imposible de acceder para proceder a su taponamiento debido a que la masa impedía llegar a la región posterior de la fosa nasal y no se podía acceder por la fosa contraria.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

TC de senos paranasales: Ocupación prácticamente completa pansinusal y de ambas fosas nasales. El estudio con contraste intravenoso muestra una masa con captación homogénea que desde meato medio de fosa nasal derecha se extiende a techo y celdas etmoidales. Se aprecia defecto óseo de lámina papirácea con extensión de la masa a espacio extraconal lateral de la órbita derecha, respetando plano graso de separación con músculo recto interno. Hallazgos compatibles con masa naso-etmoidal derecha con extensión intraorbitaria sin signos de agresividad local significativos.

Anatomía Patológica: Los cortes histológicos muestran una proliferación celular monomorfa, compuesta por células con rasgos plasmocitoides, citoplasma amplio y límites intercelulares pobremente definidos, que se disponen de forma difusa. Las células tumorales expresan marcadores células plasmáticas (CD38, CD138, MUM1) y exhiben monoclonalidad para cadenas Kappa.

DIAGNÓSTICOS

1. Epistaxis
2. Plasmocitoma naso-etmoidal derecho
3. Mieloma múltiple

TRATAMIENTO

Durante su primer episodio de epistaxis el paciente es llevado a quirófano para realizar hemostasia quirúrgica y taponamiento posterior bajo sedación. Posteriormente requiere ingreso en UCI con soporte vasoactivo. Se decide intervenir quirúrgicamente la masa. Un día antes de la intervención se embolizan las ramas de la arteria maxilar interna responsables del aporte arterial del tumor. Se confirma un tumor vascularizado por ramas de la arteria maxilar interna, principalmente esfenopalatina y etmoidales, y se realiza una embolización sin complicaciones. Posteriormente se lleva a quirófano a realizar la exéresis del plasmocitoma de fosa nasal derecha.

EVOLUCIÓN

Durante la intervención, el paciente presenta un sangrado incoercible por lo que es necesario llamar a neuro-radiología intervencionista para realizar embolización de la arteria maxilar interna. No fue posible durante la

intervención alcanzar la parte del tumor que abarcaba la región intraorbitaria. Una vez detenido el sangrado el paciente se traslada nuevamente a la UCI con taponamiento anterior. Tras la intervención quirúrgica y se mantiene sedado con ventilación mecánica durante unos días, hasta que se logra extubar y pasa a la planta de hospitalización. Presenta nuevo episodio de epistaxis importante con inestabilidad hemodinámica, ante lo cual se decide colocar taponamiento posterior y reingresar en la UCI. Se mantiene taponado durante 72 horas, tras lo cual se deshincha progresivamente el taponamiento hasta poderlo retirar. Actualmente el paciente se encuentra en tratamiento con radioterapia paliativa sobre la lesión nasosinusal.

DISCUSIÓN

Los plasmocitomas solitarios extramedulares, son tumores localizados que se originan de células plasmáticas, secretoras de inmunoglobulinas. Son más frecuentes en pacientes como el presente, varones y durante la sexta década de vida. Se clasifican en óseos o de tejidos blandos según la localización. Las fosas nasales, seno maxilar y nasofaringe son los sitios más frecuentes de plasmocitoma extramedular. A la exploración suelen presentarse como una masa de aspecto polipoide, generalmente friable. Son tumores muy vascularizados, con un componente estromal mínimo y consistentes de células plasmáticas con distintos grados de diferenciación. El diagnóstico es histológico y se establece por la presencia de agregados de células plasmáticas con frecuentes atipias, como nucléolos irregulares, inversión en la proporción núcleo/citoplasma, mitosis e infiltración del tejido adyacente. Los plasmocitomas solitarios que estén bien delimitados pueden tratarse mediante cirugía, más radioterapia si no se pueden dejar márgenes negativos como en el caso presentado.

BIBLIOGRAFÍA

1. Arber DA. Plasmacytoma Bone Marrow. Plasma Cell Dyscrasias Rosai and Ackerman's Surgical Pathology. 2018.
2. de la Fuente Cañibano R, Jáñez Moral M, Asunción Gómez Muñoz M. Manifestación otorrinolaríngea de una enfermedad hemática. FMC - Form Médica Contin Aten Primaria [Internet]. 2011;18(9):561–2. Disponible en: [http://dx.doi.org/10.1016/s1134-2072\(11\)70221-3](http://dx.doi.org/10.1016/s1134-2072(11)70221-3)
3. García Navalón C, Armengot Carceller M, Sabater Marco V, Rebol Ferrer RMA, Frías Moya-Angeler S, Basterra Alegría J, et al. Plasmocitoma solitario extramedular de amígdala tubárica. Acta Otorrinolaringol Esp [Internet].
4. Fernández Pérez AJ, Sancho Mestre M, Gras Albert JR, Talavera Sánchez J. Plasmocitoma solitario de cabeza y cuello. Presentación de tres casos y revisión de la literatura. Acta Otorrinolaringol Esp [Internet]. 2001;52(8):715–20. Disponible en: [http://dx.doi.org/10.1016/s0001-6519\(01\)78271-4](http://dx.doi.org/10.1016/s0001-6519(01)78271-4)

IMÁGENES

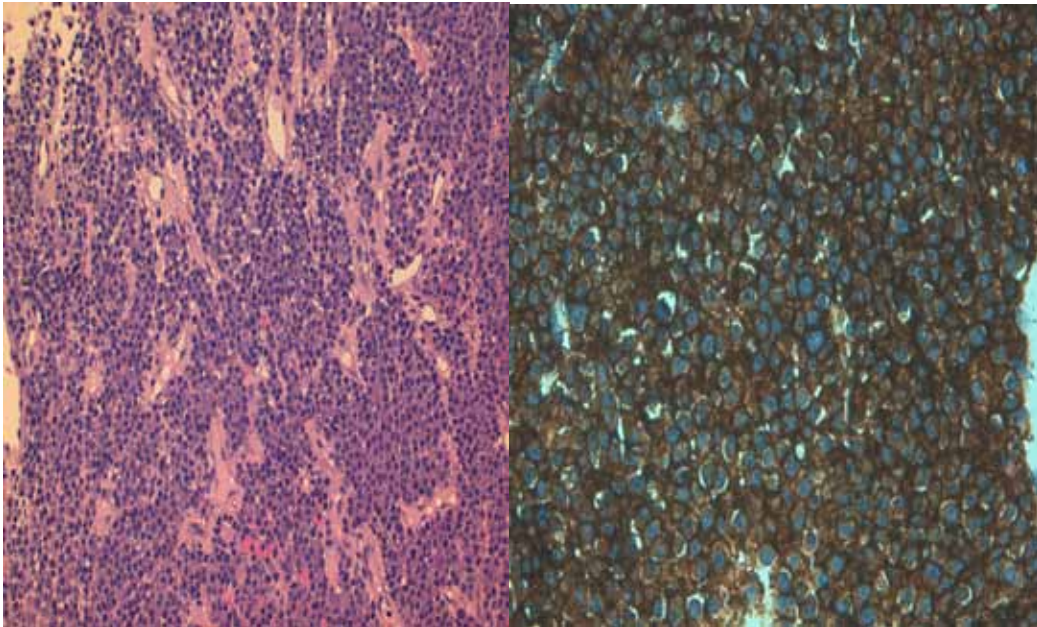


Imagen 1. A la izquierda: Proliferación de células plasmáticas atípicas. HE 400X. A la derecha, inmunotinción CD 138 630x.

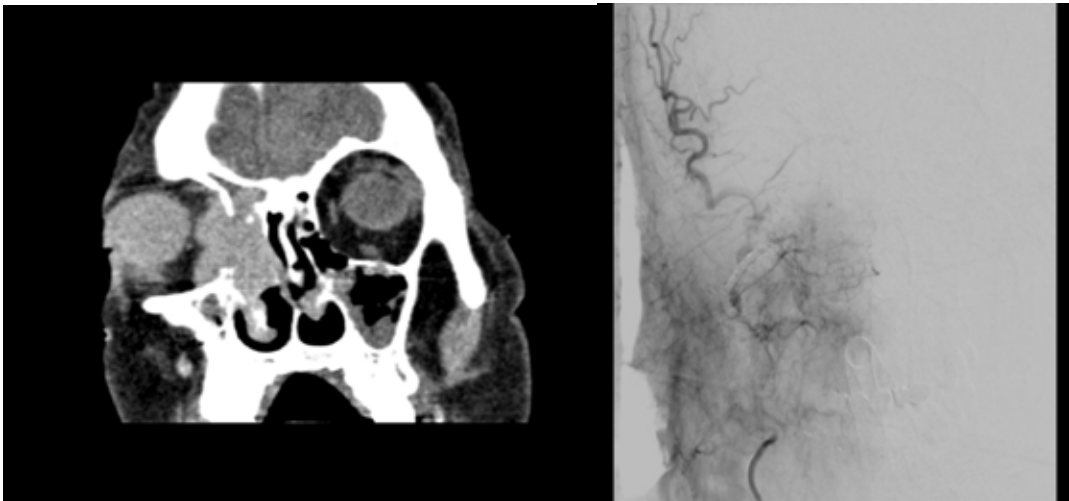


Imagen 2. Izquierda: TC senos paranasales donde se observa masa desde meato medio de fosa nasal derecha, que se extiende a techo y celdas etmoidales, con defecto óseo de lámina papirácea.
Derecha: Embolización arteria maxilar interna con coils y SQUID.

GRANULOMA EOSINÓFILO ORBITARIO

Autora Principal:

OLGA GONZÁLEZ VELASCO

MIR 2 Oftalmología, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

Colaboradoras:

CARLA TIMISOARA AMILBURU SÁENZ

MIR Neurocirugía, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

MARÍA MIGUEL LUCERO SALAVERRY

MIR Anatomía Patológica, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

Tutora:

DRA. ALICIA GALINDO FERREIRO

L.E. Oftalmología, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

Tutora:

DRA. ESTEFANÍA UTIEL MONSÁLVEZ

Neurocirugía, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

RESUMEN / ABSTRACT

Paciente de ocho años que debutó con cefalea de tres semanas de evolución en la región frontal izquierda junto con ptosis palpebral homolateral. Diagnosticado inicialmente de una celulitis preseptal, se le pautó tratamiento con amoxicilina-clavulánico durante una semana, sin mejoría. En la tomografía axial computarizada, resonancia magnética y una punción-aspiración con aguja fina guiada por ecografía se evidenció una lesión nodular hipervascularizada en el ángulo supero externo de la órbita izquierda. Se realizó entonces una biopsia escisional completa, vía pliegue palpebral con inyección de triamcinolona. El estudio anatomopatológico concluyó que se trataba de un granuloma eosinófilo (GE). La evolución del paciente fue favorable, sin signos de recidiva al año de seguimiento.

ANAMNESIS

Paciente de ocho años con cefalea de tres semanas de evolución en región frontal izquierda junto con ptosis palpebral homolateral hemicraneal opresiva (imagen 1), más intensa a última hora de la tarde, llegando a despertar al paciente por la noche. No había dolor ocular, limitación de los movimientos oculares, náuseas ni vómitos. A los cuatro días del inicio de la cefalea se observó un edema palpebral izquierdo que limitaba la apertura ocular, con eritema palpebral, sin secreción ni lagrimeo. No refirió fiebre durante todo este proceso, ni síntomas catarrales. Se le prescribió amoxicilina-clavulánico durante siete días sin mejoría. Tras ello, acudió nuevamente a urgencias.

EXPLORACIÓN FÍSICA

La exploración neurológica fue normal. Respecto a la exploración oftalmológica, la agudeza visual estaba conservada, pero se observó una ptosis mecánica en el párpado superior izquierdo. La distancia de reflejo margin (DRM) fue de cinco milímetros en el ojo derecho y de cuatro en el ojo izquierdo, con leve edema blando con eritema en párpado superior izquierdo. El resto de la exploración fue normal.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Se realizó una Tomografía axial computarizada (TAC) y resonancia magnética craneal-orbitaria (RMN) donde se objetivó una masa en el ángulo superoexterno de la órbita izquierda con lisis del hueso frontal. No se apreciaron signos de extensión intracraneal ni cambios celulíticos de la grasa próxima (imagen 1).

Para completar el estudio se solicitó la realización de una punción-aspiración con aguja fina (PAAF) guiada por ecografía, confirmando la sospecha diagnóstica de una histiocitosis de células de Langerhans (imagen 2). El estudio de extensión se completó con una ecografía de abdomen, TAC torácica y una serie ósea, que estaban dentro de límites normales. Se detectó en la analítica un tiempo de tromboplastina parcial activada alargado, diagnosticándose de Enfermedad de von Willebrand tipo I, sin relación con la lesión orbitaria. Se descartó también histiocitosis a nivel sistémico.

DIAGNÓSTICOS

Granuloma eosinófilo orbitario.

TRATAMIENTO

Se realizó la biopsia escisional de la masa orbitaria mediante abordaje por pliegue palpebral izquierdo por los servicios de Oftalmología y Neurocirugía. Además, se administraron esteroides en el lecho quirúrgico.

EVOLUCIÓN

El paciente permanece estable y la RMN de control al año no mostró recidivas ni otras lesiones.

DISCUSIÓN

Presentamos un caso típico de una masa localizada en la órbita supero-externa con lesión lítica de hueso frontal en un infante varón, donde se realizó una biopsia escisional completa y esteroides intralesionales. El grupo de enfermedades englobado bajo el término de “Histiocitosis X” ha sido reclasificado como Histiocito-

sis de células de Langerhans(1). Se incluyen en él la enfermedad de Letterer-Siwe, el GE y la enfermedad de Hand-Schüller-Christian(1). La Histiocitosis de células de Langerhans afecta aproximadamente a 4 niños por millón anualmente (1). Se produce más frecuentemente en varones entre la primera a segunda década de la vida (1,2), como nuestro paciente. La etiología y la fisiopatología de la Histiocitosis de células de Langerhans todavía no está clara, pudiendo jugar un papel la producción incontrolada de citoquinas (1). Son de ayuda para el diagnóstico la TAC y RMN, que permiten definir los márgenes de la lesión previo al tratamiento e incluso decidir la estrategia terapéutica (3). Como en nuestro caso, el análisis histológico del GE muestra células de Langerhans que expresan antígenos específicos como el S100 y el CD-1a (4,2). Respecto al tratamiento, se puede optar por la escisión total o subtotal de la lesión, que suele ser curativa (1), igual que en nuestro paciente. Aunque existen otras opciones de tratamiento como la punción-aspiración de la lesión, tal y como se realizó inicialmente en el paciente, al final se optó por la biopsia escisional por la no mejoría clínica. Otros autores promueven administrar corticoides intralesionales asociados o no a cirugía (1). Las histiocitosis en general no suelen recurrir a no ser que sean de estirpe maligna, como el sarcoma de células de Langerhans (2).

AGRADECIMIENTOS

En primer lugar, agradecerle a mi tutora, la Doctora Alicia Galindo por darme la oportunidad de presentar este caso clínico, el cual sin ella no hubiera sido posible. También por siempre darnos ánimos a todos los residentes para seguir investigando y publicando.

Gracias también al servicio de Neurocirugía del Hospital Clínico de Valladolid por su colaboración en la intervención quirúrgica del paciente, que nos ayudó a extirpar la lesión sin recividas.

Y por último una mención especial al servicio de Anatomía Patológica y a su jefa de servicio, la Doctora Torres, por la cesión de las imágenes de la anatomía que dio el diagnóstico de la lesión orbitaria.

BIBLIOGRAFÍA

1. Gündüz K, Palamar M, Parmak N, Kuzu I. Eosinophilic granuloma of the orbit: report of two cases.. J AAPOS. 2007 Oct;11(5):506-8.
2. Gündüz AK, Temel E. Histiocytic lesions of the orbit: A study of 9 cases. Saudi J Ophthalmol. 2018 Jan-Mar;32(1):40-44.
3. Kahilogullari G, Tuna H, Kuzu I, Unlu A. Orbital eosinophilic granuloma in a child: a case report. Turk Neurosurg. 2013;23(4):575-7.
4. Dahlmann, A., Simmons, I., Picton, S. et al. Single-site Langerhans cell histiocytosis (eosinophilic granuloma) of the orbit. Eye 14, 109–110 (2000).

IMÁGENES



Imagen 1: Imagen clínica del paciente y pruebas de imagen. A la izquierda se observa edema del párpado superior que produce leve ptosis palpebral. A la derecha en la tomografía computarizada orbitaria en corte coronal se aprecia destrucción ósea del techo de la órbita en su porción supero externa producida por una masa.

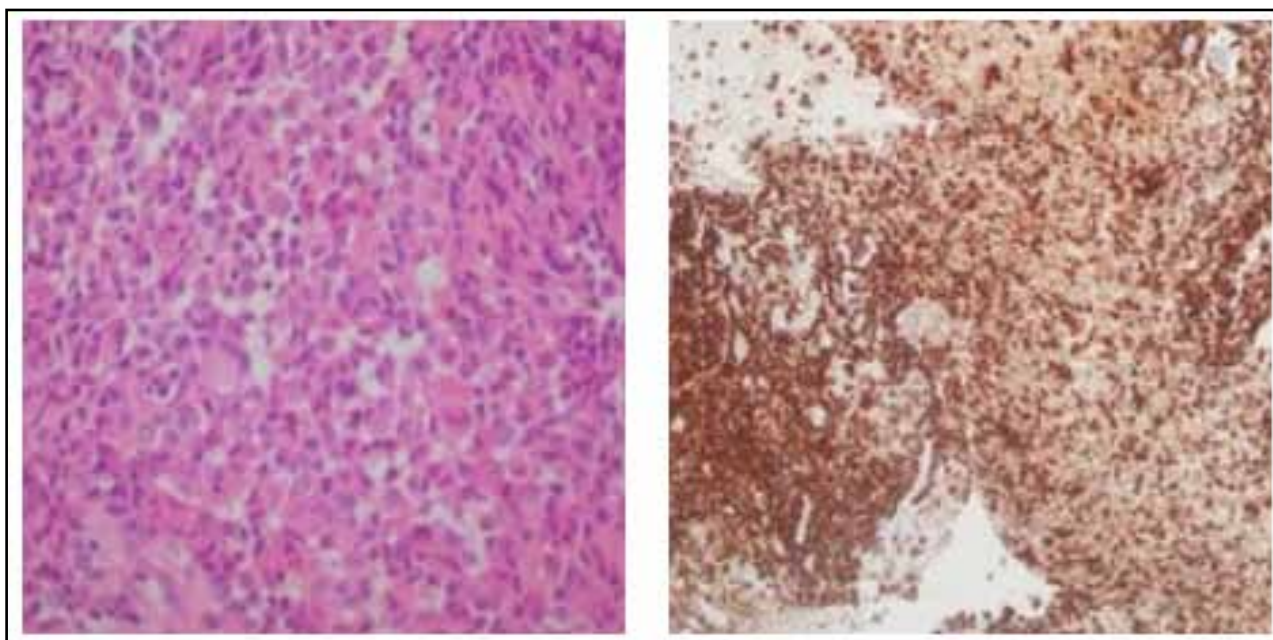


Imagen 2: Bloque histológico de la masa orbitaria. A la izquierda se encuentra la muestra con tinción hematoxilina-eosina, donde se observan células de mediano tamaño, mononucleadas, entremezcladas con frecuentes eosinófilos, osteoclastos y fibrosis. A la derecha, en el estudio inmunohistoquímico se observa la positividad para CD1a.

COLGAJO DE FOUCHER, EL CABALLO DE BATALLA PARA LA COBERTURA DEL PULGAR

Autor Principal:

YASSIN DANIEL KARAMAN ZATO

MIR 3 Cirugía Plástica, Estética y Reparadora, Hospital U. Río Hortega de Valladolid

Colaboradores:

ANDRÉS ALEJANDRO LINARES SARMIENTO

MIR Cirugía Plástica, Estética y Reparadora, Hospital U. Río Hortega de Valladolid

MARÍA JOSÉ GARCÍA GAMERO

MIR Dermatología Médico Quirúrgica y Venereología, Hospital Clínico U. de Valladolid

Tutora:

DRA. ANA LÓPEZ GAMO

L.E. Cirugía Plástica, Estética y Reparadora, Hospital U. Río Hortega de Valladolid

Tutor:

DR. JOSÉ MARÍA PIQUERAS PÉREZ

Cirugía Plástica, Estética y Reparadora, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

RESUMEN / ABSTRACT

La pinza digital representa la ruta final de un complejo proceso de prensión que involucra a todo el miembro superior, y cuyo restablecimiento tras un traumatismo agudo es de crucial importancia para la independencia funcional del paciente.

Es por ello que las pérdidas de sustancia del primer dedo de la mano constituyen un serio problema que el cirujano debe solucionar adecuadamente con el doble objetivo de restituir su función y aspecto. Para su cobertura se han descrito gran variedad de colgajos locales, regionales y microquirúrgicos.

El colgajo de Foucher, basado en la primera arteria metacarpiana dorsal (PAMD), se erige como una herramienta preponderante en la cobertura de estos defectos, al tratarse de un colgajo neurovascularizado, robusto, y de disección simple (1, 2).

A continuación se presenta el caso de un paciente, quien tras un accidente con una sierra radial, fue sometido a un primer tiempo quirúrgico de reparación de las lesiones óseas, tendinosas y nerviosas presentes.

Semanas después, en el primer dedo, se delimitó un área de necrosis distal por sufrimiento vascular, siendo preciso un segundo tiempo de cobertura mediante un colgajo de Foucher, obteniéndose un óptimo resultado funcional y estético.

ANAMNESIS

Paciente varón de 59 años que acudió al servicio de urgencias al presentar una herida compleja en la mano izquierda, causada por una sierra radial mientras realizaba labores de bricolaje. Era fumador y carecía de antecedente personales de interés.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Herida compleja de trayecto transversal que involucraba a la región palmar distal, con amputación subtotal y fractura articular a nivel de la articulación interfalángica (IF) del primer dedo y de la interfalángica distal (IFD) del quinto dedo, estando ambos fragmentos vascularizados por un mínimo pedículo dorsal. Además, en el tercer dedo, la disposición extendida de este y la pérdida de sensibilidad en ambos hemipulpejos hacían sospechar una posible lesión de los tendones flexores y de ambos nervios colaterales.

El paciente fue intervenido de urgencia, procediéndose al desbridamiento del tejido no viable, a la reparación de las lesiones tendinosas y nerviosas del tercer dedo, al remodelado de muñón del quinto dedo a nivel de IFD, y a la artrodesis de la articulación IF del primer dedo con un tornillo de compresión. Un mes tras la cirugía, las partes blandas de la región más distal del primer dedo iniciaron un proceso de necrosis, de predominio en pulpejo y lado radial. Ante la aparente necesidad de cobertura tras su desbridamiento, se decidió reintervención quirúrgica.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- Radiografía simple: estabilidad de artrodesis sobre articulación IF de primer dedo.
- Test de Allen: permeabilidad de ambos ejes arteriales tanto radial como cubital.
- Ecografía Doppler: permeabilidad de PAMD (en ella se basa el colgajo de Foucher).

DIAGNÓSTICOS

Pérdida de sustancia compleja en el primer dedo de la mano izquierda secundaria a traumatismo.

TRATAMIENTO

Bajo anestesia regional con plexo axilar, se procedió al desbridamiento del área de necrosis, quedando un defecto de partes blandas que dejaba al descubierto el plano óseo en una superficie de 3 x 4 cm. Al quedar expuesta la falange distal, no fue posible la cobertura con autoinjertos de piel ya que no podrían vascularizarse desde este lecho. Asimismo, debido al trauma tisular asociado sobre el resto del pulgar, se descartó la posibilidad de emplear colgajos de los tejidos más próximos.

La elección fue un colgajo regional heterodigital en isla de origen dorsal pediculado en la PAMD, es decir, un colgajo de Foucher.

En primer lugar, se diseñó el colgajo sobre el dorso de la falange proximal del segundo dedo, en base a morfología de la lesión a cubrir. Tras ello se disecó el colgajo incluyendo la piel y el tejido subcutáneo areolar hasta

el plano del paratenon, preservando este último. Después, se realizó una incisión desde la isla cutánea hasta el vértice del primer espacio interóseo, punto donde surge la PAMD desde la arteria radial. El pedículo se disecó en un plano subfascial, incluyendo la fascia del primer músculo interóseo dorsal, una o dos venas superficiales dorsales del índice, un ramo sensitivo del nervio radial con su vasa nervorum, y la PAMD.

Finalmente, el colgajo se transpuso a través de un túnel subcutáneo en la primera comisura para cubrir el defecto del pulgar. La región proximal de la zona donante se cerró de forma primaria, y la zona distal fue cubierta con un autoinjerto de piel parcial del muslo ipsilateral. Se dejó un drenaje no aspirativo de tipo Penrose (Imagen 1).

EVOLUCIÓN

En las primeras semanas, el colgajo mostró una ligera congestión venosa, con posterior epidermólisis focal, que se resolvieron conservadoramente.

Fue necesario un pequeño reavance del colgajo, bajo anestesia local, para cubrir por completo la falange distal. Paralelamente el paciente inició la rehabilitación para su recuperación funcional. A los dos meses, el resultado funcional y estético era óptimo (Imagen 2).

DISCUSIÓN

El colgajo de Foucher constituye una interesante opción reconstructiva para defectos distales del primer dedo, especialmente cuando la disponibilidad de colgajos locales homodigitales es escasa (3, 4, 5). Evita la morbilidad y las secuelas estéticas de otros colgajos regionales procedentes del antebrazo, y reduce los tiempos operatorios respecto a la reconstrucción microquirúrgica.

Se trata de un colgajo robusto, predecible, de disección sencilla, y muy versátil, todo ello con mínimas secuelas estéticas en la zona donante. Además, presenta la gran ventaja de poder ser un colgajo sensibilizado si incluimos una rama superficial del nervio radial, aspecto importante a tener en cuenta para dotar de funcionalidad a la pinza digital del paciente.

BIBLIOGRAFÍA

1. Foucher G, Braun JB. A new island flap transfer from the dorsum of the index to the thumb. *Plast Reconstr Surg*. 1979;63(3):344-9.
2. Marin Braun F, Merle M, Foucher G. Le lambeau cerf-volant. *Ann Chir Main*. 1988;7:147-150.
3. Muyldermans T, Hierner R. First dorsal metacarpal artery flap for thumb reconstruction: a retrospective clinical study. *Strategies Trauma Limb Reconstr*. 2009;4(1):27-33.
4. Magdi Sherif M. First dorsal metacarpal artery flap in hand reconstruction. II. Clinical application. *J Hand Surg Am*. 1994;19(1):32-8.
5. Merle M, Lim T, Jager T et al. Finger and soft tissue defects. En: Merle M, Dautel G. *Emergency surgery of the hand*. 4ª ed. Philadelphia: Elsevier; 2017. p.156-268.

IMÁGENES



Imagen 1: Imagen 1: a) Perdida de sustancia, b) Diseño, c) Transposición de prueba



Imagen 2: a), b) Resultado intraoperatorio, c), d) Resultado a los dos meses

SÍNDROME COMPARTIMENTAL TRAS ENVENENAMIENTO POR VÍBORA: ¿ES LA FASCIOTOMÍA LA MEJOR OPCIÓN TERAPÉUTICA?

Autor Principal:

SERGI LLUNELL PAZ

MIR 1 Cirugía Plástica, Estética y Reparadora, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

Colaboradores:

CELIA MIÑÓN SANTAMARIA

MIR Cirugía Plástica, Estética y Reparadora, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

CARLOS ALBERTO MORA SIMÓN

MIR Cirugía Ortopédica y Traumatología, Hospital Universitario Río Carrión de Palencia

Tutora:

DRA. ANA LÓPEZ GAMO

L.E. Cirugía Plástica, Estética y Reparadora, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

RESUMEN / ABSTRACT

Se presenta el caso de una mujer de 31 años que es mordida por una serpiente en la mano izquierda y que, a la exploración, presenta la extremidad superior izquierda (ESI) a tensión, eritematosa, con alodinia, disestesias y dolor intenso a la movilización; orientándose como un síndrome compartimental (SC) tras envenenamiento por víbora en grado 2 de Audebert.

Se procede a fasciotomía descompresiva de urgencia y administración de suero antiofídico, siguiendo la recomendación de la Red de Antídotos interterritorial. Durante el ingreso padece una infección de partes blandas con buena evolución. Desafortunadamente, la paciente padece secuelas funcionales de la extremidad afecta al alta.

La discusión pretende replantear, en base a revisiones previas, el rol que juega la cirugía en la resolución de los SC por mordedura de serpiente, puesto que algunos autores abogan por el tratamiento solo con antiofídios. Por contra, los antídotos presentan limitaciones clínicas y de abastecimiento. Se revisan también las características de los sueros antiofídicos y la importancia de contar con un sistema integral como la Red de Antídotos española

ANAMNESIS

Mujer de 31 años sin alergias medicamentosas, con antecedentes de enfermedad de Crohn y acné en tratamiento con retinoides y anticoncepción hormonal oral. Acude a Urgencias tras mordedura de serpiente de 3 horas de evolución, en segundo dedo de la mano izquierda. Sucede en zona montañosa palentina (especie desconocida).

EXPLORACIÓN FÍSICA

Dos orificios en zona 2 flexora del segundo dedo de la mano izquierda, sugiriendo mordedura de víbora (en contraposición a la culebra, cuya mordedura traza un arco dentario completo).

Inflamación del tercio distal del brazo, antebrazo, muñeca y mano izquierdas.

Pulsos conservados. Sensibilidad alterada con disestesias y parestesias. Movilidad activa limitada por intenso dolor. Extensión pasiva muy dolorosa. Sin signos ni síntomas sistémicos.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Se contacta para asesoramiento con la Red de Antídotos. En España es de elección el uso del suero antiofídico Viperfab®, puesto que cubre los principales vipéridos peninsulares. Actualmente no está disponible su compra a través del Ministerio de Sanidad, por lo que su uso queda sujeto a la disponibilidad de stock de cada centro (se recomiendan 2 viales en centros de referencia) (4). Según este organismo, Viperatab® es el suero de segunda elección.

Una analítica general descartó rabdomiolisis, coagulopatía o afectación hepática.

DIAGNÓSTICOS

Síndrome compartimental en extremidad superior izquierda secundario a mordedura de ofidio – por contexto, probable víbora cantábrica vs. hocicuda (*Vipera seoanei* vs. *V. latastei*) – grado 2 de Audebert.

TRATAMIENTO

Desde Urgencias, se inicia tratamiento analgésico-antiinflamatorio, corticoterapia y profilaxis antibiótica prequirúrgica con ceftriaxona 1g. Se administra toxoide antitetánica.

8 horas tras la mordedura, sin presentar clínica sistémica y con la paciente estable, se procede a fasciotomía descompresiva de urgencia, con abordaje sobre cara dorsal de segundo, tercer y cuarto metacarpianos, eminencias tenar e hipotenar, túnel del carpo y dos tercios distales volares del antebrazo izquierdo. En el acto quirúrgico se objetiva mejoría del aspecto de la extremidad. La paciente queda con cierre sin tensión con vessel-up y cura con tul y vendaje semicompresivo. Se administra suero antiofídico (Viperfab®) intraoperatorio en dosis única de 4ml diluidos en 100ml de SSF en 1 hora.

EVOLUCIÓN

24 horas después de un postoperatorio inmediato sin incidencias, con mejoría clínica del SC, la paciente presenta impotencia funcional, alodinia y parestesias. La extremidad se encuentra eritematoedematosa hasta región axilar, pero sin reaparición de clínica compartimental ni signos de infección o dehiscencia de las fasciotomías. Se plantea celulitis como hipótesis diagnóstica. Se opta por mantener corticoterapia, añadir antihis-

tamínicos, frío local y clindamicina 600mg intravenosa cada 8 horas. Evoluciona favorablemente, apoyando el diagnóstico de infección de partes blandas. 72 horas tras la primera intervención, se procede a cierre de las heridas de la fasciotomía. Durante el ingreso, se mantienen curas con mupirocina y tul y antibioterapia intravenosa, disminuyendo progresivamente las molestias en extremidad. Se procede al alta una semana tras la intervención con amoxicilina-ácido clavulánico domiciliaria.

Pese al tratamiento rehabilitador al alta con cinesiterapia, la paciente permanece con limitaciones funcionales (escasa movilidad de la extremidad, con mano en flexión), sospechamos debido a un fallo de adherencia terapéutica. Mejoría del dolor neuropático con capsaicina tópica.

DISCUSIÓN

El SC es una complicación descrita tras la mordedura de serpiente (1). Sin embargo, el propio envenenamiento por *Vipera* puede provocar un cuadro clínico prefascial clínicamente indistinguible de un SC, pero sin un verdadero aumento de la presión intracompartimental (PIC) y sin compromiso arterial. Algunos estudios recogen que, incluso en los casos con PIC elevada, la necrosis tisular es independiente de esta y es explicable exclusivamente por los efectos del veneno (3).

El manejo de estos SC ha sido ampliamente discutido. El paradigma clásico consiste en un diagnóstico clínico precoz y tratamiento quirúrgico (1), pero se basa en evidencia de baja calidad (3). Hay autores que abogan por medir la PIC antes de diagnosticar e intervenir (2)(3). No obstante, el retraso diagnóstico que supone la medición seriada de las PIC podría suponer un retraso en los casos de verdadero SC (3).

Las fasciotomías no están exentas de riesgo y están asociadas a secuelas funcionales, cosméticas y nerviosas a largo plazo (2). Existen modelos animales que comparan el manejo con antídoto y manitol vs fasciotomías vs combinación de ambos, demostrando mejoría en la supervivencia y secuelas en el grupo tratado solo con antiveneno (3). Sin embargo, no existen antiofidios específicos para todas las víboras europeas (4), su producción e importación es limitada y no están exentos de riesgos (anafilaxis), por lo que traducir estos hallazgos a la práctica clínica parece difícil.

En resumen, quizás no todos los cuadros inflamatorios en extremidades envenenadas sean verdaderos SC y quizás no todos son tributarios a cirugía, pero hasta que los antídotos devengan más accesibles y específicos, la fasciotomía parece ser una salida segura.

AGRADECIMIENTOS

Queríamos agradecer la colaboración del Grupo de Antídotos SCFC-SEFH de la Red de Antídotos y a Sandra Bodas del Viejo, FIR en HURH, por asesorarnos en cuanto a los suministros de Viperfab®.

BIBLIOGRAFÍA

1. Estefanía-Díez M, Alonso-Peña D, García-Cano P, López-Gamo A. Tratamiento de la mordedura por víbora en España. *Semergen*. 2016; 42(5): 320-326
2. Darracq MA, Cantrell F Lee, Klauk B, Thornton SL. A chance to cut is not always a chance to cure - fasciotomy in the treatment of rattlesnake envenomation: A retrospective poison center study. *Toxicon*. 2015; 101: 23-26.

3. Cumpston KL. Is there a role for fasciotomy in Crotalinae envenomations in North America? *Clinical Toxicology*. 2011; 49, 351–365.
4. Aguilar-Salmerón R. Tratamiento de la mordedura por víbora en nuestro entorno: problemas de suministro del suero antiofídico. *Boletín de Antídotos de Cataluña*. 2018: 1-5.

IMÁGENES

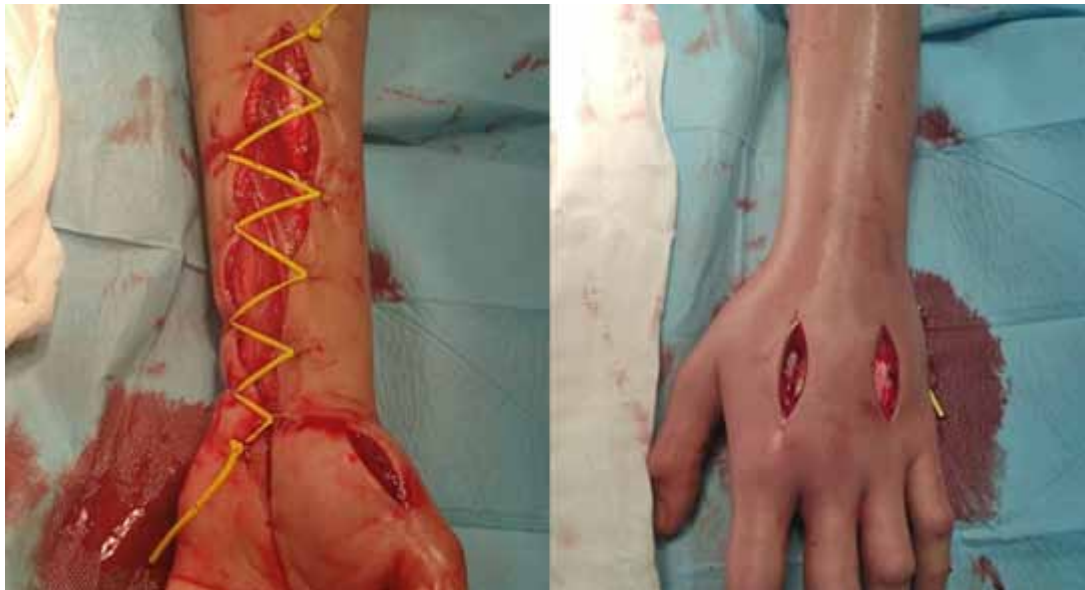


Imagen 1: Intervención de urgencia: fasciotomía descompresiva. Abordaje volar sobre antebrazo, túnel del carpo y ambas eminencias (izquierda). Abordaje dorsal sobre segundo, tercer y cuarto metacarpianos (derecha).



Imagen 2: Estado del cierre de las fasciotomías, 1 semana tras la intervención

METRORRAGIA SECUNDARIA A MALFORMACIÓN ARTERIOVENOSA UTERINA

Autor Principal:

FERNANDO LOBO BAILÓN

MIR 2 Radiodiagnóstico, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Tutora:

DRA. MARÍA PINA PALLÍN

L.E. Radiodiagnóstico, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Tutor:

DR. JOSÉ JAVIER VELASCO GÓMEZ

Radiodiagnóstico, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

RESUMEN / ABSTRACT

Mujer de 37 años que presenta metrorragia persistente tras tener un aborto y ser sometida a un legrado aspirativo.

Se le realiza una ecografía en la que se observa una imagen de ecoestructura heterogénea en la región antero-lateral derecha del miometrio, que en el estudio doppler muestra vasos de alto flujo, sospechando una malformación arteriovenosa.

Se completa el estudio con una resonancia magnética que confirma el diagnóstico, por lo que se decide llevar a cabo una embolización selectiva de la malformación, que transcurre sin incidencias, evitando así la histerectomía, dada la edad y los deseos genésicos de la paciente.

Once meses tras el procedimiento la paciente se queda embarazada, naciendo un feto a término sin presentar ningún episodio de sangrado postparto.

ANAMNESIS

Mujer de 37 años con la siguiente historia ginecológica:

- Aborto en el primer trimestre.
- Amenaza de aborto por un hematoma retrocorial que se manejó de manera conservadora, consiguiendo llevar el embarazo hasta la semana 35, momento en el que se realizó una cesarea por riesgo de pérdida del bienestar fetal.
- Aborto en el primer trimestre por nuevo hematoma retrocorial que precisó legrado aspirativo.

Acude a Urgencias por presentar metrorragia persistente de un mes de duración tras la realización de un legrado.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Abdomen blando, depresible, no doloroso a la palpación. Genitales externos normales. Especuloscopia: Restos hemáticos en moderada cuantía en la vagina.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Ecografía: Útero en posición neutra, regular, con endometrio lineal. Existe una imagen de ecoestructura heterogénea en la región anterolateral derecha del miometrio, que mide 24 x 20 mm. Muestra vasos de alto flujo en el estudio doppler. Los ovarios son normales. No se objetiva líquido libre.

Resonancia magnética (RM): Se identifica una malformación vascular de alto flujo de 30 mm de eje mayor, dependiente de la cara superolateral derecha del útero, con una arteria aferente procedente de la arteria uterina derecha. También se visualiza una pequeña malformación arteriovenosa de 12 mm, dependiente del margen inferolateral lateral izquierdo inferior del cuerpo uterino, con aferencia arterial desde la arteria uterina ipsilateral.

DIAGNÓSTICOS

Malformación arteriovenosa uterina

TRATAMIENTO

Embolización transarterial bajo anestesia epidural: se cateteriza selectivamente la arteria uterina derecha, progresando hasta su tercio distal con un microcatéter-balón, donde se localiza la lesión a tratar. Tras estabilizar el catéter guía y ocluir la arteria uterina con el balón, se emboliza con un copolímero de alcohol etilen-vinílico (EVOH), disuelto en dimetil sulfóxido (DMSO) y mezclado con polvo de tantalio para hacerlo radioopaco. Se alcanzan las pequeñas arteriolas, consiguiendo excluir la región parenquimatosa uterina patológica. En el estudio arteriográfico de la arteria uterina izquierda no se objetiva irrigación patológica de la malformación ni drenajes venosos precoces.

EVOLUCIÓN

La paciente presenta un síndrome postembolización, consistente en náuseas, mareos y vómitos, que se maneja con tratamiento médico sintomático. En el momento del alta, a las 24 horas, se encuentra asintomática. Seis meses después del procedimiento, se realiza una RM donde no se objetivan signos de repermeabilización de la malformación ni se identifica el conglomerado vascular de la pared lateral izquierda del cuerpo uterino. Once meses tras el tratamiento, la paciente se queda embarazada, presentando un mínimo hematoma retrocorial que se trata de forma conservadora, dando a luz a un feto a término. No se producen episodios de sangrado periparto ni postparto.

DISCUSIÓN

Las malformaciones arteriovenosas son un tipo de anomalías vasculares formadas por conexiones anormales entre las arterias y las venas, interrumpiendo el flujo sanguíneo y la circulación de oxígeno normales. Según la clasificación de la Sociedad internacional para el estudio de las anomalías vasculares (ISSVA), son malformaciones de alto flujo (1).

Pueden ser congénitas o adquiridas tras procedimientos quirúrgicos o traumatismos. En el caso de las malformaciones arteriovenosas uterinas la presentación clínica más frecuente es la metrorragia tras un procedimiento invasivo como un legrado, y la edad más frecuente es en torno a la cuarta década de la vida. La embolización de la arteria uterina que irriga la malformación es la primera línea de tratamiento, muy especialmente en pacientes con deseos genésicos.

Ha relegado a la histerectomía a una segunda línea de tratamiento, estando ésta indicada en los casos en los que el tratamiento endovascular no ha sido efectivo. Es un procedimiento seguro, con complicaciones escasas y muy poco frecuentes.

La tasa de éxito varía entre el 73% y el 91%, según las series, siendo necesario, en ocasiones, repetir el procedimiento para conseguir un resultado óptimo (2). No se han descrito casos de esterilidad o de crecimiento intrauterino retardado secundarios a este procedimiento (3).

Existen otras opciones quirúrgicas preservadoras del útero como la coagulación de la malformación asistida por histeroscopia, la ligadura de las arterias uterinas por laparoscopia o la resección quirúrgica de la malformación; sin embargo, sus resultados no son tan efectivos como con la embolización de la malformación.

El manejo conservador con estrógenos y progestágenos se reserva para casos muy seleccionados en los que la malformación es pequeña (4).

BIBLIOGRAFÍA

1. Monroe EJ. Brief description of ISSVA classification for radiologists. *Tech Vasc Interv Radiol* [Internet]. 2019;22(4):100628. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.tvir.2019.100628>.
2. 1. Giurazza F, Corvino F, Silvestre M, Cavaglià E, Amodio F, Cangiano G, et al. Uterine arteriovenous malformations. *Semin Ultrasound CT MR* [Internet]. 2021;42(1):37–45. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1053/j.sult.2020.08.002>
3. Clarke MJ, Mitchell PJ. Uterine arteriovenous malformation: a rare cause of uterine bleeding. Diagnosis and treatment. *Australas Radiol* [Internet]. 2003;47(3):302–5. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1046/j.1440-1673.2003.01182.x>
4. Szpera-Goździewicz A, Gruca-Stryjak K, Bręborowicz GH, Ropacka-Lesiak M. Uterine arteriovenous malformation - diagnosis and management. *Ginekol Pol* [Internet]. 2018;89(5):276–9. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.5603/GP.a2018.0047>

IMÁGENES

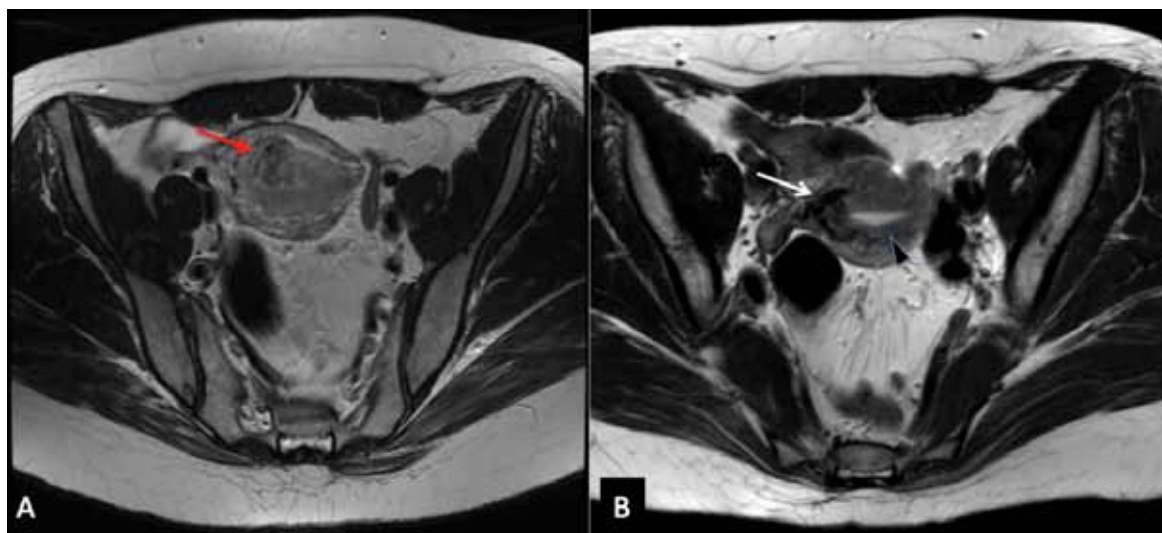


Imagen 1: Estudios de RM diagnóstica (A) y de RM de control tras el tratamiento endovascular (B). Secuencias axiales potenciadas en T2 de región pélvica. A: Malformación vascular visualizada como lesión hipointensa de morfología ovalada (flecha roja), localizada en la cara anterior del cuerpo uterino, que comprime la cavidad endometrial (punta de flecha). B: Se aprecia el material de embolización (flecha blanca) intravascular en ramas de arteria uterina, con desaparición de la malformación arteriovenosa.

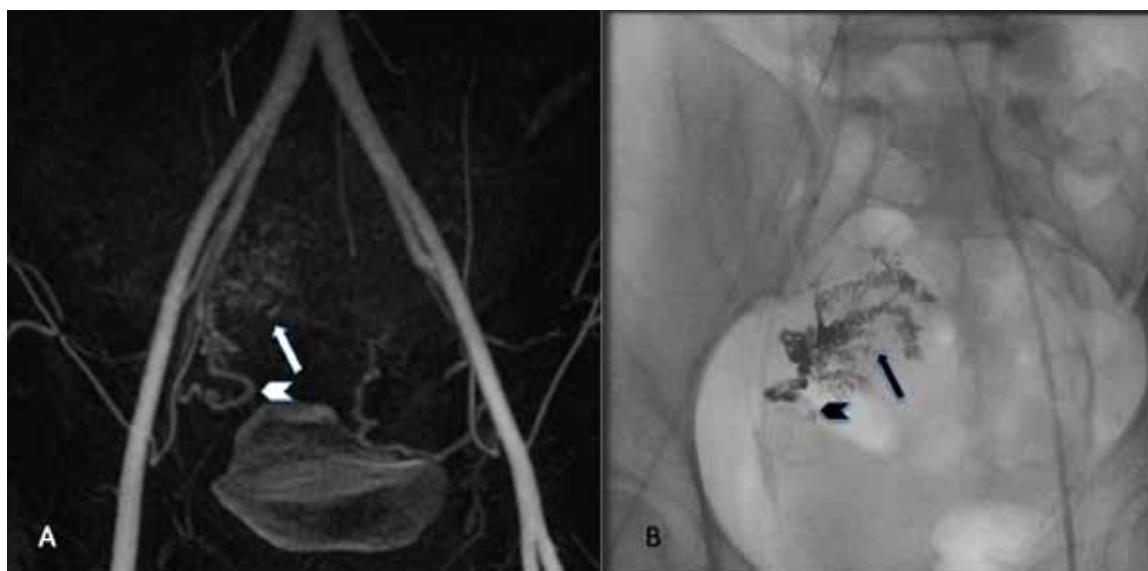


Imagen 2: A: Reconstrucción 3D de estudio dinámico de RM diagnóstica, donde se identifica la malformación arteriovenosa (flecha blanca) con aporte vascular procedente de la arteria uterina derecha (punta de flecha blanca). B: Imagen nativa de serie angiográfica durante el procedimiento intervencionista. Cateterización selectiva de la arteria uterina derecha con microcatéter-balón (punta de flecha negra), durante la administración del material de embolización (flecha negra).

TRANSFERENCIA TENDINOSA PARA RECUPERAR LA FUNCIÓN DE PINZA EN ROTURA DEGENERATIVA DE TENDÓN DEL FLEXOR LARGO DEL PULGAR

Autora Principal:

ELVIRA MATEOS ÁLVAREZ

MIR 4 Cirugía Ortopédica y Traumatología, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Colaboradores:

IGNACIO DEL BARRIO LOZANO

MIR Cirugía Ortopédica y Traumatología, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

JUAN BERROCAL CUADRADO

MIR Cirugía Ortopédica y Traumatología, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Tutora:

DRA. BELÉN GARCÍA MEDRANO

L.E. Cirugía Ortopédica y Traumatología, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

RESUMEN / ABSTRACT

Las fracturas de radio distal son las lesiones óseas agudas más frecuentes de la extremidad superior (1). Cuando fracasa el tratamiento ortopédico y es necesario llevar a cabo un tratamiento quirúrgico, la fijación interna mediante placa de bloqueo volar proporciona una fijación estable de los fragmentos epifisarios, lo que permite una movilización temprana y una rápida recuperación funcional (2). La rotura del tendón flexor largo del pulgar (*Flexor Pollicis Longus*) (FPL) tras la osteosíntesis con placa volar en una fractura de radio distal es una complicación que, aunque afortunadamente sea poco frecuente (3), ocasiona gran incapacidad a los pacientes, debido a la limitación funcional para realizar la pinza y el agarre.

El objetivo de la reparación del FPL es crear una estructura lo suficientemente robusta como para soportar las fuerzas que se producen durante la rehabilitación mientras tiene lugar la curación del tendón lesionado (4). En la mayoría de ocasiones, es necesario acudir a técnicas de transferencias tendinosas debido a que responde a un patrón de rotura degenerativa secundaria al roce con el material de osteosíntesis o con el propio callo de fractura en aquellas que se tratan de manera conservadora (5). Todo ello supone una mayor dificultad técnica y todo un reto para el cirujano de mano.

ANAMNESIS

Presentamos el caso de un paciente varón de 62 años, diestro, jubilado, con antecedentes personales de fractura de radio distal en 2011 tratada de manera quirúrgica mediante osteosíntesis con placa volar. Dos años más

tarde, en 2013, precisa una nueva cirugía para retirada del material de osteosíntesis debido a intolerancia al mismo. Acude al Servicio de Urgencias tras notar un chasquido mientras intentaba atarse los zapatos, seguido posteriormente de imposibilidad para la movilización activa del primer dedo. _

EXPLORACIÓN FÍSICA

El paciente no presenta edema ni hematoma en la muñeca ni en los dedos. Impresiona la incapacidad de realizar el movimiento de pinza por debilidad para la flexión activa del primer dedo. La oposición, la aducción, así como la extensión activa del pulgar están preservadas. La exploración neurovascular está indemne.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Se solicitan radiografías de muñeca y mano derechas. En ellas se pueden objetivar las secuelas de la fractura de la extremidad distal del radio, además de la presencia del alma de uno de los tornillos distales, que no pudo ser extraído en la segunda cirugía. En el Servicio de Urgencias se realiza también una ecografía del primer dedo, evidenciándose una rotura completa del tendón del FPL, sin poder localizar el cabo proximal.

DIAGNÓSTICOS

El paciente es diagnosticado de una rotura degenerativa del tendón del FPL, inmovilizado por confort con una férula de yeso y derivado posteriormente a las consultas de la Unidad de Mano del Servicio de Cirugía Ortopédica y Traumatología para valoración de las alternativas terapéuticas.

En la consulta, se le explica al paciente la dificultad de llevar a cabo una reparación mediante sutura primaria del tendón debido a que se trata de una lesión degenerativa consecuencia del deterioro progresivo por fricción con el material de osteosíntesis previo a su retirada.

Se le explica la necesidad de reparación del tendón lesionado de manera quirúrgica mediante la realización de una transferencia tendinosa, eligiendo como donante el tendón del flexor superficial del 4º dedo (FDS-IV).

TRATAMIENTO

La intervención quirúrgica es llevada a cabo bajo anestesia locorregional mediante bloqueo del plexo braquial y con la aplicación de un manguito de isquemia de extremidad para facilitar la visión del campo quirúrgico.

Se procede a localizar el cabo distal del FPL mediante un abordaje en la cara palmar del primer dedo en zona T-II. El tendón donante, el FDS-IV, se localiza en primer lugar a nivel de la cara volar de la muñeca, en zona V, y se extrae en zona II de la mano, a nivel de su división, a la altura de los *vinculum brevis*. Una vez localizado, se tuneliza para aproximarle al cabo distal del tendón del FPL.

Es entonces cuando se realiza una prueba de tenodesis, en la que se identifica la longitud adecuada del tendón y se evalúa la flexión de la articulación interfalángica en las diferentes posiciones de la muñeca y de la mano. Se realiza una sutura termino-terminal entre los dos cabos mediante la utilización de una sutura de alta resistencia

según la técnica de Pulvertaft (Figura 1). Se realiza el cierre quirúrgico de las heridas y se retira el manguito de isquemia comprobando una adecuada reperfusión. Se inmoviliza con una férula de yeso antebraquiopalmar dorsal con bloqueo de la extensión activa del primer dedo.

EVOLUCIÓN

El postoperatorio cursa de manera favorable. El paciente no presenta complicaciones locales ni tampoco problemas con el proceso de curación de la herida quirúrgica. A partir de la tercera semana se le autoriza la flexión activa asistida de la articulación interfalángica y la extensión pasiva hasta el tope de la férula. Cada semana, vamos aumentando en 10° la extensión activa permitida de la articulación interfalángica. Tras seis semanas de la intervención, se retira la inmovilización con férula y se autoriza la extensión de la articulación interfalángica a 0°. Se le enseñan al paciente ejercicios de movilización en espejo así como ejercicios de propiocepción para conseguir la readaptación cerebral. A los 3 meses el paciente se encuentra recuperado, las cicatrices tienen buen aspecto y no son dolorosas, realiza flexión de la articulación interfalángica del primer dedo de manera completa, tanto activa como contra resistencia. La fuerza de agarre también está en rango de normalidad. A los 4 meses se incorpora a su vida habitual, con fuerza de agarre medida mediante dinamómetro Jamar simétrica a la mano contralateral, sin referir limitación para desempeñar sus actividades habituales (Figura 2). En el seguimiento a los 6 meses, persiste una recuperación total y completa, y un resultado satisfactorio percibido por parte del paciente según la Escala DASH.

DISCUSIÓN

La incidencia de la osteosíntesis con placas en el tratamiento de fracturas de radio distal está aumentando. La mejora de los implantes y el desarrollo de placas volares de última generación garantizan una fijación estable y asocian menores tasas de complicaciones (1). Las roturas tendinosas, son complicaciones conocidas tras las fracturas de radio distal. En concreto, el tendón del FPL es el segundo tendón más frecuentemente afectado tras el tendón del *extensor pollicis longus*, con tasas que oscilan entre el 0,3% y el 12% según los resultados de la literatura (3). La rotura del FPL es una patología multifactorial, sin embargo, la fricción mecánica sobre el material de osteosíntesis es la etiología más comúnmente reportada en la literatura. Las causas a su vez más frecuentemente asociadas a ese roce son una presentación excesivamente distal del implante y una mala reducción quirúrgica de la fractura (2). Para su reparación, la sutura directa se ve dificultada por la calidad del mismo, que termina convirtiéndose en un magma fibroso sin características elásticas. Las técnicas más habituales son el injerto de *palmaris longus* o la trasposición del FDS-IV, esta última elegida en nuestro paciente, y ambas ofrecen resultados satisfactorios (5). Cada vez más, los estudios apuestan por una movilización activa y temprana tras la cirugía, reduciendo el tiempo de inmovilización al máximo, gracias al uso de suturas de alta resistencia y a los protocolos de rehabilitación (4). Es fundamental la constancia, colaboración y trabajo de los pacientes para poder lograr los mejores resultados.

En conclusión, la rotura del tendón del FPL es una complicación que ocasiona graves limitaciones en la vida diaria de los pacientes que sufren una fractura de la extremidad distal del radio. Es necesario el tratamiento quirúrgico seguido de una movilización temprana con el objetivo de restaurar de manera completa y precoz la funcionalidad del pulgar para conseguir su reincorporación lo antes posible a la actividad social y laboral.

BIBLIOGRAFÍA

1. Floquet A, Druart T, Lavantes P, Vendevre T, Delaveau A.. Flexor tendon rupture after volar plating of distal radius fracture: A systematic review of the literature. *Hand Surg Rehabil.* 2021 Oct;40(5):535-546. doi: 10.1016/j.hansur.2021.05.008. Epub 2021 May 24. PMID: 34033928.
2. Lv YX, Chen MM, Su CX, Ye HN, Yang J, Li J. Analysis of risk factors associated with flexor pollicis longus injury after volar plating of distal radius fractures. *J Int Med Res.* 2021 Aug;49(8):3000605211031438. doi: 10.1177/03000605211031438. PMID: 34369195; PMCID: PMC8358517.
3. Cook A, Baldwin P, Fowler JR. Incidence of Flexor Pollicis Longus Complications Following Volar Locking Plate Fixation of Distal Radius Fractures. *Hand (N Y).* 2020 Sep;15(5):692-697. doi: 10.1177/1558944718820956. Epub 2019 Jan 8. PMID: 30616413; PMCID: PMC7543208.
4. Moriya K, Yoshizu T, Maki Y. Early active mobilization after primary repair of the flexor pollicis longus tendon. *J Orthop Sci.* 2021 Sep;26(5):792-797. doi: 10.1016/j.jos.2020.08.003. Epub 2020 Sep 9. PMID: 32919907.
5. Yamak K, Karahan HG, Karatan B, Kayalı C, Altay T. Evaluation of Flexor Pollicis Longus Tendon Rupture after Treatment of Distal Radius Fracture with the Volar Plate. *J Wrist Surg.* 2020 Jun;9(3):219-224. doi: 10.1055/s-0040-1702931. Epub 2020 Mar 18. PMID: 32509426; PMCID: PMC7263862.

IMÁGENES



Figura 1: imágenes obtenidas durante la intervención quirúrgica. En la primera se puede observar el cabo distal del tendón FLP, así como el tendón del FDS-IV localizado a nivel proximal y seccionado a nivel distal, previamente a su tunelización para la sutura. En la segunda imagen se puede observar la tenodesis entre los dos cabos con sutura de alta resistencia siguiendo la técnica de Pulvertaft.



Figura 2: imágenes obtenidas durante el seguimiento en consultas externas. En la primera se puede observar una recuperación de la flexión de la articulación interfalángica del primer dedo. En la segunda se puede observar la recuperación de la fuerza de agarre.

PSEUDOTUMOR ORBITARIO ASOCIADO A IGG4

Autora Principal:

CRISTINA MUÑOZ GONZÁLEZ

MIR 5 Cirugía Oral y Maxilofacial, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

Colaboradoras:

BEATRIZ ZARAUZA SANTOS

MIR Cirugía Oral y Maxilofacial, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

SANDRA GARCÍA MARTIN

MIR Cirugía Oral y Maxilofacial, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

Tutor:

DR. RAFAEL GÓMEZ FERNÁNDEZ

L.E. Cirugía Oral y Maxilofacial, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

Tutor:

DR. LUIS MIGUEL REDONDO GONZÁLEZ

Cirugía Oral y Máxilofacial, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

RESUMEN / ABSTRACT

A través de un caso clínico queremos exponer una forma poco común de presentación de un tumor benigno o pseudotumor intraorbitario relacionado con la enfermedad asociada a IgG4.

ANAMNESIS

Paciente varón en su séptima década de vida sin alergias conocidas que presenta exoftalmos severo asociado a un marcado descenso del globo ocular y distopía sin dolor ni diplopía asociada.

Cuenta antecedente de traumatismo ocular hace 30 años sin repercusión aparente en ese momento pero que fue el inicio del desplazamiento orbitario que presenta actualmente. Asimismo, referir que fue operado de cataratas bilaterales hace 7 años.

EXPLORACIÓN FÍSICA

En la exploración facial del paciente se objetiva exoftalmos severo izquierdo progresivo, distopía sin diplopía. Resto de la exploración sin hallazgos significativos.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Se le realizó TAC facial donde describían: masa sólida de 4.3 x 4.1 x 2 cm situada en la vertiente superior de la órbita izquierda, de localización extraconal. Se observa hiperostosis de pared superior de la órbita con la que contacta. Hemangioma vs pseudotumor inflamatorio. Pieza: Tumor orbitario izdo. (Imagen 1)

La RMN mostró un pseudotumor orbitario intraconal, secundario al músculo recto superior provocando un gran desplazamiento ocular y elongación del nervio óptico.

DIAGNÓSTICOS

Se proponen dos diagnósticos diferenciales en primera instancia a espera del resultado de la anatomía patológica que se obtendrá en quirófano con la extirpación de la masa descrita.

Los diagnósticos a tener en cuenta fueron:

- Hemangioma
- Pseudotumor inflamatorio

TRATAMIENTO

Debido a las dimensiones de la masa se decidió intervenir al paciente y realizarle directamente extirpación directamente de la masa al completo para su estudio. Se llevó a cabo en abril de 2022 junto con el equipo de Oftalmología una intervención quirúrgica, bajo anestesia general e intubación orotraqueal realizándose abordaje a través del párpado superior, disección por planos para llevar a cabo la exéresis completa de la tumoración intraorbitaria izquierda que albergaba hasta el vértice del cono orbitario.

EVOLUCIÓN

El paciente tuvo un postoperatorio favorable sin complicaciones mejorando su calidad de vida y con un resultado estético satisfactorio. (Imagen 2)

La anatomía de la pieza enviada a estudio histopatológico describió un cuadro compatible con enfermedad inflamatoria relacionada con IgG4 por lo que el paciente fue derivado al Servicio de Reumatología para estudio de su patología y tratamiento con dosis altas corticoideas.

DISCUSIÓN

Los tumores orbitarios son raros y de difícil manejo. Es de suma importancia conocer la anatomía ocular prestando especial atención a las estructuras neurovasculares, ya que así podemos clasificarlos y elegir un abordaje adecuado. (1)

Nuestro caso fue un pseudotumor inflamatorio orbitario IgG4. (2) , (3) Esta entidad se caracteriza por tener manifestaciones clínicas variables y no existe un cuadro patognomónico, lo que la convierte en un dilema en

el diagnóstico clínico, ya que tiene un comportamiento inespecífico y puede simular varias enfermedades. (4)
Los estudios de imagen (TAC y RMN) son obligatorios para lograr el diagnóstico.
El tratamiento de esta afección debe hacerse con un enfoque multidisciplinar junto con Oftalmología y Reumatología, utilizando altas dosis de corticoides con disminución gradual. (5)

AGRADECIMIENTOS

Especial agradecimiento a los miembros del Servicio de Oftalmología y de Reumatología, ya que sin un abordaje multidisciplinar la resolución de estos casos no sería posible.

BIBLIOGRAFÍA

1. I. Mombaerts, J.R. Bilyk, G.E. Rose, A.A. McNab, A. Fay, P.J. Dolman, et al.. *Consensus on Diagnostic Criteria of Idiopathic Orbital Inflammation Using a Modified Delphi Approach.. JAMA Ophthalmol*, 135 (2017), pp. 769-776
2. C.S. Lee, G.J. Harocopos, C.L. Kraus, A.Y. Lee, G.P. van Stavern, S.M. Couch, et al. . *IgG4-associated orbital and ocular inflammation. J Ophthalmic Inflamm Infect*, 5 (2015), pp. 15.
3. J J.H. Stone, Y. Zen, V. Deshpande. *IgG4-related disease. N Engl J Med*, 366 (2012), pp. 539-551
4. Z.S. Wallace, V. Deshpande, J.H. Stone. *Ophthalmic manifestations of IgG4-related disease: Single-center experience and literature review. Semin Arthritis Rheum*, 43 (2014), pp. 806-817
5. T. Kamisawa, Y. Zen, S. Pillai, J.H. Stone. *IgG4-related disease. Lancet Lond Engl*, 385 (2015), pp. 1460-1471

IMÁGENES

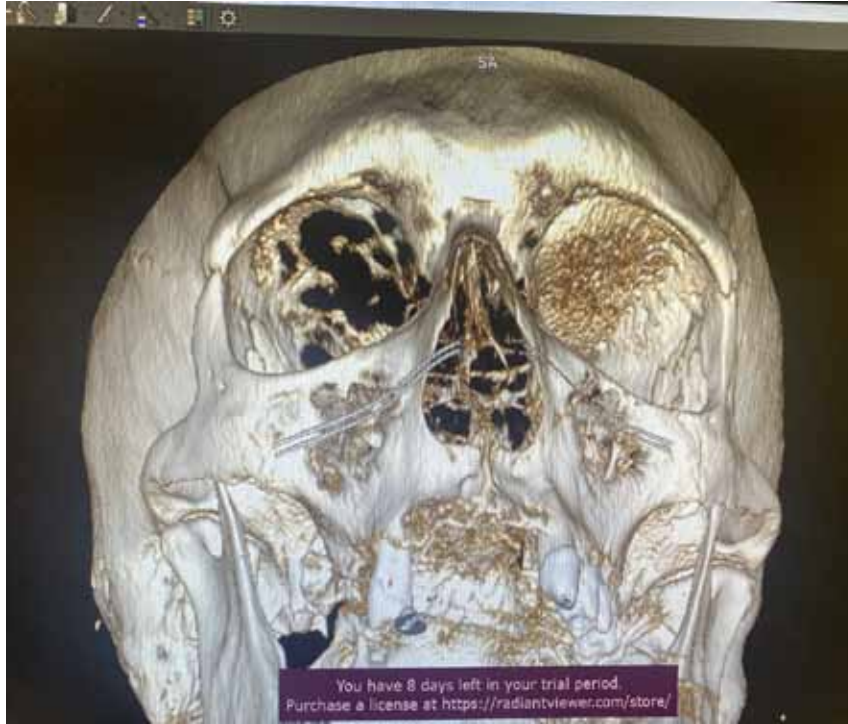


Imagen 1: Reconstrucción de TC facial donde se aprecia el engrosamiento del techo orbitario izquierdo debido a la reacción inflamatoria de la IgG4.



Imagen 2: Fotografías pre y postoperatorias del paciente.

REALIDAD VIRTUAL EN EL MANEJO DEL TUMOR RENAL COMPLEJO. ¿INFLUYE EN EL ÉXITO QUIRÚRGICO?

Autor Principal:

FERNANDO NATAL ÁLVAREZ

MIR 5 Urología, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Colaboradores:

LUIS ANTONIO CUÉLLAR MARTÍN

MIR Urología, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

MARÍA GIOVANNA D'ANGELO

MIR Urología, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Tutora:

DRA. MARÍA CONSUELO CONDE REDONDO

L.E. Urología, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Tutora:

DRA. LAURA PESQUERA ORTEGA

Urología, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

RESUMEN / ABSTRACT

Anamnesis: Presentamos el caso de una mujer de 44 años valorada por el Servicio de Medicina Interna por un cuadro de pérdida de peso.

Exploración física: Anodina.

Pruebas complementarias: En una TC abdominopélvica, se observó una masa dependiente del riñón derecho de 73, 58 y 62 mm de diámetros, sospechosa de tumoración renal maligna.

Diagnósticos: Masa renal derecha a estudio.

Tratamiento: Se realizó una biopsia que confirmó el diagnóstico de carcinoma renal de células claras. Dada la complejidad de la vascularización y las relaciones de la masa, se creó un modelo virtual tridimensional del riñón derecho. Su objetivo fue estudiar la reseccabilidad del tumor mediante una nefrectomía parcial y la factibilidad de un abordaje mínimamente invasivo. Se decidió realizar una nefrectomía parcial derecha por vía laparoscópica. Se ligaron selectivamente las ramas arteriales que irrigaban el tumor, se realizó la exéresis del tumor y posteriormente una renorrafia.

Evolución: Favorable. El estudio anatomopatológico confirmó el diagnóstico de carcinoma de células claras, con márgenes de resección libres. La paciente fue revisada 6 meses después, presentando una función renal estable.

Discusión: Presentamos el caso de una paciente con un tumor renal complejo, donde la planificación prequirúrgica con un modelo interactivo 3D ha sido crucial.

Ha impulsado la realización de una nefrectomía parcial laparoscópica con isquemia caliente nula, que se ha mostrado exitosa al propiciar: la exéresis del tumor con margen de resección libre, la ausencia de complicaciones en el postoperatorio, la conservación de la función renal tras la intervención y un buen resultado estético.

ANAMNESIS

Presentamos el caso de una mujer de 44 años valorada en la Unidad de Diagnóstico Rápido de nuestro centro. La paciente refería una pérdida de peso de 10 kg en 6 meses, falta de apetito y molestias lumbares ocasionales, sin otros síntomas acompañantes.

Se solicitó una TC abdominopélvica, que informó de la existencia de una masa renal derecha de aspecto sólido, de probable estirpe maligna.

Fue derivada a nuestro servicio para estudio de la misma.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Índice de masa corporal: 27 kg/m².

Tensión arterial 116/73 mmHg.

Frecuencia cardíaca: 65 latidos por minuto.

Saturación de oxígeno: 95 %.

Abdomen blando no doloroso a la palpación, sin signos de irritación peritoneal.

Palpación bimanual bilateral negativa.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Analítica: Hemoglobina 13,4 g/dl. Creatinina 0,8 mg/dl.

TC toracoabdominopélvico con contraste intravenoso: No nódulos pulmonares sospechosos de malignidad. No se observan adenopatías mediastínicas, hiliares ni claviculares. Masa sólida dependiente del polo superior del riñón derecho, con realce muy heterogéneo y unos diámetros máximos de 73, 58 y 62 mm. Centrada en la cortical anterior y con crecimiento exofítico hacia el espacio perirrenal y de Morrison. Llega a contactar con el lóbulo hepático derecho pero con aparente plano de separación con el mismo, así como anteriormente con primera porción duodenal. Arteria y vena renal permeables, no invadidas por el tumor. Hallazgos sospechosos de tumoración renal de estirpe maligna (carcinoma de células claras), siendo menos probable oncocitoma. Imágenes ganglionares retroperitoneales milimétricas e inespecíficas por imagen.

DIAGNÓSTICOS

Masa renal derecha a estudio.

TRATAMIENTO

Dados los hallazgos radiológicos, se tomó una biopsia con aguja gruesa de la masa, cuyo diagnóstico fue carcinoma renal de células claras de grado 1 (escala OMS/ISUP). El estadio TNM fue pT1bN0M0. En dichos tumores, está indicado realizar una nefrectomía parcial si es factible. Debido a la compleja localización, vascularización y relaciones del tumor, creamos un modelo virtual tridimensional (3D) interactivo del riñón derecho, basándonos en las imágenes de la TC.

Su objetivo fue estudiar la resecabilidad del tumor mediante una nefrectomía parcial y la factibilidad de un abordaje mínimamente invasivo.

Tras evaluar el modelo 3D, se decidió practicar en la paciente una nefrectomía parcial derecha, mediante un abordaje laparoscópico con 5 trócares.

Las imágenes de dicho modelo fueron proyectadas en el quirófano durante la cirugía (imagen 1), para ayudar en la identificación intraoperatoria de la irrigación y los límites de la masa. Se ligaron selectivamente mediante clips de polímero las ramas arteriales que irrigaban el tumor, evitando así el clampaje de la arteria renal principal y por ende el periodo de isquemia caliente. La arteria renal principal fue referenciada con una cinta quirúrgica de silicona por seguridad. Posteriormente se llevó a cabo la exéresis del tumor (imagen 2) y se realizó una renorrafia con una sutura barbada de monofilamento (copolímero de ácido glicólico y carbonato de trimetileno).

EVOLUCIÓN

La evolución de la paciente en el postoperatorio fue favorable, siendo dada de alta el 3º día postoperatorio. El estudio anatomopatológico de la pieza quirúrgica, con unos diámetros de 70, 58 y 54 mm, confirmó el diagnóstico de carcinoma renal de células claras grado I (OMS/ISUP), con márgenes de resección libres de tumor. En el momento de la redacción de este caso clínico, la paciente había sido revisada en consulta 6 meses después de la cirugía, de acuerdo con el protocolo de seguimiento del carcinoma renal de la Asociación Europea de Urología.

La paciente no refirió síntomas y presentó unas cifras de creatinina de 0,75 mg/dl en la analítica.

La ecografía de control describió cambios postquirúrgicos en el polo superior renal derecho sin otros signos de recidiva.

DISCUSIÓN

Presentamos el caso de una paciente con un tumor renal complejo, donde la planificación prequirúrgica con un modelo interactivo 3D ha favorecido la realización de una nefrectomía parcial. Además, ha permitido la ausencia de periodo de isquemia caliente durante la cirugía y la elección de un abordaje mínimamente invasivo. La nefrectomía parcial ha demostrado ser, en tumores renales de hasta 7 cm, la técnica más eficaz en términos de mortalidad y conservación de función renal(1).

El abordaje laparoscópico ofrece unos resultados oncológicos similares a los de la cirugía abierta(2), pero con menores tasas de complicaciones Clavien-Dindo $\geq$ 2(3). Sin embargo, en tumores anatómicamente complejos, la nefrectomía parcial puede ser todo un desafío.

La vía de abordaje laparoscópica entraña además una dificultad innegable, dada la necesidad de realizar una sutura intracorpórea del remanente renal con el menor tiempo de isquemia posible(4).

Nuestra paciente presentaba un tumor de difícil localización en el polo superior renal derecho, en íntima relación con el hígado y a la vez cercano al seno renal. Por ello, precisábamos de más información para decidir la intervención quirúrgica adecuada.

Decidimos así crear un modelo interactivo 3D del tumor. La planificación prequirúrgica con modelos 3D, aún en investigación, podría ayudar a comprender la anatomía renal e influir en la decisión de la técnica quirúrgica(5).

En nuestro caso ha impulsado la realización de una nefrectomía parcial laparoscópica con isquemia caliente nula, que se ha mostrado exitosa al propiciar: la exéresis del tumor con margen de resección libre, la ausencia de complicaciones en el postoperatorio, la conservación de la función renal tras la intervención y un buen resultado estético.

AGRADECIMIENTOS

Al Dr. Alfredo Redondo Diéguez, por la realización del modelo virtual 3D.

BIBLIOGRAFÍA

1. Bai N, Qi M, Shan D, Liu S, Na T, Chen L. Trifecta achievement in patients undergoing partial nephrectomy: a systematic review and meta-analysis of predictive factors. *Int Brazilian J Urol*. 2022 Jul-Aug;48(4):625-636. DOI: [10.1590/S1677-5538.IBJU.2021.0095](https://doi.org/10.1590/S1677-5538.IBJU.2021.0095)
2. Gill IS, Kavoussi LR, Lane BR, Blute ML, Babineau D, Colombo JR, et al. Comparison of 1,800 Laparoscopic and Open Partial Nephrectomies for Single Renal Tumors. *J Urol*. 2007 Jul;178(1):41-6. DOI: 10.1016/j.juro.2007.03.038.
3. Bravi CA, Larcher A, Capitanio U, Mari A, Antonelli A, Artibani W, et al. Perioperative Outcomes of Open, Laparoscopic, and Robotic Partial Nephrectomy: A Prospective Multicenter Observational Study (The RECORd 2 Project). *Eur Urol Focus*. 2021 Mar;7(2):390-396. DOI: 10.1016/j.euf.2019.10.013.
4. McHone B, Jarrett TW, Pinto PA. Tips and tricks of laparoscopic partial nephrectomy. *Minerva Urol Nefrol*. 2010 Sep;62(3):273-81.
5. Hyde ER, Berger LU, Ramachandran N, Hughes-Hallett A, Pavithran NP, Tran MGB, et al. Interactive virtual 3D models of renal cancer patient anatomies alter partial nephrectomy surgical planning decisions and increase surgeon confidence compared to volume-rendered images. *Int J Comput Assist Radiol Surg*. 2019 Apr;14(4):723-732. DOI: 10.1007/s11548-019-01913-5.

IMÁGENES



Imagen 1: Modelo virtual 3D. Visión posterior del riñón derecho y sus relaciones. Se visualizan las ramas arteriales que irrigan selectivamente al tumor renal.

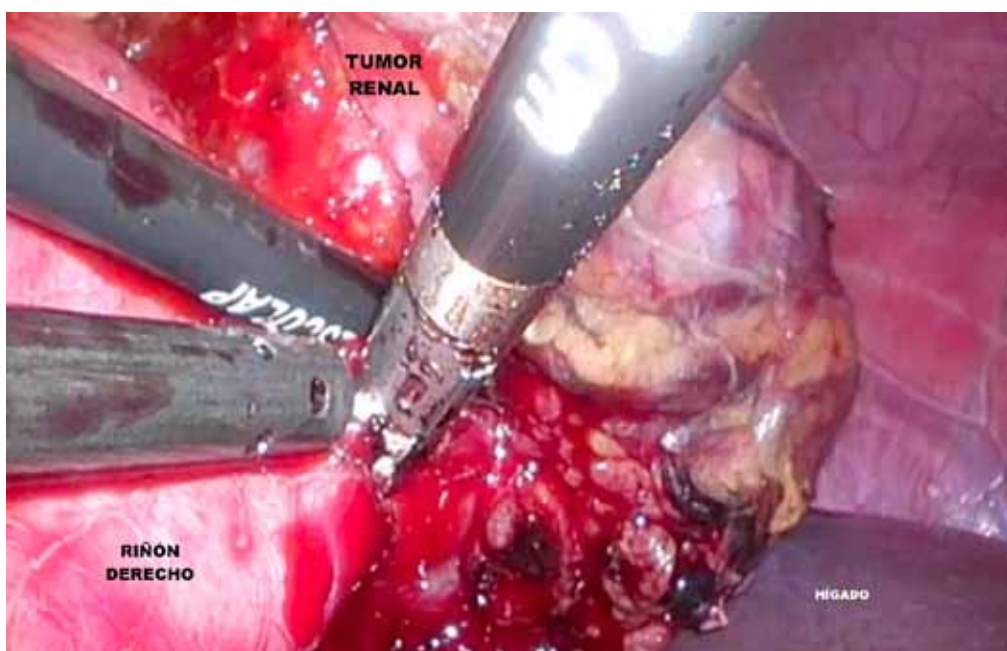


Imagen 2: Exéresis del tumor descrito en polo superior renal derecho.

“UNA ABDOMINALGIA INESPECÍFICA QUE PUEDE COSTAR LA VIDA”

Autora Principal:

SARA CARMEN PARRADO GARCÍA

MIR 4 Radiodiagnóstico, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Colaboradoras:

ANA PEÑA AISA

MIR Radiodiagnóstico, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

MARTA GALLEGO VERDEJO

MIR Radiodiagnóstico, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Tutora:

DRA. M. REYES PETRUZZELLA LACAVE

L.E. Radiodiagnóstico, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Tutora:

DRA. ALICIA MATILLA MUÑOZ

Radiodiagnóstico, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

RESUMEN / ABSTRACT

Se presenta el caso de un varón de 49 años, que acude a urgencias por dolor abdominal generalizado de 24h de evolución acompañado de estreñimiento subjetivo. En la valoración inicial no se alcanza una sospecha diagnóstica, ni se encuentran hallazgos orientadores en la exploración física ni en las pruebas complementarias (análisis y radiografía simple de abdomen). El paciente se mantiene en observación aproximadamente 6h sin mejoría, por lo que se solicita una tomografía computarizada (TC). Dicha prueba de imagen fue clave, ya que pone de manifiesto la existencia de un trombo en el segmento proximal de la arteria mesentérica superior que ocasiona una estenosis significativa (prácticamente oclusiva); también se objetivan signos sutiles de sufrimiento de asas de intestino delgado y colon, por lo que se concluye que la causa del cuadro de dolor es una isquemia mesentérica aguda.

El paciente se somete a intervención quirúrgica urgente por parte de cirugía vascular, realizándose una embolotomía y reparación con parche de pericardio.

ANAMNESIS

Se trata de un varón de 49 años, fumador, con antecedentes de estenosis del canal lumbar a la altura de L4-L5 y disectomía L5-S1 en 2003. No realiza tratamientos crónicos. Acude a urgencias por dolor abdominal panfocal de inicio súbito que comenzó esa mañana. Refiere llevar unos días con estreñimiento y dolor de espalda.

EXPLORACIÓN FÍSICA

En la exploración física no se objetivan datos de peritonismo ni focaliza el dolor a ninguna región del abdomen.

Mantiene unas constantes en rango de la normalidad con tensión arterial de 120/70, frecuencia cardíaca entre 50-60 lpm, saturación de O₂ 99% y afebril.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

La analítica realizada en urgencias muestra una discreta leucocitosis con neutrofilia (17.070 leucocitos totales con 14.200 neutrófilos), PCR, procalcitonina y lactato normales. Bioquímica y gasometría venosa sin alteraciones.

TC abdominopélvico con contraste intravenoso y adquisición en fase portal: “Aunque el estudio no está dirigido a la valoración del árbol vascular, se identifica un defecto de repleción en el segmento proximal de la arteria mesentérica superior, compatible con trombo, que ocasiona una estenosis muy severa, con una extensión de unos 4 cm.

Engrosamiento parietal del colon desde el transverso hasta el sigma con halo hipodenso submucoso, pérdida de haustras y colapso de la luz.

Asas de intestino delgado colapsadas con engrosamiento parietal que se aprecia desde yeyuno proximal, fundamentalmente distribuidas en hemiabdomen izquierdo.

Aunque no se visualizan otros signos de isquemia como pudiera ser neumatosis intestinal, gas en sistema venoso portal, signos de perforación, etc, el conjunto de hallazgos sugiere isquemia mesentérica aguda en fase precoz.”

DIAGNÓSTICOS

Isquemia mesentérica aguda por trombo en el segmento proximal de la arteria mesentérica superior que ocasiona una estenosis crítica.

Signos de sufrimiento de asas.

TRATAMIENTO

El paciente fue sometido a intervención quirúrgica urgente mediante embolectomía abierta y reparación con parche de pericardio.

EVOLUCIÓN

Se realizan pruebas complementarias por parte de cardiología y hematología para descartar posibles causas secundarias del cuadro, como pudiera ser una cardiopatía embolígena, coagulopatías, neoplasias ocultas...

Siendo todos los resultados negativos. El paciente evolucionó favorablemente y fue dado de alta a la semana de la intervención.

DISCUSIÓN

La isquemia mesentérica aguda es una de las urgencias abdominales con peor pronóstico. Su mortalidad global es del 60%, y está directamente relacionada con el escaso tiempo que discurre entre la disminución del flujo vascular a las asas y la instauración de necrosis intestinal irreversible. (1)

El diagnóstico clínico es difícil, ya que los síntomas son inespecíficos, el dolor abdominal es el síntoma principal. La frecuencia de isquemia mesentérica aguda aumenta con la edad, ante la presencia de comorbilidades (cardiopatía, coagulopatía, arteriosclerosis...), o si se ha sometido al paciente a procedimientos endovasculares recientemente (1,4).

Dentro de las causas de isquemia mesentérica aguda, las arteriales son las más frecuentes (60%) e incluyen la embolia y la trombosis de la arteria mesentérica superior. Menos frecuente serían la trombosis venosa (<10%), estados de bajo gasto (causa de isquemia no oclusiva), o vasculitis como la panarteritis nodosa (1,2).

La TC es la prueba de imagen indicada para confirmar la sospecha clínica. Permite el estudio del árbol vascular visceral, la valoración de las asas intestinales y del resto de la cavidad abdominal.(3)

En cuanto al tratamiento, la embolectomía abierta es ampliamente aplicada.

En los casos donde la intervención quirúrgica inmediata no sea necesaria (si no hay evidencia de necrosis intestinal), la decisión de realizar tratamiento endovascular o cirugía abierta, estará determinada por la disponibilidad de recursos o la experiencia del cirujano (4).

BIBLIOGRAFÍA

1. Bouzas Sierra R, Taboada Rodríguez V, Ave Seijas MJ. *Diagnóstico de la isquemia y la hemorragia intestinal*. En: del Cura Rodríguez JL, Pedraza Gutiérrez S, Gayete Cara Ángel, Rovira Cañellas A, eds. Radiología esencial. 2.ª ed. Madrid; 2019. pp. 660–668.
2. Cademartiri F, Raaijmakers RH, Kuiper JW, van Dijk LC, Pattynama PM, Krestin GP. Multi-detector row CT angiography in patients with abdominal angina. *Radiographics*. 2004 Jul-Aug;24(4):969-84. DOI: 10.1148/rg.244035166.
3. Lassandro G, Picchi S, Romano F *et al*. Intestinal pneumatosis: differential diagnosis. *Abdom Radiol* 47, 1529–1540 (2022). DOI: 10.1007/s00261-020-02639-8
4. Tilsed JVT, Casamassima A, Kurihara H, *et al*. ESTES guidelines: acute mesenteric ischaemia. *Eur J Trauma Emerg Surg* 42:253–270 (2016). DOI: 10.1007/s00068-016-0634-0

IMÁGENES

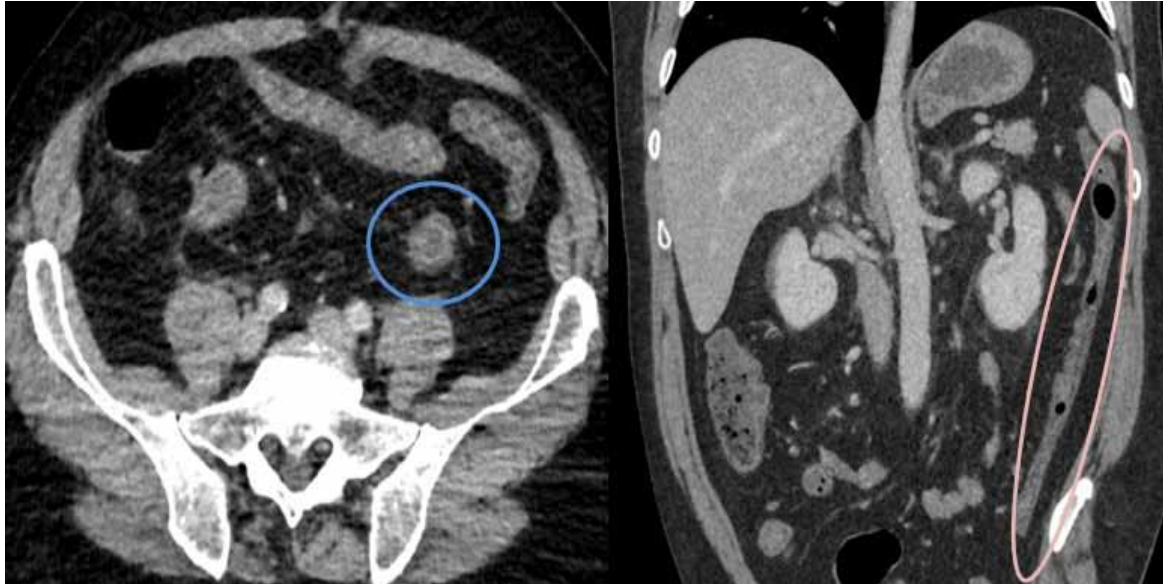


Imagen 1: Signos de isquemia intestinal en TC. En la imagen de la izquierda (corte axial) el círculo azul señala un asa de yeyuno con engrosamiento parietal y “signo de la escarapela” reflejando el edema de la pared. En la imagen de la derecha (corte coronal) el círculo rosa señala el colon descendente colapsado, sin haustras, con engrosamiento sutil de su pared y halo hipodenso submucoso.



Imagen 2: Imagen sagital de TC, donde el círculo rojo señala el trombo dentro del segmento proximal de la arteria mesentérica superior.

UNA SOLUCIÓN PARA LO INEVITABLE

Autora Principal:

PAULA PÉREZ CHACÓN

MIR 1 Otorrinolaringología, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

Colaboradores:

CARMEN VALLÉS RODRÍGUEZ

MIR Otorrinolaringología, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

CLAUDIA LLORENTE ÁLVAREZ

MIR Otorrinolaringología, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

Tutora:

DRA. PAULA DE LAS HERAS FLOREZ

L.E. Otorrinolaringología, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

Tutora:

DRA. ELISA GIL-CARCEDO SAÑUDO

Otorrinolaringología, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

RESUMEN / ABSTRACT

Anamnesis: mujer de 43 años que acude a nuestro hospital derivada por su dentista por aumento de volumen en la región periamigdalina derecha.

Exploración: protrusión significativa de amígdala derecha hacia línea media. Amígdala de aspecto normal. Ausencia de masas ni adenopatías en la palpación cervical.

Pruebas complementarias: la tomografía computarizada denota tumoración laterocervical derecha heterogénea con focos hipodensos de necrosis de 7,2x3,5x3,6 cm que se extiende desde la bifurcación carotídea hasta contactar con la base de cráneo, sin llegar a introducirse a través del agujero yugular.

Diagnóstico: paraganglioma vagal derecho. Tras resección quirúrgica presenta disfonía y disfagia secundaria a sección del X par y compromiso vascular del XII par.

Tratamiento: resección de paraganglioma vagal, tiroplastia de medialización y logopedia.

Evolución: la paciente presenta disfagia y disfonía secundaria a parálisis de hemilaringe derecha por sección vagal y compromiso vascular del hipogloso. Tras tiroplastia de medialización y tratamiento logopédico la paciente presenta buena calidad de vida.

Discusión: la morbilidad quirúrgica asociada a la resección de los paragangliomas vagales es inevitable. Sin embargo, con un trabajo interdisciplinar entre otorrinolaringólogos y logopedas el pronóstico mejora.

ANAMNESIS

Paciente mujer de 43 años, sin factores de riesgo, que acude al Servicio de Otorrinolaringología derivada por su dentista al evidenciar un aumento de volumen en la región periamigdalina durante un tratamiento de ortodoncia. No presenta clínica significativa en el momento del diagnóstico.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Se realiza orofaringoscopia observando una protrusión significativa de la amígdala derecha hacia línea media con amígdala derecha de aspecto normal. En la palpación cervical no se denotan masas ni adenomegalias de interés. La fibroscopia refleja normalidad anatómica y funcional de laringe.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Se realiza tomografía computarizada cervicotorácica en la que se observa tumoración laterocervical derecha heterogénea de tamaño 7,2x3,5x3,6 cm que se extiende desde la bifurcación carotídea hasta contactar con la base de cráneo sin llegar a introducirse a través del agujero yugular. Tras la sospecha radiológica de paraganglioma se solicita un análisis de orina con resultado de catecolaminas negativas.

DIAGNÓSTICOS

Paraganglioma vagal derecho en portadora en heterocigosis del cambio c.286G>A en el gen SDHB. Parálisis de hemilaringe derecha, sección vagal y compromiso del hipogloso derecho postresección quirúrgica del mismo.

TRATAMIENTO

Se realiza cervicotomía para resección del paraganglioma vagal derecho. Las secuelas secundarias a la cirugía son tratadas consensuadamente por otorrinolaringólogos y logopedas del Servicio. Se realiza tiroplastia de medialización y tratamiento logopédico combinado.

EVOLUCIÓN

Tras la resección quirúrgica del paraganglioma vagal, la paciente presenta disfagia severa-moderada por parálisis de hemilaringe derecha debida a sección del nervio vago y paresia del nervio hipogloso derecho por compromiso mecánico vascular durante la cirugía. Presenta disfonía y disfagia con aspiraciones que desencadenan accesos de tos. La disfagia condiciona sialorrea e imposibilidad de alimentación vía oral, por lo que precisa de sonda nasogástrica.

Se realiza valoración y seguimiento consensuado con logopedas en la consulta de voz y deglución. Se decide inicio de tratamiento logopédico para la disfagia. Entre los ejercicios se encuentran entrenamientos con maniobras posturales del mentón junto con adaptación dietética según la escala IDDSI. Se acompaña el tratamiento con maniobras deglutorias compensatorias específicas y técnicas de incremento sensorial de los pilares amigdalinos, entre otros. Los tratamientos logopédicos logran la alimentación con seguridad sin necesidad de sonda nasogástrica. Para incrementar la calidad y la proyección vocal se decide realizar una intervención quirúrgica de medialización de la cuerda vocal derecha acompañada de ejercicios logopédicos.

Gracias a la unidad funcional que conforman logopedas y otorrinolaringólogos la paciente puede realizar actualmente una vida completamente normal, tanto a nivel personal como laboral.

DISCUSIÓN

Los paragangliomas son tumores neuroendocrinos poco comunes que se originan en los paraganglios autonómicos extra-adrenales y consisten principalmente en células neuroendocrinas cromafines que se derivan de la cresta neural embrionaria y tienen la capacidad de secretar catecolaminas. La mayoría de los paragangliomas derivados de los ganglios parasimpáticos se localizan en el cuello y la base del cráneo a lo largo de las ramas de los nervios glosofaríngeo y vago (1,2). En nuestro caso, se trata de un paraganglioma vagal no secretor, que es la forma de presentación más frecuente según la localización en la literatura, pues solamente un 3-5% son sintomáticos.

La mayoría de los paragangliomas son benignos, pero con el tiempo, aproximadamente el 15-35 por ciento muestran un comportamiento maligno. En la base de cráneo y el cuello la tasa de malignidad es ligeramente más alta para los tumores vagales. Las tasas de malignidad más altas se observan en paragangliomas asociados con variantes patogénicas hereditarias en la subunidad B del gen de la succinato deshidrogenasa (SDHB), como es el caso de la paciente en estudio y de su hija, que ha heredado el gen mutado (3). Por lo tanto, se aconseja su exéresis quirúrgica conociendo las secuelas que esta actuación conlleva.

La morbilidad quirúrgica asociada con los déficits vagales es inevitable. Los estudios de la literatura indican que la preservación del nervio solo se puede lograr en el 5-8% de los pacientes. Por lo tanto, la disfunción de los nervios craneales es una complicación común después de la cirugía de paragangliomas cervicales y casi siempre después de la sección del nervio vago (4,5). Sin embargo, con un trabajo interdisciplinar entre otorrinolaringólogos y logopedas el pronóstico puede mejorar la calidad de vida de los pacientes afectados.

AGRADECIMIENTOS

A las logopedas del Servicio de Otorrinolaringología, pues para el adecuado tratamiento de los pacientes no podemos vivir de espaldas los unos de los otros.

BIBLIOGRAFÍA

1. Zanoletti, E; Mazzoni, A. *Vagal paraganglioma*. Skull base : official journal of North American Skull Base Society [et al.]. U.S. National Library of Medicine; [cited 2022Sep1]. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/17268589/>.

2. Hirsch, B; Johnson, J; Black F. *Paraganglioma of vagal origin*. Otolaryngology--head and neck surgery : official journal of American Academy of Otolaryngology-Head and Neck Surgery. U.S. National Library of Medicine; [cited 2022Sep1]. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/10994418/>.
3. Pang, W; Wu, W; Huang, D. *The diagnosis and treatment of vagal paraganglioma in the parapharyngeal space*. Chinese journal of otorhinolaryngology head and neck surgery. U.S. National Library of Medicine; [cited 2022Sep10]. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32668877/>.
4. Moore, M; Netterville, J; Mendenhall, W. *Head and neck paragangliomas: an update on evaluation and management*. Otolaryngology--head and neck surgery : official journal of American Academy of Otolaryngology-Head and Neck Surgery. U.S. National Library of Medicine; [cited 2022Sep10]. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26861230/>
5. Mariani-Costantini, R. *Paraganglioma: a multidisciplinary approach*. National Center for Biotechnology Information. U.S. National Library of Medicine; [cited 2022Sep10]. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31294937/>.

IMÁGENES



Imagen 1: protrusión significativa de amígdala derecha de aspecto y tamaño normal.



Imagen 2: TC cervicotorácico con evidencia de masa cervical derecha, correspondiente a paraganglioma vagal.

TÉCNICA DE MITROFANOFF. INDICACIONES, TÉCNICA Y COMPLICACIONES

Autora Principal:

LEIRE PORTILLA MEDIAVILLA

MIR 5 Urología, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

Colaboradores:

ESTEFANÍA SÁNCHEZ ESTÉBANEZ

MIR Urología, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

ENRIQUE GONZÁLEZ MARTÍN

MIR Urología, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

Tutora:

DRA. CRISTINA GUTIERREZ RUIZ

L.E. Urología, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

Tutor:

DR. ROBERTO MARTÍNEZ RODRÍGUEZ

Urología, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

RESUMEN / ABSTRACT

El Principio de Mitrofanoff se describió originalmente en población pediátrica como una alternativa a la uretra para acceder a la vejiga. Mediante dicha técnica se crea un conducto desde la pared abdominal hasta la vejiga para la realización de autocateterismos en sujetos con uretra sensible, ausente o traumatizada.

Se presenta el caso de una mujer de 39 años con antecedentes de malformación urogenital compleja (Seno urogenital, atresia anal y útero bicornes) sometida a múltiples cirugías reconstructivas durante la infancia. Debido a una dificultad cada vez mayor para realizar autosondajes a través de la neouretra y sufrir infecciones urinarias de repetición por mala evacuación del residuo e incontinencia de rebosamiento, se decide llevar a cabo una apendicovesicostomía laparoscópica tipo Mitrofanoff para acceder a la vejiga. Esta técnica consiste en liberar el apéndice preservando su vascularización para crear un túnel desde la vejiga a la pared abdominal, continente y cateterizable.

El abordaje se realizó mediante cirugía laparoscópica. La paciente presentó una buena evolución postoperatoria, siendo dada de alta al octavo día, realizando cateterismos a través del estoma sin dificultad y con evacuación completa del contenido vesical.

La apendicovesicostomía según técnica Mitrofanoff mediante abordaje laparoscópico es una derivación urinaria continente realizable en adultos incluso con cirugías previas y complejas. Dicha técnica consigue resultados funcionales óptimos, recuperación precoz y buena cosmética aunque no está exenta de complicaciones sobre todo en pacientes complejos multioperados.

ANAMNESIS

Mujer de 39 años, alérgica al latex, con antecedentes de malformación urogenital compleja (seno urogenital más atresia anal y útero bicorne) sometida a múltiples cirugías reconstructivas durante la infancia (histerec-tomía de útero bicorne, descenso abdominoperineal del recto, colostomías y cierre posterior de las mismas, anoplastia, colostomía de nuevo por fístula rectocloacal, neovagina y cierre proximal del seno urogenital pri-mitivo a modo de neouretra, cistolitotomía etc).

La paciente se realizaba autocateterismos con dificultad cada vez mayor, uretrorragia y dolor, asociando incon-tinencia por rebosamiento e infecciones urinarias de repetición.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Meato estrecho con paso dificultoso de sonda por acodamiento y uretra tortuosa.

Introito vaginal muy estrecho y fibroso.

Sin identificar pérdidas de orina por vagina.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Analítica sanguínea: sin alteraciones reseñables.

RMN pélvica: Cambios postquirúrgicos en región anal secundarios a anoplastia, sin evidencia de aparato esfinteriano con un orificio anal que se rodea por grasa y una imagen lineal hipointensa compatible con un tabique fibroso.

Vejiga repleccionada en el momento de la exploración que muestra parades difusamente engrosadas y tra-beculadas en probable relación con vejiga neurógena. Se objetiva una ectasia de ambos uréteres previo a su desembocadura en la vejiga, mínima en el lado izquierdo y algo más llamativa en el lado derecho (5,2 mm de diámetro), siendo proximalmente de calibre normal y de probable carácter residual. Anejos reconocibles importante atrofia /agenesia. Histetectomía. Alteración morfológica de los elementos óseos con caderas de as-pecto displásico y sacro-coxis con angulación inferior invertida. No se identifica aparentes trayectos fistulosos entre la uretra y la vagina, mostrando esta última una morfología anómala.

Estudio urodinámico: Durante la fase de llenado se descarta vejiga de altas presiones, evidenciando capacidad vesical preservada, sin escapes durante el estudio. Durante la fase de vaciado se objetiva obstrucción infra-vesical.

DIAGNÓSTICOS

- Malformación urogenital.
- Obstrucción infravesical.
- Estenosis de la neouretra reconstruida.
- ITUs de repetición.
- Incontinencia por rebosamiento.

TRATAMIENTO

Apendicovesicostomía laparoscópica según técnica de Mitrofanoff (Imagen 1):

Se realizó abordaje laparoscópico transperitoneal con 4 puertos de entrada (10, 10, 5 y 5 mm) y cámara 3D. Tras liberar múltiples adherencias intraabdominales, se identifica el apéndice y el hemicolon derecho desplazados craneomedialmente. Se disecciona el apéndice preservando su vascularización y se liga su base, comprobando su longitud hasta la pared abdominal. Tras rellenar la vejiga con suero, se realiza una incisión de 3 cm en la cara posterolateral derecha hasta la mucosa vesical. Posteriormente se lleva a cabo la anastomosis vesicoapendicular realizando túnel submucoso como técnica antirreflujo continente. Tras realizar la anastomosis, se rellena la vejiga comprobando la estanqueidad de la misma, sin observar fugas significativas.

Finalmente, se crea un estoma cateterizable llevando el apéndice hasta la pared abdominal y dejando un catéter de 8 Fr a través del mismo.

EVOLUCIÓN

El postoperatorio de la paciente es favorable, siendo dada de alta al octavo día realizando cateterismos a través del estoma sin dificultad y con evacuación completa del contenido vesical. La paciente presenta mínimos escapes a través del conducto a grandes volúmenes vesicales, que se corrigen pautando el horario de la evacuación vesical.

DISCUSIÓN

El cateterismo intermitente limpio a través de la uretra (CIL) popularizado por Lapides en 1972 es el método inicial preferido de drenaje en pacientes con vejiga neurógena. En 1980, la apendico-vesicostomía continente Mitrofanoff (1) se describió por primera vez como un método alternativo a la uretra para acceder a la vejiga. Consiste en la creación de un conducto continente cateterizable empleando el apéndice, habitualmente abocado al ombligo para proporcionar la mejor cósmesis posible, generalmente empleado en niños y adultos jóvenes. En ocasiones en las que el meso del apéndice no permite llegar al ombligo, el estoma se sitúa a nivel del cuadrante inferior abdominal.

Pese a que originalmente se describió usando el apéndice, posteriormente se han descrito modificaciones empleando el uréter distal, la trompa de Falopio y el íleon (doble Monti o Casale).

Estas técnicas se reservan para aquellos casos en los que la longitud del apéndice es deficiente para alcanzar la pared abdominal, en apendicectomizados, cuando la movilidad del mesenterio es limitada o en casos de obesidad. (1, 2)

La principal indicación para este procedimiento es la imposibilidad para cateterización de la uretra nativa o neo-uretra en pacientes que lo precisen (vejiga neurógena...), y como complemento de la reconstrucción en anomalías urogenitales congénitas (extrofia vesical, epispadias, válvulas de uretra posterior) (3). Las complicaciones más frecuentes son la estenosis del estoma (24%), la fuga a través del estoma o uretral en los casos en los que no se procede al cierre del cuello vesical, el prolapso de la mucosa estomal y la litiasis vesical (4-22%) habitualmente relacionada con mala técnica de sondaje.

Tanto la estenosis como la fuga del estoma suelen producirse durante los primeros dos años tras la cirugía

(3). La obstrucción intestinal es rara después de este procedimiento. Dada la corta edad de la mayoría de los pacientes que precisan esta técnica, el riesgo de re-intervención durante el resto de su vida es elevado, especialmente del propio conducto por fugas o estenosis. (4)

Además, dado que la media de edad de estos pacientes es baja, es especialmente relevante el impacto sobre su calidad de vida y la esfera sexual.

Diversos estudios revelan que en gran medida retoman su actividad laboral habitual (94%), la escuela (79%), refieren una vida sexual satisfactoria (83%) y valoran positivamente la intervención (96,5%) desde el punto de vista psicológico y de cuidados del estoma. Además, la gestación no está desaconsejada, si bien precisa de controles estrechos. (5)

La apendicovesicostomía según Mitrofanoff es una técnica clásica, para conseguir la correcta evacuación del contenido vesical mediante el sondaje en pacientes en los que no es posible realizarlos a través de la uretra. A largo plazo, en términos de continencia urinaria y complicaciones, proporciona resultados duraderos, mejorando la calidad de vida y autonomía de los pacientes (3).

Los adelantos tecnológicos, como el abordaje laparoscópico con 3D/ robótico proporcionan una excelente vía de abordaje mejorando el acceso a las estructuras anatómicas y su visualización especialmente en pacientes multioperados. Dicho abordaje disminuye el riesgo de complicaciones proporcionando una recuperación temprana, manteniendo resultados funcionales óptimos y buena cosmética (2,4).

BIBLIOGRAFÍA

1. Mitrofanoff P. *Cystostomie continent trans-appendiculaire dans le traitement des vessies neurologiques*. Chir Ped 1980;21:297-305.
2. X. Tarrado, J. Rodó, J.A. Sepúlveda, L. García Aparicio, L. Morales *Derivación urinaria continente: principio de Mitrofanoff** Cir Pediatr 2005; 18: 32-35
3. Iqbal N, Syed OZ, Bukhari AH, Sheikh AAE, Mahmud US, Khan F, Hussain I, Akhter S. *Utility of Mitrofanoff as bladder draining tool: A single center experience in pediatric patients*. Turk J Urol. 2018 Nov 26;45(1):42-47.
4. Hsu THS, Shortliffe LD *Laparoscopic Mitrofanoff appendicovesicostomy*. Urology. 2004 Oct;64(4):802-4.
5. Chabchoub K, Fakhfakh H, Sahnoun A, Bahloul A, Mhiri MN. *Derivation urinaire continente de type mitrofanoff: point de vue de 57 patients (Mitrofanoff continent urinary diversions: The opinion of 57 patients)*. Prog Urol. 2006. Nov;16(5):578-83.

IMÁGENES

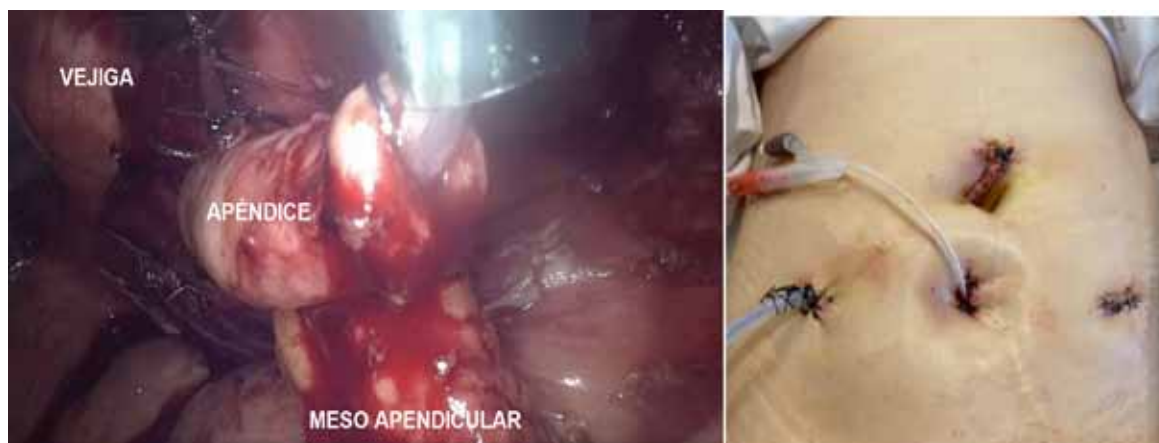


Imagen 1: Izquierda: Imagen laparoscópica de la externalización del apéndice una vez realizada su disección preservando su meso, y la anastomosis vésico-apendicular. Derecha: resultado externo de la anastomosis apéndice-cutánea y resto de puertos laparoscópicos cerrados.

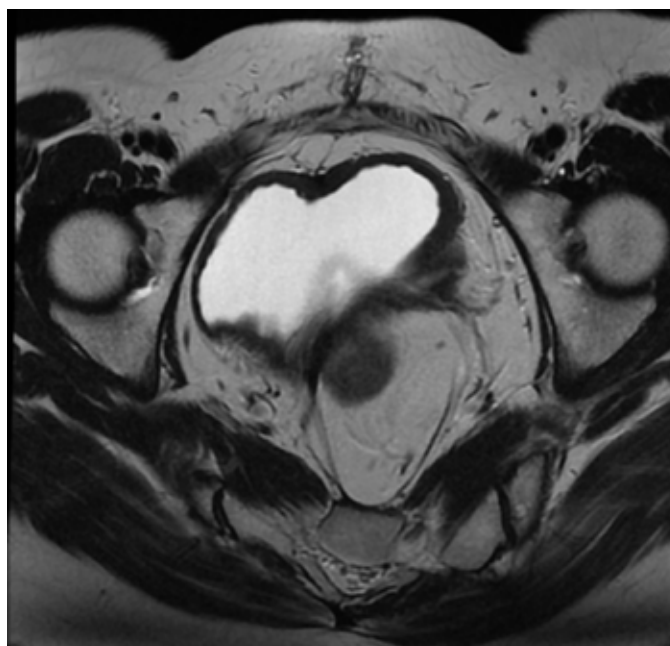


Imagen 2: Imagen de RMN previa a la cirugía, observando vejiga y ano reconstruidos.

CUANDO EL CICLISMO NO ES TAN SANO

AutoraPrincipal:

ESTEFANÍA SÁNCHEZ ESTÉBANEZ

MIR 4Urología, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

Colaboradores:

LEIRE PORTILLA MEDIAVILLA

MIRUrología, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

AMAL ADERGHAL CHIKHAOUI

MIR Urología, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

Tutor:

DR. DANIEL ALONSO FERNÁNDEZ

L.E. Urología, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

Tutor:

DR. LUIS ALBERTO ROBLES SAMANIEGO

Urología, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

RESUMEN / ABSTRACT

Se presenta el caso de un paciente que acude a urgencias por dolor abdominal intenso horas después de sufrir traumatismo abdominal cerrado, siendo diagnosticado de lesión en vía urinaria tras observarse extravasación de contraste en uro-TAC.

Se produce empeoramiento clínico del paciente tras intento infructoso de derivación urinaria retrógrada, por lo que se procede a derivación urinaria anterógrada y realización de pielografía, pudiendo de esta manera localizar la lesión a nivel de la unión pieloureteral.

El paciente experimenta mejoría clínica posterior, con resolución completa de la lesión sin precisar más actuaciones.

Con este caso ponemos de manifiesto la importancia de la derivación urinaria tras lesiones de la vía, produciéndose resolución completa de dicha lesión sin necesidad de cirugía en casos de lesión mínima.

ANAMNESIS

Varón de 66 años.

Sin antecedentes personales de interés.

Acude a urgencias por dolor abdominal intenso y náuseas unas horas después de caída de bicicleta con traumatismo en hemiabdomen derecho y tórax.

EXPLORACIÓN FÍSICA

A su llegada a urgencias el paciente se encuentra afebril y estable hemodinámicamente. Erosiones en hemiabdomen derecho. Dolor a la palpación en fosa ilíaca derecha. No signos de irritación peritoneal.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- Analítica sanguínea: 12.300 Leucocitos, 80,7 % Neutrófilos, Hemoglobina 15.8 g/dL, Creatinina 0.95 mg/dL.
- Sistemático de Orina: Hematíes ++.
- Sedimento urinario: Leucocitos 1-5/Campo, Eritrocitos 20-50/Campo.
- TAC abdominal al ingreso (Imagen 1.1): en el estudio inicial venoso se identifica pequeña cantidad de líquido libre en pelvis derecha, entre el íleon terminal y los vasos ilíacos, y en torno al uréter distal, con valores densitométricos en el rango de líquido (no hemático) por lo que se decide completar estudio con fase excretora, identificándose extravasación del contraste en torno al hilio renal y siguiendo en sentido inferior el trayecto ureteral. Se realizan además fases arterial y venosa, identificándose correcta tinción de los vasos renales sin extravasación del contraste de origen vascular. Por todo ello, la sospecha diagnóstica es de lesión de la vía excretora, siendo difícil determinar su origen (uréter proximal vs algún cáliz).
- Pielografía anterógrada durante colocación de nefrostomía derecha (Imagen 1.2): fuga de contraste a través de la unión pieloureteral.
- Pielografía anterógrada varias semanas tras el alta (Imagen 2): correcto paso de contraste por la vía urinaria sin fugas y con llegada de contraste a vejiga.

DIAGNÓSTICOS

Rotura ureteral traumática proximal derecha.

TRATAMIENTO

Derivación urinaria mediante nefrostomía.

EVOLUCIÓN

El paciente ingresó para derivación urinaria urgente. Se realizaron intentos infructuosos de ascenso de catéteres retrógrados Doble J y ureteral derecho. Dada ausencia de signos de uropatía obstructiva se desestimó colocación de nefrostomía urgente. Al día siguiente el paciente comenzó con febrícula y dolor en fosa ilíaca derecha. A la exploración, abdomen algo timpanizado y leve hematuria por sonda vesical. Se decidió colocación de nefrostomía derecha por parte del servicio de Radiología Intervencionista bajo sedación profunda. Se dejó alojado catéter de nefrostomía 8 Fr a nivel de pelvis renal-uréter proximal. Tras la introducción de

contraste a través de catéter de nefrostomía se observó fuga conocida a nivel de la unión pieloureteral. Tras dicho procedimiento se produjo una mejoría significativa desde el punto de vista clínico y de la exploración. Se realizó control varias semanas tras el alta con pielografía anterógrada, observando correcto paso de contraste a la vía urinaria sin fugas y con llegada de contraste a vejiga, por lo que se retiró nefrostomía.

DISCUSIÓN

El trauma ureteral es relativamente raro y representa solo el 1% de todo el trauma genitourinario, debido a la localización protegida del uréter, a su pequeña área y a su movilidad. Lo importante es su reconocimiento o identificación temprana, ya que una lesión ureteral no tratada puede llevar a complicaciones importantes como urinomas, abscesos, estenosis ureterales, fistulas urinarias y pérdida del riñón ipsilateral. Las lesiones ureterales traumáticas representan el 25 % (18% por traumatismo cerrado como es el caso de nuestro paciente; 7% abiertas), siendo mucho más frecuentes las iatrogénicas (75%). La mayoría de lesiones ureterales no son reconocidas de forma aguda. El cuadro clínico secundario a una rotura ureteral varía dependiendo de la cantidad de orina extravasada. Los síntomas habituales son los de un cólico nefrítico, con hematuria e incluso pionefrosis. Se suelen asociar náuseas y vómitos por íleo paralítico y peritonitis, ocasionando un abdomen agudo. Las lesiones ureterales pueden causar signos radiológicos de obstrucción de las vías superiores, pero el elemento imprescindible de una lesión ureteral es la extravasación de contraste radiológico. El tratamiento depende del tipo de lesión: si es mínima es suficiente con derivación urinaria durante 3-6 semanas, preferentemente mediante endoprótesis que además proporcione canalización y estabilización de la lesión. En lesiones moderadas o grandes sería precisa la reparación quirúrgica.

AGRADECIMIENTOS

Especial agradecimiento al servicio de Radiología, que permitió el diagnóstico de lesión de vía urinaria; así como a los servicios de Radiología Intervencionista y Anestesia, que facilitaron el correcto tratamiento.

BIBLIOGRAFÍA

1. Lyncha TH, Martínez-Pineiro L. *EAU Guidelines on Urological Trauma*. European Urology (2005); 47 (1): 1-15.
2. Elliott SP, McAninch JW. *Ureteral injuries: external and iatrogenic*. The Urologic clinics of North America (2006) 33(1):55-66
3. Srinivasa RN, Akbar SA, Jafri SZ, Howells GA. *Genitourinary trauma: a pictorial essay*. Emergency radiology (2009); 16 (1): 21-33

IMÁGENES



Imagen1:1. TAC abdominal al ingreso. 2. Pielografía anterógrada durante colocación de nefrostomía derecha.

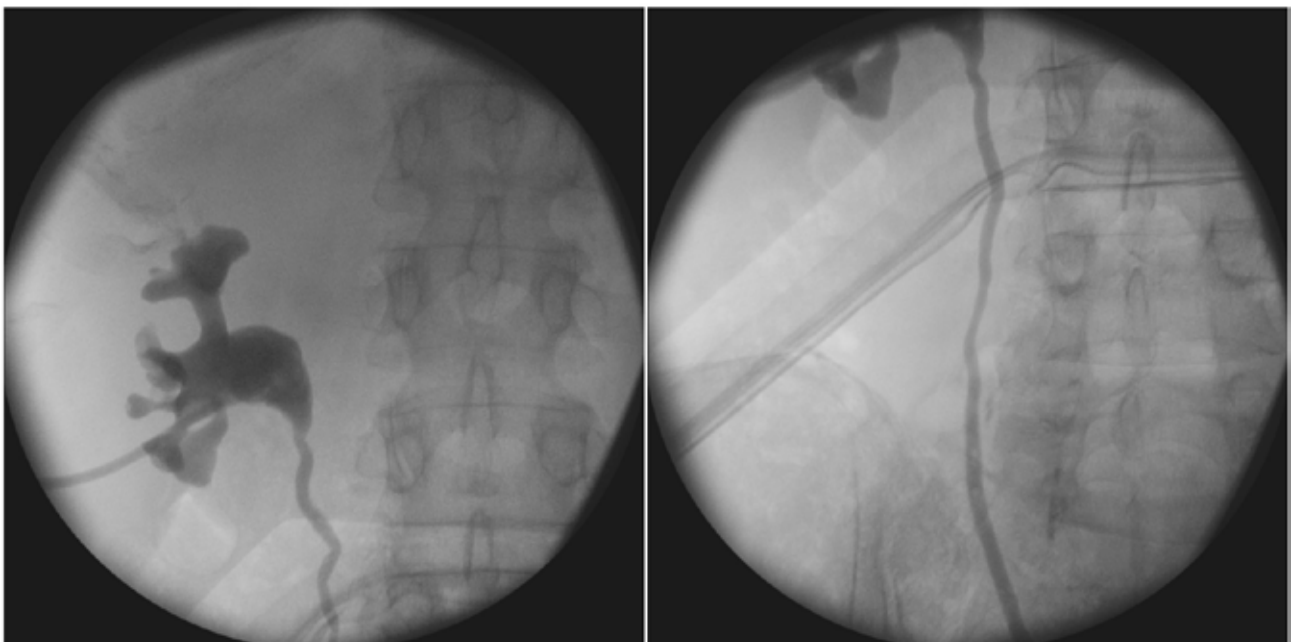


Imagen2:Pielografía anterógrada varias semanas tras el alta.

TROMBO GIGANTE AURICULAR IZQUIERDO EN PACIENTE ANTICOAGULADO

Autora Principal:

CRISTINA SÁNCHEZ TORRALVO

MIR 5 Cirugía Cardiovascular, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Colaboradores:

ÁLVARO MARTÍN FUENTES

MIR Cirugía Cardiovascular, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

GÉNESIS ISABEL VICTORIANO SORIANO

MIR Cirugía Cardiovascular, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Tutora:

DRA. YOLANDA CARRASCAL HINOJAL

L.E. Cirugía Cardiovascular, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

RESUMEN / ABSTRACT

ANAMNESIS: varón de 78 años con estenosis mitral (EM) severa derivado a nuestro hospital con diagnóstico de trombo auricular gigante en ecocardiograma de control. Presenta disnea y palpitaciones.

EXPLORACIÓN FÍSICA: soplo diastólico mitral y crepitantes en la auscultación.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS: ecocardiograma con trombo auricular izquierdo gigante ocupando la aurícula izquierda (AI), EM severa e insuficiencia tricúspide. Hipertensión pulmonar postcapilar en el catetersimo.

DIAGNÓSTICO: trombo auricular izquierdo, estenosis mitral severa e insuficiencia tricúspide. Hipertensión pulmonar postcapilar. Fibrilación auricular.

TRATAMIENTO: Extracción del trombo, sustitución valvular mitral y plastia tricuspídea; postoperatorio sin complicaciones mayores, con alta al 13º día postoperatorio.

DISCUSIÓN: En los pacientes con EM la trombogénesis está fomentada por alteraciones bioquímicas locales. La aparición de trombos intraatriales es cada vez más infrecuente debido al estricto control ecocardiográfico. La COVID interrumpió el seguimiento de nuestro paciente, con eventual desarrollo de trombo en un caso con alto riesgo.

ANAMNESIS

Varón de 78 años con diagnóstico de EM severa desde hace dos años y fibrilación auricular (FA) permanente, en tratamiento con acenocumarol con buen control. Es derivado a nuestro hospital con diagnóstico de trombo

gigante en AI en un control ecocardiográfico rutinario tras la pandemia COVID, durante la cual había perdido el seguimiento. Refiere disnea de moderados esfuerzos NYHA III, y episodios de palpitaciones autolimitados. No dolor torácico ni síncope.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Consciente, orientado y colaborador.

Auscultación cardíaca: arrítmica con soplo diastólico en foco mitral.

Auscultación pulmonar: murmullo vesicular conservado, con crepitantes bibasales.

Miembros inferiores con edemas con fovea perimaleolares, sin lesiones tróficas y con pulsos conservados.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

-Analítica: hemoglobina: 15,60g/dl, Leucocitos: 4750u/mm³, Plaquetas: 183x10³/dl, Glucosa: 98mg/dl, Creatinina: 1,14mg/dl, Potasio: 3,9mEq/L.

-Coagulación: INR 1.26, Índice de protrombina 80%.

-Electrocardiograma: FA a 70lpm sin alteraciones de la repolarización.

-Radiografía de tórax: índice cardio-torácico aumentado, con refuerzo vascular bilateral, congestión bi-basal y líneas B de Kerley. Placas calcificadas en aorta ascendente.

-Ecocardiografía transtorácica (Figura 1): Fracción de eyección del ventrículo izquierdo ligeramente deprimida. Aurículas severamente dilatadas, AI de 7,5x5cm. En su interior, imagen compatible con trombo dependiente de pared posterior y techo de 5,0x3,5cm. Válvula mitral (VM) de aspecto reumático con EM severa e insuficiencia ligera, con área valvular de 0,5cm² y gradiente transvalvular 12,5mmHg. Válvula tricúspide con insuficiencia severa. Presión sistólica en arteria pulmonar (PSAP) de 45mmHg.

-Ecocardiografía transesofágica: AI con masa ovalada de material trombótico de 5,9x4,3cm, dependiente de septo y techo auricular. Orejuela izquierda polilobulada, ocupada por trombo. VM de aspecto reumático, fibrocalcificada, con doble lesión: estenosis severa e insuficiencia ligera. Insuficiencia tricúspide severa funcional con anillo de 44mm. PSAP 55mmHg. Función biventricular en el límite inferior de la normalidad.

-Coronariografía: Arterias coronarias sin lesiones significativas.

-Cateterismo cardíaco derecho (registro de presiones): VD: 40/7(14)mmHg, AP: 46/29(36)mmHg, CP 27/17(26)mmHg. Fick. GC 4L/min; IC 2,41L/min/m². Hipertensión pulmonar postcapilar.

DIAGNÓSTICOS

- Trombo gigante atrial izquierdo.
- Valvulopatía mitral reumática con estenosis severa e insuficiencia ligera.
- Insuficiencia tricúspide funcional severa con dilatación del anillo.
- Función biventricular límite.
- Hipertensión pulmonar severa postcapilar.
- Insuficiencia cardíaca. FA permanente.

TRATAMIENTO

Ante la presencia de un trombo organizado con pocas posibilidades de resolución con tratamiento anticoagulante, alto riesgo de tromboembolia sistémica y la clínica de insuficiencia cardíaca, se decide intervención quirúrgica preferente. Tras atriotomía izquierda se expone trombo parcialmente capsulado de 7x5x3cm tapizando dos tercios de la cavidad auricular y obstruyendo el flujo a través de la válvula mitral (Figura 1). Tras exéresis del trombo (Figura 2) se procede a sustitución valvular mitral por bioprótesis, cierre de orejuela izquierda y anuloplastia tricúspide.

EVOLUCIÓN

El paciente es extubado a las 5 horas. Requirió soporte inotrópico el primer día postoperatorio por síndrome de bajo gasto. Es dado de alta el 13º día postoperatorio tras completar ciclo antibiótico por elevación de los marcadores de infección, sin claro foco. En el ecocardiograma de control se evidencia prótesis mitral normofuncionante e insuficiencia tricuspídea ligera.

DISCUSIÓN

Se han descrito varios factores trombogénicos en la estenosis mitral: la dilatación de la AI, sobre todo por encima de 65mm de diámetro (AI gigante); la FA; la estasis sanguínea intraauricular con aumento de los niveles de dímero D, fibrinopéptido A, complejo trombina-antitrombina III y factor de Von Willebrand; y la morfología compleja de la orejuela⁽¹⁾.

El diagnóstico se realiza mediante ecocardiograma⁽²⁾. Deben descartarse tumor cardíaco primario (mixoma habitualmente), quiste intracardiaco o vegetación⁽²⁾. En pacientes con aumento del tamaño de la AI se ha descrito la utilidad del TC para el diagnóstico precoz de trombo⁽³⁾, así como la cuantificación del dímero D⁽⁴⁾. El tratamiento es quirúrgico, con extracción del trombo y tratamiento de la valvulopatía. La mortalidad es baja, con rápida resolución de la clínica y reducción del riesgo de tromboembolismo.

La profilaxis se basa en el tratamiento anticoagulante con antagonistas de la Vitamina K. No hay indicación de uso de los nuevos anticoagulantes en estos pacientes. Algunos autores proponen la adición de ácido acetil salicílico a la terapia antitrombótica en casos de aurícula izquierda gigante⁽⁵⁾.

La aparición de trombos intraatriales es cada vez más infrecuente debido al estricto control ecocardiográfico que se realiza a los pacientes con EM. La pandemia COVID demoró el tratamiento, con eventual aparición de trombo en un paciente con factores de riesgo.

BIBLIOGRAFÍA

1. Cresti A, et al . *Left atrial thrombus – Are all atrial appendages equal?*. Interventional Cardiology Clinics 2022, 11(2): 121-134.
2. Shrestha NK, et al. *Two-dimensional echocardiographic diagnosis of left atrial thrombus in rheumatic heart disease. A clinicopathologic study*. Circulation . 1983; 67:341-7.

3. Osawa K, et al. *Predicting Left Appendage Thrombus from Left Atrial Volume and Confirmation by Computed Tomography* Tex Heart Instit J. 2020;47:78-85.
4. Diaz-Arocutipa C et al. *Diagnostic accuracy of D-dimer to detect left atrial thrombus in patients with atrial fibrillation: A systematic review and meta-analysis* Heart Rhythm. 2021, 18:2128-2136.
5. Darwazah AK, et al. *Giant left atrium associated with massive thrombus formation*. Thrombosis Journal 2013, 11:5.

IMÁGENES

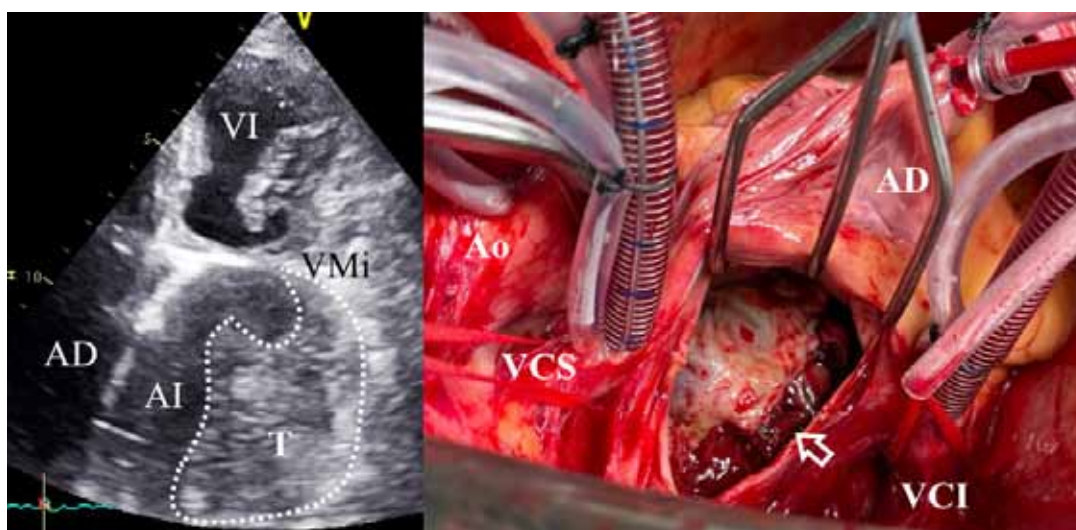


Imagen 1: Izquierda: Imagen de ecocardiograma transtorácico; proyección en la que se pueden ver ventrículo izquierdo (VI), aurícula derecha (AD), aurícula izquierda (AI) severamente dilatada y ocupada en gran parte por material heterogéneo compatible con trombo (T), y válvula mitral (VMi) de apertura muy restringida. Derecha: Imagen quirúrgica; se identifican aorta ascendente (Ao), aurícula derecha (AD), vena cava superior (VCS) e inferior (VCI); tras atriotomía izquierda se expone material trombótico (flecha) ocupando casi la totalidad de la cavidad auricular.



Imagen 2: Material trombótico extraído expuesto en una cápsula de 12cm de diámetro.

FEOCROMOCITOMA BILATERAL EN PACIENTE CON SÍNDROME DE VON HIPPEL-LINDAU

Autor Principal:

NICOLÁS SIERRASESUMAGA MARTÍN

MIR 2 Urología, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Colaboradoras:

ANA HERRANZ ARRIERO

MIR Urología, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

GIOVANNA D'ANGELO

MIR Urología, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Tutor:

DR. MIGUEL PASCUAL SAMANIEGO

L.E. Urología, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Tutora:

DRA. ELENA GARCÍA LAGARTO

Anatomía Patológica, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

RESUMEN / ABSTRACT

Anamnesis: Paciente de 36 años con síndrome de Von Hippel-Lindau (VHL) que consulta por episodios nocturnos de calor, sudoración profusa y taquicardia. Presenta cifras elevadas de catecolaminas en sangre y en orina. En ecografía abdominal se identifica un tumor suprarrenal derecho, confirmado por resonancia magnética, con glándula suprarrenal izquierda inicialmente normal.

Exploración: Abdomen blando, no doloroso, sin palpación de masas ni megalias.

Pruebas complementarias: Analítica: Aumento de catecolaminas en sangre y orina / Ecografía abdominal: Masa suprarrenal derecha / RMN abdominal: Masa suprarrenal derecha.

Diagnóstico: feocromocitoma suprarrenal derecho.

Tratamiento: suprarrenalectomía laparoscópica derecha.

Evolución: La anatomía patológica confirma el diagnóstico de feocromocitoma. 6 meses después, el paciente presenta niveles de normetanefrina en orina aumentados. En RMN abdominal aparece una nueva masa hipercaptante en la glándula suprarrenal izquierda. Se solicita una gammagrafía específica con ¹³¹I-metayodobencilguanidina (MIBG) confirmando la captación patológica del tumor hiperfuncionante. Es diagnosticado de feocromocitoma suprarrenal izquierdo asincrónico y se realiza una suprarrenalectomía laparoscópica, con confirmación anatomopatológica de feocromocitoma. El paciente comenzó tratamiento hormonal sustitutivo crónico dada la insuficiencia suprarrenal postquirúrgica.

Discusión: La enfermedad de Von Hippel-Lindau (VHL) es una condición hereditaria causada por mutaciones del gen VHL. Se caracteriza por la formación de múltiples tumores benignos y malignos. Los feocromocitomas surgen más comúnmente en la médula suprarrenal y se encuentran en hasta el 16% de los pacientes con VHL. El diagnóstico se realiza mediante pruebas bioquímicas que demuestren el exceso de catecolaminas y pruebas de imagen que localicen el tumor. El tratamiento de elección es la suprarrenalectomía laparoscópica.

ANAMNESIS

Varón de 36 años positivo en el estudio genético de screening realizado por antecedente familiar materno de enfermedad de Von Hippel-Lindau (VHL). Acude a consulta por presentar episodios nocturnos de calor con sudoración profusa y taquicardia, sin referir cefalea asociada ni alteración sensitiva o motora en las extremidades. No aporta registros de tensión arterial tomada durante los episodios.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Abdomen blando, no doloroso, sin masas ni megalias claras, sin signos de irritación peritoneal. Neurológicamente, marcha conservada, campo visual por confrontación y cada ojo por separado conservado. Pares craneales sin alteraciones. No presenta disimetrías dedo-nariz ni talón-rodilla. Fuerza conservada en todas las extremidades. Sensibilidad táctil, algésica y vibratoria preservada. Reflejos motores conservados y simétricos. Respuesta cutáneo-plantar flexora bilateral normal.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- Analítica de sangre: Noradrenalina 856 pg/mL (V.R. 300-650 pg/mL), Normetanefrina 771 pg/mL (V.R. hasta 180 pg/mL).
- Analítica de orina de 24h: Ácido Vanilmandélico 7.6 mg/24h (V.R. 1-6.6), Noradrenalina 353.6 µg/24h (V.R. Hasta 76 µg/24h, Normetanefrina 2519.4 µg/24h (V.R. Hasta 444 µg/24h).
- Ecografía abdominal: Se visualiza una masa redondeada de 4.6 x 5.1 x 5.5 cm (AP x T x CC), localizada en área suprarrenal derecha, de contornos bien definidos, isoecogénica, con área en su interior hipoeoica de 2.5 x 1.5 cm, sin flujo doppler en su interior, que dados los antecedentes podría corresponder a feocromocitoma como primera posibilidad.
- RMN abdominal: Lesión suprarrenal derecha con unos ejes aproximados de 56 x 44 x 62 mm. Contacta con parénquima hepático y también con vena cava, sin imágenes que sugieran invasión de dichas estructuras. Desplaza inferiormente riñón derecho. Heterogénea con alta señal en las secuencias potenciadas en T2. Compatible con feocromocitoma.

DIAGNÓSTICOS

Feocromocitoma suprarrenal derecho.

TRATAMIENTO

Ingresa con antelación en el S. Endocrinología para control de constantes y tratamiento médico preoperatorio con doxazosina como bloqueo α adrenérgico y Propranolol como bloqueador β para la prevención de posibles crisis hipertensivas durante la manipulación operatoria. Posteriormente, se realiza una suprarrenalectomía laparoscópica derecha.

EVOLUCIÓN

La anatomía patológica de la pieza quirúrgica confirmó el diagnóstico de feocromocitoma. En los controles clínico-analíticos posteriores, el paciente presentó aumento de la normetanefrinas en orina (448.00 $\mu\text{g}/24\text{h}$) por lo que se realizó, 6 meses tras la intervención, una nueva resonancia magnética abdominal en la que se describe un nuevo tumor en el borde inferior de la glándula suprarrenal izquierda, de 3,1 x 2,3 x 3 cm, hiperintensa en T2, sugestiva nuevamente de feocromocitoma.

Se completó el estudio con una gammagrafía con ^{131}I -metayodobencilguanidina (MIBG) corroborando un incremento focal de la captación de radiotrazador, coincidente en el estudio tomográfico con la lesión nodular descrita en la resonancia magnética.

Ante estos resultados, el paciente de nuevo ingresa con antelación en el S. Endocrinología realizando el mismo protocolo que en el ingreso previo. Se realizó una suprarrenalectomía izquierda laparoscópica siendo nuevamente el diagnóstico anatomopatológico definitivo de feocromocitoma.

La evolución postoperatoria fue favorable, iniciándose el tratamiento hormonal sustitutivo crónico con Hidroaltesona dada la insuficiencia suprarrenal definitiva secundaria.

DISCUSIÓN

La enfermedad de Von Hippel-Lindau (VHL) es una condición hereditaria causada por mutaciones del gen VHL en el cromosoma 3. Presenta una herencia autosómica dominante con penetrancia casi completa. [1]. Se caracteriza por la formación de múltiples tumores benignos y malignos, así como de quistes en múltiples órganos. La incidencia de VHL varía de 1 en 36000 a 1 en 45000 nacidos vivos. Típicamente, se manifiesta en la segunda década de la vida. En el momento de la detección, el 50% de los pacientes son sintomáticos. [2]. Los feocromocitomas surgen más comúnmente en la médula suprarrenal y se encuentran en hasta el 16% de los pacientes con VHL, pudiendo ser más raramente bilaterales, ocasionalmente multifocales y malignizan en muy bajo porcentaje (1-5%). [3]. Debido a la producción de un exceso de catecolaminas suelen presentarse como hipertensión paroxística o mantenida, palpitaciones, taquicardia, dolores de cabeza, sudoración, palidez y náuseas. [3].

El diagnóstico de feocromocitoma se realiza mediante pruebas bioquímicas que demuestren el exceso de catecolaminas urinarias y plasmáticas, metanefrinas urinarias (normetanefrina y metanefrina) y ácido vanilil-mandélico urinario (VMA). [4].

La RM de abdomen con contraste tiene una alta sensibilidad (90-100%) para la detección de feocromocitomas abdominales, similar a la TC, prefiriéndose ya que no es necesario el bloqueo adrenérgico previo a la inyección de contraste con gadolinio. Para mejorar la especificidad y detectar feocromocitomas extraadrenales/

multifocales puede usarse la gammagrafía con ^{131}I -metayodobencilguanidina (MIBG) con una especificidad del 100%. [4].

La cirugía es el tratamiento principal de los feocromocitomas y el abordaje laparoscópico es la técnica de elección para la resección de tumores suprarrenales. En pacientes con síndromes hereditarios como VHL con afectación bilateral se recomienda valorar la posibilidad de suprarrenalectomías parciales evitando así la morbilidad asociada con el reemplazo suprarrenal médico. [5].

La manipulación quirúrgica de los feocromocitomas puede provocar complicaciones potencialmente mortales inducidas por catecolaminas. Por ello es necesario realizar un bloqueo α adrenérgico preoperatorio pudiendo ser necesario agregar un bloqueador β . [5]. Tras una adrenalectomía bilateral, será necesario un tratamiento sustitutivo glucocorticoideo de por vida.

AGRADECIMIENTOS

Al Servicio de Urología y al Servicio de Anatomía patológica del Hospital Clínico Universitario de Valladolid por ayudarme con el caso y con las imágenes.

BIBLIOGRAFÍA

1. Kaelin WG Jr. Molecular basis of the VHL hereditary cancer syndrome. *Nat Rev Cancer*. 2002 Sep;2(9):673-82.
2. Maher ER, Neumann HP, Richard S. Von Hippel–Lindau disease: a clinical and scientific review. *Eur J Hum Genet*. 2011; 19:617–623.
3. Lonser RR, Glenn GM, Walther M, et al. Von Hippel–Lindau disease. *Lancet*. 2003a; 361:2059–2067.
4. Lenders JWM, Eisenhofer G, Mannelli M, et al. Pheochromocytoma. *Lancet*. 2005; 366:665–675.
5. Chen H, Sippel RS, O’Dorisio MS, et al. The North American Neuroendocrine Tumor Society consensus guideline for the diagnosis and management of neuroendocrine tumors: pheochromocytoma, paraganglioma, and medullary thyroid cancer. *Pancreas*. 2010; 39:775–783.

IMÁGENES

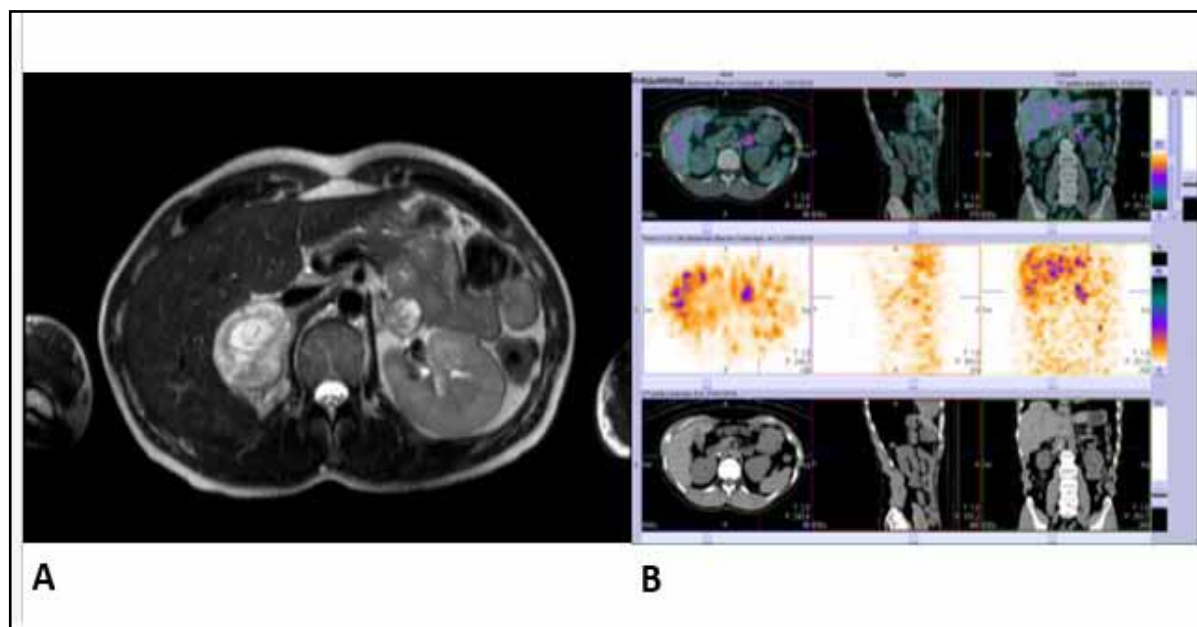


Imagen 1: A: Resonancia magnética nuclear con lesión suprarrenal derecha compatible con feocromocitoma.
B: Gammagrafía con 131I-MIBG con captación focal de radiotrazador nodular en región de glándula suprarrenal izquierda, compatible con feocromocitoma.

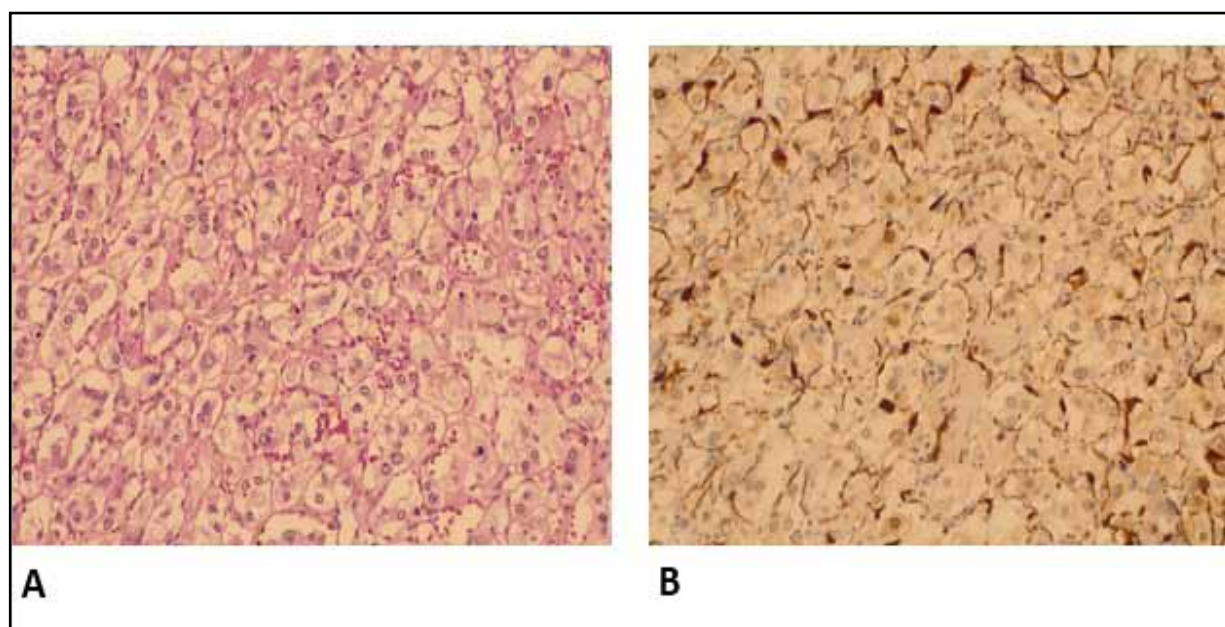


Imagen 2: Patrón en nidos rodeados por células sustentaculares que expresan S-100 (patrón zellballen) con células grandes poligonales, con citoplasma microvacuolado y núcleos uniformes, ocasionalmente pleomórficos compatible con feocromocitoma.

LA EVOLUCIÓN CONTINUA DE LA PRÓTESIS DE CADERA

Autor Principal:

SERGIO VALLE LÓPEZ

MIR 3 Cirugía Ortopédica y Traumatología, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

Colaboradores:

SILVIA VIRGINIA CAMPESINO NIETO

MIR Cirugía Ortopédica y Traumatología, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

JESÚS DIEZ RODRÍGUEZ

MIR Cirugía Ortopédica y Traumatología, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

Tutor:

DR. MANUEL FRANCISCO GARCÍA ALONSO

L.E. Cirugía Ortopédica y Traumatología, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

Tutor:

DR. IGNACIO AGUADO MAESTRO

Cirugía Ortopédica y Traumatología

RESUMEN / ABSTRACT

La prótesis de cadera es una cirugía en continua evolución, con unas tasas de éxito muy elevadas. Presentamos el caso de un paciente que tras una fractura de pelvis desarrollo una artrosis postraumática de cadera derecha y que tuvo como complicación una luxación central de la prótesis. Motivo por el cual tuvimos que realizar un abordaje multidisciplinar junto con la ayuda de la industria protésica, para la realización de una prótesis a medida debido al déficit óseo que presentaba nuestro paciente.

Ensalzar el valor en la constante evolución de la cirugía protésica para dar solución a los problemas que presenta cada paciente.

ANAMNESIS

Varón de 70 años acude a las consultas de Traumatología por coxalgia derecha crónica. Como antecedentes personales, sufrió un politraumatismo hace 10 años que resultó en una fractura de pelvis inestable, que tuvo que intervenir mediante abordaje ilioinguinal y de Kocher-Langenbach para la osteosíntesis con placas y tornillos. Como complicación de dicha fractura realizó una coxartrosis derecha severa, que tuvo que intervenir mediante abordaje de Watson-Jones para realizar una artroplastia total de dicha cadera.

El paciente refiere un dolor en cadera derecha de meses de evolución que no cede con medicamentos de tercer escalón según la escala analgésica de la OMS, y que le incapacita totalmente la deambulación.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Inspección: acortamiento de la extremidad inferior derecha de 5 cm. Heridas quirúrgicas en buen estado sin signos flogóticos de infección. Palpación: dolor a palpación de trocánter mayor y zona inguinal derecha. Resto sin alteraciones. Movilidad: balance articular de la cadera muy limitado y doloroso en todo su rango. Neurovascular distal conservado.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Debido a la complejidad del caso por sus antecedentes se optó por la petición de:

- Telerradiografías: movilización de prótesis total de cadera derecha con luxación central cotiloidea a cavidad pélvica.
- TAC: donde se observa la migración de la prótesis y el gran defecto óseo que presenta en la pelvis.

A partir del TAC, se puede extraer una imagen tridimensional que nos sirvió para realizar un molde a escala real bajo impresión 3D para abordar el manejo quirúrgico de dicho caso.

DIAGNÓSTICOS

Movilización de prótesis total de cadera derecha, en paciente con antecedente de fractura de pelvis que presenta un gran defecto óseo.

TRATAMIENTO

Debido a la complejidad del caso se opta por un abordaje multidisciplinar (anestesiastas, servicio de enfermería, internistas, industria farmacéutica, ingenieros biomédicos, rehabilitadores y traumatólogos), con el fin de dar solución a una situación tan compleja y con el fin de diseñar una prótesis total de cadera derecha a medida con las imágenes del TAC.

Para la planificación quirúrgica se optó por una cirugía en dos tiempos:

- En primera instancia se intervino para la retirada de las placas de osteosíntesis tras la fractura de pelvis, y de la prótesis total de cadera movilizada, tanto el componente femoral como el acetabular. Además se llevo a cabo la preparación del fémur y cavidad cotiloidea para la cirugía definitiva. Para ello se llevo a cabo una artroplastia de resección tipo Girdlestone.
- En segunda instancia bajo un abordaje de la cadera anterolateral o Watson Jones extendido, y la cuidadosa disección de partes blandas, con desinserción del músculo glúteo medio, se realizó la implantación de dichos componentes. Para el componente acetabular se optó por la diseñada a medida y para el componente femoral se utilizó un vástago de apoyo diafisario. Se reinsertó el músculo glúteo medio de manera anatómica mediante arpones.

EVOLUCIÓN

Tras la cirugía ingresó en la planta de Traumatología con un tiempo de estancia hospitalaria de 10 días, siendo dado de alta sin incidencias. En seguimiento en sala de curas semanalmente y por el equipo quirúrgico responsable de la intervención, con una buena evolución de la herida quirúrgica. Durante la evolución hasta el día de hoy (un año después), se le realizaron radiografías y analíticas para comprobar el posicionamiento y estabilidad de la prótesis y la ausencia de infección. Ha día de hoy el paciente camina sin muletas y con un 3 sobre 10 en la escala visual analgésica.

DISCUSIÓN

La artroplastia total de cadera es una de las cirugías más realizadas en el mundo y con una tasa de éxito muy elevada, considerada el avance médico del siglo XX que mayor calidad de vida aporta a los pacientes. Es una intervención coste-efectiva para disminuir el dolor, mejorar la función y calidad de vida de los pacientes con patología degenerativa. Sin embargo, a pesar de ser una intervención quirúrgica reproducible y que ha conseguido los más altos estándares de calidad, en las últimas décadas la ciencia ortopédica persigue lograr mejoras desde múltiples puntos de vista para los pacientes. Existen multitud de opciones protésicas, variando en composición, tamaño y forma adaptándose a las características y particularidades de cada persona. Sin embargo, lo que resulta extraordinario es la creación de implantes a medida para dar solución a defectos óseos, anatómicos y funcionales propios de cada paciente. Para situaciones excepcionales como ocurrió en nuestro caso es vital importancia la planificación quirúrgica, ofreciendo una asistencia superlativa para el enfoque y manejo terapéutico ante casos tan complejos como el que se nos presentaba. No siendo posible lograr resultados tan alentadores como obtuvimos sin el manejo multidisciplinar.

Como conclusión destacar que los avances en la medicina y cirugía están en continua evolución y siempre tienen como premisa el beneficio del paciente

AGRADECIMIENTOS

Agradecer el apoyo, experiencia y dedicación de todos los componentes del servicio de traumatología del Hospital Universitario Río Hortega, así como de la industria protésica en especial a MBA Orthopedics por la participación activa en este caso clínico.

BIBLIOGRAFÍA

1. Learmonth, Ian D., Claire Young, and Cecil Rorabeck.. “The Operation of the Century: Total Hip Replacement.” *The Lancet* 370, no. 9597. October 27, 2007): 1508–19. [https://doi.org/10.1016/S0140-6736\(07\)60457-7](https://doi.org/10.1016/S0140-6736(07)60457-7).
2. Higgins, Brendan T., Daniel R. Barlow, Nathan E. Heagerty, and Tim J. Lin. “Anterior vs. Posterior Approach for Total Hip Arthroplasty, a Systematic Review and Meta-Analysis.” *The Journal of Arthroplasty* 30, no. 3 (March 2015): 419–34. <https://doi.org/10.1016/j.arth.2014.10.020>
3. Skyttä, Eerik T, Leskinen Jarkko, Eskelinen Antti, Heini Huhtala, and Remes Ville. “Increasing Incidence of Hip Arthroplasty for Primary Osteoarthritis in 30- to 59-Year-Old Patients.” *Acta Orthopaedica* 82, no. 1 (February 2011):

1–5. <https://doi.org/10.3109/17453674.2010.548029>.

4. Batailler, Cécile, Camdon Fary, Régis Verdier, Thierry Aslanian, Jacques Caton, and Sebastien Lustig. “The Evolution of Outcomes and Indications for the Dual-Mobility Cup. A Systematic Review.” *International Orthopaedics* 41, no. 3 (March 2017): 645–59. <https://doi.org/10.1007/s00264-016-3377-y>.

5. Zhang, Rui, Jiajun Lin, Fenyong Chen, Wenge Liu, and Min Chen. “Clinical and Radiological Outcomes in Three-Dimensional Printing Assisted Revision Total Hip and Knee Arthroplasty: A Systematic Review.” *Journal of Orthopaedic Surgery and Research* 16, no. 1 (August 13, 2021): 495. <https://doi.org/10.1186/s13018-021-02646-5>.

IMÁGENES

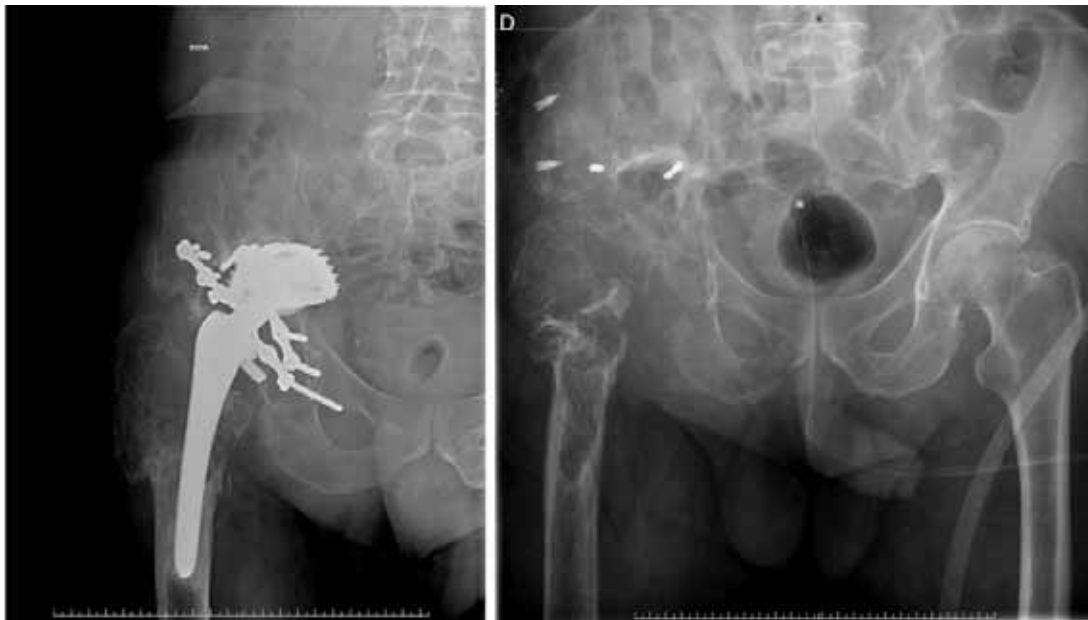


Imagen 1: Izquierda: radiografía luxación central de prótesis total de cadera derecha. Derecha: radiografía artroplastia de resección y extracción de material de osteosíntesis.

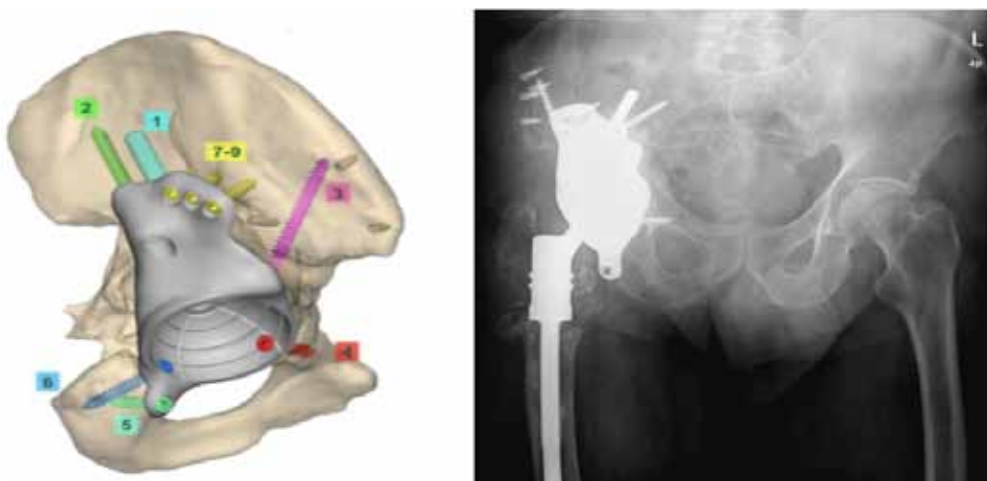


Imagen 2: Izquierda: planificación 3D cavidad cotiloidea a diseño. Derecha: radiografía postquirúrgica del resultado de la prótesis total de cadera implantada.

ENDOCARDITIS INFECCIOSA SOBRE PRÓTESIS DE AORTA ASCENDENTE

Autor Principal:

EDUARDO VELASCO GARCÍA

MIR 4 Cirugía Cardiovascular, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Colaboradores:

DAVID ALFONSO MORA PUENTES

MIR Cirugía Torácica, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

CRISTINA SÁNCHEZ TORRALVO

MIR Cirugía Cardiovascular, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Tutora:

DRA. YOLANDA CARRASCAL HINOJAL

L.E. Cirugía Cardiovascular, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

RESUMEN / ABSTRACT

Anamnesis: Varón de 58 años con antecedente de sustitución protésica de aorta ascendente y de válvula aórtica por disección aórtica aguda tipo A hace tres años. Presenta fiebre persistente.

Exploración física: Picos febriles. Auscultación cardiaca: rítmica, soplo diastólico en foco aórtico, ruidos protésicos. Auscultación pulmonar: murmullo vesicular conservado, sin ruidos sobreañadidos. Extremidades inferiores: sin edemas periféricos.

Pruebas complementarias: Ecocardiograma: Prótesis aórtica mecánica normofuncionante con insuficiencia leve intraprotésica. Imagen hipoecogénica y móvil en anillo aórtico, a nivel del seno no coronario, que protruye hacia el tracto de salida de ventrículo izquierdo. Hematoma peritubo desde el origen de los senos de Valsalva / TC tórax: Gran hematoma peritubo que alcanza el cayado. Comunicación desde el tracto de salida del ventrículo izquierdo al espacio periaórtico a nivel del seno no coronario. Colección en mediastino anterior, sin signos de sangrado.

Diagnóstico: Endocarditis activa por *Listeria monocytogenes* sobre tubo valvulado aórtico.

Intervención: Exéresis de tubo valvulado y hematoma intrapericárdico. Sustitución de prótesis valvular aórtica mecánica y de aorta ascendente mediante implante de tubo valvulado, según técnica de Bentall-Bono.

Evolución: El paciente evoluciona favorablemente. Los cultivos del material protésico extraído son negativos. El control ecocardiográfico postoperatorio es normal. El paciente es dado de alta tras cumplir ciclo antibiótico dirigido de la endocarditis primaria.

Discusión: La endocarditis tras una cirugía tipo Bentall-Bono es una complicación infrecuente. Los microor-

ganismos más frecuentemente implicados son el *Staphylococcus aureus* y los estreptococos. La escasa respuesta al tratamiento antibiótico y la tendencia a la formación de abscesos suele obligar a la reintervención quirúrgica, con una mortalidad hospitalaria en torno al 15%.

ANAMNESIS

Un varón de 58 años con antecedente de artritis reumatoide seropositiva en tratamiento crónico inmunosupresor es intervenido tres años atrás por disección aórtica aguda tipo A. Se realizó sustitución de aorta ascendente y de válvula aórtica mediante implante de tubo valvulado mecánico, según técnica de Bentall-Bono. Presenta cuadro febril aislado de cinco días de evolución, sin clínica a nivel cardiovascular, y elevación de reactantes de fase aguda en estudios analíticos.

Los hemocultivos son positivos para *Listeria monocytogenes*. La sintomatología persiste a pesar de tratamiento antibiótico intravenoso con Ampicilina y Gentamicina.

El ecocardiograma muestra vegetaciones múltiples a nivel de la prótesis valvular aórtica y pseudoaneurisma con origen en el tracto de salida del ventrículo izquierdo, boca de 1 cm y extensión peritubular de más de 7 cm de diámetro.

El paciente es programado para intervención quirúrgica preferente.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Consciente y orientado. Picos febriles vespertinos de hasta 38.8 °C. Carótidas rítmicas e isopulsátiles, no se auscultan soplos. Auscultación cardíaca: rítmica, soplo diastólico en foco aórtico II/IV, ruidos protésicos. Auscultación pulmonar: murmullo vesicular conservado, sin ruidos sobreañadidos. Abdomen blando y depresible, con ruidos hidroaéreos conservados, no doloroso a la palpación, sin masas ni visceromegalias; ausencia de signos de irritación peritoneal. Extremidades inferiores: sin edemas ni signos de trombosis venosa profunda, con pulsos pedios conservados.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Electrocardiograma: Ritmo sinusal a 80 latidos por minuto, sin alteraciones de la repolarización.

Radiografía de tórax: Índice cardiorácico aumentado. Sin alteraciones pleuroparenquimatosas ni signos de derrame pleural o congestión pulmonar. Ensanchamiento mediastínico anterior y superior compatible con dilatación aneurismática.

Ecocardiograma transtorácico: Aurículas de tamaño normal. Ventrículo izquierdo no dilatado, con hipertrofia septal moderada de predominio basal. Ventrículo derecho no dilatado, con función conservada. Función sistólica global y segmentaria conservadas.

Función diastólica normal. Tubo valvulado aórtico visualizado en sus primeros centímetros. Prótesis aórtica mecánica con discos móviles, normofuncionante, con chorro de insuficiencia leve intraprotésico. Se visualiza imagen hipoecogénica y móvil en tracto de salida de ventrículo izquierdo próxima al septo basal. Válvula mitral con velos fibrosados, calcificación anular e insuficiencia central leve, sin imágenes sugerentes de ve-

getación. Válvula tricúspide de velos finos con buena movilidad, sin imágenes sugerentes de vegetación, con insuficiencia ligera, que permite estimar una PSAP de 35-40 mmHg. Vena cava inferior ligeramente dilatada. Sin derrame pericárdico significativo.

Ecocardiograma transesofágico: Tubo aórtico valvulado con prótesis mecánica. Se visualiza hematoma peritubo desde el origen de los senos de Valsalva, sin evidencia de flujo Doppler en su interior. Prótesis bidisco con adecuada movilidad e insuficiencia leve intraprotésica central. Se visualizan dos imágenes pediculadas y móviles ancladas al anillo aórtico posterior a la altura del seno no coronario que protruyen en el tracto de salida (9 x 4 mm la de mayor tamaño), sin interferencia con el funcionamiento de la prótesis. Válvula mitral de velos finos con adecuada movilidad, sin imágenes sugerentes de vegetaciones. Válvula tricúspide mejor visualizada por estudio transtorácico. En conclusión, estudio compatible con endocarditis sobre prótesis aórtica sin disfunción de la misma.

TC tórax: Tubo aórtico valvulado con prótesis mecánica en posición aórtica, sin afectación del reimplante de las coronarias; anastomosis distal del tubo en la zona del precayado sin signos de complicación. Existe un gran hematoma alrededor de todo el tubo desde la prótesis hasta el cayado. A nivel del seno no coronario se objetiva una amplia zona de comunicación desde el tracto de salida del ventrículo izquierdo al espacio periaórtico, con paso activo de contraste a la zona del hematoma que se distribuye cranealmente hasta 7 cm por encima de la prótesis.

El diámetro máximo de la comunicación es superior a 1 cm. Existe además una colección en mediastino anterior que se sitúa a la izquierda del hematoma aórtico y que se extiende desde la primera costilla hasta prácticamente el ápex cardiaco. Esta colección es de densidad heterogénea pero no se visualiza que se rellene de contraste ni en la fase arterial ni en la fase tardía. Conclusión: Pseudoaneurisma aórtico con comunicación desde el tracto de salida, con hematoma periaórtico a través del seno no coronario. Colección mediastínica extensa, sin signos radiológicos de sangrado.

DIAGNÓSTICOS

Endocarditis activa por *Listeria monocytogenes* sobre tubo valvulado protésico de aorta ascendente, con hematoma peritubular y pseudoaneurisma a nivel del tracto de salida de ventrículo izquierdo.

TRATAMIENTO

Se interviene al paciente de cirugía cardíaca bajo circulación extracorpórea (canulación arterial vía femoral derecha), con acceso mediante esternotomía media. Tras la apertura torácica, se produce explosión espontánea del hematoma peritubular y hemorragia controlada mediante entrada en circulación extracorpórea (canulación venosa atrial derecha). Se observan adherencias miopericárdicas secundarias a cirugía previa y hematoma organizado alrededor de aorta ascendente y espacio preauricular izquierdo, comunicado con el tracto de salida del ventrículo izquierdo.

La prótesis aórtica presenta dehiscencia casi completa. Se lleva a cabo exéresis de tubo valvulado y hematoma intrapericárdico. Se realiza sustitución valvular aórtica mecánica y de aorta ascendente mediante implante de tubo valvular, según técnica de Bentall-Bono. A la salida de circulación extracorpórea se realiza ecocardiograma transesofágico, que es normal.

EVOLUCIÓN

El paciente se mantiene clínica y hemodinámicamente estable, precisando soporte circulatorio con aminas vasoactivas durante los primeros días del postoperatorio. Se continúa tratamiento antibiótico de la endocarditis primaria. Durante la segunda semana tras la cirugía, presenta dehiscencia cutánea superficial de herida, sin infección sobreañadida; se inicia antibioterapia profiláctica. El estudio microbiológico del material protésico extraído y los cultivos de herida quirúrgica muestran resultado negativos. En el ecocardiograma de control se observa tubo valvulado aórtico normoposicionado con buen flujo, sin evidencia de fugas, y prótesis aórtica mecánica con discos móviles y gradientes en rango, sin evidencia de insuficiencia periprotésica. Tras cumplir las seis semanas del ciclo antibiótico dirigido (Ampicilina, Rifampicina y Cotrimoxazol), se decide alta domiciliaria el decimoctavo día tras la intervención dada la evolución favorable.

DISCUSIÓN

La endocarditis infecciosa tras un procedimiento tipo Bentall-Bono es una enfermedad poco frecuente, aunque de elevada morbimortalidad, que suele tener lugar al menos un año después de la cirugía. En la mayoría de los casos se evidencia afectación tanto de la prótesis valvular como del tubo. A menudo presenta complicaciones como el pseudoaneurisma o la mediastinitis. Más de la mitad de los pacientes presentan discontinuidad a nivel del tracto de salida del ventrículo izquierdo. Los microorganismos más frecuentemente involucrados son el *Staphylococcus aureus* (22%) y los estreptococos (14%). Según algunas series, el shock séptico es la forma de presentación de esta complicación en más del 10% de los casos.

La endocarditis por *Listeria monocytogenes* es una enfermedad infrecuente (<1% de los casos) aunque grave. Se presenta especialmente en sujetos inmunodeprimidos o en aquellos con válvulas disfuncionantes o protésicas. El curso de la enfermedad suele ser subagudo. Tal como ocurre en el paciente de este caso clínico, los síntomas pueden presentarse de forma larvada debido a tratamientos inmunosupresores crónicos. La mortalidad de la endocarditis por *Listeria* es del 20 - 30 %, prácticamente el doble que la de otros tipos de endocarditis infecciosa.

En las endocarditis sobre prótesis tubular aórtica es característica la formación de abscesos, que se facilita por el acantonamiento de las bacterias y la escasa efectividad del tratamiento antibiótico sobre el material protésico, además de la gran invasividad del *Staphylococcus aureus* (germen más frecuente), por lo que las alternativas terapéuticas obligan en la mayoría de los casos a la reconstrucción del tejido cardíaco destruido por dichos abscesos. La necesidad de reconstrucción cardíaca extensa es mayor en los casos en los que la endocarditis termina destruyendo el anillo aórtico o trigono fibroso del corazón. En estas circunstancias, se pueden utilizar técnicas de reconstrucción con pericardio (técnica de David) o el uso de homoinjertos aórticos con velo anterior mitral, que permiten resolver este tipo de soluciones de continuidad.

Las indicaciones más frecuentes que obligan a repetir una cirugía tipo Bentall-Bono son la degeneración estructural y la infección protésica. La reintervención en estos casos es técnicamente complicada, aunque necesaria en la práctica totalidad de los pacientes dada la escasa respuesta al tratamiento conservador. La mortalidad hospitalaria tiene lugar en el 15% de los pacientes, siendo la cirugía urgente un factor de riesgo de muerte precoz. La supervivencia a los 5 años es del 75%.

Aunque tradicionalmente se ha sostenido que la recurrencia de las endocarditis tratadas con homoinjertos era menor respecto a los tubos valvulados protésicos, series más recientes han equiparado los resultados respecto a mortalidad y riesgo de recaída de endocarditis.

BIBLIOGRAFÍA

1. Sponga S, Di Mauro M, Malvindi PG et al. Surgery for Bentall endocarditis: short and midterm outcomes from a multicentre registry. *Eur J Cardiothorac Surg* 2020 Oct;58(4):839-846.
2. Machelart I, Greib C, Wirth G et al. Graft infection after a Bentall procedure: A case series and systematic review of the literature. *Diagn Microbiol Infect Dis* 2017 Jun;88(2):158-162.
3. Mazine A, David TE, Lafreniere-Roula M et al. Early outcomes of the Bentall procedure after previous cardiac surgery. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2021 Oct;162(4):1063-1071.
4. Marín A, Lustig N, Cruz R, Córdova S. Endocarditis infecciosa por *Listeria monocytogenes*: revisión de la literatura a partir de un caso clínico. *Rev Chilena Infectol* 2013;30(4):436-440.
5. Yanagawa B, Mazine A, Tam DY et al. Homograft Versus Conventional Prosthesis for Surgical Management of Aortic Valve Infective Endocarditis. *Innovations (Phila)* 2018 May/Jun;13(3):163-170.

IMÁGENES



Imagen 1: Ecocardiograma que muestra hematoma peritubo desde el origen de los senos de Valsalva



Imagen 2: TC tórax que muestra pseudoaneurisma a nivel del tracto de salida de ventrículo izquierdo. A: Prótesis tubular aórtica. B: Hematoma peritubo. C: Zona de paso de contraste.

MANEJO QUIRÚRGICO EN ESTENOSIS CRÍTICA DE VÍA AÉREA DE ORIGEN EXTRÍNSECO POR BOCIO GIGANTE

Autora Principal:

GÉNESIS ISABEL VICTORIANO SORIANO

MIR 2 Cirugía Torácica, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Colaboradores:

ROCÍO BERNAL ESTEBAN

MIR Cirugía Cardiovascular, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

DAVID DANIEL FÉLIZ PÉREZ

MIR Cirugía Cardiovascular, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Tutor:

DR. JOSÉ SORO GARCÍA

L.E. Cirugía Torácica, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Tutor:

DR. ÁNGEL CILLERUELO RAMOS

Cirugía Torácica, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

RESUMEN / ABSTRACT

ANAMNESIS: Mujer de 65 años de edad con masa cervical anterior de gran tamaño con clínica de dificultad respiratoria progresiva.

EXPLORACIÓN FÍSICA: Masa cervical, no móvil, con imposibilidad de palpación de los anillos traqueales y estructuras adyacentes. Estridor espiratorio a la auscultación.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS: TC Tórax: Bocio gigante con componente endotorácico (11,5x 9,4x13,2 cm) y estenosis crítica de la vía aérea (4 mm). Broncoscopia: Compresión extrínseca subglótica con calibre de la vía aérea reducido (4 mm) sin evidencia de alteraciones endobronquiales.

DIAGNÓSTICO: Bocio multinodular gigante con extensión intratorácica.

TRATAMIENTO: Se llevó a cabo un tratamiento multidisciplinar con enfoque quirúrgico a través de tiroidectomía total, en el que cobró vital importancia el control y manejo de la vía aérea.

EVOLUCIÓN: Se realizó el procedimiento con éxito sin la presencia de complicaciones postquirúrgicas.

DISCUSIÓN: El crecimiento anormal de la glándula tiroides puede dar lugar a la aparición de un bocio de

gran tamaño que puede llegar a provocar una estenosis traqueal por compresión extrínseca. Dicha compresión prolongada en ocasiones produce una debilidad de los cartílagos traqueales que se manifiesta como una traqueomalacia tras la exéresis.

Tanto la estenosis como la traqueomalacia exige un trabajo coordinado entre el equipo quirúrgico y anestésico para evitar complicaciones catastróficas.

ANAMNESIS

Paciente femenina de 65 años de edad, sin antecedentes patológicos de interés, remitida a consultas externas de Cirugía Torácica, por presentar gran masa cervical anterior de larga evolución.

En la entrevista clínica, la paciente refería una progresiva dificultad respiratoria que empeoraba en decúbito y con la realización de actividad física importante, sin llegar a ser limitante en las actividades de su vida diaria.

EXPLORACIÓN FÍSICA

A la exploración física se denotaba una masa cervical, de consistencia blanda, sin movilidad con la deglución, con imposibilidad de palpación de los anillos traqueales y estructuras adyacentes (Imagen 1A). Limitada flexión cervical y signo de Pemberton positivo. A la auscultación destacaba la presencia de un estridor espiratorio.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- En estudio de imagen con TC de tórax se evidenció una voluminosa masa cervical dependiente de lóbulo tiroideo izquierdo, con realce heterogéneo y áreas quísticas centrales, de dimensiones de 11,5x 9,4x13,2 cm. Dicha lesión se insinúa hacia el interior de la cavidad torácica, con importante lateralización de la tráquea en sentido contralateral, disminución de su calibre (4mm) y abombamiento de la pared lateral izquierda y anterior (Imagen 1B). Lóbulo tiroideo sin evidencias de lesiones nodulares. No se identifican adenomegalias en las diferentes cadenas ganglionares cervicales. Pequeños ganglios laterocervicales subcentrimétricos de tamaño no patológico.

-En la broncoscopia se visualiza compresión extrínseca subglótica con calibre de la vía aérea reducido (4 mm) sin evidencia de alteraciones endobronquiales.

DIAGNÓSTICOS

La paciente fue diagnosticada de bocio gigante con componente endotorácico y compresión extrínseca de la vía aérea (calibre de vía aérea de 4 mm).

TRATAMIENTO

Previo consentimiento de la paciente, se decidió el tratamiento quirúrgico mediante la realización de una tiroidectomía total. Ante la presencia de una vía aérea difícil se contó con la estrecha colaboración por parte del Servicio de Anestesiología y Reanimación, tanto durante la inducción anestésica, debido a la estenosis crítica que presentaba la paciente, así como en la extubación. De este modo, se previene un catastrófico colapso de la vía aérea por debilidad de los cartílagos traqueales que, a consecuencia de la compresión prolongada por el bocio, podría llegar a manifestarse como una traqueomalacia tras la tiroidectomía. Bajo anestesia general e intubación orotraqueal, se realizó una tiroidectomía total a través de una cervicotomía de Kocher con identificación y preservación de forma satisfactoria de nervios laríngeos recurrentes a través de electromiografía intraoperatoria. Tras la tiroidectomía se comprobó la integridad de la tráquea cervical sin existencia de áreas de debilidad o flacidez, procediendo en ese momento a la revisión exhaustiva de la hemostasia, colocación de drenajes tipo Blake en el lecho quirúrgico y cierre de cervicotomía. Tras la intervención, con vigilancia y monitorización continua de la vía aérea, se procedió a la extubación, que ocurrió sin complicaciones.

EVOLUCIÓN

La paciente permaneció 24 horas en la unidad de Reanimación sin complicaciones inmediatas. Tras 5 días de hospitalización, en la que se mantuvo en todo momento clínica y respiratoriamente estable y sin aparición de complicaciones se pudo proceder al alta satisfactoriamente. En la actualidad sigue revisiones en consultas externas. El estudio anatomopatológico del a pieza quirúrgica evidenció la presencia de una hiperplasia nodular de tiroides a expensas del lóbulo tiroideo izquierdo (Imagen 2).

DISCUSIÓN

Con el término bocio se describe un aumento de la glándula tiroides que supera dos veces el tamaño habitual o con un peso mayor de 40 gramos. La edad avanzada, déficit nutricional de yodo (bocio endémico), anticuerpos estimulantes del crecimiento y exposición a radiaciones externas son los factores etiológicos más habituales (1). Los bocios multinodulares suelen crecer lentamente, aunque en ocasiones el agrandamiento puede causar compresión mecánica de tráquea (dando lugar a una traqueomalacia por destrucción del soporte mecánico de los anillos traqueales) y esófago causando disnea y disfagia respectivamente y presentarse como una verdadera urgencia quirúrgica (2). En pacientes con disnea posicional, compresión traqueal superior al 35%, u otra sintomatología de compresión vascular se recomienda un tratamiento quirúrgico o ablativo, en función del estado basal del paciente, así como la urgencia del tratamiento (3). Es conocido que una obstrucción completa de la vía aérea puede ocurrir durante la inducción anestésica, cirugía o en el momento de la extubación en bocios compresivos (4), por ello es mandatorio un exhaustivo control de la vía aérea durante todo el procedimiento así como la anticipación ante potenciales complicaciones catastróficas. Para prevenirlas se puede considerar la intubación guiada a través de fibrobroncoscopia en ventilación espontánea previo a la inducción con intubación distal a la lesión que permita mantener una vía aérea segura (5), como en nuestro caso..

Pese a que el manejo en estos casos es complejo y debe individualizarse, la adopción de estas medidas básicas y el manejo multidisciplinar convierten el procedimiento en seguro y exitoso para el paciente y es clave para una recuperación exitosa.

AGRADECIMIENTOS

Agradecimientos al Servicio de Radiodiagnóstico, Anatomía Patológica, Anestesiología y Reanimación y Rehabilitación Médica del Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

BIBLIOGRAFÍA

1. Iriarte MB, Morales EI, Velásquez M, Zúñiga V, Sua LF, Fernández-Trujillo L. Giant. Intrathoracic Goiter of Atypical Presentation: A Case Report. Clin Pathol. 2020;13:1–4.
2. Nistor C, Ciuche A, Constantinescu I. Emergency surgical tracheal decompression in a huge retrosternal goiter, Acta Endocrinol (Copenh). 2017;13(3):370–4.
3. Stang MT, Armstrong MJ, Ogilvie JB, Yip L, McCoy KL, Faber CN, et al. Positional dyspnea and tracheal compression as indications for goiter resection. Arch Surg. 2012;147(7):621–6.
4. Sajid B, Rekha K. Airway management in patients with tracheal compression undergoing thyroidectomy: A retrospective analysis. Anesth Essays Res. 2017;11(1):110.
5. Kaur H, Kataria AP, Muthuramalingapandian M, Kaur H. Airway Considerations in Case of a Large Multinodular Goiter. Anesth essays Res [Internet]. 11(4):1097–100.

IMÁGENES



Imagen 1: A: Imagen prequirúrgica con paciente en decúbito supino de bocio gigante. B: TC cervical en la que puede observarse bocio multinodular gigante (Estrella verde) ocasionando importante reducción de la luz traqueal (flecha) por compresión extrínseca.



Imagen 2: Pie de foto: Pieza quirúrgica resecada. Se puede observar hemitiroides derecha (estrella blanca) de 4x2 cm y 12 gramos de peso y hemitiroides izquierda (estrella verde) de 14x12 cm y 650 gr de peso.

XI CONVOCATORIA DE PREMIOS A LOS MEJORES CASOS CLÍNICOS DE MÉDICOS RESIDENTES

del Colegio Oficial de Médicos de Valladolid

«Premio Dr. D. Miguel García Muñoz»