

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

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

XII 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

Illumin MutuaMédica

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: 978-84-09-62898-8

Casos Clínicos Médicos

Premiados

Música interior: el síndrome del oído musical.....	16
¿Hasta dónde puede llegar una lumbalgia?.....	20
Dermatomiositis paraneoplásica. pet/tc: el poder de la imagen morfofuncional.....	24

Casos Seleccionados

Corazón malhumorado.....	31
Algo más que una Gripe A.....	35
Un arma de doble filo.....	40
Un arma de doble filo.....	44
Explorando lo inesperado: neumonía organizada criptogénica en el contexto de una neumonía adquirida en la comunidad.....	49
Lo que oculta el diafragma.....	53
Hipertensión intracraneal idiopática en edad pediátrica. Un reto pediátrico y oftalmológico.....	58
Supraglotitis: causa de emergencia en la vía aérea.....	62
Cuando nada es lo que parece.....	67
Neuropatía aguda del nervio ciático poplíteo por virus de la varicela-zóster en un paciente con historia de polio: un desafío diagnóstico y terapéutico.....	72
Lesión cutánea en paciente inmunodeprimido. Un reto diagnóstico.....	76
Infarto de miocardio alérgico por picadura de abeja.....	80
Aneurismas viscerales simulando varices fúndicas. Hallazgo inédito inesperado identificado a tiempo.....	85
“No tengo intestino y ese no era mi destino”.....	88
Miastenia gravis con presentación atípica.....	91
Doctor, la culpa fue del rosal.....	95

ÍNDICE

Sexo, menudo dolor de cabeza.....	98
Aortitis: un diagnóstico sorpresa.....	101
Ictus isquémico en paciente joven.....	106
En busca de la etiología del estatus epiléptico.....	110
Un clásico para no olvidar.....	113
Más allá de la disnea post-tromboembolismo pulmonar.....	118
Hipertensión intracraneal sin papiledema en un lactante.....	122
Duelo perinatal: asumir la muerte cuando esperas la vida.....	126
Lo que una adenopatía esconde.....	130
¡No puedo caminar! ¿Tendrá relación con estas vesículas?.....	133
El que busca encuentra.....	137
Un cuadro confusional.....	142
Inusual caso de embolismo coronario.....	148
LOE hepática: en los antecedentes está la clave.....	152
Campos de Castilla (lo que esconden).....	156
Los problemas de la inmunosupresión.....	160
Infarto agudo de miocardio recurrente secundario a espasmo coronario refractario.....	164
De lesión cutánea a enfermedad sistémica.....	168
Confusión y desorientación en paciente oncológica.....	172
“¿El comienzo de una nueva era en el tratamiento oncológico?”.....	177
Simulando un ictus: síndrome de Handl.....	181
Tumor de células gigantes de hueso de presentación muy atípica.....	185
“Cuando pierdes el control®”.....	189
Monorrea y algo más.....	193
De meningitis neumocócica a mieloma múltiple.....	198
Verle las orejas al lobo.....	202
“Tengo un sueño de muerte”. Medicina de precisión.....	206
La picadura de la tristeza: a propósito de un caso de depresión inducido por enfermedad de Lyme.....	210
¿Puedo dejar a un paciente con cáncer de pulmón estadio IV sin tratamiento?.....	214
Lesiones ampollosas en lactante. Reto diagnóstico.....	218
Paroxismo infantil, huyendo de lo cotidiano.....	223
La punta del iceberg.....	228

ÍNDICE

“Doctora, hace veinte días que no va al bar”.....	233
Desafiando los límites de las calcificaciones gigantes del tendón supraespinoso.....	237
Condena letal: en busca de aliviar un dolor de rodilla.....	241
Cuando el remedio es peor que la enfermedad: insuficiencia hepática aguda por disulfiram.....	245
En el cerebro que habito, se desdibuja mi yo.....	250
Vómitos en lactantes: no es siempre lo que parece.....	255
Cefalea y síndrome gripal. ¿Cuándo debemos pensar en meningoencefalitis?.....	259
Carcinoma atípico de laringe.....	263
¿Y si esta simple otorrea es una fistula de líquido cefalorraquídeo? La clave está en los detalles.....	267
¿Qué importancia le das al ácido úrico bajo?.....	271
Miositis osificante postraumática en jugador de rugby.....	275
Mujer joven con síntomas psicóticos. Lo que la clínica esconde.....	279
Embolismo pulmonar grasoso tras fractura rotuliana.....	283
Leishmaniasis visceral autóctona y síndrome hemofagocítico en un hospital de primer nivel.....	287
Un caso poco común de hipertensión portal: síndrome de Abernethy.....	293
Juntos podemos con lo que por separado no.....	297
El caballero de la masa en el pecho: de marcha inestable a tumor tratable.....	302
Cuando un hallazgo incidental pasa a ser el signo guía.....	306
Telangiectasias y... algo más.....	309
Ante el frío... ¿anticongelante?.....	313
Lo que esconde un dolor lumbar.....	317
Tumores sincrónicos, un doble dilema diagnóstico.....	321
¿Dónde está mi pulmón?: Insights de la gammagrafía de perfusión pulmonar en la ausencia unilateral de la arteria pulmonar.....	325

Casos Clínicos Quirúrgicos

Premiados

Melanoma subungueal en pulgar dominante: ¿la pinza o la vida?.....	331
Lesiones fisarias de la falange distal con avulsión del lecho ungueal.....	335
Defecto de Gerbode iatrogénico tras resección de membrana subaórtica y sustitución de aorta ascendente.....	340

Casos Seleccionados

Desafiando las expectativas: osteoma osteoide frontoetmoidal en un adulto joven.....	345
Aneurismas viscerales simulando varices fúndicas. Hallazgo inédito e inesperado identificado a tiempo.....	349
Cuando un tumor vesical resulta no ser de vejiga.....	354
Necrosis química grave de partes blandas tras inyección de órgano-fosforado con intento autolítico....	358
Osteocondroma gigante en articulación tibio-peronea distal.....	362
Reducción imposible.....	366
Buscando una aguja en un pajar.....	370
Fístula aortocava: una rara complicación.....	374
Parafinoma: actitud terapéutica.....	378
Divertículo de Meckel. diagnóstico nuclear.....	382
Reconstrucción escrotal compleja mediante colgajo muscular de gracilis pediculado bilateral.....	386
Más allá de la cobertura: Reparación de hernia perineal mediante la colocación de malla perineal y realización de colgajo en flor de loto.....	390
“Ojo rojo más allá de la conjuntivitis”. Tratamiento percutáneo transorbitario de fístula carótidocavernosa.....	395
Rutas alternativas.....	399

ÍNDICE

Linfoma folicular en pelvis renal: un reto diagnóstico.....	403
¿Y si me quita el pulmón, respiro mejor?.....	407
Hemorragia digestiva alta potencialmente letal: el papel de la radiología intervencionista.....	411
Reconstrucción mamaria con colgajo dorsal ancho y lipotransferencia.....	416
Manejo mínimamente invasivo de defectos de la pared abdominal: solución a dos problemas conmínimoabordaje.....	421
Liposarcoma mixoide retroperitoneal.....	425
Lipomatosis espinal epidural como causa de escoliosis del adulto.....	429
Gangrena de Fournier peneana aislada tras circuncisión con exéresis de masa.....	433
Asistencia ventricular mecánica como terapia de destino de la insuficiencia cardiaca terminal.....	437



El concurso de Casos Clínicos para Médicos Residentes del Ilustre Colegio de Médicos de Valladolid alcanza su XII edición.

El Colegio Oficial de Médicos de Valladolid y su Junta Directiva valoran muy positivamente el interés de los médicos jóvenes por participar en este concurso, demostrando la capacidad de análisis en la práctica clínica diaria y su disposición hacia la investigación.

Este es también el momento de poner en valor el papel de los tutores, que desarrollan una labor imprescindible, orientando y acompañando el desarrollo profesional y personal durante el periodo de formación de los médicos residentes.

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

Por último, volvemos a resaltar que la Formación Continuada a todos los niveles y en sus diferentes aspectos, va a seguir siendo un objetivo fundamental para el Colegio Oficial de Médicos de Valladolid, dirigiéndose a facilitar la mejor capacitación de sus médicos, para prestar una asistencia de calidad y excelencia para nuestros pacientes.



Estamos muy agradecidos al Ilustre Colegio de Médicos de Valladolid de que haya contado con nosotros un año más para colaborar en la XII Convocatoria de los premios a los mejores casos clínicos de médicos residentes. Esta alianza refleja nuestro compromiso compartido con la excelencia y la formación continua en el ámbito médico.

Creemos que esta iniciativa, con la creación del certamen y la edición de este libro donde se recogen todos los casos, es un 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, quienes han demostrado un nivel sobresaliente de 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.

Desde 2015, Mutual Médica, la mutualidad de los médicos, decidió canalizar el bienestar del mutualista, del profesional médico y de la sociedad en general a través de la Fundación Mutual Médica. Una entidad sin fines lucrativos que devuelve el beneficio de la mutualidad a los médicos, mediante sus tres pilares básicos: la formación, la protección y el bienestar general.

La misión de la Fundación Mutual Médica es “la búsqueda permanente del bienestar del médico, tanto en el ámbito del cuidado personal como del crecimiento profesional”. Para ello, contamos con tres programas con los que acompañamos al profesional médico durante toda su vida, desde su etapa de formación hasta más allá de su jubilación:

En primer lugar, el programa Cuidar(me), que reúne diversas iniciativas orientadas a la protección del médico. Entre ellas, destaca la subvención del 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. Este programa también promueve y desarrolla proyectos de adecuación y mejora de instalaciones y equipamiento para médicos de distintos hospitales de toda España, además de participar en estudios de investigación sobre la salud y el entorno del médico.

En segundo lugar, tenemos el programa Concienciar(me), el cual abarca iniciativas de amplio espectro con repercusión tanto para el colectivo médico como para la sociedad en general. Un ejemplo notable es la Asociación para la Vida Independiente (AVI), que desarrolla actividades para la adaptación funcional del hogar, con la Fundación Mutual Médica como principal impulsor.

Y finalmente, el programa Impulsar(me), que se centra en el ámbito de la investigación médica. A lo largo de nuestra trayectoria, hemos apoyado numerosos proyectos, con aplicación potencial en la práctica clínica, financiados por la Beca Mutual Médica, el Premio Dr. Font y el premio al mejor Trabajo de Fin de Grado, como parte de nuestra contribución al colectivo médico. Este programa también vela por el desarrollo del profesional médico desde sus inicios, como estudiante, hasta su jubilación, sin olvidar el apoyo a la educación continua durante toda su carrera.

Desde el año pasado, hemos puesto a disposición de los profesionales seminarios en línea gratuitos sobre diversos temas de interés médico. Dr. Webinar, el programa online de formación continua para médicos está dirigido tanto a profesionales en activo como a estudiantes, y su objetivo principal es proporcionar una plataforma accesible para la actualización y el intercambio de conocimientos en campos como el bienestar, la comunicación empática, finanzas, fiscalidad y tecnología, con una metodología dinámica y práctica, impartidos por expertos en el tema.

Confiamos en que estos certámenes de casos clínicos continúen prosperando, ya que el aprendizaje y el conocimiento compartido enriquecen enormemente la calidad asistencial, mejorando así la salud y el bienestar de los pacientes y de la sociedad en general.

Desde la Fundación Mutual Médica queremos aprovechar esta oportunidad para agradecer a todos los participantes su incansable dedicación y compromiso, fundamentales en una profesión como es la medicina, y reiteramos nuestro compromiso con esta iniciativa y con el Ilustre Colegio de Médicos de Valladolid, al que también queremos felicitar por su constante dedicación en la organización de este evento tan significativo.

GANADORES

Casos Médicos

Amanda González González
Elena Falcón Moreno
María García Aragón

Casos Quirúrgicos

Sergi Llunell Paz
Elvira Mateos Álvarez
David Daniel Feliz Pérez

CASOS SELECCIONADOS

Ana Alicia Alañón Hernández
Ignacio Aldana Villamañán
Samuel Barbero Garrote
Gabriel Antonio Barraza García
Claudia Beigveder Durante
Sol Benbunan Ferreiro
Lydia Benítez Moya
Carmen Bocos Asenjo
África Bueno García
Isabel Canas Pérez
David Carnicero Martínez
Rocío Condori Bustillos
Celia de Andrés Lobo
Genma de Dios Cancelo
Marta de la Fuente López
Javier de Santiago López
María del Real Monedero
Nadir El Mekkaoui
Andrea Patricia Espinoza Leiva
Lucía Estévez Asensio
Soraya Fernández Gay
Santiago Fernández González
María Fernández Lozano
Elena Ferrera Cruz
María Freire Lázaro
Pilar Fuertes García
Javier Gamazo Herrero
Javier García de Casasola
Marina García de Vicuña Oyaga
Mario García Fernández
Fernando Gil Díez

José Francisco Gil Fernández
María Gómez Chico
Sara Gómez García
Javier Gómez Herrero
Olga González Velasco
Marina Granda Marqués
Ángela Herrero Castilla
Jorge Lillo Díez
Laura López Allúe
Elena López Barral
Adrián Lozano Ibáñez
María Del Pilar Luque Alcántara
Paula Martínez Gimeno
Lucía C. Mateo Otero
Laura Morales Albertos
Antonio Jesús Morales Moreno
Silvia Pérez Porra
Carmen Pouget Sastre
Raquel Puertas Pastor
M^a Carmen Rebollo Nájera
M^a Antonella Rizzo Rodríguez
Beatriz Rodríguez Rodríguez
Alejandra Romano Medina
María Isabel Ros González
Lina Vanesa Rubiano González
Diana Milena Saboya Romero
Inés Segovia Molina
Ángel Serrano Combarro
John Tavárez Ulloa
María Terán Sánchez
Ilaria Testoni

Sandra Utrilla Utrilla
Clara Vall García
Elena Varas Martín
Natalia Vázquez Pardo
Teresa Lucía Vega López
Álvaro Velasco Villagarcía
Virginia Vesga Villaverde
Jacob A. Zambrano Esteves
Rosanna del Carmen Zambrano
Álvaro Antón Tercero
Rocío Condori Bustillos
Luis Antonio Cuéllar Martín
Paula Díaz Artigot
M^a de los Ángeles Díez del Corral
Jesús Díez Rodríguez
Mariana González Sosto
Cristian Hernández Crespo
Ana Herranz Arriero
Blanca M. Jaramillo López
Yassin Daniel Karaman Zato
Andrés A. Linares Sarmiento
Fernando Lobo Bailón
Fernando L. Bailónjavier López
Guadalupe M. López de la Torre
David Alfonso Mora Puentes
Ana Peña Aisa
Alberto Ruiz Mulas
Julia Sanchón Sánchez
Nicolás Sierrasesumaga Martín
Sergio Valle López
Paula Vallejo García
Irene Velasco Caldeiro

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

MÚSICA INTERIOR: EL SÍNDROME DEL OÍDO MUSICAL

Autora Principal:

AMANDA GONZÁLEZ GONZÁLEZ

MIR 3 Medicina Familiar y Comunitaria, Atención Primaria Valladolid Oeste

Colaboradores:

MARÍA DEL REAL MONEDERO

MIR Medicina Familiar y Comunitaria, Atención Primaria Valladolid Oeste

MARÍA GÓMEZ CHICO

MIR Medicina Familiar y Comunitaria, Atención Primaria Valladolid Oeste

Tutora:

DRA. MARÍA HENAR DE LA RED GALLEGO

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

Tutora:

DRA. MARTA REQUEJO GUTIÉRREZ

Psiquiatría, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

RESUMEN / ABSTRACT

Presentamos el caso clínico de una paciente que acudió al servicio de Urgencias debido a un cuadro de acúfenos y alucinaciones auditivas (canciones de iglesia), iniciados tras un episodio de hipoacusia brusca espontánea que padecía desde hacía un mes.

Había sido diagnosticada en la consulta de Otorrinolaringología de Síndrome de sordera súbita y se instauró tratamiento (corticoides vía oral, Betahistina y un complejo multivitamínico con melatonina) con mejoría leve de la audiometría pero con escasa variación de las alucinaciones musicales.

Las exploraciones complementarias de analítica de sangre y orina fueron normales.

Se le realizaron pruebas de imagen cerebral: TC, RMN y PET-TC que evidenció una posible etiología inflamatoria/autoinmune de base.

La valoración psicopatológica descartó patología psiquiátrica primaria mostrando únicamente ansiedad reactiva a la situación, y la exploración neurológica no reveló otros datos de interés siendo diagnosticada de Síndrome del oído musical (SOM).

Con la exposición de este caso, queremos informar a los profesionales de la salud que contactan con estos pacientes de la existencia del SOM. Patología infradiagnosticada que afecta al 2% de personas con pérdida auditiva (sobre todo mujeres y ancianos en situación de soledad), y que seguramente sea la alucinación no psicótica más frecuente.[1 y 2]

Se cree que músicos como Robert Schumann, Ludwig van Beethoven, Bedrich Smetana o Mijaíl Glinka; padecieron alucinaciones musicales, que en algún caso plasmarían en sus obras.[3]

ANAMNESIS

Mujer de 75 años, viuda, vive sola. Antecedentes: Enfermedad de Ménière, cefalea tipo migraña-tensional, conectivopatía indiferenciada probable Lupus Eritematoso Sistémico. Ingresó el año pasado por sospecha de arteritis de la temporal, con anatomía patológica inespecífica. No antecedentes personales ni familiares psiquiátricos. En el pasado tuvo pautado Amitriptilina como profilaxis migrañosa. La paciente explicó que hacía un mes había comenzado a perder audición de manera progresiva, llegando un día donde presentó sordera total. Refería sensación de presión en ambos oídos y había comenzado a escuchar canciones de misa y de su infancia. La música le gustaba y a veces la cantaba, cuando no era de su agrado podía cambiar de canción, aunque reconocía que los sonidos no eran reales y las demás personas no los escuchaban. Esto le empezó a generar ansiedad importante, evitaba salir de casa por si se encontraba con alguien y no podía escucharle debido a la hipoacusia y las melodías fluctuantes, le preocupaba “estar volviéndose loca”.

EXPLORACIÓN FÍSICA

-General: sin alteraciones, eupneica y afebril. Otoscopia bilateral: membranas timpánicas íntegras. Acumetría: Rinne oído derecho e izquierdo positivos, Weber indiferente.

-Exploración neurológica: consciente orientada colaboradora, pupilas isocóricas y normorreactivas, no nistagmos, campimetría por confrontación sin alteraciones, pares craneales normales, Barré negativo, fuerza y sensibilidad conservadas, reflejos presentes y simétricos, no disimetría ni disidiadococinesia, Romberg y Utemberger negativos, marcha normal con tándem posible aunque con leve inestabilidad (ya previa).

-Valoración psico-patológica: abordable y aspecto cuidado. Lenguaje fluido y coherente, leve dificultad en la comunicación a causa de la hipoacusia. Hipotimia referida, leve y reactiva. Ansiedad psíquica moderada e ideas pasivas de muerte debidas al proceso actual, sin planificación ni ideación autolítica. Alucinosis auditivas complejas (musicales) en oído izquierdo, con conciencia de irrealidad/enfermedad y acúfeno (pulsátil) en oído derecho. No otras alteraciones sensorio-perceptivas, no ideación delirante. Sueño, apetito y funciones intelectuales superiores conservadas.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

-Analítica de sangre (hemograma, bioquímica) y sistemático de orina: sin alteraciones.

-Audiometría tonal liminar: hipoacusia neurosensorial moderada bilateral simétrica, umbrales medio 40 dB en lado derecho y 55 dB en izquierdo.

-TC craneal: hipodensidad generalizada en sustancia blanca por enfermedad de pequeño vaso, resto normal. Conclusión sin patología aguda.

-RMN cerebral: no se observan lesiones expansivas en el trayecto cisternal ni canalicular del VII y VIII pares craneales, presenta leucoaraiosis y refuerzo periventricular.[Imagen 1]

-PET-TC cerebral: en región temporal derecha se observa un ligero aumento del metabolismo (SUVmax 2.9), sugestivo de etiología inflamatoria.[Imagen 2]

-EEG: actividad bioeléctrica cerebral dentro de los límites de la normalidad, sin anomalías paroxísticas epileptiformes en este momento.

DIAGNÓSTICOS

Síndrome del oído musical (alucinosis auditivas con juicio crítico por parte de la paciente, tras hipoacusia súbita bilateral y probable fenómeno cerebral compensatorio).

TRATAMIENTO

Actualmente no existe ningún tratamiento específico para las alucinaciones musicales. Este se ha de enfocar en corregir la causa desencadenante (mejorar la hipoacusia, retirar fármacos con relación de causalidad, tratar lesiones cerebrales focales, etc). En el SOM la colocación de audífonos o implantes cocleares, que aumenten las percepciones auditivas externas, puede disminuir estas alucinaciones. Otra alternativa es administrar anti-psicóticos, antiepilépticos, o antidepresivos; pero se ha obtenido una eficacia limitada.[1, 3 y 4]

EVOLUCIÓN

En nuestro caso se intentó Acetazolamida sin éxito y tratamiento sintomático con Lorazepam. Con el paso de los meses la paciente presentó cierta mejoría audiométrica, no así en las alucinaciones que seguían presentes, por lo que se inició Zonisamida y Mirtazapina. Posteriormente ante la persistencia de los síntomas y la repercusión funcional de los mismos en la vida diaria de la paciente, se añadió Aripiprazol a dosis bajas.

DISCUSIÓN

La teoría de la etiopatogenia del SOM, se basa en que tras un daño en la vía auditiva se produce una privación sensorial y espontáneamente como una especie de efecto compensador surgen estímulos corticales temporales que producen las alucinosis auditivas. Por analogía a la esfera visual, también se denomina a este síndrome como Charles Bonnet auditivo.[4] Fue el psiquiatra francés Emmanuel Régis, que en 1881 inició el camino del estudio de las alucinaciones musicales.[3]

AGRADECIMIENTOS: Al equipo de Psiquiatría del área de salud de Valladolid Oeste, ejemplo de dedicación y profesionalidad. También mencionar a los servicios de Otorrinolaringología, Neurología y Medicina Interna del Hospital Río Hortega por su colaboración, y al Médico de Atención Primaria que se ha implicado enormemente en el seguimiento de la paciente.

BIBLIOGRAFÍA

1. Mota DM, Barbosa M, da Silva RR, Ribeiro L. Síndrome del Oído Musical y Depresión Psicótica: Un caso de doble actividad alucinatoria auditiva. Revista de Casos Clínicos en Salud Mental. 2020;8(1):89-96.
2. Bayón AR, de Sagarrio MT, Sampedro FG. Alucinaciones auditivas en neurología cognitiva. Neurología.

2017;32(6):345-354.

3. Zabalza-Estévez RJ. Alucinaciones musicales: la música perpetua. Rev Neurol. 2014;58(5):207-212.

4. Martínez-Pías E, Trigo-López J, García-Azorín D. Síndrome del oído musical. Med. clín (Ed. impr.). 2020;155(8):367-368.

IMÁGENES

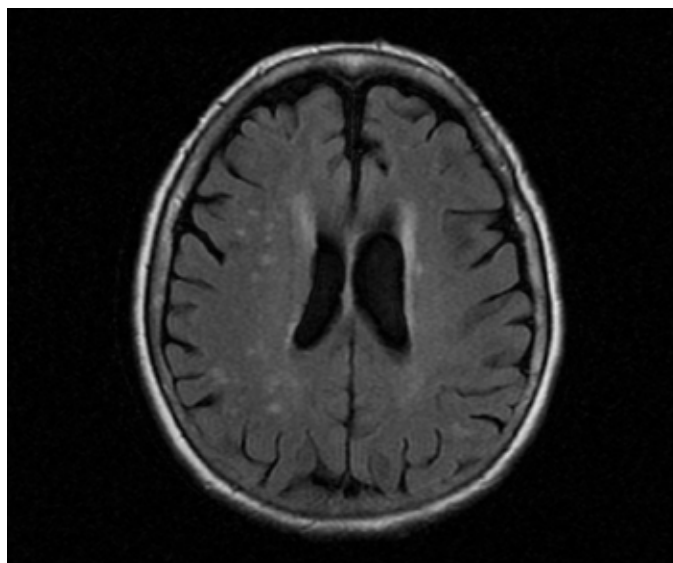


Imagen 1: Corte axial de RMN cerebral en secuencia T2 FLAIR, presenta leucoaraiosis y refuerzo periventricular.

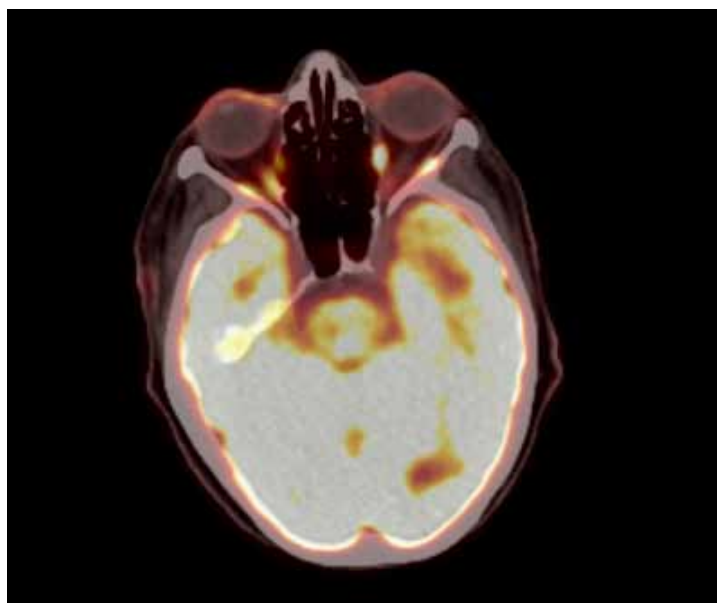


Imagen 2: Corte axial de PET-TC cerebral con fluorodesoxiglucosa-F18, se observa captación en región temporal derecha con ligero aumento del metabolismo (SUVmax 2.9) sugestivo de etiología inflamatoria.

¿HASTA DÓNDE PUEDE LLEGAR UNA LUMBALGIA?

Autora Principal:

ELENA FALCÓN MORENO

MIR 3 Medicina Familiar y Comunitaria, Atención Primaria Valladolid Oeste

Colaboradoras:

MERCEDES CANTALAPIEDRA BARBOSA

MIR Medicina Familiar y Comunitaria, Atención Primaria Valladolid Oeste

MARINA GRANDA MARQUÉS

MIR Medicina Familiar y Comunitaria, Atención Primaria Valladolid Oeste

Tutora:

DRA. DERLY JUDITH VARGAS PARRA

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

Tutora:

DRA. SILVIA GARCÍA ESPIGA

Medicina Familiar y Comunitaria, Atención Primaria Valladolid Oeste

RESUMEN / ABSTRACT

Mujer de 59 años que durante 2 mes consulta en múltiples ocasiones a Urgencias y Atención Primaria (AP) por lumbalgia aguda de alta intensidad sin mejoría tras analgesia con varios escalones terapéuticos.

Además pérdida de 10 kilos de peso. En AP se realizó una ecografía a pie de cama que objetivó una masa renal izquierda. Es derivada a la consulta de Medicina Interna que solicitó estudio de extensión.

Ante la persistencia de lumbalgia intensa la paciente reconsulta a Urgencias y es ingresada para estudio.

A las 24 horas de ingreso presenta síncope asociado a hipoglucemia severa, hiponatremia, hiperpotasemia e hipotensión, considerándose cuadro compatible con insuficiencia suprarrenal aguda, que se trata con corticoides y sueroterapia. Se realiza Tomografía (TC) toracoabdominopélvica que evidencia masa retroperitoneal de 18*18*10 centímetros que rodea la aorta abdominal e infiltra la crura diafragmática izquierda, trombosis de vena cava inferior (VCI) sin poder identificar glándulas suprarrenales.

Se realiza biopsia de la masa con histopatología compatible con sarcoma histiocítico.

Finalmente su enfermedad oncológica evoluciona rápidamente con derrame pleural izquierdo (DPI) masivo, síndrome de VCI y fallece antes de poder iniciar tratamiento quimioterápico.

La lumbalgia es uno de los motivos más frecuentes de consulta en AP, hasta el 90% son cuadros inespecíficos y autolimitados.

En algunos pacientes puede existir una patología grave como este caso. A menudo, pueden pasar por alto en la valoración inicial. Es imperativo realizar una valoración exhaustiva que permita el diagnóstico y tratamiento precoz de patologías graves para disminuir la morbimortalidad de estos pacientes.

ANAMNESIS

Mujer de 59 años, con antecedentes personales de enfermedad pulmonar obstructiva crónica, espondilolistesis L5-S1 e histerectomía. Fumadora activa de 5 cigarrillos /día. Los dos meses previos al ingreso realizó varias consultas (al menos 6 a urgencias) a AP y urgencias por lumbalgia aguda recibiendo múltiples analgésicos (AINEs, opiáceos, corticoides, pregabalina) sin mejoría. Además presentaba pérdida de 10 kilos de peso.

Se realiza en centro de Salud ecografía a pie de cama que mostró una masa de posible origen renal izquierdo. Por este motivo fue valorada en la unidad de diagnóstico Rápido de Medicina Interna que solicita estudio de extensión.

Ante lumbalgia intensa incapacitante reconsulta a Urgencias e ingresa para estudio y tratamiento.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Paciente en regular estado general, caquéctica. Con livedo reticularis y edema moderados en extremidades inferiores. Abdomen: moderadamente distendido, masa indurada a nivel del hipocondrio y flanco izquierdo. Sin peritonismo. Resto sin hallazgos relevantes.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

-Analíticas inicial y durante el ingreso: Ver tabla 1.

- Radiografía de columna lumbosacra: osteofitos y disminución de espacios L5-S1. - TC toraco-abdomino-pélvico: Ver figura 2.

- Anatomía patológica: Sarcoma histiocítico

DIAGNÓSTICOS

Sarcoma histiocítico retroperitoneal con infiltración vascular y disfragmática.

Insuficiencia suprarrenal aguda

TRATAMIENTO

Durante el ingreso se pautó tratamiento para insuficiencia suprarrenal, anticoagulación con enoxaparina y se optimizó tratamiento analgésico.

EVOLUCIÓN

En las primeras 24 horas de ingreso, la paciente presenta síncope por hipotensión y crisis suprarrenal aguda que mejora tras sueroterapia e hidrocortisona. Se realiza estudio de extensión que confirma gran masa retro-

peritoneal con infiltración diafragmática e imágenes pulmonares que no se descarta sea de afectación metastásica, dilatación calicial izquierda y trombosis tumoral de vena cava inferior. Fue Valorada por Urología que coloca catéter doble J. Además, de realizar sesión conjunta con Oncología. Se solicitó Tomografía por emisión de positrones para definir si lesiones pulmonares correspondían a metástasis y definir tratamiento quirúrgico y quimioterapia.

Sin embargo, la paciente evoluciona desfavorablemente, presento síndrome de VCI y DPI masivo paraneoplásico de rápida instauración que requiere toracentesis urgente. Además de nueva crisis suprarrenal, insuficiencia renal y respiratoria.

Fue revalorada por Oncología que desestima tratamiento oncológico, decidiéndose adecuación del esfuerzo terapéutico. Finalmente la paciente fallece.

DISCUSIÓN

La lumbalgia es un síntoma muy frecuente en AP, se estima que la lumbalgia supone el 3-4% de las consultas. En el 90% de los casos de lumbalgia son cuadros inespecíficos y autolimitados(1). Para el tratamiento de la lumbalgia inicialmente si se trata con fármacos como el paracetamol, AINEs, opioides menores y relajantes musculares. Sino hay respuesta se puede asociar antidepresivos, opioides mayores e incluso corticoides, siendo estos últimos de uso controvertido (2).

En los pacientes con lumbalgia persistente y asociada a un síndrome constitucional o a cualquier signo de alarma, es imperativo realizar una valoración exhaustiva que permita un diagnóstico y tratamiento precoz de patologías potencialmente graves. De esta forma, disminuir la morbimortalidad de estos pacientes. En nuestro caso, se identifico un sarcoma histiocitico, que es una neoplasia maligna infrecuente y muy agresivo. Representando <1% de las neoplasias malignas hematológicas (3).

Los médicos deben saber los signos y síntomas de alarma de una lumbalgia.

Asimismo, reconocerlos de manera oportuna para evitar diagnósticos incorrectos y malos resultados clínicos en estos pacientes como paso en este caso clínico.

BIBLIOGRAFÍA

1. Dada Santos M, Zarnowski Gutiérrez A, Salazar Santiz A.. Actualización de lumbalgia en atención primaria. Rev. méd.sinerg. [Internet]. 1 de agosto de 2021 [citado 26 de septiembre de 2023];6(8):e696. Disponible en: <https://revista-medicasinergia.com/index.php/rms/article/view/696>
2. Goldberg H, Firtch W, Tyburski M, Pressman A, Ackerson L, Hamilton L, Smith W, Carver R, Maratukulam A, Won LA, Carragee E, Avins AL . Oral steroids for acute radiculopathy due to a herniated lumbar disk: a randomized clinical trial . JAMA. 2015 May 19;313(19):1915-23. doi: 10.1001/jama.2015.4468. PMID: 25988461; PMCID: PMC5875432.
3. Hornick JL, Jaffe ES, Fletcher Ch . Extranodal histiocytic sarcoma: clinicopathologic analysis of 14 cases of a rare epithelioid malignancy . Am J Surg Pathol. 2004 Sep; 28 (9):1133-44.

IMÁGENES

	ANALÍTICA INICIAL	ANALÍTICA FINAL	VALORES DE REFERENCIA
LEUCOCITOS	22.8	16.8	4-10.5 $\times 10^3/\mu\text{L}$
HEMOGLOBINA	14.4	9.8	11.4-15.1 g/dL
PLAQUETAS	238	420	150-350 $\times 10^3/\mu\text{L}$
SODIO	119	125	136-146 mmol/L
POTASIO	5.1	7.2	3.5-5.1 mmol/L
CLORURO	86	90	101-109 mmol/L
GLUCOSA	20	90	74-110 mg/dL
CREATININA	0.78	2.47	0.6-1.1 mg/dL
FILTRADO GLOMERULAR	83	21	ml/min/1.73 m ²
ASPARTATO AMINOTRANSFERASA (AST/GOT)	57	126	0-35 U/L
ALANINA AMINOTRANSFERASA (ALT/GPT)	28	74	1-35 U/L
BILIRRUBINA	0.95	131	0.3-1.2 mg/dL
LACTATO DESHIDROGENASA	1493	1574	100-190 U/L
PROTEÍNA C REACTIVA	104	178	0-10 mg/L
CORTISOL BASAL	1.5		6.7-22.6 $\mu\text{G/dL}$

Tabla 1: Analítica al inicio y durante el ingreso.

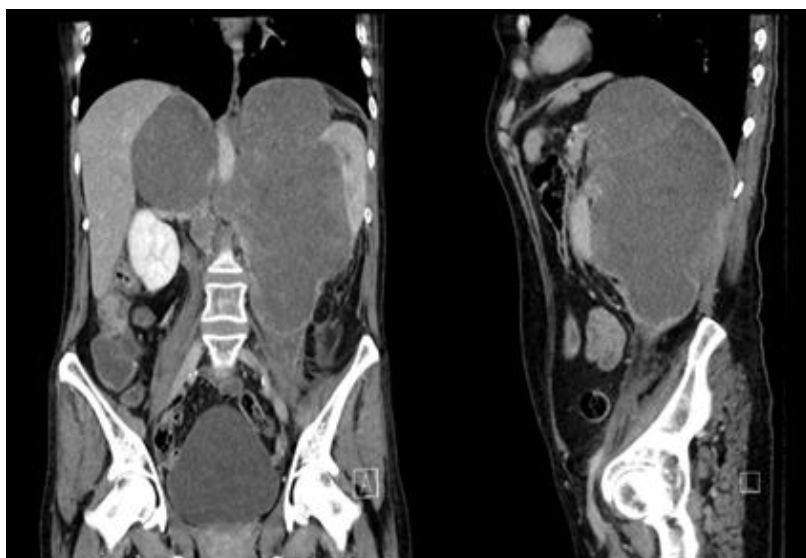


Imagen 2: Gran masa peritoneal 18x12x18cm, con infiltración diafragmática y vascular.

**DERMATOMIOSITIS PARANEOPLÁSICA.
PET/TC: EL PODER DE LA IMAGEN MORFOFUNCIONAL**

Autora Principal:
MARÍA GARCÍA ARAGÓN
MIR 3 Medicina Nuclear, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Colaboradores:
ROSANNA DEL CARMEN ZAMBRANO INFANTINO
MIR Medicina Nuclear, Hospital Clínico Universitario de Valladolid
BLANCA MARGARITA JARAMILLO LÓPEZ
MIR Medicina Nuclear, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Tutora:
DRA. NOELIA ÁLVAREZ MENA
L.E. Medicina Nuclear, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

:
DR. FRANCISCO SEBASTIÁN PALACID
Medicina Nuclear, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

RESUMEN / ABSTRACT

Varón de 69 años con debilidad incapacitante en miembros superiores de 10 días de evolución, acompañada de lesiones eritematosas dolorosas, de predominio periungueal. En seguimiento dermatológico por eritema pruriginoso inespecífico de 5 meses de evolución, con mejoría parcial tras tratamiento corticoideo. Como antecedentes relevantes, gastritis crónica y hermano fallecido por cáncer gástrico. En la exploración física, eritema confluyente en cuero cabelludo, cara y escote; algunas lesiones en antebrazos. Incapacidad para elevación de extremidades superiores más de 90° por limitación proximal a nivel de cintura escapular.

En la analítica, CPK muy elevada, hipertransaminasemia (GPT y GOT) y aumento de LDH. Ligera elevación de marcadores tumorales SCC y NSE. En la biopsia cutánea de lesión del escote, signos de dermatitis perivas-
cular superficial.

Debido a la sospecha de dermatomiositis paraneoplásica y a la negatividad de las pruebas diagnósticas convencionales (TC toraco-abdomino-pélvico y gastroscopia), se realiza PET/TC 18F-FDG que muestra masa hipermetabólica en cabeza pancreática/rodilla duodenal sugestivo de malignidad, además de captación difusa muscular predominantemente superior la cual apoya el diagnóstico de dermatomiositis. La ecoendoscopia fue sugestiva de adenocarcinoma de probable origen duodenal. Por ello, se realizó eco-PAAF que confirmó diagnóstico.

El paciente fue tratado con bicarbonato de sodio por la rabdomiólisis y, a continuación, con prednisona 1 mg/kg con buen control sintomatológico. Actualmente pendiente de cirugía.

La PET/TC 18F-FDG es una técnica altamente sensible y específica en la evaluación del síndrome paraneoplásico, añadiendo confianza a la probabilidad clínica pre-test ante la negatividad de las pruebas de cribado convencionales.

ANAMNESIS

Varón de 69 años, sin alergias medicamentosas conocidas, que acude al servicio de Urgencias por dolor y debilidad progresiva en ambos miembros superiores de diez días de evolución que le impide realizar sus actividades de la vida diaria, siendo especialmente incapacitante en el día de la consulta. Dicho cuadro se acompaña de eritema doloroso periungueal, sensación de hinchazón facial y a nivel de extremidades superiores así como ligera disfagia sin presentar atragantamientos.

Actualmente, está en estudio dermatológico por eritema pruriginoso inespecífico asociado a pústulas de cinco meses de evolución de progresión cráneo-caudal que comenzó en cuero cabelludo hasta cuello y parte superior de tórax.

Su médico de atención primaria inició tratamiento con ciclopirox y beclometasona/clioquinol tópicos, con desaparición de las pústulas aunque manteniendo el eritema. A pesar de su inicial mejoría con el tratamiento corticoideo, refiere haber aumentado su componente de fotosensibilidad tras los 10 días del inicio de los corticoides.

En la anamnesis, el paciente niega traumas recientes, exposición excesiva al sol, xerostomía o xeroftalmia, fenómeno de Raynaud o artralgias. Sin alteraciones digestivas o urinarias.

Como antecedentes personales de interés: gastritis crónica con metaplasia intestinal (última gastroscopia en 2016) y pólipo tubulovelloso con displasia de moderado grado (última colonoscopia en 2015). De antecedentes familiares, destaca un hermano fallecido por cáncer gástrico.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Presenta buen estado general; está consciente y orientado en las tres esferas. Con TA 148/91mmHg; FC 121 lpm; S₀₂ 98% y afebril (T^a 36,4°C).

La auscultación cardiopulmonar, exploración abdominal y de extremidades inferiores no presentan alteraciones significativas. Se observa eritema confluyente en cuero cabelludo, cara y zona de escote con algunas lesiones dispersas en antebrazos.

En la exploración neurológica, pupilas isocóricas normorreactivas con pares craneales conservados. Se objetiva limitación a la elevación de extremidades superiores por encima de los 90° por limitación proximal a nivel de la cintura escapular. Conserva fuerza y sensibilidad tacto-algésica. Resto de la exploración sin alteraciones significativas.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Analítica (a la llegada a Urgencias): ligera leucocitosis con 11830/mm³ (N 83,8%, L 6,8%, M 9,0%, E 0,3%, B 0,1%); leve aumento de neutrófilos (9910/mm³) y linfopenia relativa (810/mm³). Gasometría venosa: ligero

aumento del lactato (3,8 mmol/L); resto sin alteraciones. Bioquímica: CPK muy elevada (6753 U/L); LDH 627 U/L; hipertransaminasemia (GPT 120 U/L; GOT 237 U/L); resto normal. Sistemático de orina: sin alteraciones. Serología rápida de COVID-19: negativa para anticuerpos IgM e IgG.

Análítica de control (ingreso en Medicina Interna): leucocitos 10040/mm³ (N 83,1%). Perfil hepático: LDH 814 U/L; GOT 336 U/L; GPT 151 U/L; resto normal. CPK > 4267 U/L.

Electrocardiograma: ritmo sinusal a 100 lpm sin alteraciones de la repolarización.

Radiografía de tórax sin alteraciones.

Serologías: negativas.

Autoinmunidad: negatividad para factor reumatoide, ANA y ANCA, anticuerpos anticelulares (SSA-Ro60 y 52, SSB-La, Sm-D1; U1-snRNP, Jo1, Scl-70, PM-Scl, CENP B, PCNA, dsDNA, nucleosomas, histonas, proteína P ribosomal, AMA-M2, Mi2 y Ku), anticuerpos antitransglutaminasa. Marcadores tumorales SCC 2,77 y NSE 27,46 ligeramente elevados.

Resto de los marcadores negativos.

TC toraco-abdomino-pélvico: sin alteraciones.

Electromiograma: en musculatura de extremidades superiores, escasas desviaciones sugerentes de características miopáticas sin llegar a constituir un patrón miopático establecido.

Biopsia cutánea e inmunofluorescencia de lesión eritematosa en la zona del escote compatible con dermatomiositis con poiquilodermia atrófica vascular, pápulas de Gottron, capilaroscopia positiva y lesiones maculares-eritematosas en áreas fotoexpuestas. Estudio de inmunofluorescencia negativo.

Exploración otorrinolaringológica dentro de la normalidad descartando compromiso esofágico.

Gastroscopia: signos de gastritis crónica.

PET/TC 18F-FDG: masa hipermetabólica en cabeza de páncreas/proceso uncinado, con centro ametabólico sugestivo de necrosis, compatible con malignidad. Está en estrecho contacto con la primera porción duodenal sin poder descartar infiltración por contigüidad. Captación difusa extensa en la musculatura, de predominio superior, compatible con miositis.

Ecoendoscopia sectorial: parénquima hiperecoico a nivel de cabeza/proceso uncinado de páncreas y engrosamiento mural a nivel de la región duodenal contigua, de aspecto infiltrativo, sin claro plano de clivaje con la cabeza de páncreas. Sospechoso de malignidad, sugiriendo como primera opción un origen pancreático.

Anatomía Patológica de eco-PAAF: PAAF transduodenal transmural concluyente de adenocarcinoma pancreático.

DIAGNÓSTICOS

Dermatomiositis paraneoplásica.

Adenocarcinoma pancreático.

TRATAMIENTO

Debido a la situación de rabdomiólisis al ingreso, el paciente comienza con infusión de bicarbonato de sodio y, a continuación, metilprednilosona 80 mg intravenoso durante 3 días.

Mantenimiento con prednisona 1 mg/kg.

EVOLUCIÓN

Ante la sospecha de dermatomiositis, se inician pulsos con metilprednisolona con mejoría parcial, por lo que se procede a la administración de prednisona 1 mg/kg con mejoría a nivel cutáneo y aumento de movilidad principalmente en extremidad superior derecha.

Ante la ausencia de demostración de proceso neofornativo por TC, se solicita PET/TC para descartar síndrome paraneoplásico (ligera elevación de marcadores tumorales SCC y NSE). En la PET/TC se objetiva masa hipermetabólica pancreática/duodenal sugestiva de proceso maligno, además de la captación muscular que apoya el diagnóstico de dermatomiositis (figuras 1 y 2). A continuación, se realizó ecoendoscopia sectorial con resultado compatible con tumor de origen pancreático. El resultado anatomopatológico de la biopsia con eco-PAAF de dicha región confirmó el diagnóstico de adenocarcinoma pancreático.

El paciente fue tratado con bicarbonato de sodio por la rabdomiolisis y, a continuación, con prednisona 1 mg/kg con buen control sintomatológico.

Actualmente está pendiente de pancreato-duodenectomía.

DISCUSIÓN

La dermatomiositis paraneoplásica forma parte del grupo heterogéneo de síndromes paraneoplásicos que se producen cuando un tumor provoca un daño en un órgano o sistema distante. No se conoce muy bien su etiología, aunque se cree que las alteraciones inmunitarias pueden estar relacionadas. Posee una incidencia de 5-10 casos por cada 100 000 habitantes. Cuando aparece en personas mayores de 40 años, se asocia con neoplasias malignas hasta en el 15%-40% de los casos. Los criterios diagnósticos incluyen alteraciones cutáneas, musculares, de la electromiografía, de la biopsia muscular y de las enzimas musculares, siendo la creatinfosfoquinasa sérica (CPK) la que tiene mayor especificidad. Cuando se presenta disfagia orofaríngea, el pronóstico es malo asociándose con un 31% de mortalidad en un año (1). La presencia de autoanticuerpos anti-155/140 tiene alta especificidad y valor predictivo negativo en el diagnóstico de paraneoplasia. Por el contrario, la presencia de autoanticuerpos de los convencionalmente asociados a miositis (anti Jo-1, anti Mi-2 o anti U1-RNP) se ha asociado a baja probabilidad de dermatomiositis paraneoplásica (2). Dentro de las neoplasias malignas más frecuentemente asociadas se encuentran el carcinoma de ovario, pulmón, estómago, páncreas y linfoma no Hodgkin (3). Estudios recientes proponen que la PET/TC 18F-FDG muestra una elevada sensibilidad y especificidad (81% y 88%, respectivamente) para la detección precoz de neoplasias ocultas en pacientes con dermatomiositis con una elevada probabilidad clínica pre-test de presentar una miopatía paraneoplásica cuando las exploraciones de cribado convencionales son negativas (4). Así mismo, cabe destacar el valor añadido de dicha técnica en la caracterización clínica de la dermatomiositis, siendo su mayor ventaja que se puede estudiar el cuerpo entero con un único barrido. De esta forma, podemos evaluar la extensión y el patrón de las lesiones musculares así como valorar estructuras que no suelen estar incluidas de forma rutinaria en la RM. Además, la PET/TC 18F-FDG permite evaluar la inflamación a nivel pulmonar y de los ganglios linfáticos, la cual puede estar presente en dicha patología. La PET también es una adecuada herramienta para la evaluación semicuantitativa de las lesiones mediante el SUV (Standardized Uptake Value). Esto podría ser útil en la valoración del grado de la actividad de la enfermedad; no obstante, son necesarios estudios prospectivos de mayor tamaño muestral que avalen dicha hipótesis (5).

BIBLIOGRAFÍA

1. Rodríguez Páez L, Yurgaky J, Otero Regino W, Faizal M. Síndromes paraneoplásicos en tumores gastrointestinales. Revisión de tema. *Revista Colombiana De Gastroenterología*. 2017; 32(3):230-244. doi:10.22516/25007440.155.
2. Hill C, Zhang Y, Sigurgeirsson B, Pukkala E, Mellekjaer L, Airio A, et al. 2001. Frequency of specific cancer types in dermatomyositis and polymyositis: a population-based study. *The Lancet*. 2001; 357 (9250):96-100. doi:10.1016/S0140-6736(00)03540-6.
3. Requena C, Alfaro A, Traves V, Nagore E, Llombart B, Serra C, et al. Dermatomiositis paraneoplásica: estudio de 12 casos. *Actas Dermo-Sifiliográficas*. 2014; 105 (7): 675-682.
4. [Sheikhabaehi S](#), [Marcus C](#), [Fragomeni R](#), [Rowe S](#), [Javadi M](#), [Solnes L](#). Whole-Body ¹⁸F-FDG PET and ¹⁸F-FDG PET/CT in Patients with Suspected Paraneoplastic Syndrome: A Systematic Review and Meta-Analysis of Diagnostic Accuracy. *J Nucl Med*. 2017; 58(7):1031-1036. doi: 10.2967/jnumed.116.183905.
5. Tateyama M, Fujihara K, Misu T, Arai A, Kaneta T, Aoki M. Clinical values of FDG PET in polymyositis and dermatomyositis syndromes: imaging of skeletal muscle inflammation. *BMJ Open*. 2015;5(1):e006763. doi:10.1136/bmjopen-2014-006763.

IMÁGENES

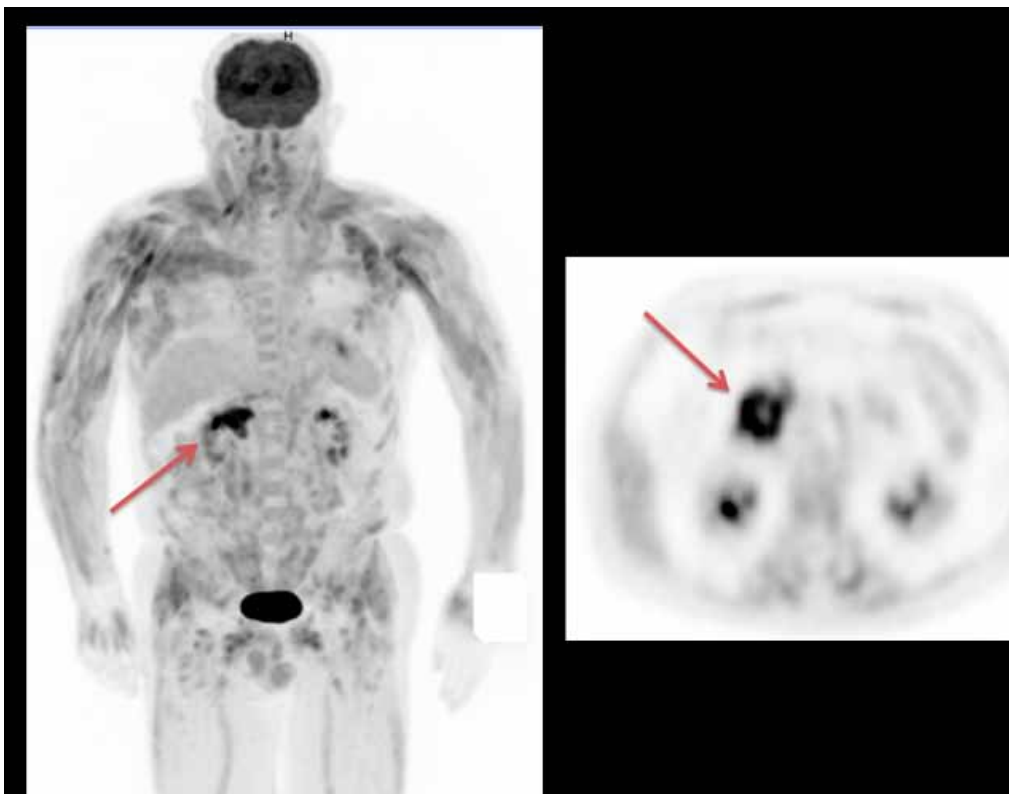


Figura 1: PET (MIP o Proyección de Máxima Intensidad; y corte axial de abdomen):
Captación muscular difusa, predominantemente superior, que apoya la sospecha de dermatomiositis (izquierda). Foco hipercaptante abdominal, con centro ametabólico sugestivo de necrosis, compatible con malignidad (ambas imágenes).

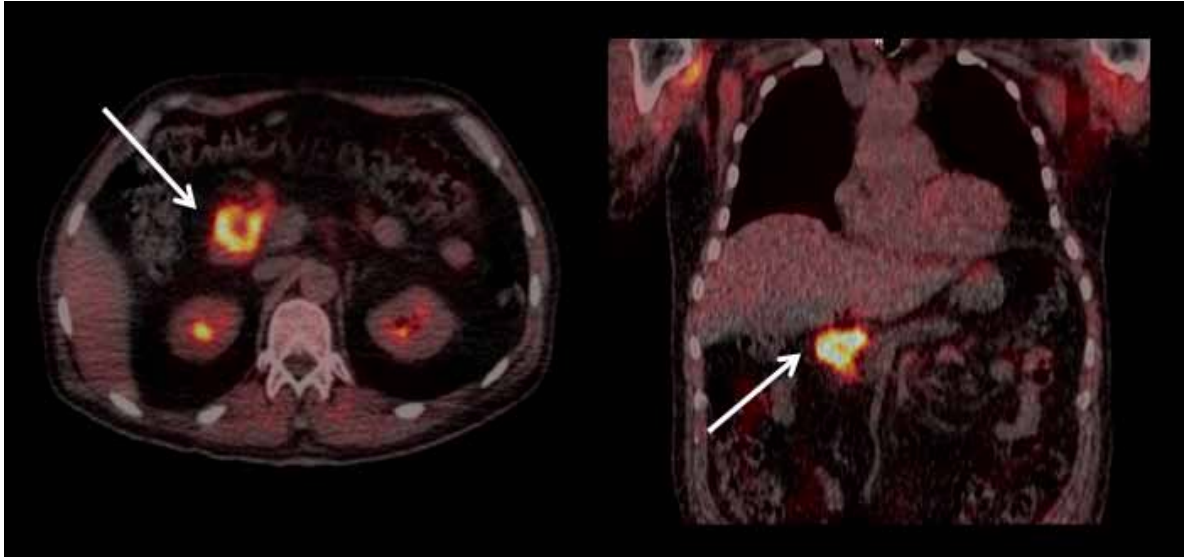


Figura 2: PET/TC (cortes axial y coronal centrados en abdomen):
dicho foco abdominal se corresponde con una masa a nivel de cabeza de páncreas/rodilla duodenal.

Casos Seleccionados

CORAZÓN MALHUMORADO

Autora Principal:

ANA ALICIA ALAÑÓN HERNÁNDEZ
MIR 2 Cardiología, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Colaboradores:

ANDREA OÑA ORIVE
MIR Cardiología, Hospital Clínico Universitario de Valladolid
GINO GRACIANI ROJAS LAVADO
MIR Cardiología, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Tutor:

DR. GONZALO CABEZÓN VILLALBA
L.E. Cardiología, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Tutor:

DR. MARIO GARCÍA GÓMEZ
Cardiología, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

RESUMEN / ABSTRACT

El trasplante cardiaco es uno de los procesos asistenciales más complejos ofertado. Para conseguir buenos resultados, se precisa una colaboración estrecha entre servicios hospitalarios. El talón de Aquiles del trasplante cardiaco continúa siendo el rechazo del injerto.

En los últimos años se ha descrito un tipo de rechazo poco frecuente, pero de gran severidad, el rechazo agudo humoral. La compresión de este rechazo mediado por anticuerpos va en aumento, pero continúa siendo un reto diagnóstico. Su correcto diagnóstico es fundamental ya que su tratamiento difiere del típico rechazo celular. Presentamos el caso de una paciente trasplantada cardiaca con disfunción del injerto e insuficiencia cardiaca grave de novo en la que, gracias al manejo multidisciplinar entre Cardiología, Anatomía Patológica y Hematología, se catalogó y se trató de manera exitosa como rechazo humoral, evitándose así un desenlace ominoso.

ANAMNESIS

Paciente de 31 años de edad, sin alergias conocidas. Trasplante cardiaco urgente en 2016 en situación de shock cardiogénico por miocardiopatía dilatada no isquémica. Postoperatorio y primeros años sin complicaciones relevantes. En biopsias realizadas en el primer año de trasplante no presentó rechazo celular significativo.

Tras 5 años de estabilidad clínica, acude a servicio de Urgencias en situación de insuficiencia cardiaca descompensada con clínica consistente en astenia, edematización de miembros inferiores, disnea de reposo, or-

topnea y disnea paroxística nocturna. Presentaba a su vez, datos sugerentes de bajo gasto cardiaco con menor apetito por intolerancia digestiva y oligoanuria en la última semana. Negaba clínica infecciosa.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Hipotensión arterial (90/60mmHg), taquicárdica (110lpm), taquipneica (SatO₂ 93% basal). Ingurgitación yugular. Auscultación cardiaca: rítmica, sin soplos. Auscultación pulmonar: crepitantes hasta campos medios. Edemas con fóvea hasta rodillas

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- Analítica al ingreso: Leucocitos 145000/μL, neutrófilos 82%, hemoglobina 13g/dL, sodio 135 mmol/L, potasio 4.4 mmol/L, creatinina 0.62mg/dL. Troponina T 47pc/ml, PCR 10mg/dL, NT-proBNP 12.000 pc/mL (basales en torno a 830pc/ml), láctico 4mmol/L.
- Ecocardiograma al ingreso: Ventrículo izquierdo (VI) dilatado con disfunción muy severa en torno al 15%. Ventrículo derecho (VD) con disfunción moderada. Insuficiencia mitral funcional moderada. Sin otras valvulopatías significativas.
- Biopsia cardiaca 02/09/2022 (imagen 1): Se observa importante infiltrado inflamatorio linfocitario intersticial y focos de daño miocítico con exocitosis de linfocitos y alteraciones morfológicas del citoplasma. A nivel del subendocardio, depósitos de fibrina con restos de polimorfonucleares, catalogándose como rechazo celular agudo moderado (2R)
- Coronariografía 02/09/2022: arterias coronarias sin lesiones significativas.
- Biopsia 23/09/2022 (Imagen 2): Destaca, a nivel vascular asilados linfocitos y macrófagos. Las células endoteliales presentan hipercromatismo nuclear y algunos signos de despegamiento, con algunos núcleo fragmentados. El estudio inmunohistoquímico muestra en las células endoteliales extensión del C4d. En conclusión, rechazo mediado por anticuerpos.
- Anticuerpos anti-HLA 23/09/2022: se detecta anticuerpos donantes específicos contra HLA tanto de clase I como de clase II. De manera significativa y en alta tasa frente (MFI>20.000) frente a la molécula DRB5. Previo al trasplante eran negativos a HLA de clase I y II.
- Anticuerpos anti-HLA al alta: Se detectan anticuerpos donantes específico a HLA II en baja tasa (MFI 4000) no significativos, sin anticuerpos anti-HLA I.
- Ecocardiograma al alta: VI no dilatado, con función sistólica en el límite de la normalidad . VD con función conservada. Insuficiencia mitral ligera

DIAGNÓSTICOS

Rechazo agudo humoral sintomático por insuficiencia cardiaca en situación de shock cardiogénico. Trasplantada cardiaca.

TRATAMIENTO

Soporte farmacológico con dobutamina. Tratamiento de rechazo humoral con metilprednisolona, plasmaféresis, inmunoglobulinas inespecíficas y rituximab.

EVOLUCIÓN

Ante datos de insuficiencia cardiaca en situación de shock cardiogénico junto con disfunción biventricular de novo se inicia dobutamina a dosis medias. Se realizó de forma urgente coronariografía, descartándose enfermedad vascular del injerto relevante, y biopsia endomiocárdica donde se pone de manifiesto rechazo celular agudo moderado (imagen 1). Se instaura tratamiento con bolos de 1000mg de metilprednisolona durante 3 días como tratamiento para rechazo celular. Días después, se realiza nueva biopsia endomiocárdica que muestra rechazo celular en resolución. Tras 15 días, la paciente persiste dependiente de inotrópicos y con disfunción ventricular severa. Ante la posibilidad de un rechazo agudo humoral subyacente al celular, se solicitan anticuerpos donante-específicos y se realiza tinción de C4d en la biopsia miocárdica previa (imagen 2). Se comprueba el desarrollo de anticuerpos anti-HLA del donante y depósito de complemento en la pared del endotelio, diagnosticándose de rechazo agudo humoral. Con la colaboración del servicio de Hematología se procede al tratamiento del mismo, con 6 sesiones de plasmaféresis, inmunoglobulina inespecífica y rituximab con buena tolerancia, permitiendo paulatinamente la retirada de dobutamina. Previo al alta, se repite nuevo ecocardiograma en el que se evidencia función biventricular conservada. En seguimiento posteriores, la paciente se ha mantenido estable en clase funcional I y con último control ecocardiográfico con función biventricular conservada

DISCUSIÓN

El rechazo del injerto continúa siendo el talón de Aquiles del trasplante cardiaco. El tipo de rechazo más frecuente es el rechazo agudo celular, mediado por linfocitos T. Desde principios del siglo XXI se ha descrito un nuevo tipo de rechazo: el rechazo humoral (RH), mediado por anticuerpos. Utilizando los últimos criterios diagnósticos oficiales (1) se estima que su incidencia es de un 3-5% (2). El RH tiene un curso más grave que el rechazo celular y aumenta significativamente la morbimortalidad (2).

La fisiopatología consiste en la producción de novo de anticuerpos donante específicos (DSA) contra antígenos HLA presentes en el injerto, especialmente en el endotelio. Al fijarse los anticuerpos sobre los antígenos HLA, se activa el complemento, se aumenta la permeabilidad vascular, generándose vasculitis, trombosis microvascular y, por último, disfunción del injerto (2). El diagnóstico de esta entidad es complejo, necesitando un alto nivel de sospecha. Se basa en tres pilares: presencia de disfunción sistólica del injerto; hallazgos histológicos e inmunohistoquímicos y presencia de DSA circulantes de novo (1). Dentro de los hallazgos inmunohistoquímicos, el desarrollo de la técnica de detección del producto de degradación del complemento, el C4d, permite confirmar la presencia de activación del complemento. El tratamiento del RH consiste en eliminar los anticuerpos circulantes con plasmaféresis y disminuir la producción de DSA mediante bolos de metilprednisolona, inmunoglobulinas y rituximab (2). El caso presentado ejemplifica la necesidad de sospechar este tipo de rechazo ante una disfunción del injerto debido a que su tratamiento difiere del clásico rechazo agudo celular(2). El adecuado tratamiento del RH en esta paciente permitió evitar un desenlace fatal.

AGRADECIMIENTOS: Al servicio de Anatomía Patológica, en concreto a Gerardo Martínez García, y al servicio de Hematología, dado que sin su colaboración habría sido imposible coseguir la recuperación de la paciente. Agradecemos también al equipo de insuficiencia cardíaca avanzada y Unidad Coronaria.

BIBLIOGRAFÍA

1. Tan CD, Sokos GG, Pidwell DJ, Smedira NG, Gonzalez-Stawinski GV, Taylor DO, Sarling RC, Rodriguez ER. Correlation of donor-specific antibodies, complement and its regulators with graft dysfunction in cardiac antibody-mediated rejection . *AM J. Trasplant* 2009;9:2075-2084
2. . Colvin, M. M., Cook, J. L., Chang, P., Francis, G., Hsu, D. T., Kiernan, M. S. Antibody-mediated rejection in cardiac transplantation: emerging knowledge in diagnosis and management: a scientific statement from the American Heart Association . *Circulation*, 131(18), 1608-1639.

IMÁGENES

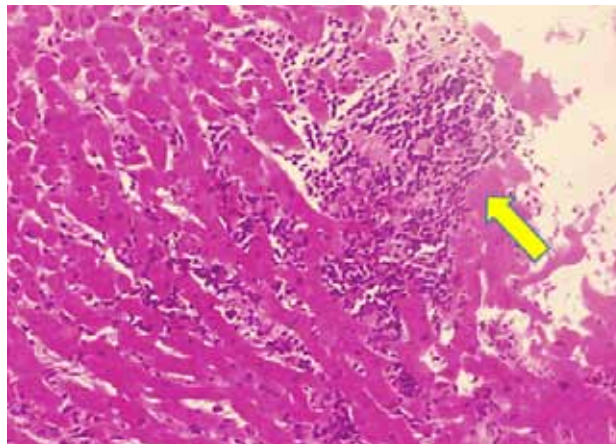


Imagen 1: Biopsia endomiocárdica con tinción de hematoxilina-eosina.

Flecha amarilla: importante infiltrado inflamatorio asociado a foco de daño miocítico, datos sugerentes de rechazo celular.

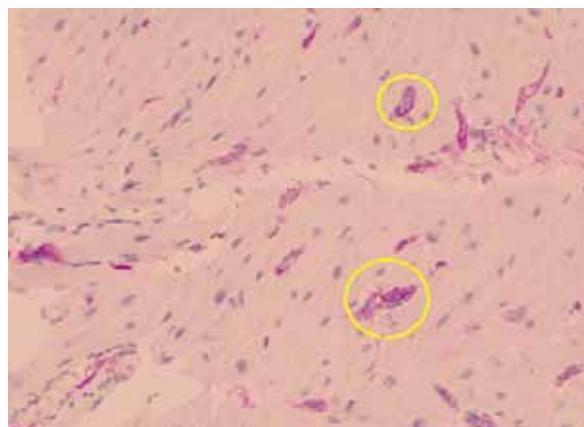


Imagen 2: Biopsia endomiocárdica con tinción en magenta de C4d.

Se señala capilares miocárdico destacándose realce de tinción a nivel endotelial, a su vez, llama la atención la presencia de linfocitos dentro de la luz de los vasos, datos sugerentes de rechazo agudo humoral.

ALGO MÁS QUE UNA GRIPE A

Autor Principal:
IGNACIO ALDANA VILLAMAÑÁN
MIR 4 Pediatría y Áreas Específicas, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Colaboradoras:
LAURA LÓPEZ ALLUE
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. REBECA GARROTE MOLPECERES
L.E. Pediatría y Áreas Específicas, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Tutora:
DRA. ELVA RODRÍGUEZ MERINO
Pediatría y Áreas Específicas, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

RESUMEN / ABSTRACT

La gripe es una infección respiratoria aguda habitual en nuestro medio. Se presenta en brotes epidémicos anualmente, causada por los virus Influenza A, B, y de forma menos frecuente, por el subtipo C.

Suele cursar como una infección respiratoria con gravedad variable y sus complicaciones más habituales se engloban dentro del apartado neumológico (neumonía) u otorrinolaringológico (otitis media aguda, sinusitis). No obstante existen otras menos frecuentes, pero potencialmente graves que debemos conocer, como la rabdomiolisis.

En este caso, les presentamos una paciente previamente sana que durante infección por virus influenza tipo A, presentó mialgias, oligoanuria y orina colúrica, con elevación de creatina-fosfoquinasa, creatinina y urea en analítica. Siendo diagnosticada de rabdomiólisis vírica y daño renal agudo secundario.

ANAMNESIS

Acude a urgencias una paciente de 13 años, sin antecedentes médico quirúrgicos de interés, por cuadro de fiebre elevada, máxima de 39°C, tos y mucosidad nasal abundante junto con mialgias en miembros inferiores y mal estado general de 4 días de evolución.

Refiere oligoanuria en las últimas 48 horas y en el día de consulta, refiere haber realizado una micción escasa de orina colúrica

EXPLORACIÓN FÍSICA

- **Somatometría: Peso:** 42 kg (p15, -1.04 DE). **Talla:** 155 cm (p25, -0.7 DE).
- **Constantes vitales: Tensión arterial:** Sistólica: 149 mmHg (p>99, 3.98 DE). Diastólica: 90 mmHg (p>99, 2.41 DE). Resto de constantes en rango normal.
- **Exploración física:** Triángulo de evaluación pediátrica alterado en apariencia, regular estado general, a destacar leve palidez mucocutánea y cutis reticular en extremidades inferiores. No tinte icterico, no edemas, no exantemas ni petequias. Signos meníngeos negativos. Auscultación cardíaca rítmica sin soplos, con auscultación pulmonar con buena entrada de aire bilateral simétrica, transmisión de ruidos aéreos de vías altas, sin tiraje ni distrés, eupneica. Abdomen blando y depresible, no doloroso a la palpación, no se palpan masas ni megalias. Orofaringe leve hiperemia, sin exudados, otoscopia bilateral normal. Glasgow 15/15 sin signos de focalidad neurológica.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Análítica sanguínea (al ingreso): Hemograma: Hematíes $5,62 \times 10^6/\text{mm}^3$, Hemoglobina 17,2 g/dL, Hematocrito 50,3%, VCM 89,5 fL, HCM 30,6 pg, CHCM 34,2 g/dL. Leucocitos $10,89 \times 10^3/\text{mm}^3$ (Neutrófilos 83,8%, Linfocitos 6,3%, Monocitos 9,6%, Eosinófilos 0,1%, Basófilos 0,2%). Plaquetas $142 \times 10^3/\text{uL}$.

Bioquímica: Glucosa 101 mg/dL, Na 136,6 mmol/L, K 6 mmol/L, Urea 53 mg/dL, Creatinina 1,11 mg/dL [FGe (Schwartz 2009): 57,7 ml/min/1,73m²], PCR 3,32 mg/dL, CPK 203.118 U/L, Bilirrubina total 1,6 mg/dL, GOT 5099 U/L, GPT 1156 U/L, GGT 11 U/L, LDH 3928 U/L, Fosfatasa Alcalina 137 U/L, Proteínas totales 8,4 g/dL, Osmolalidad 286 mosmol/kg, troponina T 13 pg/mL, NT-ProBNP 17 pg/mL.

Coagulación: Tiempo de protrombina 86%, INR 1,10, TTPA 25,4 seg, Ratio-TTPA 0,87.

Sistemático urinario (al ingreso): Densidad 1.015, pH 6.5, Leucocitos indicios, Nitritos negativos, Proteínas 3+, Bilirrubina 1+, resto negativo. **Sedimento urinario:** Presencia de mioglobinuria, abundantes cilindros granulados.

PCR Virus Respiratorios (al ingreso): Virus Influenza A Positivo, Virus Influenza B, Virus Respiratorios sincitial, PCR SARS-CoV-2 negativo.

Análítica sanguínea (1º día de ingreso): Hemograma: Leucocitos 5.920/uL, Neutrófilos 4.550/uL, Linfocitos 700/uL. Hematíes 4.340.000/uL, Hemoglobina 13.5 g/dL, Hematocrito 40%, VCM 92,2 fL, RDW 11,9%, Plaquetas 111.000/uL.

Frotis periférico: Acantocitos 1+. No se observan esquistocitos.

Bioquímica: Destacan: Na 141 mmol/L, K 4,8 mmol/L, urea 81 mg/dL, creatinina 2.18 mg/dL [FGe (Schwartz 2009): 29,4 ml/min/1,73m²], ácido úrico 5.5 mg/dL, proteínas totales 5.8 g/dL, GOT 4705 U/L, GPT 1179 U/L, GGT 6U/L, Bilirrubina total 1.1 mg/dL, CK 163.914 U/L, Troponina T de alta sensibilidad 20.3 pg/mL, PCR 21.04 mg/L, haptoglobina 216 mg/dL.

Bioquímica en orina 1 micción (primer día de ingreso): índice Prot/Cr 1.67 mg/m, Índice urea/creatinina 12.93 mg/mg, Índice Na/creatinina 43.9 mmol/g.

Sistemático de orina (primer día de ingreso): Densidad 1008, pH 5, hematíes 4+, proteínas 1+, resto negativo. **Sedimento urinario:** Eritrocitos 1-5/campo 40x.

Ecografía abdominal: Riñones de tamaño, situación y morfología dentro de la normalidad, hiperecogénicos, con escasa diferenciación córtico-medular y espesor cortical dentro de valores normales, resto normal. Doppler renal normal (Figura 1).

DIAGNÓSTICOS

Rabdomiolisis
Infección respiratoria por Gripe A
Daño Renal Agudo

TRATAMIENTO

El manejo de esta paciente fue llevado a cabo en Unidad de Cuidados Intensivos (UCI) Pediátrica con seguimiento conjunto con Nefrología infantil, precisando hiperhidratación, furosemida para forzar diuresis y reposición con Bicarbonato 1/6M para alcalinización de orina, con monitorización estrecha de la función renal dado que presentó daño renal agudo tipo 2 de la clasificación KDIGO-2012 (Figura 2), registrando oligoanuria en las primeras 24h de estancia. Preciso ajuste de dosis farmacológicas en función del grado de insuficiencia renal aguda pero no requirió técnicas de depuración extrarrenal.

EVOLUCIÓN

Manejo en Unidad de Cuidados Intensivos (UCI) conjunto con Nefrología infantil, con tratamiento de soporte como se ha especificado en el apartado de tratamiento.

A lo largo del ingreso presentó episodio de anemización (13.5 g/dL) y trombocitopenia (110.000/uL), realizándose en dicho momento diagnóstico diferencial con síndrome hemolítico urémico (SHU), descartándose este ante ausencia de signos de hemólisis y ausencia de esquistocitos en el frotis periférico.

Desde el punto de vista respiratorio se encontró estable, sin soporte respiratorio. En cuando al apartado infeccioso, permaneció afebril con tratamiento antitérmico, mejoría del estado general. En este caso esta paciente no fue candidata a tratamiento con Oseltamivir por cuadro de 5 días de evolución a su ingreso, rabdomiólisis ya instaurada y tratarse este de un fármaco nefrotóxico.

Del apartado metabólico renal, la paciente fue diagnosticada de daño renal agudo tipo 2 (clasificación KDIGO-2012), cumpliendo criterios de elevación de creatinina plasmática y oligoanuria) secundario a rabdomiolisis en contexto de infección respiratoria por gripe A.

La paciente recuperó progresivamente su función renal sin precisar terapias de depuración extrarrenal, con normalización completa objetivada en analíticas seriadas previas al alta hospitalaria, así como reducción de las cifras de CK a niveles en rango normal.

DISCUSIÓN

La gripe es una enfermedad aguda, autolimitada y generalmente de curso benigno en niños sanos, pero en ocasiones puede asociar complicaciones severas con elevada morbi-mortalidad como afectación cardíaca, renal, cerebral o musculoesquelética. Debido a su alta incidencia este año se ha registrado mayor número de complicaciones en niños, como el caso de nuestra paciente, afecta de rabdomiólisis infecciosa en contexto de infección por gripe A.

La literatura acerca de la rabdomiolisis en edad pediátrica es muy escasa, limitada a reportes de casos aislados

o pequeñas series, siendo esta una motivación para comunicar nuestro caso.

La rabdomiólisis es una patología infrecuente en pediatría. En la bibliografía sitúan a las infecciones como la principal etiología (28% de casos), principalmente por miositis vírica (75% de ellos). El Virus Influenza es el más frecuentemente asociado (13%).

En cuanto a las infecciones bacterianas, la principal causa es el Streptococo del grupo A (31%), seguido por Meningococo B (19%) (1).

El daño renal agudo (DRA) asociado a rabdomiólisis, aparece en el 32% de pacientes, generalmente cuando la rabdomiólisis se presenta de forma severa. Se debe a disminución de la perfusión renal, obstrucción tubular y daño directo por mioglobina, favorecido por la presencia de hipovolemia. El DRA debe estratificarse, sobre todo en pacientes pediátricos hospitalizados en UCI, realizar monitorización estrecha de la función renal y tomar medidas terapéuticas acordes a ello (2).

La recuperación de la función renal suele ser completa, como en nuestra paciente, siendo infrecuente que se desarrolle enfermedad renal crónica tras episodio de rabdomiólisis, incluso en los casos en los que se ha producido daño renal agudo (1).

BIBLIOGRAFÍA

1. Harmer MJ, Nijloveanu V, Thodi E, Ding WY, Longthorpe C, Fenton-Jones M, Hogg K, Day A and Platt C. *Pediatric rhabdomyolysis: A UK centre's 10-year retrospective experience*. Journal of Paediatrics and Child Health 59 (2023) 346-351.
2. Garrote Molpeceres, R. Daño renal agudo en pediatría: definiciones, criterios diagnósticos, fisiopatología y biomarcadores renales. An. nefrol. Pediatr. 2023-1(7)-208-215.

IMÁGENES

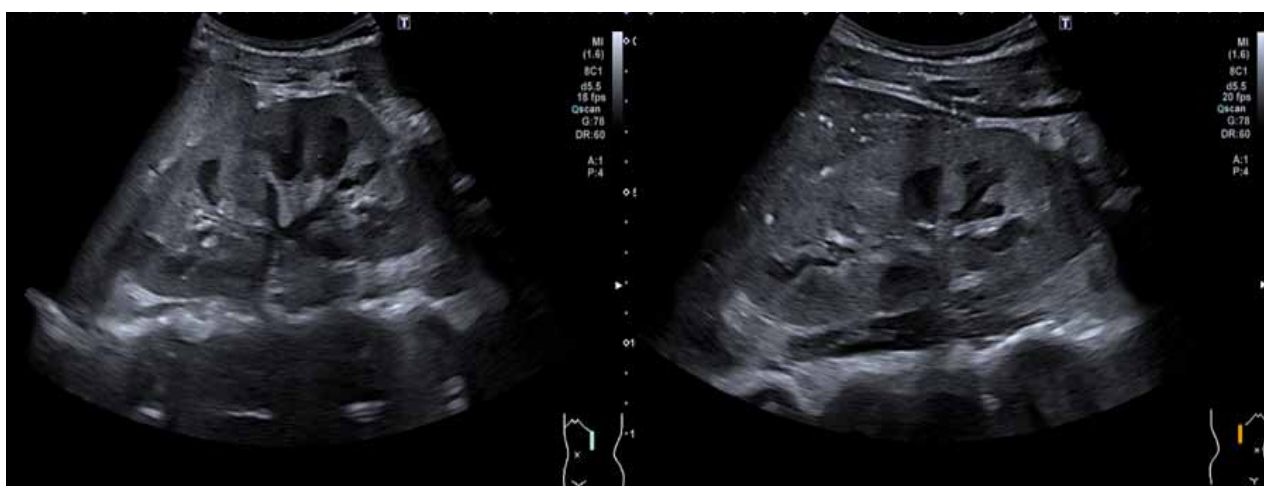


Figura 1: Hiperecogenicidad renal bilateral en contexto de daño renal agudo secundario a rabdomiólisis infecciosa por gripe A

Algo más que una Gripe A

Dono renal agudo en pediatría: definiciones, criterios diagnósticos, fisiopatología y biomarcadores renales

Tabla I. Criterios diagnósticos de TREA en población pediátrica

ESTADO DE DAÑO	p-RFLR	KDIGO-2012
Estado 1	- Diminución del 25 % del FGe - Flujo urinario <0,5 ml/kg/h en las últimas 6 horas	- C_{cr} basal $\times 1,5$ -1,9 - Aumento de C_{cr} $\geq 0,3$ mg/dl (26,5 μ mol/l) en 48 horas - Flujo urinario $\geq 0,5$ ml/kg/h durante 6-12 horas
Estado 2	- Diminución del 50 % del FGe - Flujo urinario <0,5 ml/kg/h en las últimas 12 horas	- C_{cr} basal $\times 2$ -2,9 - Flujo urinario $\geq 0,5$ ml/kg/h durante 12-24 horas
Estado 3	- Diminución del 75 % del FGe - FGe ≤ 31 ml/min/1,73 m ² - Flujo urinario <0,5 ml/kg/h en las últimas 24 horas o anuria en las últimas 12 horas	- C_{cr} basal $\times 3$ o $C_{cr} \geq 4$ mg/dl (354 μ mol/l) - Necesidad de técnicas de depuración extracorpórea - Flujo urinario $\geq 0,3$ ml/kg/h durante ≥ 24 horas o anuria de 12 horas - En menores de 18 años: FGe ≤ 35 ml/min/1,73 m ²

FGe: filtrado glomerular estimado; C_{cr} : creatinina plasmática

Tabla II. Criterios diagnósticos de TREA en población neonatal

ESTADO DE DAÑO	ALTERACIÓN DE CREATININA PLASMÁTICA	ALTERACIÓN DEL FLUJO URINARIO
Estado 0	Sin cambios o aumento $<0,3$ mg/dl	≥ 1 ml/kg/h
Estado 1	Aumento de $C_{cr} \geq 0,3$ mg/dl (26,5 μ mol/l) en 48 horas o C_{cr} basal $\times 1,5$ -1,9 en 7 días	$\geq 0,5$ ml/kg/h y ≥ 1 ml/kg/h
Estado 2	C_{cr} basal $\times 2$ -2,9	$\geq 0,3$ ml/kg/h y $\geq 0,5$ ml/kg/h
Estado 3	C_{cr} basal $\times 3$ o $C_{cr} \geq 2,5$ mg/dl o necesidad de diálisis	$\geq 0,3$ ml/kg/h

C_{cr} : creatinina plasmática

Tabla III. Valores límite de C_{cr} para la edad postnatal

Figura 2: Clasificación del Daño Renal Agudo en Pediatría KDIGO 2012 (2)

UN ARMA DE DOBLE FILO

Autor Principal:

SAMUEL BARBERO GARROTE

MIR 2 Medicina Intensiva, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

Colaboradores:

MARTA CACHO DUEÑAS

MIR Medicina Intensiva, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

ELENA LÓPEZ BARRAL

MIR Medicina Intensiva, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

Tutor:

DR. JOSÉ MARÍA MARTÍNEZ GARCÍA

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

Tutor:

DR. LUIS CORRAL GUDINO

Medicina Interna, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

RESUMEN

Paciente de 61 años, con tratamiento crónico corticoideo por artritis reumatoide, ingresa en UCI por sepsis secundaria a pancreatitis aguda (datos clínicos y analíticos) con inestabilidad hemodinámica.

La exploración revela taquipnea en reposo. Leve dolor epigástrico.

Se le hace TC torácico con infiltrados pulmonares bilaterales y nódulos centrolobulillares, alguno cavitado, de carácter inespecífico. También una TC abdominal con imagen de pseudoquiste/colección aguda en saco menor abdominal y líquido libre. Laboratorio: Hemocultivos positivos para *Nocardia farcinica*. Bioquímica: déficit de IgG.

Se le diagnostica sepsis secundaria a pancreatitis aguda. Nocardiosis. Inmunodeficiencia común variable (ICV).

Optamos por un tratamiento antibiótico empírico inicial. Desescalada posterior a cotrimoxazol (dirigido por antibiograma).

Su evolución es favorable con tratamiento antibiótico dirigido. En planta de hospitalización se realiza RM craneal en que se objetiva imagen compatible con abscesos cerebrales, añadiendo ceftriaxona intravenosa durante 6 semanas, continuando con cotrimoxazol oral hasta completar 6 meses.

La ICV se asocia con artritis reumatoide hasta en un 25% de los casos, especialmente en mujeres jóvenes, si bien el tratamiento esteroideo podría contribuir como factor adquirido inmunosupresor. Esta inmunosupresión celular es un factor de riesgo para infecciones diseminadas por *Nocardia*. El tratamiento sustitutivo con inmunoglobulinas estaría indicado en caso de presentar infecciones de repetición si persiste la inmunosupresión.

ANAMNESIS

Mujer de 61 años. Artritis reumatoide en tratamiento crónico esteroideo por intolerancia al Polisorbato, excipiente presente en fármacos modificadores de la enfermedad. Ingresa en UCI por sepsis secundaria a pancreatitis aguda (hallazgos clínicos, analíticos y radiológicos) con inestabilidad hemodinámica, por lo que se toman hemocultivos, iniciando tratamiento antibiótico empírico y resucitación con cristaloides.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Al ingreso en UCI: taquipneica en reposo con uso de musculatura accesoria escalénica. Oxigenoterapia convencional. Abdomen distendido, depresible, levemente doloroso a la palpación en epigastrio.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- TC tórax - abdomen: derrame pleural bilateral e infiltrados pulmonares de predominio en lóbulos superiores. Nódulos centrolobulillares periféricos, alguno cavitado. Posible pancreatitis de cola pancreática con colección aguda/pseudoquiste en saco menor y líquido libre (imagen 1).
- Hemocultivos: Nocardia farcinica.
- Laboratorio (bioquímica): IgG 403 mg/dl (IgG1 205 mg/dl, IgG2 107 mg/dl, IgG3 42 mg/dl, IgG4 17 mg/dl), Ig A 94 mg/dl, IgM 403 mg/dl.

DIAGNÓSTICOS

- Sepsis secundaria a pancreatitis aguda de causa multifactorial. Colección pancreática aguda/pseudoquiste.
- Nocardiosis con afectación pulmonar.
- Artritis reumatoide. Inmunodeficiencia variable común (ICV) (déficit de IgG1 e IgG2).

TRATAMIENTO

Tratamiento antibiótico empírico con meropenem. Desescalada posterior a cotrimoxazol (dirigido por antibiograma).

EVOLUCIÓN

Evolución favorable con tratamiento antibiótico dirigido y sueroterapia que permite alta a Medicina Interna ante ausencia de fallos orgánicos.

En planta de hospitalización, se realiza estudio de extensión con RM craneal objetivando múltiples lesiones nodulares en hemisferios cerebrales, ganglios basales y tronco del encéfalo compatibles con microabscesos

cerebrales (imagen 2). Ante este hallazgo, se añade ceftriaxona durante 6 semanas. La afectación pancreática, también valorada en este contexto, precisó quistogastrostomía con implante de prótesis Axios de cavidad definida compatible con pseudoquiste, retirada en un segundo tiempo. El ecocardiograma y el fondo de ojo no demostraron afectación orgánica.

Posteriormente, se completó pauta antibiótica con cotrimoxazol oral hasta cumplir 6 meses. Actualmente, continúa en tratamiento esteroideo; asintomática, sin precisar terapia sustitutiva con inmunoglobulinas.

DISCUSIÓN

La ICV se asocia con artritis reumatoide hasta en el 25% de los casos, siendo más frecuente en mujeres jóvenes. En este caso, la terapia esteroidea crónica condicionada por la intolerancia al polisorbato presente en fármacos biológicos, puede condicionar un componente inmunosupresor adquirido.

Esta alteración de la inmunidad celular favorece infecciones de patógenos intracelulares: virus, hongos (*P.jirovecii*, *Cryptococcus*) y bacterias como *Listeria* o *Nocardia*. Hasta un 70% de los pacientes con nocardiosis presenta afectación pulmonar como sucede en esta paciente, siendo el SNC el órgano más afectado por nocardiosis extrapulmonar en forma de abscesos.

Si bien la diseminación hematógena puede provocar afectación de cualquier órgano, incluido el páncreas; esta es infrecuente, pudiendo estar en relación en el caso que nos ocupa con el tratamiento corticoideo prolongado (1). La tendencia del curso clínico es la recaída, a pesar de tratamiento adecuado. Así, se optó por cotrimoxazol y ceftriaxona parenteral por presentar diseminación (6 semanas), completando la pauta con cotrimoxazol oral (6 meses) dada su evolución favorable.

La duración tan prolongada del tratamiento está en relación con la lenta replicación de la bacteria y la posible aparición de formas L intracelulares (probable causa de recidivas).

De acuerdo con un estudio reciente (aunque el patrón de sensibilidad varía según la especie y la geografía) linezolid y amikacina fueron los antibióticos más eficaces *in vitro* frente a *N.farcinica*. (2) Está en estudio la terapia adyuvante con IFN-gamma. (3).

Por último, se debería valorar tratamiento sustitutivo con inmunoglobulinas en caso de presentar infecciones de repetición y si persiste el tratamiento corticoideo (4).

BIBLIOGRAFÍA

1. Duggal SD, Chugh TD. *Nocardiosis: A Neglected Disease*. Med Princ Pract 2020; 29(6): 514-523.
2. Hamdi AM, Fida M, Deml SM, et al. *Retrospective Analysis of Antimicrobial Susceptibility Profiles of Nocardia Species from a Tertiary Hospital and Reference Laboratory, 2011 to 2017*. Antimicrob Agents Chemother 2020; 64.
3. Derungs T, Leo F, Loddenkemper C, Schneider T. *Treatment of disseminated nocardiosis: a host-pathogen approach with adjuvant interferon gamma*. Lancet Infect Dis 2021; 21.
4. Asgardoon MH, Azizi G, Yazdani R, et al. *Monogenic Primary Immunodeficiency Disorder Associated with Common Variable Immunodeficiency and Autoimmunity*. Int Arch Allergy Immunol. 2020; 181(9): 706-714.

IMÁGENES



Imagen 1: TC toraco-abdominal de ingreso con aumento de tamaño de cola pancreática con calcificación en su interior y bordes desflecados. Colección en saco menor (izquierda). Infiltrados pulmonares bilaterales con nódulos cavitados y derrame pleural bilateral (derecha).

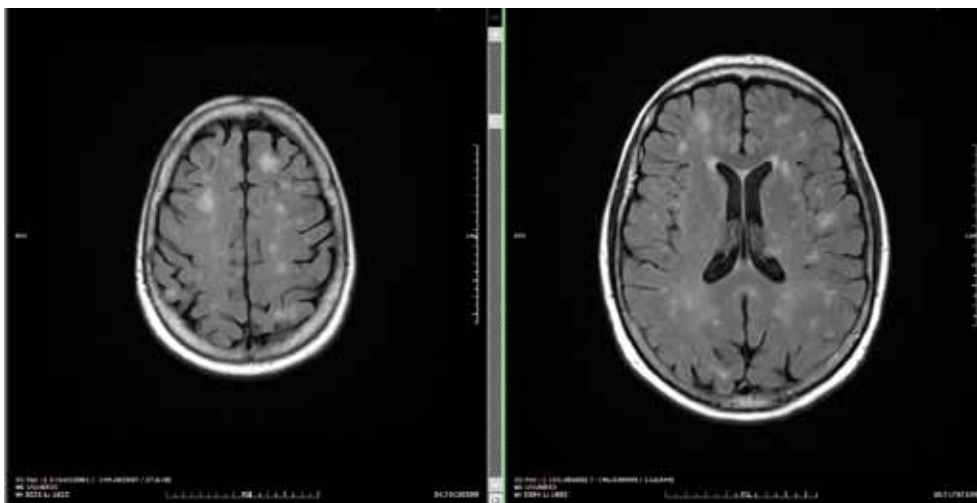


Imagen 2: RM craneal potenciada en T2/FLAIR sin contraste. Lesiones nodulares en ambos hemisferios cerebrales compatibles con abscesos.

EXPLORANDO LO INESPERADO: NEUMONÍA ORGANIZADA CRIPTOGÉNICA EN EL CONTEXTO DE UNA NEUMONÍA ADQUIRIDA EN LA COMUNIDAD

Autor Principal:
GABRIEL ANTONIO BARRAZA GARCÍA
MIR 1 Neumología, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Tutora:
DRA. SOFÍA JAURRIETA LARGO
L.E. Neumología, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Tutora:
DRA. MARTA BELVER BLANCO
Neumología, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

RESUMEN

La neumonía organizada criptogénica (NOC), es un patrón patológico inespecífico de respuesta al daño pulmonar afectando a bronquiolos y alveolos (1); puede ser de causa desconocida o inducido por múltiples factores (infecciones, drogas, enfermedades del tejido conectivo, etc.), y en muchos casos tiene una presentación rápidamente progresiva (2)(3).

La incidencia y prevalencia de la enfermedad es variable según diferentes estudios, desde 7 casos por cada 100.000 habitantes en Canadá frente a 1,1 casos por cada 100.000 habitantes en Islandia (2). Representa el 5-10% de las enfermedades pulmonares intersticiales (4). Debido a su forma de presentación inespecífica en muchas ocasiones supone un reto diagnóstico para el clínico. Describimos el caso de una mujer de 50 años diagnosticada de neumonía adquirida en la comunidad con una evolución tórpida tras diversos tratamientos antibióticos en la que tras estudios complementarios se llegó al diagnóstico de NOC, con respuesta a corticoides sistémicos inicial presentando recidivas posteriores requiriendo inicio de tratamiento inmunosupresor.

ANAMNESIS

Mujer de 50 años, sin alergias medicamentosas. Alérgica a ácaros. Nunca fumadora. Asma bronquial intermitente en tratamiento a demanda con Budesónida 160mcg/formoterol 4.5mcg.

Inicia cuadro de 10 días de tos no productiva, fiebre de hasta 39°C, malestar general y aumento progresivo de disnea, II-III/IVmMRC. Recibe tratamiento con amoxicilina-clavulánico y azitromicina pero persiste empeoramiento clínico tras 7 días de tratamiento por lo que se decide ingreso hospitalario en el servicio de Neumología.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Hemodinamicamente estable. Febril (38°C). SatO2 96% basal.

Paciente consciente, orientada y colaboradora. Taquipnea 24-26 rpm. Mal estado general.

Auscultación cardiaca: rítmica, sin soplos.

Auscultación pulmonar: crepitantes basales bilaterales.

Abdomen: no signos de irritación peritoneal. EEII: no edemas ni signos de tvp. Neurológico sin alteraciones.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- **Analítica al ingreso:** Leucocitosis 14.750 con neutrófilos 94%, Plaquetas 753.000. Dímero D 2141. Iones en rango. Función renal y hepática conservada. Proteína C reactiva 255. Procalcitonina negativa.

- **Analítica tras 4 días de evolución:** Leucocitosis 16.820 con neutrófilos 88.6%, plaquetas 582.00. alteración leve de enzimas hepáticas. Proteína C reactiva 78.

- **Radiografía de Tórax al ingreso (PA y lateral):** Pinzamiento de ambos ángulos costofrénicos, con infiltrados basales bilaterales. Radiografías posteriores muestran claro empeoramiento radiológico.

- **Microbiología:** PCR para SARS-CoV2 negativa. Cultivo de esputo negativo. Hemocultivos: negativos. Film array de virus respiratorios: positivo para Rinovirus/Enterovirus. Antigenuria de legionella y neumococo negativos.

- **TAC de Tórax tras ciclo de antibióticos durante su ingreso:** Consolidaciones parenquimatosas con broncograma aéreo fundamentalmente en ambos lóbulos inferiores junto con áreas en vidrio deslustrado. También se aprecian parcheados consolidativos en lóbulo medio y en llingula. Hallazgos en relación con proceso neumónico. Pequeño derrame pleural bilateral.

Pruebas complementarias ambulatorias:

- **TAC de Tórax de seguimiento en consulta de Neumología:** El parénquima pulmonar presenta áreas consolidativas rodeadas de vidrio deslustrando que están que están afectando al LID y llingula, sugestivas de neumonía organizada. No se identifican otras alteraciones del patrón pulmonar ni nódulos pulmonares sospechosos de malignidad. No hay derrame pleural ni pericárdico.

- **Estudio función pulmonar:** FVC 3280(114%); FEV1 2530(103%); FEV1/FVC 77.19%. DLCO 79, KCO 91. VR 128%, TLC 111%. Walking test: negativo.

- **Broncoscopia:** no patología endobronquial. Se toman muestras de lavado broncoalveolar para microbiología: PCR TBC y Pneumocystis negativo. Baciloscopia negativa. Cultivo de hongos y bacterias negativo. Citología negativa para células tumorales malignas. Recuento celular: macrófagos 70% no se observan siderófagos. Linfocitos 15% neutrófilos 15%.

DIAGNÓSTICOS

- Neumonía organizada criptogénica corticorresistente en tratamiento inmunosupresor.

- Insuficiencia respiratoria aguda parcial.

TRATAMIENTO

Escalada de tratamiento antibiótico con piperacilina 4gr/ tazobactan 500mg (14 días) cada 8 horas y levofloxacino 500mg cada 12 horas (7 días)./ Broncodilatadores: Salbutamol 5mg/ml cada 8h + Bromuro de ipratropio 500mcg en nebulizaciones.

Corticoides: Metilprednisolona 20mg intravenosa cada 8 horas. Mucolíticos: acetilcisteína 600 mg cada 24h.

Oxigenoterapia suplementaria llegando a requerimiento de 6lpm

Monitorización en la Unidad de Cuidados Respiratorios Intermedios.

EVOLUCIÓN

La paciente ingresa en planta de Neumología para inicio de tratamiento antibiótico con piperacilina/tazobactan y levofloxacino ante fracaso de tratamiento antibiótico ambulatorio. Precisa de oxigenoterapia suplementaria con gafas nasales inicialmente a 2lpm para mantener saturaciones mayores de 92%. A pesar de esto, presenta mala evolución clínica y radiológica en las siguientes 72 horas precisando aumento de requerimientos de oxigenoterapia hasta 6lpm. Ante dicha evolución se decide traslado a Unidad de Cuidados Respiratorios Intermedios (UCRI) para monitorización y vigilancia.

Dada la ausencia de mejoría con tratamiento antibiótico y con alta sospecha de neumonía organizada criptogénica tras pruebas de imagen complementarias (TAC de tórax) y dada la imposibilidad de realización de fibrobroncoscopia diagnóstica por malas condiciones clínicas, se decide iniciar corticoides sistémicos de forma empírica con dosis de metilprednisolona de 1.5mg/kg. Tras 48 horas con tratamiento con corticoides sistémicos, la paciente presenta mejoría radiológica y clínica, confirmando la sospecha diagnóstica, pudiendo disminuir de forma progresiva el aporte de oxígeno.

Tras 7 días de tratamiento corticoideo intravenoso se decide cambio a vía oral a dosis de prednisona 1mg/kg/día; ante estabilidad clínica y progresiva retirada de oxigenoterapia se decide alta a domicilio manteniendo corticoides orales y asociando suplementos de calcio 1500mg + colecalciferol 400UI.

Durante el seguimiento en consulta de Neumología de Enfermedades Pulmonares Intersticiales Difusas en los meses posteriores, se indica estudio de función pulmonar objetivándose leve deterioro de la difusión de CO₂ sin desaturación al esfuerzo y ausencia de otras alteraciones funcionales.

De forma progresiva se inicia descenso de dosis de corticoides orales de forma mensual con buena tolerancia hasta dosis de prednisona 7.5mg al día, en este momento inicia nuevo cuadro de malestar general, fiebre y aparición de nuevas condensaciones pulmonares, ante la sospecha de recidiva de la enfermedad, se aumenta dosis de corticoides a 15mg día. Se realiza nuevo descenso de dosis de corticoides en 2 ocasiones sin éxito por recidiva.

Se plantea como alternativa tratamiento inmunosupresor con la intención de controlar la respuesta inflamatoria y como ahorrador de corticoides. Previo al inicio de tratamiento con inmunosupresor, siendo en este caso primera opción Metotrexato, se realiza estudio para descartar patología infecciosa latente. Se inicia dosis de Metotrexato a 7.5 mg semanales asociando ácido fólico semanal con buena tolerancia por lo que tras un mes de tratamiento se aumenta a dosis Metotrexato 15 mg semanales.

Actualmente la paciente presenta mejoría clínica y radiológica en tratamiento con dosis plenas de inmunosupresor sin evidencia de efectos secundarios ni datos de toxicidad, pudiéndose disminuir dosis de corticoides a prednisona 5 mg al día sin presentar nuevos datos clínicos ni radiológicos de enfermedad, siendo catalogada como neumonía organizada criptogénica cortiocorresistente.

DISCUSIÓN

Debido a la presentación clínica de la NOC en muchas ocasiones el diagnóstico e inicio de tratamiento se demora con el consiguiente empeoramiento y riesgo para el paciente, por lo que es una entidad que se debe sospechar ante una neumonía adquirida en la comunidad con mala respuesta a tratamiento antibiótico adecuado(2)(3).

La mayoría de pacientes presentan una evolución favorable y respuesta completa al tratamiento con corticoides, aunque existe un porcentaje cercano al 30% que presenta reactivación de la enfermedad cursando con afectación clínica y radiológica y que requieren tratamiento de segunda línea (inmunosupresor); así mismo estos casos se asocian al retraso en el diagnóstico y en el inicio de tratamiento(4).

Debemos tener en cuenta, como sucede en el caso actual, que no siempre podremos disponer de confirmación histológica debido a la situación de riesgo del paciente.

Debido a la complejidad que puede suponer el seguimiento y el manejo de fármacos inmunosupresores así como sus efectos secundarios es recomendable realizarlo por especialistas habituados a estas entidades y tratamientos.

AGRADECIMIENTOS: Agradecimiento a mi tutora y a todo el Servicio de Neumología del Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

BIBLIOGRAFÍA

1. J.J. Arenas-Jiménez, E. García-Garrigós, A. Ureña Vacas, M. Sirera Matilla, E. Feliu Rey. Neumonía organizada. Radiología, Volume 64, Supplement 3, 2022, Pages 240-249, ISSN0033-8338, <https://doi.org/10.1016/j.rx.2022.08.001>. (<https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0033833822001916>)
2. King TE Jr, Lee JS. Cryptogenic Organizing Pneumonia. N Engl J Med. 2022 Mar 17;386(11):1058-1069. doi: 10.1056/NEJMra2116777. PMID: 35294814.
3. Nowiński A, Burakowska B, Bestry I, Langfort R, Górecka D. Organizujace sie zapalenie płuc--problem diagnostyczny i leczniczy [Organizing pneumonia--diagnostic and therapeutic problems] Pneumonol Alergol Pol. 2002;70(5-6):305-11. Polish. PMID: 12518630.
4. Margallo Iribarnegaray J, Churrua Arróspide M, Matesanz López C, Pérez Rojo R. Enfermedad pulmonar intersticial difusa [Interstitial Lung Disease]. Open Respir Arch. 2023 May 8;5(2):100248. Spanish. doi: 10.1016/j.opresp.2023.100248. PMID: 37496878; PMCID: PMC10369608.

IMÁGENES

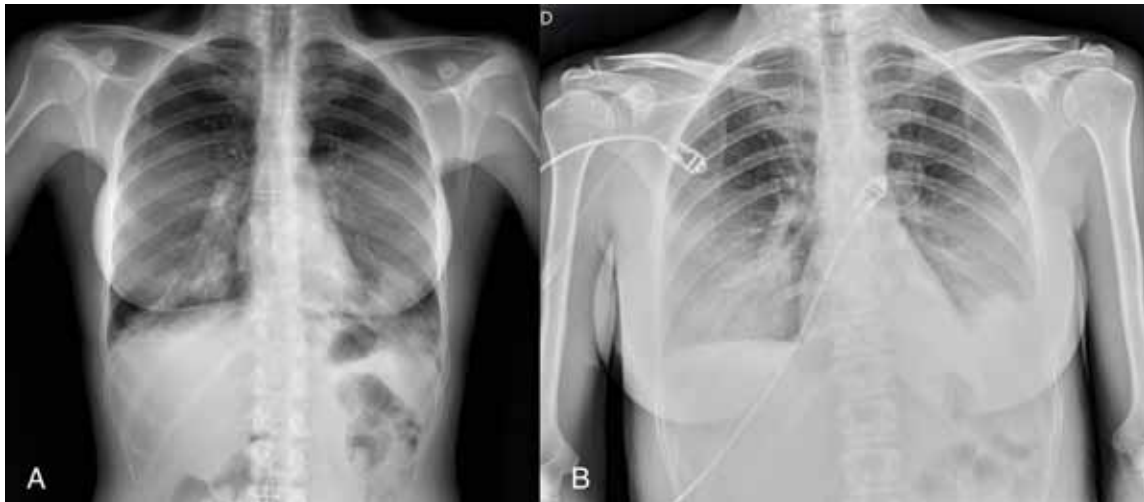


Imagen 1: Imagen A: Radiografía de tórax AP realizada al ingreso.
Imagen B: Radiografía de tórax portátil tras 72 horas de tratamiento antibiótico optimizado.

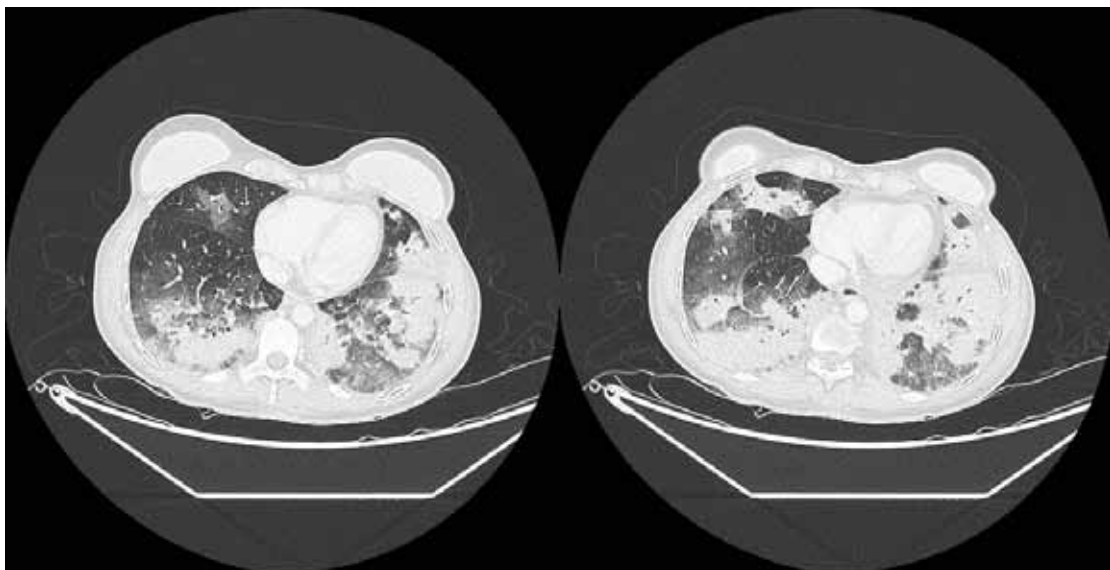


Imagen 2: Cortes de TAC tóraco realizado durante el episodio agudo donde se objetivan consolidaciones parenquimatosas con broncograma aéreo junto con áreas de vidrio deslustrado.

LO QUE OCULTA EL DIAFRAGMA

Autora Principal:

CLAUDIA BEIGVEDER DURANTE

MIR 2 Neumología, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

Colaboradores:

FERNANDO GIL DIEZ

MIR Neumología, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

ÁNGELA ÁLVAREZ SUÁREZ

MIR Neumología, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

Tutor:

DR. MILKO TERRANOVA RIOS

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

Tutor:

DR. RUBÉN HERRÁN MONGE

Medicina Intensiva, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

RESUMEN / ABSTRACT

Hombre de 61 años. Exfumador, con antecedentes de cirugía cardíaca en la infancia y estudiado por disnea progresiva donde se descartó origen cardiológico. Ingresa en UCI por insuficiencia hipercápnica que requirió ventilación mecánica no invasiva. A la exploración destaca disminución de murmullo vesicular en hemitórax derecho. Se realiza Angio-TC de tórax donde se objetiva elevación de hemidiafragma derecho, ya presente en radiografía de 2021 y sin más estudios. Tras estabilización con soporte ventilatorio en desescalada, aerosolterapia y corticoides intravenosos, se decide realizar broncoscopia para revisión de vía aérea donde se observa ausencia de lóbulo pulmonar medio.

El paciente es diagnosticado de insuficiencia respiratoria hipercápnica crónica en contexto de aplasia de lóbulo pulmonar medio. Una malformación pulmonar que suele diagnosticarse en la infancia pero que en el caso de nuestro paciente ha pasado desapercibida por el efecto compensatorio del pulmón contralateral hasta ahora.

ANAMNESIS

Hombre de 61 años sin alergias medicamentosas conocidas, exfumador, con antecedentes personales de HTA esencial y policitemia vera. Intervenido en la infancia de comunicación interauricular sin datos de comunicación residual. Estudiado en 2021 por disnea crónica donde se descartó origen cardiológico con ecocardiograma normal.

En los últimos meses vuelve a acudir a consultas de cardiología por disnea de esfuerzo progresiva sin afectación de movilidad que sugiera patología muscular. Se realiza Holter que muestra extrasistolia ventricular aislada sin repercusiones hemodinámicas.

Estudio de patología autoinmune negativo en 2022 y 2023. No patologías pulmonares conocidas salvo elevación de diafragma derecho en RX de tórax de 2021.

Ingresa en UCI por insuficiencia respiratoria hipercápnica e hipoxemia que requirió ventilación mecánica no invasiva.

Durante su estancia se realiza interconsulta al servicio de Neumología para valorar broncoscopia diagnóstica/terapéutica y revisión de vía aérea.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Consciente, orientado y colaborador. Eupneico con ventilación mecánica modo BiPAP FiO₂ 70%. No taquipnea.

Auscultación cardíaca: rítmico sin soplos.

Auscultación pulmonar: murmullo vesicular disminuido en hemitórax derecho sin ruidos sobreañadidos.

Abdomen blando, depresible. No doloroso a la palpación. No masas ni megalias.

Extremidades inferiores: leves edemas bimaleolares con fovea. Acropias en extremidades superiores

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- Analítica de ingreso en UCI: Leucocitos 5700 (Neutrófilos 80%). Hb 15.3. Coagulación y bioquímica normal. Gasometría arterial de ingreso: pH 7.24, pCO₂ 83 mmHg, pO₂ 61 mmHg, Bicarbonato HCO₃ 35.6 mmol/L, lactato 1.3.
- RX de Tórax (1): Elevación de hemidiafragma derecho. No alteraciones en parénquima pulmonar.
- Angio- TC pulmonar (1): No hay defectos de repleción en circulación arterial pulmonar principal, lobar o segmentaria. Moderado derrame pleural derecho. Elevación de hemidiafragma derecho con pequeña atelectasia basal compresiva derecha. No hay adenopatías torácicas de tamaño significativo ni otras lesiones pulmonares.
- Broncoscopia AMBU large (2): vía aérea de aspecto normal. Cuerdas vocales móviles y simétricas. Tráquea, carina y árbol bronquial izquierdo sin lesiones endoluminales. Aplasia del bronquio lobar medio. Mucosa con criptas de aspecto normal.
- Aspirado traqueal: negativo para células malignas. Cultivo de bacterias y hongos negativo. PCR de SARS-COV 2 indeterminado.
- Ecocardiograma en UCI: FEVI normal. No valvulopatías sin signos de endocarditis. Ventrículo derecho no dilatado. No derrame pericárdico.

DIAGNÓSTICOS

Insuficiencia respiratoria hipercápnica crónica por aplasia pulmonar de lóbulo medio.

TRATAMIENTO

- Soporte respiratorio: Ventilación mecánica no invasiva modo BiPAP que se desescala a cánulas nasales de alto flujo y posteriormente gafas nasales.
- Tratamiento sintomático: Ipratropio y salbutamol nebulizados cada 4h y corticoides intravenosos.

EVOLUCIÓN

Se realizó broncoscopia diagnóstica con aspirado bronquial y revisión de vía aérea con entrada por vía oral y soporte ventilatorio con mascarilla Boussignac. El paciente presentó mala tolerancia con episodio de desaturación controlada con ventilación mecánica no invasiva tipo BiPAP.

Durante su estancia en UCI, el paciente evolucionó favorablemente con aerosolterapia y soporte ventilatorio hasta conseguir en controles gasométricos una pO₂ 80mmHg sin referir disnea ni taquipnea. Tras conseguir estabilidad hemodinámica, el paciente es dado de alta a planta de Neumología para continuar con fisioterapia respiratoria y terminar tratamiento hospitalario. Se le citará en consultas externas de Neumología para continuar estudio ambulatorio.

DISCUSIÓN

A diferencia de la agenesia pulmonar, la aplasia constituye la ausencia de alveolos y arterias con esbozo bronquial presente. Suele diagnosticarse en etapas tempranas de la vida pero cuando se trata de defectos unilaterales pueden pasar desapercibidos por el efecto compensatorio que realiza el pulmón contralateral. (1)

En el caso de nuestra paciente, presentamos varias teorías. Por un lado, dado el comienzo agudo del cuadro, la presencia de una infección respiratoria podría ser la causa que descompensase al pulmón sano. Aunque los cultivos negativos, la clínica del paciente y la mejoría con oxígeno, corticoides y aerosolterapia, nos aleja de esta idea. Por otro lado, al tratarse de un paciente exfumador con consultas previas por disnea progresiva, otra posibilidad sería la presencia una patología pulmonar crónica incipiente que se ha descompensado. Sin embargo, al no presentar estudios previos y tener pruebas de imagen con parénquima pulmonar sano, no podemos afirmar esto último. Necesitaríamos hacer pruebas de función respiratoria.

Se optó por realizar un diagnóstico diferencial con la atelectasia pulmonar, la parálisis diafragmática postquirúrgica y la obstrucción bronquial por cuerpo extraño/tumoral. Para ello, el uso de la broncoscopia fue decisivo.

El pronóstico de estos pacientes viene dado por las infecciones de repetición que presentan en el pulmón sano o por las malformaciones cardíacas que pueden estar asociadas, especialmente en pulmón derecho. Su tratamiento definitivo es la retirada del esbozo bronquial. (1-2)

BIBLIOGRAFÍA

1. Carpa Rodríguez E, Díaz-Agero Álvarez P, Prados Sánchez C. . *Malformaciones congénitas en el adulto*. Cirugía en patología pulmonar (XVI/10) 135- 46

2. Farache A, Zerpa T, Giran B, Sifuentes E. *Aplasia pulmonar izquierda como hallazgo imprevisto en un adulto joven: reporte de un caso.* Rev Am Med Respir. 2017;17(2):168-70.

IMÁGENES

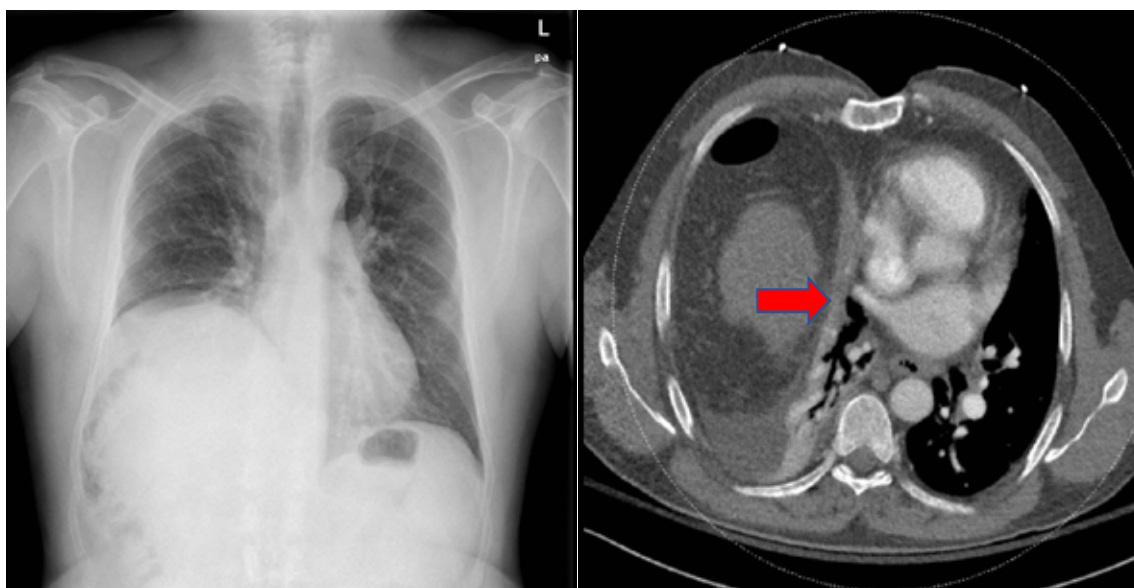


Imagen 1: Rx de tórax AP y corte axial de ANGIO-TC de tórax. La flecha señala el esbozo bronquial del bronquio de lóbulo medio acompañado de la elevación de diafragma derecho.



Imagen 2: Bronquio intermediario y aplasia de bronquio lobar medio con esbozo bronquial en broncoscopia.

HIPERTENSIÓN INTRACRANEAL IDIOPÁTICA EN EDAD PEDIÁTRICA. UN RETO PEDIÁTRICO Y OFTALMOLÓGICO

Autora Principal:

SOL BENBUNAN FERREIRO

MIR 2 Oftalmología, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

Colaborador:

BRUNO WINZER MELIÍA

MIR Radiodiagnóstico, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

Tutora:

DRA. ELVIRA MARTÍNEZ FERNÁNDEZ

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

Tutor:

DR. MARIO URBANO MARTÍN

Pediatría y Áreas Específicas, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

RESUMEN / ABSTRACT

La hipertensión intracraneal idiopática (HII) es una patología caracterizada por aumento de la presión intracraneal, no justificada por una causa estructural o sistémica. En la edad pediátrica es una entidad poco frecuente que, de no detectarse y tratarse, puede desembocar en una afectación irreversible de la visión. Se presenta el caso de una paciente de 13 años con clínica de cefalea y diplopia, en la que, tras un exhaustivo examen sistémico y oftalmológico, se llegó al diagnóstico de exclusión de una HII. El tratamiento fue médico con acetazolamida, prednisona y furosemida por vía oral. Este caso pone de manifiesto la importancia de la coordinación entre especialidades como pediatría y oftalmología, pues el seguimiento estrecho y conjunto de pacientes pediátricos con HII es fundamental para el adecuado tratamiento y para prevenir secuelas visuales definitivas.

ANAMNESIS

Paciente mujer de 13 años de edad que acudió al servicio de urgencias por cefalea frontal de carácter opresivo y fluctuante, de una semana de evolución, que mejoraba con analgesia por vía oral (ibuprofeno). En los últimos dos días, asoció diplopia binocular horizontal en todas las posiciones de la mirada, lo que le instó a consultar en urgencias.

No refirió pérdida de agudeza visual, mareo, náuseas, vómitos ni tinnitus. Negó haber sufrido traumatismos o infección sistémica recientemente.

No presentaba alergias medicamentosas conocidas, ni antecedentes personales ni familiares de interés.

EXPLORACIÓN FÍSICA

La exploración neurológica no mostró alteraciones. La paciente estaba consciente y orientada (escala de Glasgow de 15 puntos), no presentaba signos ni síntomas meníngeos, ni alteraciones a nivel del tono, de la fuerza o de la sensibilidad. La exploración de los pares craneales fue normal, a excepción de la exploración la motilidad ocular. Una vez valorada por neurología pediátrica, se decidió hacer una interconsulta a oftalmología para explorar la diplopia referida por la paciente.

A la exploración oftalmológica la agudeza visual (AV) fue de 1 en ambos ojos (AO). Las pupilas fueron isocóricas con buena reacción a la luz.

En posición primaria de la mirada, la paciente presentaba una endotropía de 5 dioptrías prismáticas en el ojo izquierdo. Al explorar la motilidad ocular extrínseca, se observó una limitación de la abducción en el ojo izquierdo, hallazgos compatibles con una parálisis del IV par craneal.

La paciente refirió diplopia en todas las posiciones de la mirada, tanto de lejos como de cerca, que se hacía más evidente en la lateroversión izquierda.

A la exploración del polo anterior mediante biomicroscopía no se objetivaron alteraciones.

Tras midriasis farmacológica (tropicamida colirio 10 mg/ml) se observó una elevación de ambas papilas ópticas, con bordes mal definidos, compatible con un edema de papila bilateral. No había hemorragias ni exudados peripapilares. No se apreciaron otras alteraciones en polo posterior, en periferia ni en la vasculatura retiniana (Imagen 1-A).

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Por parte de oftalmología se realizó una retinografía de campo amplio (Imagen 1-A) además de una autofluorescencia de papilas ópticas que fue negativa.

Se realizó una tomografía de coherencia óptica (OCT) de nervio óptico y de mácula. En OCT el grosor de la capa de fibras nerviosas del nervio óptico (RNFL) fue de 238 micrometros en el ojo derecho (OD) y de 248 micrometros en el ojo izquierdo (OI) (elevado en AO), lo que confirmó el edema de papila bilateral. El grosor de la capa de células ganglionares (CG) fue de 87 micrómetros en OD y de 85 micrómetros en OI (normal en AO). Además, se realizó un campo visual que no presentó defectos.

Por parte de pediatría, se realizó una tomografía computerizada (TC) en urgencias, que descartó patología intracraneal aguda.

Se procedió al ingreso hospitalario en la planta de pediatría, donde se solicitó una resonancia magnética nuclear (RMN) craneal y orbitaria con y sin contraste. Hallazgos como una leve distensión del espacio subaracnoideo perióptico bilateral, tortuosidad en el trayecto de los nervios ópticos y protrusión de los nervios ópticos sobre el globo ocular en la RMN (Imagen 2) fueron sugestivos de una hipertensión intracraneal idiopática (HII).

Tras las pruebas de neuroimagen, se hizo una punción lumbar, donde la presión de salida del líquido cefalorraquídeo (LCR) fue mayor de 25 mm de Hg y la composición fue normal, lo que también habló a favor de una HII.

DIAGNÓSTICOS

Hipertensión intracraneal idiopática (HII), con papiledema bilateral y parálisis del VI par craneal izquierdo.

TRATAMIENTO

Durante el ingreso, se pautó acetazolamida por vía oral en dosis de 10 mg/kg/día, dosis que se aumentó en un segundo tiempo a 25 mg/kg/día. Se asoció además prednisona 1 mg/kg/día por vía oral.

La acetazolamida se mantuvo 4 semanas y se realizó un descenso gradual de la prednisona.

Tras 4 semanas de tratamiento, la paciente desarrolló un exantema morbiliforme medicamentoso, por lo que se sustituyó la acetazolamida por furosemida (40 mg vía oral) y se aumentó la dosis de prednisona (20 mg cada 24 horas).

EVOLUCIÓN

Durante el ingreso, la respuesta al tratamiento médico fue buena, desapareciendo la cefalea y la diplopia. La AV se mantuvo en 1 en AO y el grosor RNFL medido en OCT se mantuvo estable. Se decidió dar de alta a la paciente manteniendo el tratamiento con acetazolamida vía oral y pautando controles en consulta de oftalmología y pediatría.

Sin embargo, a los dos días del alta, la paciente volvió a urgencias presentando diplopia, sin cefalea. La AV fue 0,8 en ambos ojos, volviendo a ser evidente la parálisis del VI par izquierdo, esta vez neutralizando con 14 dioptrías prismáticas. En OCT el grosor de RNFL aumentó respecto al control inicial: 315 micrómetros en OD y 278 micrómetros en OI. Junto con pediatría, se decide aumentar la dosis de acetazolamida a 25 mg/kg/día y añadir prednisona por vía oral a dosis de 1mg/kg/día.

Con ello, mejoró la parálisis del VI par, desapareciendo la diplopia. También mejoró el papiledema a la exploración del fondo de ojo (Imagen 1-B) y en la OCT, pues el grosor RNFL fue disminuyendo progresivamente. Inicialmente los controles en consulta de oftalmología y pediatría se realizaron con frecuencia semanal, y posteriormente, cada dos semanas. Durante las visitas a consulta se realiza control oftalmológico, neurológico, sistémico y analítico (niveles de iones y función renal), para vigilar la tolerancia al tratamiento con acetazolamida. Ante la buena respuesta al tratamiento, se decidió realizar un descenso progresivo de la dosis de acetazolamida a 15 mg/kg/día y de la de prednisona a 0,6 mg/kg/día.

Tras 4 semanas de tratamiento, la paciente desarrolló un exantema pruriginoso, de tipo morbiliforme probablemente secundario a la toma de acetazolamida. El exantema se resolvió al suspenderla, sustituir la por furosemida (40 mg vía oral) y aumentar la dosis de prednisona (20 mg cada 24 horas).

Después del cambio de tratamiento, la exploración oftalmológica continuó sin mostrar alteraciones y los valores de RNFL en la OCT fueron disminuyendo progresivamente, hasta alcanzar valores normales (93 micrómetros en OD y 90 micrómetros en OI). Las CG en la OCT y en la exploración del campo visual se mantuvieron estables en todo momento.

Actualmente la paciente continúa en tratamiento médico, con revisiones mensuales en consulta y sin signos de recidiva de la HII.

DISCUSIÓN

La HII es una patología caracterizada por aumento de la presión intracraneal no justificada por una causa estructural o sistémica. En edad pediátrica es una patología poco frecuente (1), con una prevalencia de en torno a 1/100000-150000.

En mayores de 12 años es más frecuente en el sexo femenino, como en el caso presentado, siendo la obesidad un factor de riesgo (2). Los signos y síntomas de la HII son los derivados de la hipertensión intracraneal, como cefalea, vómitos, pérdida de visión y diplopia (1).

La parálisis del VI par craneal, como la que presentó la paciente, es la afectación de par craneal más frecuentemente asociada a este cuadro (3).

El papiledema bilateral es el hallazgo más específico en los pacientes con HII y el principal predictor de afectación visual, siendo fundamental descartar su presencia (3). Además, en ocasiones se trata de un hallazgo casual, sobre todo en pacientes paucisintomáticos.

El diagnóstico de HII es de exclusión, por lo que, ante su sospecha es crucial realizar las exploraciones complementarias pertinentes, como una RMN craneal y una punción lumbar, encaminadas a descartar posibles causas secundarias y a confirmar el diagnóstico (3,4).

El objetivo final en el manejo de la HII pediátrica es proteger el nervio óptico de una neuropatía óptica inducida por papiledema, y así preservar la visión (5). El tratamiento de elección es la acetazolamida, que disminuye la producción del LCR al inhibir la anhidrasa carbónica.

Los corticoides se indican en casos de HII severa con riesgo de pérdida visual o empeoramiento de la clínica a pesar de la acetazolamida, como en nuestro caso.

La cirugía de drenaje de LCR se reserva para casos refractarios al tratamiento médico o situaciones en las que este último no se tolere (3).

El abordaje multidisciplinar entre oftalmología y pediatría es crucial en los pacientes con HII, para conseguir un adecuado control oftalmológico y sistémico y prevenir secuelas visuales irreversibles.

BIBLIOGRAFÍA

1. Albakr A, Hamad MH, Alwadei AH, et al.. Idiopathic intracranial hypertension in children: Diagnostic and management approach.. *Sudanese journal of paediatrics* 2016;16:67–76
2. Malem A, Sheth T, Muthusamy B. Paediatric Idiopathic Intracranial Hypertension(IIH)—A Review. *Life*. 2021;11(7):632.
3. Rucían A, Del Toro M. Hipertensión intracraneal en Pediatría. *Asoc Española Pediatría* 2022;(1):135–44.
4. Hoffmann J, Huppertz HJ, Schmidt C, Kunte H, Harms L, Klingebiel R, et al. Morphometric and volumetric MRI changes in idiopathic intracranial hypertension. *Cephalalgia*. 2013;33(13):1075–84.
5. Mollan SP, Davies B, Silver NC, Shaw S, Mallucci CL, Wakerley BR, et al. Idiopathic intracranial hypertension: Consensus guidelines on management. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2018;89(10):1088–100.

IMÁGENES

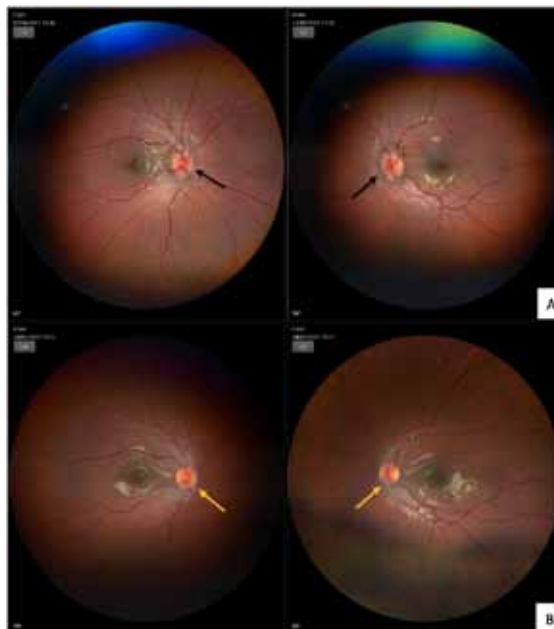


Imagen 1: Exploración mediante retinografía de fondo de ojo. Imagen 1.A: papilas ópticas derecha e izquierda sobreelevadas, con bordes poco nítidos, sin hemorragias ni exudados asociados (flechas negras). Hallazgos compatibles con edema de papila bilateral. Resto de exploración de fondo de ojo no presenta alteraciones. Imagen 1.B: tras tratamiento con acetazolamida y prednisona, las papilas ópticas derecha e izquierda no aparecen edematosas, elevadas ni sus bordes borrados (flechas amarillas). Resto de la exploración de fondo de ojo no presenta alteraciones.



Imagen 2: Corte axial de resonancia magnética nuclear craneal en secuencia T2, donde se visualiza, una leve distensión del espacio subaracnoideo perióptico bilateral (círculo rojo), con discreta tortuosidad de los nervios ópticos, más evidente izquierdo y una leve protrusión del nervio óptico (flecha roja). Estos hallazgos son sugerentes de hipertensión intracraneal idiopática.

SUPRAGLOTITIS: CAUSA DE EMERGENCIA DE LA VÍA AÉREA

Autora Principal:

LYDIA BENÍTEZ MOYA

MIR 1 Otorrinolaringología, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

Colaboradores:

PAULA PÉREZ CHACÓN

MIR Otorrinolaringología, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

CLAUDIA LLORENTE ÁLVAREZ

MIR Otorrinolaringología, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

Tutor:

DR. HUGO LARA SÁNCHEZ

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

RESUMEN / ABSTRACT

La supraglotitis es un cuadro clínico poco frecuente de la vía aérea superior que cursa con la inflamación de estructuras supraglóticas (aritenoides, ventrículos laríngeos, pliegue aritenoepiglótico y epiglotis) que puede llegar a ser difícil de diagnosticar por tener unos síntomas inespecíficos, pero que puede conllevar una alta morbimortalidad (1-4).

El diagnóstico definitivo se realiza mediante una nasofibroscoopia flexible.

El tratamiento más importante es el buen control de la vía aérea, continuando con el tratamiento antibiótico empírico y dejando el manejo invasivo de la vía aérea en complicaciones graves (4).

A continuación, se describe el caso clínico del manejo de una supraglotitis infecciosa en un paciente de 78 años que no requirió tratamiento invasivo de la vía aérea.

ANAMNESIS

Paciente de 78 años que acude al Servicio de Urgencias hospitalarias, derivado desde su centro de salud, por odinofagia que se acompaña de disfagia de 48 horas de evolución.

El paciente comenzó con un cuadro de odinofagia, por lo que inició tratamiento con amoxicilina por sospecha de amigdalitis aguda. S

in embargo, días posteriores persiste la odinofagia, que se irradia hacia zona laterocervical y asocia disfagia a sólidos que le impide la ingesta de alimentos.

No se acompaña de fiebre, atragantamientos ni disnea.

Los antecedentes personales del paciente son: hernia de hiato y mieloma múltiple en remisión. No tiene intervenciones quirúrgicas previas ni factores de riesgo cardiovascular.

No consumo de tóxicos.

EXPLORACIÓN FÍSICA

En la orofaringe se observan amígdalas normotróficas, sin exudado. Ulceraciones en pared posterior de la orofaringe. Resto de mucosa oral normal. No edema de paladar blando ni pilares amigdalinos. Úvula centrada. En el cuello se palpa una adenopatía dolorosa, de consistencia blanda y elástica, no profunda en el área IIb derecha.

En la nasofibroscopia flexible se accede por la fosa nasal izquierda sin impedimentos, se observa pie septal hipertrófico bilateral.

El cavum está libre, pero con retención de saliva en valléculas y en senos piriformes.

La epiglotis se ve levemente edematosa y eritematosa, con lesiones ulceradas en mitad derecha que se extienden hasta en el repliegue aritenoides ipsilateral. Buen paso aéreo, cuerdas vocales anatómica y morfológicamente normales.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Se realiza analítica de sangre en la que los valores del hemograma y bioquímica se encuentra dentro de los valores de la normalidad.

DIAGNÓSTICOS

Ante la clínica y la exploración clínica, y junto con las imágenes típicas de la nasofibroscopia flexible, se orienta el caso como una supraglotitis infecciosa.

TRATAMIENTO

Dada la clínica y la exploración física del paciente, ante el diagnóstico de supraglotitis infecciosa se inicia tratamiento antibiótico empírico con Ceftriaxona 1 gramo intravenoso, según las guías de práctica clínica. Además, se administran 80 mg de Metilprednisolona por vía intravenosa debido al compromiso de las estructuras supraglóticas.

EVOLUCIÓN

El paciente ingresa en el Servicio de Otorrinolaringología ante el diagnóstico de supraglotitis infecciosa aguda. Se reexplora al paciente y en la nasofibroscopia flexible se observa ausencia de engrosamiento epiglótico con leve ulceración del borde libre de la misma y de su vertiente laríngea asociados a ulceraciones en banda ventricular bilateral, de predominio derecho, y aritenoides sin comprometer el espacio glótico.

Imágenes típicas de una supraglotitis infecciosa.

Durante el ingreso, en la nasofibroscopia flexible se observa disminución de lesiones ulceradas y del edema de las estructuras supraglóticas, cuerdas vocales anatómica y funcionalmente normales.

Dada la buena evolución clínica durante la estancia hospitalaria, el paciente es dado de alta. Se mantiene tratamiento analgésico y antiinflamatorio durante 10 días junto con dieta blanda y fresca.

DISCUSIÓN

En la práctica clínica diaria es frecuente encontrar cuadros clínicos de odinofagia, fiebre y disfagia, la mayoría causados por amigdalitis o faringitis. Sin embargo, no hay que pasar por alto que estos síntomas pueden ser producidos por cuadros más graves como una supraglotitis. Las supraglotitis son cuadros clínicos poco frecuentes que cursan con síntomas y signos poco específicos como: odinofagia, disfagia, fiebre, estridor inspiratorio, adenopatías cervicales dolorosas, dolor a la palpación de la parte anterior del cuello, aumento de la frecuencia respiratoria y/o edema de úvula y pilares amigdalinos. No es raro que haya una discrepancia entre la exploración física de la orofaringe del paciente y la gravedad del cuadro clínico (1,2).

El diagnóstico definitivo nos lo dará la nasofibroscoopia flexible, en el que encontraremos inflamación de las estructuras supraglóticas, como las que se describen en el caso (1,2).

En cuanto al manejo, lo primero y más importante es el control de la vía aérea, por lo que se debe consultar a especialistas en vía aérea (1-4).

Tras ello, se debe instaurar tratamiento antibiótico empírico que cubra los principales microorganismos implicados: *Haemophilus influenzae* tipo B, *Streptococcus pneumoniae*, *Streptococcus* del grupo A y *Staphylococcus aureus*; usando cefalosporinas de tercera generación y valorar agregar un antiestafilocócico por el riesgo de *Staphylococcus Aureus* meticilin resistente, durante 7-10 días (4).

La mayoría de los pacientes no presentan complicaciones graves de la vía aérea. Sin embargo, es importante no olvidar esta patología ya que es necesario un manejo de la vía aérea precoz por la gran morbimortalidad que implican debido a que la inflamación de las estructuras supraglóticas puede llevar a ser necesaria una intubación endotraqueal o incluso una traqueotomía (1,3,4).

BIBLIOGRAFÍA

1. Navaratnam A, Smith M, Majeed A, McFerran D. *Adult supraglottitis: a potential airway emergency that can present in primary care*. British Journal of General Practice [Internet]. 26 de enero de 2015;65(631):99-100. Disponible en: <https://doi.org/10.3399/bjgp15x683653>
2. Dowdy RAE, Cornelius BW. *Medical management of epiglottitis*. Anesthesia Progress [Internet]. 1 de junio de 2020;67(2):90-7. Disponible en: <https://doi.org/10.2344/anpr-66-04-08>
3. Cramer JD, Brenner M, Feller-Kopman D. *Acute upper airway obstruction*. The New England Journal of Medicine [Internet]. 14 de noviembre de 2019;381(20):1940-9. Disponible en: <https://doi.org/10.1056/nejmra1811697>
4. Woods CR. *Epiglottitis (supraglottitis): management*. UpToDate [Internet]. 12 de Agosto de 2022. Disponible en: https://uptodate.publicaciones.saludcastillayleon.es/contents/epiglottitis-supraglottitis-management?search=epiglottitis%20management&source=search_result&selectedTitle=1~43&usage_type=default&display_rank=1

IMÁGENES



Imagen 1: Nasofibroscoopia flexible. Ulceración del borde libre de la epiglotis y de su vertiente laríngea asociados a ulceraciones en banda ventricular de predominio derecho.



Imagen 2: Nasofibroscoopia flexible. Ulceraciones en zona posterior de la orofaringe y en borde superior de la epiglotis.

CUANDO NADA ES LO QUE PARECE

Autora Principal:

CARMEN BOCOS ASENJO

MIR 2 Aparato Digestivo, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Colaboradores:

ANTONELLA RIZZO RODRÍGUEZ

MIR Aparato Digestivo, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

SANDRA UTRILLA UTRILLA

MIR Aparato Digestivo, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Tutora:

DRA. SANDRA IZQUIERDO SANTERVÁS

L.E. Aparato Digestivo, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Tutor:

DR. CARLOS MAROTO MARTÍN

Aparato Digestivo, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

RESUMEN / ABSTRACT

Paciente sin antecedentes de interés que acude a Urgencias por cuadro diarreico de 10 días de evolución, dolor abdominal y febrícula. Se realiza ecografía urgente con engrosamiento de la pared apendicular, compatible con apendicitis aguda. Se interviene quirúrgicamente mediante apendicectomía laparoscópica e ingresa en planta de Cirugía General. Tras la cirugía, el paciente mantiene diarrea profusa y malestar general, por lo que solicitan valoración por Digestivo. Se realiza colonoscopia que muestra datos de pancolitis severa, con diagnóstico de Enfermedad Inflamatoria Intestinal tipo colitis ulcerosa como primera posibilidad, que posteriormente fue confirmado por anatomía patológica.

Se inicia corticoterapia sistémica, además de mesalazina oral y tópica con evolución favorable. A los 7 días comienza con lesiones eritematovioláceas en extremidades inferiores, de aparición brusca y dolorosas. Es valorado por Dermatología con alta sospecha de Síndrome de Sweet como manifestación extraintestinal de colitis ulcerosa con inicio de corticoides tópicos. Finalmente la biopsia fue compatible con vasculitis leucocitoclástica. Ante buena evolución clínica, se decide alta hospitalaria con pauta descendente de corticoides y seguimiento en consultas de Digestivo y Dermatología.

La enfermedad inflamatoria intestinal tiene múltiples manifestaciones, lo más frecuentes es un cuadro de deposiciones diarreicas con dolor abdominal y febrícula asociada, siendo una sintomatología fácil de confundir con otras entidades. En nuestro caso, la apendicitis aguda, enmascaró la clínica de la colitis ulcerosa, llevando a un retraso diagnóstico.

Respecto a las manifestaciones extraintestinales, la vasculitis leucocitoclástica está descrita en algunas series de casos, siendo una manifestación muy poco frecuente en nuestro medio.

ANAMNESIS

Varón de 53 años sin alergias/intolerancias medicamentosas conocidas ni antecedentes médico-quirúrgicos de interés.

Sin antecedentes familiares ni personales de enfermedad inflamatoria intestinal.

Acude a Servicio de Urgencias por cuadro diarreico de 10 días de evolución sin resolución pese a medidas higiénico-dietéticas, sueroterapia oral y probióticos con molestias abdominales generalizadas.

Asocia febrícula en las últimas 48 horas con sudoración profusa y mareo.

No náuseas, vómitos o productos patológicos asociados a las deposiciones.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Estable hemodinámicamente. Febrícula de 37.5°C.

Consciente, orientado y colaborador.

Normocoloreado y normohidratado.

Abdomen: Ruidos hidroaéreos preservados. Blando, ligeramente distendido, con dolor a la palpación en fosa ilíaca derecha. Blumberg positivo y Murphy negativo. No se palpan masas ni megalias.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- Analítica sanguínea: leucocitosis con neutrofilia, resto de hemograma normal. Coagulación sin alteraciones. Bioquímica con función renal conservada. Perfil hepatobiliar GOT 14 U/L, GPT 44 U/L GGT 182 U/L, con bilirrubina y fosfatasa alcalina normal. PCR 100 mg/L con procalcitonina negativa. Calprotectina fecal 1827 mg/kg.
- Coprocultivo y toxina de Clostridioides difficile: negativos.
- Ecografía de abdomen: Se explora fosa ilíaca derecha visualizando estructura tubular dependiente de ciego y terminada en fondo de saco compatible con apéndice. Presenta proximalmente un calibre normal, aumentando de grosor de forma progresiva hasta 7 milímetros en su parte intermedia. Se acompaña de aumento de la ecogenicidad de la grasa periapendicular y existen algunos ganglios reactivos. Hallazgos compatibles con una apendicitis aguda flemonosa incipiente. No hay líquido libre. Resto normal.
- Colonoscopia: Se visualiza ya desde recto afectación continua con mucosa eritematosa granujienta, con pérdida de patrón vascular, friable al roce y con úlceras superficiales recubiertas de fibrina. En colon izquierdo y colon transverso mayor afectación con desaparición completa del patrón vascular y úlceras más profundas, serpinginosas. Se alcanza el ciego, visualizando la válvula ileocecal, se realiza ileoscopia sin alteraciones. Se toman biopsias de colon derecho, colon izquierdo y recto. Diagnóstico: Colitis severa, a descartar colitis ulcerosa como primera posibilidad (Imagen 1).
- Biopsias de colon: Mucosa intestinal con cambios inflamatorios compatibles con enfermedad inflamatoria intestinal (tipo colitis ulcerosa) con ligera a moderada actividad inflamatoria.
- Biopsia cutánea: Infiltrado inflamatorio de distribución perivascular, predominantemente superficial, compuesto por numerosos neutrófilos. Se reconoce extravasación de eritrocitos y expansión de las paredes de los vasos con presencia de necrosis fibrinoide.

DIAGNÓSTICOS

- Pancolitis ulcerosa e3s2. Debut como brote moderado.
- Vasculitis leucocitoclástica.
- Apendicitis aguda flemonosa.

TRATAMIENTO

Tras el diagnóstico de Colitis Ulcerosa se inicia corticoterapia sistémica con prednisona en pauta descendente hasta revisión en consulta y suplementos de calcio y colecalciferol. Además, se pauta mesalazina oral y tópica en espuma rectal. Ante a la sospecha de Síndrome de Sweet, el Servicio de Dermatología prescribe beclometasona tópica.

EVOLUCIÓN

Se realiza ecografía urgente con hallazgo de apendicitis aguda flemonosa incipiente, llevándose a cabo apendicectomía laparoscópica e ingreso en planta de Cirugía General.

Tras la cirugía, el paciente mantiene persistencia de diarrea y malestar general, por lo que solicitan valoración por Digestivo. Se realiza colonoscopia con hallazgo de de pancolitis severa (Imagen 1), con sospecha Enfermedad Inflamatoria Intestinal tipo colitis ulcerosa que posteriormente fue confirmado por anatomía patológica, iniciándose tratamiento con evolución favorable. A los 7 días comienza con lesiones eritematovioláceas en extremidades inferiores, de aparición brusca y dolorosas (Imagen 2).

Es valorado por Dermatología con alta sospecha de Síndrome de Sweet. Finalmente la biopsia fue compatible con vasculitis leucocitoclástica. Ante buena evolución clínica, se decide alta hospitalaria seguimiento en consulta.

DISCUSIÓN

La Enfermedad Inflamatoria Intestinal se caracteriza por inflamación crónica de tracto gastrointestinal y curso en forma de brotes.

En nuestro medio, es más prevalente el tipo Colitis Ulcerosa, la cual afecta exclusivamente a colon, siendo el recto la localización más frecuente. Se caracteriza por afectación continua de la mucosa colónica de aspecto granular con úlceras superficiales. Los síntomas dependerán de la extensión de la inflamación, destacando diarrea, febrícula y dolor abdominal (1).

Esta clínica poco específica es fácilmente confundible con otros procesos abdominales. Además se ha descrito que el diámetro apendicular está aumentado en pacientes con Enfermedad Inflamatoria Intestinal, por cuadro inflamatorio de vecindad (2), lo que puede convertirse en un factor de confusión, especialmente en el debut de la enfermedad. En nuestro caso, el diagnóstico de apendicitis aguda enmascaró la clínica de la colitis ulcerosa, llevando a un retraso diagnóstico. Por este motivo siempre es muy importante mantener una alta sospecha clínica.

Respecto a las manifestaciones extraintestinales, constituyen un grupo heterogéneo de enfermedades con afectación a diferentes órganos, destacando la afectación musculoesquelética y cutánea. Tanto el Síndrome de Sweet como la vasculitis leucocitoclástica asociada a la colitis ulcerosa son manifestaciones extremadamente raras, pudiendo confundirse clínicamente, por lo que requiere biopsia para establecer el diagnóstico de certeza (3, 4).

BIBLIOGRAFÍA

1. Le Berre C, Honap S, Peyrin-Biroulet L. *Ulcerative colitis*. . Lancet [Internet]. 2023 [citado el 20 de septiembre de 2023];402(10401):571–84. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/37573077/>
2. Maud A Reijntjes, Floris A E de Voodg et al. *Intestinal ultrasound detects an increased diameter and submucosal layer thickness in the appendix of patients with ulcerative colitis compared to healthy controls – a prospective cohort study*. Aliment Pharmacol Ther [Internet]. 2023 [citado el 23 de septiembre de 2023]; 57 (1): 127-135. DOI: 10.1111/apt.17267.
3. Cerrillo E, González ES, Bastida G, Nos P. *Manifestaciones extraintestinales en la enfermedad inflamatoria intestinal*. Medicine [Internet]. 2020 [citado el 24 de septiembre de 2023];13(11):618–30. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0304541220301451>
4. Luzoro A, Sabat P, Guzmán L, Frias F. *Manifestaciones extraintestinales de enfermedad inflamatoria intestinal*. Rev médica Clín Las Condes [Internet]. 2019 [citado el 24 de septiembre de 2023];30(4):305–14. Disponible en: <https://www.elsevier.es/es-revista-revista-medica-clinica-las-condes-202-articulo-manifestaciones-extraintestinales-enfermedad-inflamatoria-intestinal-S0716864019300549>

IMÁGENES

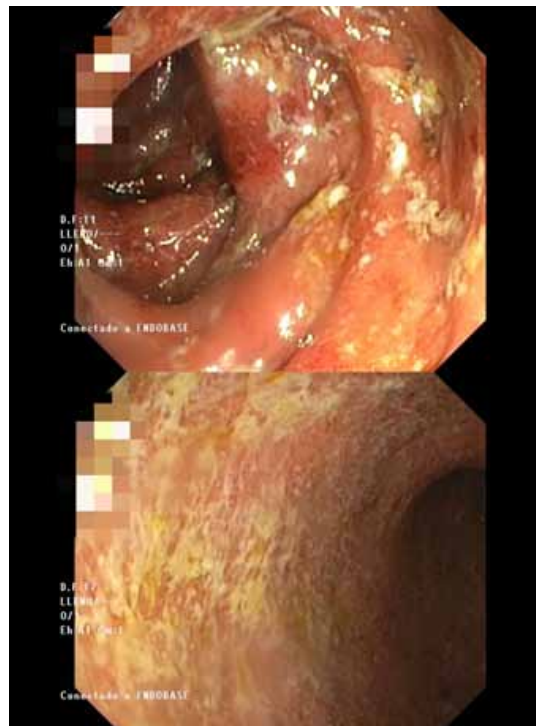


Imagen 1: Colonoscopia con afectación continua de mucosa eritematosa, pérdida de patrón vascular y úlceras superficiales recubiertas de fibrina. Compatible con colitis severa.



Imagen 2: Placas eritematovioláceas edematosas bien delimitadas en plantas de ambos pies y extremo distal de pierna.

NEUROPATÍA AGUDA DEL NERVIPO CIÁTICO POPLÍTEO POR VIRUS DE LA VARICELA-ZÓSTER EN UN PACIENTE CON HISTORIA DE POLIO: UN DESAFÍO DIAGNÓSTICO Y TERAPÉUTICO

Autora Principal:

ÁFRICA BUENO GARCÍA

MIR 3 Neurofisiología Clínica, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Colaboradores:

CHRISTIAN HERNÁNDEZ ARANDA

MIR Neurofisiología Clínica, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Tutora:

DRA. MARÍA MARTÍN CARRETERO

L.E. Neurofisiología Clínica, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Tutora:

DRA. MARGELY ABETE RIVAS

Neurofisiología Clínica, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

RESUMEN / ABSTRACT

Presentamos un caso de neuropatía subaguda del nervio ciático poplíteo causada por el virus de la varicela-zóster (VVZ) en un paciente de 74 años con antecedente de polio. El paciente experimentó dolor lumbar, seguido de una erupción vesiculosa en el pie izquierdo. A pesar del tratamiento con antivirales, desarrolló debilidad muscular, inestabilidad al caminar y pérdida de peso. Los estudios de electromiografía revelaron una neuropatía en miembros inferiores, atrofia muscular previa por polio y denervación aguda del nervio ciático poplíteo izquierdo. Esta neuropatía subaguda del nervio ciático poplíteo por VVZ es una complicación poco común. El diagnóstico temprano, la electromiografía y el tratamiento antiviral son esenciales para la recuperación del paciente.

ANAMNESIS

Paciente de 74 años, con antecedente de polio en miembro inferior izquierdo, que acude a urgencias por dolor en zona lumbar. Se realizan pruebas pensando en una cialalgia, que fue descartada. A la semana aparece una lesión vesiculosa en planta y dorso del pie izquierdo, que fue ascendiendo hacia la pierna. Se pauta tratamiento con Brivudina por posible herpes zóster. Vuelve a acudir a urgencias por asociar trastorno de la marcha, acompañado de mareo, pérdida de peso y mal control del dolor a pesar de tratamiento con amitriptilina, nolotil, tramadol-paracetamol.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Vigil, lenguaje fluente, ligeramente inatento e inquieto. Colaborador.

PPCC: Mirada centrada, Oculomotricidad normal, no diplopia. V sensitivomotor normal. No asimetría facial.

Motilidad lingual conservada. XI sin alteraciones

MOTOR: no claudica en maniobras antigravitatorias. balance motor 5/5 deltoides, biceps, triceps, flexoextensión de carpo, flexoextensión de dedos, ADM, APB. Flexión de cadera 5/5 bilateral, extensión de cadera 5/5 bilateral, isquiotibial 5/5 bilateral, extensión de rodilla derecha 5/5, izquierdo 5-/5, tibial anterior 5/5 derecho, 2/5 izquierdo, eversión e inversión derecha 5/5, izquierda 1/5, flexión plantar derecho 5/5, izquierda 2/5, RCP flexor derecho e izquierdo

REMS rotuliano y aquileo izquierdo abolido, derecho +, resto ++

SENSIBILIDAD: táctil simétrica bilateral. Hipopalestesia leve i>D, posicional conservada

MARCHA: muy inestable con ojos abiertos, baile de tendones. Aumenta inestabilidad al cerrarlos. Marcha capaz de dar dos pasos con mucha dificultad.

CUTÁNEO: erupción vesiculocostrosa oscura en pie izquierdo (dorso y planta) y parte anterior y lateral de pierna.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Analítica: hemograma y coagulación normales. Bioquímica: Na 117, potasio 4.6, PCR 4.26, Osm 246

Rx tórax: sin datos de condensación

TC cerebral: ligera atrofia de predominio cerebeloso. No signos precoces de isquemia ni hemorragia.

Estudio neurofisiológico que muestra: una polineuropatía axonal sensitiva en MMII de intensidad leve-moderada, compatible con patología de base (Diabetes Mellitus). Una afectación neurógena crónica en los músculos explorados (vastos medial izquierdo, tibiales anteriores bilaterales, gastrocnemios mediales bilaterales), compatible con su patología de base (Poliomielitis). Signos de denervación aguda en la musculatura distal de MII, en relación a una severa mononeuropatía del nervio ciático poplíteo izquierdo, probablemente secundaria a infección vírica reciente.

RM dorsolumbar: cambios degenerativos en los cuerpos vertebrales y discos intervertebrales, con disminución de la altura y señal, así como esclerosis e irregularidad de las superficies articulares. Fisuración del anillo fibroso con protrusión discal posterocentral en nivel L4-L5, que contacta con el saco dural y las raíces nerviosas adyacentes.

Punción Lumbar: hiperproteinorraquia e hiper celularidad a expensas de MN con PCR positiva para VVZ.

Se realizó un estudio de control neurofisiológico a los 15 días, que mostraba, lo mismo que en el previo, sin objetivarse datos que justificasen un empeoramiento clínico, y se observaba una discreta mejoría de la neuropatía motora en la musculatura distal del miembro inferior izquierdo.

DIAGNÓSTICOS

Neuropatía subaguda del nervio ciático poplíteo por VVZ.

Polineuropatía axonal sensitiva crónica en probable relación a DM.

Hiponatremia hipoosmolar, posible SIADH.

TRATAMIENTO

Aciclovir
Paracetamol
Nolotil
Ketorolaco
Pregabalina

EVOLUCIÓN

Se trata de un paciente de 74 años, que acude a urgencias por un cuadro de dolor lumbar de características neuropáticas lumbar irradiado a pierna izquierda acompañado de debilidad distal en la misma, y con aparición de vesículas en la cara medial y dorso del pie izquierdo. Se decide ingreso por sospecha de una radiculopatía L5-S1 por VVZ; pautándose aciclovir de forma precoz. Se realizó una punción lumbar durante el ingreso con un resultado en la bioquímica del LCR compatible con una meningitis química con pleocitosis a expensas de monomorfonucleares y con un resultado de PCR de VVZ positivo. Se confirmó también la afectación del nervio ciático izquierdo (CPE y CPI) y una polineuropatía axonal crónica en contexto de su DM. Con el fin de descartar una mielitis y afectación radicular, se solicita RM dorsolumbar que muestra una protrusión del disco a nivel de L4-L5 sin compresión radicular y sin afectación medular. El paciente realiza tratamiento con Aciclovir IV durante 10 días, con estabilidad de la clínica y ligera mejoría en la movilidad del pie izquierdo. Durante el ingreso hospitalario, se evidenció una mejoría en la marcha siendo posible la deambulación autónoma, presentando únicamente estepaje de la pierna izquierda en relación a su PM y afectación del nervio ciático.

DISCUSIÓN

El herpes zóster es una de las dos formas clínicas del virus varicela zóster (VVZ), estrechamente relacionado con las neuropatías. Desde el punto de vista clínico, se manifiesta como una erupción maculopapular cutánea en un área específica del cuerpo. El VVZ afecta predominantemente a los dermatomas T3-T4 y el dolor es el síntoma más habitual. Este dolor puede ser intenso y a menudo está asociado con una inflamación de los nervios infectados. Por lo tanto, el herpes zóster en sí mismo puede considerarse una forma de neuropatía, ya que implica daño de los nervios. Los síntomas cutáneos suelen aparecer en un plazo de 48-72 horas.

Después de que desaparezca la erupción, algunas personas experimentan un dolor persistente en el área afectada; se conoce como neuropatía postherpética y es una de las complicaciones del virus del herpes zóster. La neuropatía postherpética puede causar dolor crónico y molestias en los nervios afectados, y puede durar semanas, meses o incluso años después de que la erupción haya sanado.

De igual manera, el compromiso de los nervios motores se debe a una neuritis local. La parálisis muscular puede ocurrir por miotomas, presentándose en aproximadamente un 7% de los pacientes con lesiones vesiculares, generalmente en un período que va de 3 a 20 días desde su inicio.

En el caso de nuestro paciente, los datos de lesión axonal aguda encontrados mediante electromiografía, plan-

tean un diagnóstico diferencial entre una secuela postpolio y una infección por VVZ. La denervación activa en relación a sus antecedentes de poliomielitis tendría una implicación más generalizada, llegando a afectar a otras extremidades. Ésto, junto con las manifestaciones cutáneas desarrolladas, inclinaron la sospecha hacia una afectación causada por el VVZ en los nervios CPE y CPI. Sin embargo, no se trata de una afectación de los nervios independiente. Siguiendo la anatomía y el comportamiento típico del virus, parece ser un compromiso del nervio ciático común en su parte más proximal.

La electromiografía (EMG) es una herramienta útil en el diagnóstico y seguimiento de ciertas condiciones relacionadas con el virus herpes zóster (herpes zóster). Ayuda a determinar si hay daño en los nervios y que grado de afectación presentan. Esto puede ser útil para confirmar la causa de los síntomas, contribuye a diferenciar entre estas condiciones al evaluar la función nerviosa y guiar el tratamiento adecuado. Sin embargo, su uso específico dependerá de la situación clínica de cada paciente y de la necesidad de confirmar el diagnóstico o evaluar el daño nervioso en casos particulares.

BIBLIOGRAFÍA

1. Whitby E, Bateman M. *Foot drop post varicela zoster virus*. BMJ Case Rep. 2018 Nov 28;11(1).
2. Preston DC, Shapiro BE *Electromyography and neuromuscular disorders: Clinical-electrophysiologic-ultrasound correlations*. 4ª ed. Philadelphia, PA, United States: Elsevier -health Sciences Division
3. Debra L. Braverman, MD, Aubrey Ku, Mf, Willibald Nagler, MD *Herpes Zoster Polyradiculopathy*. Arch Phys Med Rehabil 1997; 78:880-2.

IMÁGENES

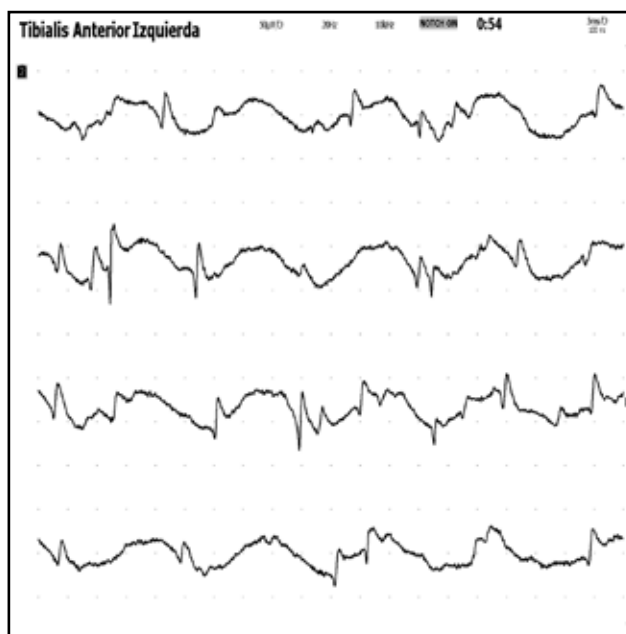


Imagen 1: Actividad espontánea de denervación.

Neuropatía aguda del nervio ciático poplíteo por virus de la varicela-zóster
en un paciente con historia de polio: un desafío diagnóstico y terapéutico

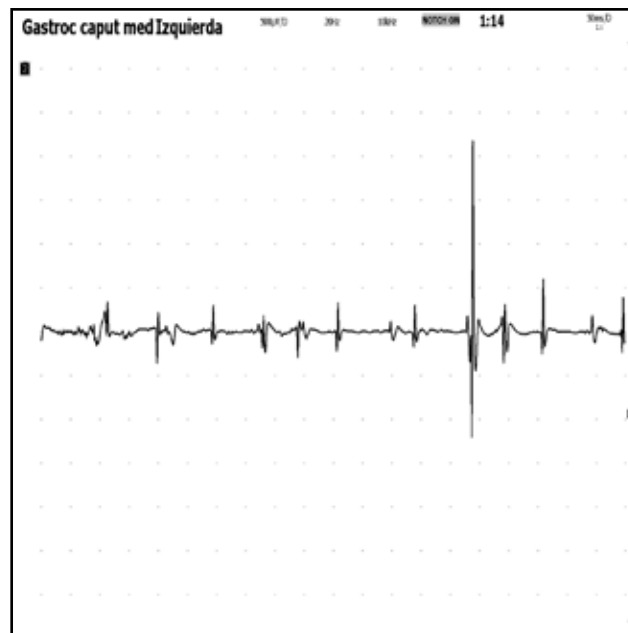


Imagen 2: Patrón de esfuerzo simple

LESIÓN CUTÁNEA EN PACIENTE INMUNODEPRIMIDO. UN RETO DIAGNÓSTICO

Autora Principal:

ISABEL CANAS PÉREZ

MIR 5 Medicina Intensiva, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

Colaboradores:

THALIA GLORIA TICONA ESPINOZA

MIR Medicina Intensiva, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

CRISTINA COLMENERO CALLEJA

MIR Medicina Intensiva, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

Tutora:

DRA. ANA ISABEL MARTÍN LUENGO

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

Tutora:

DRA. NATALIA JIMÉNEZ CARPIZO

Hematología y Hemoterapia, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

RESUMEN / ABSTRACT

ANAMNESIS: mujer inmunosuprimida por trasplante hepático reciente con lesiones cutáneas extensas, descamativas, con afectación sistémica.

EXPLORACIÓN FÍSICA: extensión del 90% de la superficie corporal total y de mucosas.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS: leucopenia, fracaso renal agudo con acidosis metabólica, alteración del perfil hepático. Realizada biopsia cutánea.

DIAGNÓSTICO: NET vs EICH cutáneo

TRATAMIENTO: corticoides e inmunomoduladores (etanercept y ruxolitinib)

EVOLUCIÓN: fracaso multiorgánico con fallecimiento de la paciente. Biopsia con resultado final de NET.

DISCUSIÓN: importancia de un diagnóstico diferencial e inicio de tratamiento precoz, dado que el diagnóstico de certeza lo da la biopsia.

ANAMNESIS

Paciente mujer de 49 años, trasladada a la Unidad de Quemados por cuadro de eritrodermia generalizada. Alérgica a betalactámicos y tigeciclina. Como antecedentes destaca artritis psoriasica y trasplante hepático en los últimos 6 meses, por fallo hepático agudo secundario a síndrome de DRESS (“drug reaction with eosi-

nophilia and systemic symptoms”) tras la toma de salazopyrina. En tratamiento con tacrolimus y prednisona. Como complicaciones presentó rechazo agudo celular leve y estenosis de la vía biliar. Ingresada en Hospital de origen por rash eritemato-descamativo en miembros superiores coincidiendo con reactivación de citomegalovirus (CMV). Realizan biopsia, compatible con enfermedad de injerto contra huésped (EICH) sobre dermatitis psoriasiforme.

Empeoramiento clínico con fiebre, iniciando aztreonam, con mayor descamación y Nikolsky positivo, realizando nueva biopsia cutánea. Ante mala evolución, y con sospecha de necrólisis epidérmica tóxica (NET), inician corticoides, inmunoglobulinas intravenosas y etanercept y se decide traslado por la extensión de las lesiones. A la llegada a nuestro centro, se objetiva extensión aproximada del 80-90% de la superficie corporal total (SCT), con mal control del dolor, por lo que se procede a intubación orotraqueal y conexión a ventilación mecánica.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Eritrodermia generalizada, incluyendo palmas y plantas, con formación de ampollas, Nikolsky positivo y afectación de mucosas, con SCT 80-85% (imagen 1). PAS 94 mmHg-PAD 69 mmHg. Taquicardia sinusal a 122 lpm. Abdomen con hepatomegalia a la palpación.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- Analítica ingreso: leucocitos $1.4 \times 10^3/\mu\text{L}$, hemoglobina 9 g/dL, plaquetas $81 \times 10^3/\mu\text{L}$, coagulación normal, bioquímica con iones normales, glucosa 122 mg/dL, urea 114 mg/dL, creatinina 1.92 mg/dL, aspartato aminotransferasa (GOT) 147 U/l, alanina aminotransferasa (GPT) 101 U/l, gammaglutamil transferasa (GGT) 685 U/l, bilirrubina total 5.17 mg/dL (directa 3.53 mg/dL), PCR 239 mg/L, PCT 18.19 ng/mL. Gasometría arterial pH 7.3, pCO₂ 40 mmHg, pO₂ 110 mmHg, bicarbonato 18 mmol/L, láctico 2.9 mmol/L.
- Biopsia cutánea al ingreso (ver resultado en evolución).

DIAGNÓSTICOS

- Diagnóstico diferencial (tabla 2) entre NET por la sospecha de toxicodermia vs EICH cutáneo debido al estado de inmunosupresión y trasplante de órgano sólido reciente, junto a los datos de la primera biopsia cutánea del Hospital de origen.
- Se descarta síndrome de DRESS (tabla 2) dado que no hay eosinofilia.

TRATAMIENTO

- Metilprednisolona, 3 días bolos de 125 mg, continuando con pauta descendente.
- Etanercept 50 mg, segunda dosis, por la sospecha de NET.
- Ruxolitinib 10 mg/12 horas, como tratamiento de un posible EICH cutáneo.

EVOLUCIÓN

Valorada por Cirugía Plástica, se estima una SCT del 80-85 %, con sospecha inicial de NET por las características de las lesiones. SCORTEN de 4 (edad >40 años, bicarbonato <20 mmol/L, SCT >10%, >120 lpm), con probabilidad de muerte del 62%. Se pautan corticoides y la segunda dosis de etanercept. La paciente presenta fracaso multiorgánico con fallo cardiovascular, renal, hematológico y hepático (SOFA 11). Hemodinámicamente inestable precisando resucitación con cristaloides, coloides y noradrenalina a dosis medias.

Se canaliza catéter PICCO para cálculos hemodinámicos, con shock de perfil distributivo, por las pérdidas cutáneas. Anemización con coagulopatía global, por lo que se transfunden concentrados de hematíes y plasma fresco congelado. Perfil hepático alterado, sobre hígado trasplantado con afectación previa de vía biliar. Además, presenta reactivación por CMV, tratado con ganciclovir. Se extraen cultivos y se inicia antibioterapia empírica de amplio espectro. Realizada nueva biopsia cutánea, a la espera de resultados, y dado que no se puede descartar un EICH cutáneo, se inicia ruxolitinib, enviando muestra de sangre periférica a laboratorio externo para valorar quimerismo.

Como complicaciones durante su estancia, presenta disfunción biventricular precisando de inotrópicos, disfunción renal dependiente de terapia renal sustitutiva, sangrado profuso por mucosas y región facial, requiriendo politransfusión, complejo protrombínico, desmopresina, ácido tranexámico y hemostasia primaria. A nivel infeccioso: Pseudomonas aeruginosa y Aspergillus flavus en aspirado traqueal y bacteriemia por S. haemolyticus. Progresión del fracaso multiorgánico, sobre todo a nivel hemodinámico y hematológico con sangrado incoercible por mucosas, falleciendo el día 11 de estancia en la Unidad de Quemados. Finalmente, el resultado de la biopsia es compatible con necrólisis epidérmica tóxica.

DISCUSIÓN

Presentamos el caso de una paciente inmunodeprimida con una lesión cutáneo-mucosa con afectación sistémica. La importancia de este caso radica en iniciar un tratamiento precoz, dado que el diagnóstico de certeza lo da la biopsia, y se puede diferir en el tiempo, así como la importancia de un manejo precoz de estos pacientes en una Unidad de Cuidados Intensivos, dado que la extensión cutánea afectada conlleva una alta pérdida de volumen. También es importante un buen manejo de la analgesia y un correcto control de la temperatura. En nuestra paciente, con antecedentes de trasplante hepático secundario a un síndrome de DRESS, se descarta esta patología al inicio dado que hay ausencia de eosinofilia. El reto diagnóstico se plantea entre una NET secundaria a la administración de fármacos o un EICH cutáneo secundario al trasplante de órgano sólido reciente. A favor de que se trate de una NET ⁽¹⁾ tenemos que el cuadro se inicia tras la reactivación de CMV como un posible desencadenante, agravándose tras la administración de antibióticos. En cuanto al EICH ⁽²⁾, revisando la bibliografía, aunque se asocia con mayor frecuencia al trasplante alogénico de precursores hematopoyéticos, se han descrito casos secundarios a trasplante hepático con rechazo agudo, como es nuestro caso. Para ayudar al diagnóstico disponemos del análisis del quimerismo en sangre periférica de linfocitos T, pero en nuestro caso, no fue compatible con EICH.

AGRADECIMIENTOS: Al Servicio de Cirugía Plástica, Dermatología y Hematología por el enfoque multidisciplinar.

BIBLIOGRAFÍA

1. Hoetzenecker, W., Mehra, T., Saulite, I., Glatz, M., Schmid-Grendelmeier, P., Guenova, E., Cozzio, A., & French, L. E. (2016). Toxic epidermal necrolysis. *F1000Research*, 5, 951. <https://doi.org/10.12688/f1000research.7574.1>
2. Caviedes MP, Galimberti RL. Enfermedad de injerto contra huésped en trasplante de órgano sólido [Internet] *Org. ar.* [citado el 28 de septiembre de 2023]. Disponible en: <https://www.dermatolarg.org.ar/index.php/dermatolarg/article/download/1213/740/8431>

IMÁGENES

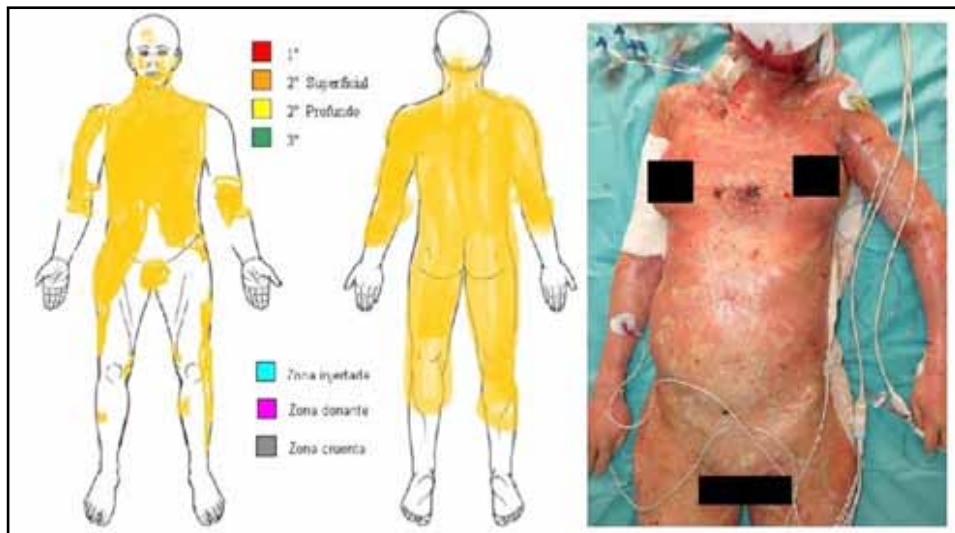


Imagen 1: afectación de SCT y características de las lesiones al ingreso en Unidad de Quemados

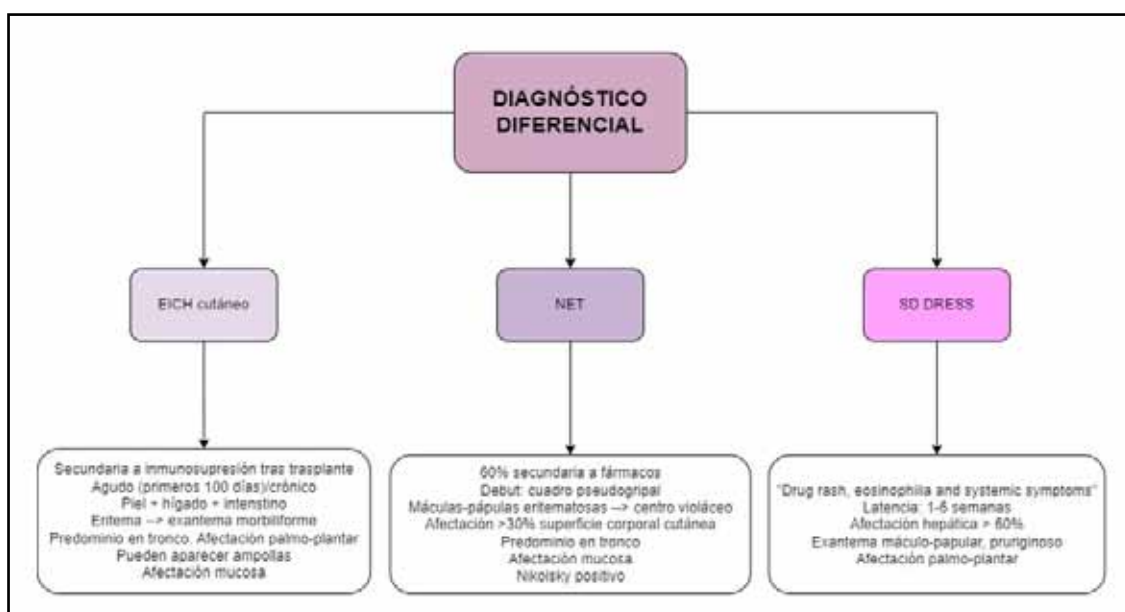


Tabla 2: principales diagnósticos diferenciales de las lesiones cutáneas

INFARTO DE MIOCARDIO ALÉRGICO POR PICADURA DE ABEJA

Autor Principal:

DAVID CARNICERO MARTÍNEZ

MIR 3 Cardiología, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Colaboradores

SARA MARTÍN PANIAGUA

MIR Cardiología, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

ADRIÁN LOZANO IBÁÑEZ

MIR Cardiología, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Tutor:

DR. MARIO GARCÍA GÓMEZ

L.E. Cardiología, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Tutora:

DRA. MARÍA PLAZA MARTÍN

L.E. Cardiología, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

RESUMEN / ABSTRACT

El síndrome coronario agudo (SCA) es una de las urgencias más frecuentes en nuestro medio, frente al cual es fundamental el diagnóstico precoz y la instauración de un tratamiento médico y de perfusión urgentes. La fisiopatología subyacente más frecuente de un SCA es la trombosis coronaria por rotura de placa de ateroma, sin embargo, no debemos olvidar otras entidades raras y menos sospechadas como el 'síndrome de Kounis' o 'síndrome coronario agudo anafiláctico', el cual suele ocurrir en el contexto de una reacción de hipersensibilidad con degranulación de mastocitos secundaria a múltiples alérgenos.

Presentamos el inusual caso de una mujer que sufre un infarto agudo de miocardio (IAM) con parada cardiopulmonar (PCR) secundario a la picadura fortuita de una abeja.

ANAMNESIS

Mujer de 81 años, alérgica a las abejas, sin otros antecedentes.

Tras sufrir una picadura de abeja, su familiar administra 1 mg de adrenalina intramuscular, a pesar de lo cual, la paciente presenta PCR. Se iniciaron maniobras de reanimación básica durante 15 minutos hasta la llegada de Emergencias, comprobando asistolia y continuando maniobras de reanimación avanzada durante 15 minutos, junto con intubación orotraqueal mediante mascarilla laríngea debido a vía aérea difícil, hasta recuperación de la circulación espontánea.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Paciente intubada y conectada a ventilación mecánica invasiva. Datos de hipoperfusión periférica. Rash cutáneo. Edema lingual y de glotis.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Analítica: hemoglobina 10 g/dl, creatinina 1.3 mg/dl, troponina T hs 94 ng/ml. Gasometría venosa: pH 7.1. Lactato 9 mmol/l.

Electrocardiograma: ritmo sinusal, QRS estrecho, elevación del segmento ST en cara inferior.

Ecocardiografía: disfunción biventricular (postparada) e hipocinesia inferior. Coronariografía: lesión trombótica aguda en coronaria derecha (CD) proximal – imagen 1 -.

DIAGNÓSTICOS

Parada cardiorrespiratoria extrahospitalaria.

Primer ritmo no desfibrilable por asistolia. Bajo flujo 30 minutos.

Síndrome coronario agudo: infarto de miocardio con elevación del st inferior secundario a shock anafiláctico (síndrome de Kounis tipo ii). Oclusión trombótica aguda de cd proximal tratada mediante tromboaspiración e implante de stent farmacoactivo.

TRATAMIENTO

A su llegada, se realiza intubación orotraqueal convencional tras retirada de dispositivo supraglótico. Se administra corticoterapia sistémica con metilprednisolona (10 mg), hidrocortisona (50 ug) y dexclorfeniramina (5 mg) intravenosas. Finalmente, se administra doble antiagregación para realización de coronariografía emergente – imagen 1 -y angioplastia primaria a CD con implante de stent farmacoactivo – imagen 2 -.

EVOLUCIÓN

Una vez realizada la angioplastia, se decide traslado a la Unidad de Cuidados Agudos para continuar con los cuidados postparada por el shock anafiláctico, mediante corticoterapia y control de temperatura además de vigilancia de eventos arrítmicos o complicaciones mecánicas, presentando buena evolución.

DISCUSIÓN

El ‘síndrome de Kounis’ consiste en una reacción anafiláctica en la que se liberan mediadores de la inflamación (histamina, factor activador de plaquetas, triptasa, leucotrienos, proteasas...) los cuales pueden inducir

broncoespasmo y, a nivel cardiaco, vasoespasmo coronario, activación plaquetaria e incluso erosión y rotura de placa de ateroma pudiendo desencadenar, por lo tanto, un SCA y arritmias malignas.

Esto ocurre ya que la concentración de mastocitos y eosinófilos en la capa íntima y en las placas de ateroma es significativa y al activarse, se degranulan, liberando dichos mediadores.

Se ha relacionado esta entidad con la miocardiopatía por estrés, la vasculopatía coronaria en el trasplante cardiaco y en la miocarditis por hipersensibilidad. Existen 3 tipos descritos de síndrome de Kounis: tipo I (vasoespasmo coronario), tipo II (rotura y erosión de placa) y tipo III (IIIa: trombosis del stent y IIIb: reestenosis del stent). Para el diagnóstico de la reacción de hipersensibilidad se deben utilizar niveles de triptasa en 3 determinaciones (4).

El tratamiento consiste en la supresión de la reacción alérgica mediante corticoterapia, antihistamínicos y adrenalina junto con la terapia para el SCA, teniendo en cuenta que el ácido acetilsalicílico puede ser uno de los agentes responsables. En estos casos, se podría plantear la terapia de desensibilización o clopidogrel como alternativa.

BIBLIOGRAFÍA

PA Villamil-Munévar, LF Sánchez-Solanilla. Síndrome de Kounis o angina alérgica. Vol. 24, núm. 4. páginas 382-387 (Julio-Agosto 2017). Revista Colombiana de Cardiología

M. Abdelghany, R. Subedi, S, Shah, H. Kozman Kounis syndrome: A review article on epidemiology, diagnostic findings, management and complications of allergic acute coronary syndrome. Int J Cardiol. 2017 Apr 1;232: 1-4.

NG. Kounis, G. Tsigkas, G. Almpanis. Tryptase levels in coronary syndrome and in hypersensitivity episodes: A common pathway towards Kounis syndrome. Atherosclerosis 2011-11-01. Vol. 219. Num. 1. Páginas 28-29.

P- Rico Cepeda, E. Palencia Herrejón, M. M. Rodríguez Aguirregabiria Kounis Syndrome Med. Intensiva vol 36. Núm. 5. Jun/Jul 2012

IMÁGENES

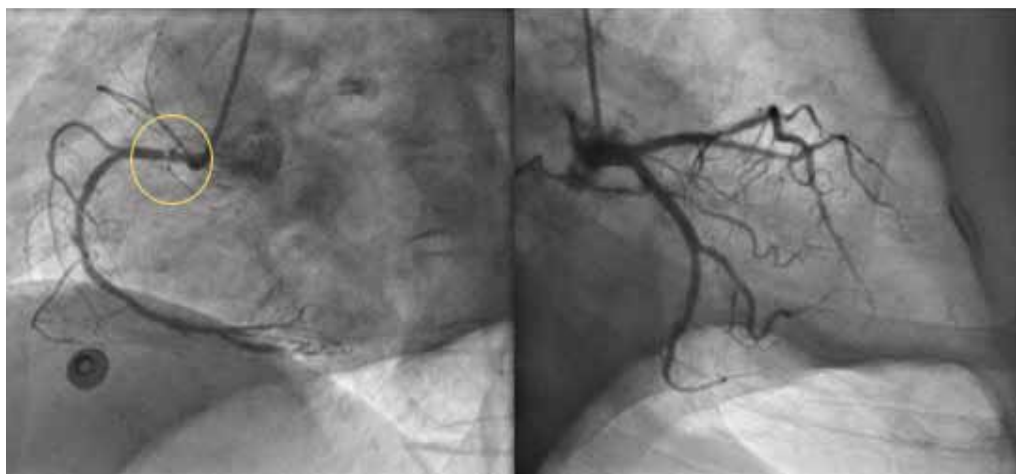


Imagen 1: Lesión significativa proximal de coronaria derecha con imagen sugestiva de trombo y flujo distal TIMI 3.

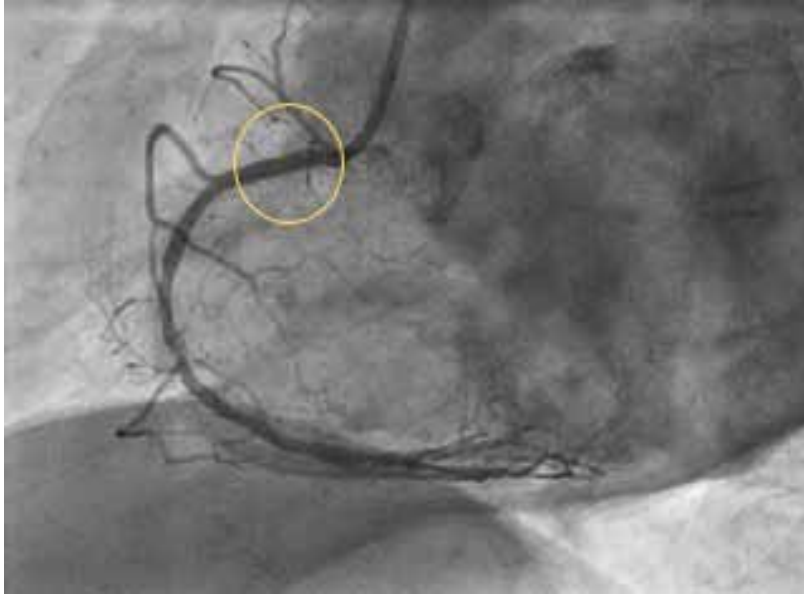


Imagen 2: Revascularización de coronaria derecha proximal mediante tromboaspiración e implante de stent farmacoactivo.

ANEURISMAS VISCERALES SIMULANDO VARICES FÚNDICAS. HALLAZGO INÉDITO INESPERADO IDENTIFICADO A TIEMPO

Autora Principal:

ROCÍO CONDORI BUSTILLOS

MIR 2 Radiodiagnóstico, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

Colaboradores:

CLAUDIA HURTADO GÓMEZ

MIR RADIODIAGNÓSTICO, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

BRUNO WINZER MELIÁ

MIR Radiodiagnóstico, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

Tutora:

DRA. REBECA PINTADO GARRIDO

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

Tutora:

DR. JOSÉ IGNACIO BARRAGAN TABARES

Radiodiagnóstico, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

RESUMEN / ABSTRACT

Anamnesis: Varón de 31 años, heterocigoto con mutación para hiperhomocisteinemia y gen de protrombina. Anticoagulado con Sintrom.

Antecedentes de trasplante hepático con estenosis anastomótica portal vista en TC abdominal de control.

En hemodiálisis por insuficiencia renal crónica, secundaria a microangiopatía trombótica.

Acude a urgencias por dolor abdominal y hematemesis controlada con esclerosis por endoscopia. En la endoscopia se describían varices fúndicas.

Es referido a hospital de referencia para valoración de tratamiento de estenosis portal, como probable desencadenante del desarrollo de varices sintomáticas.

Exploración: Estable hemodinamicamente. Dolor en epigastrio.

Pruebas complementarias: En ecografía Doppler se observó dilatación arterial en mesogastrio que sugería aneurisma arterial. En Angio-TC se observó trombosis de arteria esplénica y desarrollo de circulación colateral perigastrica y peripancreática. El hiperflujo arterial condicionaba desarrollo de tres dilataciones arteriales saculares, la mayor de 5 cm de localización intrapancreática con un hematoma contenido, que correspondía con la descrita en ecografía.

Arteria gástrica izquierda hipertrofiada, con dilataciones arteriales a nivel de fundus gástrico.

Se realizó arteriografía y embolización de los aneurismas con coils y agente embolizante líquido presentando buena evolución posterior.

Discusión: El paciente presentaba múltiples aneurismas viscerales que creemos eran secundarios a varios factores predisponentes como: hiperaflujo por trombosis de arteria esplénica, añadido a hallazgos incipientes de arterioesclerosis (secundaria a insuficiencia renal e hiperhomocisteinemia) junto con la presencia de contracciones vasculares anómalas, visibles en la arteriografía, que sugerían vasculopatía. Los aneurismas fueron tratados a tiempo por vía endovascular ya que en casos de rotura, la mortalidad alcanza un 100%.

ANAMNESIS

Varón de 31 años, heterocigoto con mutaciones en (MTHFR: metilentetrahidrofolato reductasa) para hiperhomocisteinemia y en el gen de protrombina (FII 20210), anticoagulado de forma crónica con Sintrom por alto riesgo de eventos trombóticos y en tratamiento con piridoxina 20 mg comprimido vía oral (conocido el efecto beneficioso de la Vit B6 en la prevención del desarrollo de ateromatosis en estos pacientes).

Antecedentes de trasplante hepático por fibrosis hepática congénita y retrasplante posterior por disfunción primaria del injerto.

Actualmente presentaba en pruebas de imagen, estenosis anastomótica portal y hallazgos que sugerían hipertensión prehepática compensada parcialmente por Warren (shunt Esplenoportal).

El paciente se encontraba en hemodiálisis por Insuficiencia renal crónica secundaria a microangiopatía trombótica e hipertensión arterial.

Acude a urgencias de su hospital de origen, por dolor abdominal súbito y hemorragia digestiva alta con origen en varices fúndicas.

Es controlada en urgencias con esclerosis por endoscopia.

El paciente es referido a nuestro hospital (centro de referencia) para tratamiento endovascular de estenosis portal como probable causa del desarrollo de varices sintomáticas.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Paciente estable hemodinamicamente. Signos vitales dentro la normalidad.

Abdomen: Dolor leve a la palpación profunda en epigastrio y mesogastrio. No signos de peritonismo.

Resto de la exploración sin hallazgos relevantes.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- ECOGRAFIA DOPPLER: Se observó cambio de calibre significativo a nivel de anastomosis portal con porta

intrahepática derecha e izquierda de pequeño calibre. Como hallazgo incidental se observó, en mesogastrio, dilatación sacular de unos 5cm con flujo turbulento, en vaivén e irregularidad de su pared. Se identificaba área ecogénica circundante que sugería aneurisma arterial con rotura contenida.

- ANGIOTC ABDOMINAL: En Angio TC se observó trombosis de arteria esplénica (probablemente en relación a su microangiopatía trombótica) y desarrollo de importante circulación colateral, de gran calibre,

en región peripancreática, que formaba una “maraña” vascular, que repermeabilizaba distalmente la arteria esplénica.

El hiperaflujo en estas ramas, condicionaba desarrollo de tres dilataciones arteriales saculares, en relación a aneurismas. El mayor de 5 cm (visible en la ecografía) de localización intrapancreática. (Fig 1A) Presentaba irregularidad de su pared con área en semiluna, de diferentes densidades que sugería hematoma perianeurismático por rotura contenida (Fig 1A)

La arteria gástrica izquierda se encontraba hipertrofiada, de morfología tortuosa, con dilataciones arteriales a nivel de fundus gástrico (hallazgo que en endoscopia se interpretó como varices). (Fig 1B).

- **ARTERIOGRAFIA:** Se confirmaron los hallazgos del Angio TC observando desarrollo de circulación colateral de gran calibre y trayecto muy tortuoso a través de arterias pancreatoduodenales y gastroepiploica, que repermeabilizaba distalmente la arteria esplénica. (Fig 2A)

El hiperaflujo en estas ramas, condicionaba desarrollo de tres dilataciones arteriales aneurismáticas (Fig 2A),

Dos de ellas en arterias pancreatoduodenal incluyendo la de mayor tamaño, de localización intrapancreática. Se observó otro aneurisma en origen de AMS de 2cm aproximadamente.

Durante la exploración llamó la atención la presencia de contracciones fusiformes en tronco distal de AMS sugestivos de vasculopatía.

DIAGNÓSTICOS

- Aneurismas en arteria mesentérica superior y pancreatoduodenal posterior
- Vasculopatía de la AMS.

Se planteó como diagnósticos diferenciales:

- Varices fúndicas: Por los antecedentes de varices esofágicas y estenosis portal que podía condicionar hipertensión portal prehepática y desarrollo de varices. Se descartó porque los vasos dilatados en fundus gástrico eran claramente de origen arterial, dependientes de arteria gástrica izquierda.
- Enfermedad de la túnica media por degeneración quística o conectivopatía; excluido porque en la arteriografía se observó signos de vasculopatía (dilataciones fusiformes) muy probablemente secundaria a microangiopatía trombótica (dado los antecedentes) y arterioesclerosis que presentaba el paciente.
- Malformación arteriovenosa: descartado en arteriografía.

TRATAMIENTO

De manera urgente, ante la presencia de dolor en mesogastrio y hallazgos en pruebas de imagen que sugerían rotura contenida del aneurisma intrapancreático, se realizó embolización selectiva del mismo con coils de liberación controlada.

En este primer tiempo se embolizó con agente embolizante líquido la arcada pancreatoduodenal finalizando esta intervención con la embolización selectiva del segundo aneurisma de localización proximal.

En un segundo tiempo se emboliza selectivamente con coils el aneurisma localizado en origen de AMS.

EVOLUCIÓN

Paciente con buena evolución posterior que es dado de alta a la espera de ver evolución de sus episodios de hemorragia digestiva alta. Quedó pendiente de evaluar la necesidad de embolizar la arteria gástrica izquierda según evolución y hallazgos de endoscopia de control.

Durante su seguimiento presentó nuevamente cuadro de hemorragia digestiva alta que es tratado en su hospital de origen con embolización de la arteria gástrica izquierda.

Hasta el momento se encuentra estable, sin signos de isquemia gástrica, nuevos episodios de sangrado y pendientes de endoscopia y AngioTC de control.

DISCUSIÓN

Presentamos el caso de un paciente con grandes aneurismas viscerales en la AMS y pancreatoduodenal, siendo estas entidades muy raras (0.1-2%)⁽¹⁾, más aún en un paciente joven. Las causas que predisponen a su formación en estos territorios son las infecciones, arteriosclerosis, displasia fibromuscular, condiciones de hiperflujo visceral y conectivopatías^(2,3). Nos llamó la atención por que un paciente joven formaba múltiples aneurismas y presentaba contracciones concéntricas en la AMS durante la arteriografía asociado a hallazgos incipientes de arterioesclerosis.

Se sospechó inicialmente una enfermedad de la túnica media, pero revisando el amplio historial clínico, el paciente presentaba vasculopatía por microangiopatía trombótica además de tener insuficiencia renal y ser heterocigoto para hiperhomocisteinemia (considerado actualmente un desencadenante de arterioesclerosis, incluso algunos autores lo consideran el factor de riesgo cardiovascular del próximo milenio)⁽⁴⁾.

El paciente fue derivado para tratamiento de su estenosis portal como probable agente causante de sus episodios de hemorragias digestivas altas y durante la valoración de la posibilidad de insertar un stent portal se identificaron los aneurismas viscerales, uno de ellos con rotura contenida.

La importancia de esta entidad radica en su elevada mortalidad de hasta un 100% en caso de rotura⁽⁵⁾. Su tratamiento tiene como objetivo excluir el saco aneurismático y preservar el flujo sanguíneo distal.

El tratamiento puede ser quirúrgico o endovascular, indicado, éste último, en aneurismas sintomáticos, pancreatoduodenales, pacientes gestantes y con alto riesgo quirúrgico^(2,3).

A nuestro paciente se le realizó embolización en 2 tiempos con coils y agentes líquidos, consiguiendo completa exclusión de los aneurismas, buena evolución posterior y sin isquemia distal de órganos.

AGRADECIMIENTOS: Dr. Hermógenes Calero Aguilar y Dra. Maria Elena Villacastin Ruiz del servicio de radiología intervencionista del HURH.

BIBLIOGRAFÍA

1. Iborra E. Aneurismas viscerales. *Angiología*. 2016; 68: 405-13. DOI: 10.1016/j.angio.2015.07.007
2. Lara R, Sena F, Riera R, Manuel E, Corominas C, Lozano P. Aneurismas sintomáticos de arterias viscerales. Tratamiento quirúrgico y endovascular: a propósito de dos casos. *Angiología* 2007; 59 : 263-69. [https://doi.org/10.1016/S0003-3170\(07\)75052-6](https://doi.org/10.1016/S0003-3170(07)75052-6)

3. Cenizo N, San Norberto E.M., Martín-Pedrosa J.M., Estévez I., Domingos L y col. Diagnóstico y tratamiento de los aneurismas de las arterias viscerales. . Guías clínicas de la Sociedad Castellano-Leonesa de Angiología y cirugía vascular.2018 (2): 9-14
4. Suárez I, Gómez J.F., Ríos J.J., Barbado F.J., & Vázquez J.J. La homocisteína: ¿El factor de riesgo cardiovascular del próximo milenio? *Anales de Medicina Interna*; 2001, 18(4),p: 53-9.
5. Serrano S, Olmedo S, Serrano W, Nevarez F, Cullacay S. Caso Clínico: Aneurisma de la Arteria Mesentérica Superior. *Rev Med HJCA* 2016; 8: 72-77. <http://dx.doi.org/10.14410/2016.8.1.cc.12>

IMÁGENES

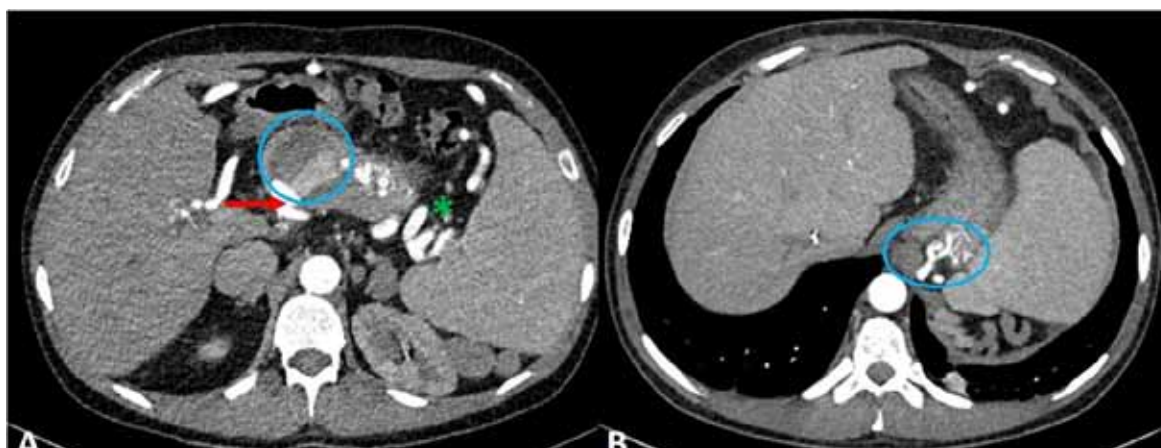


Figura 1: Figura 1. ANGIOTC (fase arterial). A.-Dilatación sacular aneurismático intrapancreático (flecha) con hematoma circundante (círculo) por rotura contenida. Arteria esplénica recanalizada (asterisco). B.- Circulación arterial patológica en fundus gástrico (círculo) dependiente de arteria gástrica izquierda.

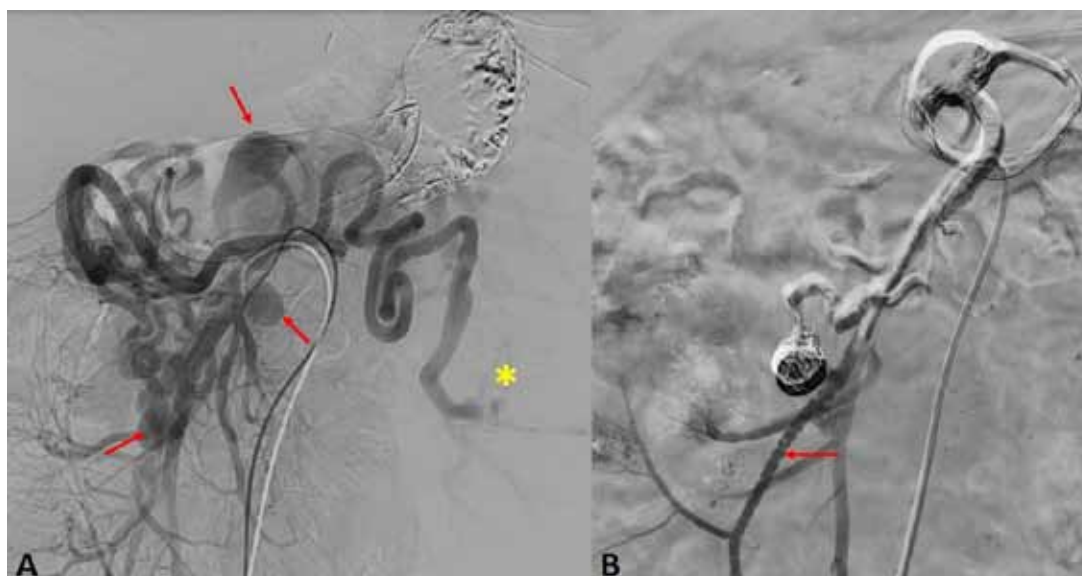


Figura 2: ARTERIOGRAFIA DE AMS Y EMBOLIZACIÓN. A.- Se muestra la importante circulación colateral desarrollada desde AMS que genera el desarrollo de los tres aneurismas (flechas) y recanaliza distalmente arteria esplénica (asterisco). B.- Agente embolizante (colis y agente líquido) excluyendo 2 aneurismas en primer tiempo. Contracciones fusiformes en tronco distal de la AMS (Flecha roja) sugestivos de vasculopatía.

“NO TENGO INTESTINO Y ESE NO ERA MI DESTINO”

Autora Principal:

CELIA DE ANDRÉS LOBO

MIR 4 Psiquiatría, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Colaboradores:

CARMEN VALLECILLO ADAME

MIR Psiquiatría, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

TERESA JIMÉNEZ APARICIO

MIR Psiquiatría, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Tutora:

DRA. OLGA SEGURADO MARTÍN

L.E. Psiquiatría, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

RESUMEN / ABSTRACT

Mujer de 72 años que, un año después de una intervención quirúrgica por peritonitis, comenzó a manifestar la idea irreductible de no tener intestino, con gran angustia y pérdida de 10kg, presentando un peso al ingreso de 33 kg.

A la exploración física mostraba aspecto caquético. A la exploración psicopatológica destacaba bradilalia con discurso centrado en ideación delirante de negación en el contexto de un estado anímico deprimido. La analítica sanguínea resulta anodina, salvo tendencia a la hipoglucemia al ingreso. En TC cerebral se observa enfermedad de pequeño vaso de grado moderado.

El juicio clínico fue de depresión con síntomas psicóticos.

El cuadro clínico se corresponde con un delirio de Cotard en el cual el paciente cree estar muerto o que alguno de sus órganos o partes corporales lo están. Tras ensayar varios tratamientos sin mejoría, se inició clozapina que sí logró disminuir la intensidad de estas ideas.

El delirio de Cotard se ha entendido clásicamente como una forma muy grave de psicosis o melancolía. Por tratarse de una entidad infrecuente, ha sido poco estudiada y a día de hoy su etiología no está completamente aclarada.

ANAMNESIS

Mujer de 72 años, con antecedente de dos ingresos en Psiquiatría hace un año. Un mes después del segundo ingreso precisó de intervención quirúrgica a cargo de cirugía general por peritonitis con perforación de divertículo de sigma.

En el episodio actual, la paciente ingresa por ideación delirante. Expresa preocupación por estreñimiento cró-

nico, insistiendo en que “el intestino no le funciona”. Verbaliza anorexia y pérdida ponderal de 10 kg en los últimos 3 meses.

Sostiene la convicción irreductible de que tras el alta de su ingreso en psiquiatría su intestino dejó de funcionar y desde entonces no digiere alimentos.

Dada la situación física de la paciente se propone realizar colonoscopia para completar estudio, pero lo rechaza explicando que esto no tendría sentido porque “no tiene intestino”.

La familia confirma que la paciente lleva semanas con esta creencia y corroboran gran decaimiento anímico y autoabandono, además de constantes lamentaciones en relación a sus pecados, la justicia y el destino que le ha tocado.

EXPLORACIÓN FÍSICA

-Auscultación cardiopulmonar sin alteraciones.

-Peso 33 kg. IMC 16,2.

-Exploración psicopatológica: Consciente, orientada en las tres esferas, abordable y colaboradora. Aspecto descuidado y caquéctico con palidez mucocutánea. Impresiona de mal estado general con astenia. Lenguaje algo enlentecido y reiterativo en su discurso no reconducible centrado en sintomatología física y rumiaciones de contenido delirante de culpa y ruina. Ánimo deprimido. Angustia de tinte psicótico. Ideación delirante de carácter nihilista en forma de delirio de Cotard altamente sistematizado (convicción de que su intestino está muerto).

Niega ideas de muerte ni autolíticas en el momento actual. Hipo/anorexia con pérdida ponderal importante. Insomnio global. Abandono del autocuidado.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Glucemia al ingreso 40 mg/dL. Tras suero glucosado glucemia 53 mg/dL. No historia de DM ni tratamientos hipoglucemiantes. Analítica sanguínea sin alteraciones.

ECG: extrasístoles puntuales sin significación patológica.

TC cerebral: enfermedad de pequeño vaso de grado moderado.

DIAGNÓSTICOS

Depresión con síntomas psicóticos. De acuerdo con la psicopatología clásica se corresponde con un delirio de Cotard.

TRATAMIENTO

Clozapina 100 mg en cena

Clomipramina 75 mg en cena.

EVOLUCIÓN

Se inició risperidona 3 mg sin mejoría, y la paciente presentó disartria como efecto adverso. También se ensayó quetiapina, no resultando suficientemente incisiva, por lo que finalmente se optó por clozapina con la que si se obtuvo un distanciamiento adecuado de las ideas delirantes, reduciendo su repercusión afectiva.

DISCUSIÓN

En el delirio de Cotard, también conocido como delirio de negación, el paciente niega su propia existencia o la de algún órgano o sistema. Se ha concebido como una forma extrema de depresión, hipocondría o psicosis (1). Se trata de un cuadro clínico infrecuente que puede aparecer en el contexto de diversas enfermedades neurológicas, psiquiátricas o médicas (2). En los últimos años se han reportado algunos casos como secuela neuropsiquiátrica de infección por COVID-19.

A pesar de ello, se han descrito pocos casos en los cuales el paciente haya presentado desnutrición significativa o comorbilidad con otros problemas médicos relevantes (3). En casos como el que aquí se presenta, en el que hay una repercusión orgánica, es preciso monitorizar las ingestas de alimentos e hidratación de los pacientes, además de su adherencia al seguimiento y tratamiento.

Hoy en día se postula que este síndrome puede corresponder con un deterioro de las funciones del hemisferio cerebral derecho, que se traduce en alteraciones en la percepción somatosensorial. De esta forma, cuando estas alteraciones convergen con deterioro del razonamiento y un estilo atribucional internalizador, se traducen en estas ideas de no existencia (1).

Sin embargo, el delirio de negación sigue siendo en la actualidad una entidad poco aclarada, ya que su escasa frecuencia dificulta su investigación.

BIBLIOGRAFÍA

1. Dieguez S. *Cotard Syndrome*. Front Neurol Neurosci. 2018;24:23-34. doi: 10.1159/000475679. Epub 2017 Nov 17. PMID: 29151088.
2. Sahoo A, Josephs KA *Neuropsychiatric Analysis of the Cotard Delusion*. J. Neuropsychiatry Clin Neurosci. 2018 Winter;30(1): 58-65. doi: 10.1176/appi.neuropsych.17010018. Epub 2017 Jun 23. PMID: 28641497.
3. Robertson C., Dunn T “*A ghost doesn't need insulin, Cotard's delusion leading to diabetic ketoacidosis and a body-mass index of 15: a case presentation*”. BMC Psychiatry. 2023 Jul 31;23(1):551. doi: 10.1186/s12888-023-05039-6. PMID: 37525179; PMCID: PMC10391858.

MIASTENIA GRAVIS CON PRESENTACIÓN ATÍPICA

Autora Principal:

GENMA DE DIOS CANCELO

MIR 1 Medicina Interna, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

Colaboradores:

MARINA CAZORLA GONZÁLEZ

MIR Medicina Interna, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

NATALIA VÁZQUEZ PARDO

MIR Medicina Interna, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

Tutora:

DRA. TAMARA GÓMEZ TRAVESO

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

RESUMEN / ABSTRACT

La miastenia gravis es una enfermedad autoinmune, con baja incidencia, pero gran repercusión en la calidad de vida de las personas que la padecen. Por ese motivo, y dada la mejoría clínica de estos pacientes con el tratamiento, es fundamental llegar al diagnóstico de esta enfermedad, en especial si tenemos en cuenta la mejora en las técnicas diagnósticas de la misma. A continuación, se describe el caso de una paciente con miastenia gravis que se presenta con afectación bulbar, con un cuadro atípico respecto a lo habitual.

ANAMNESIS

Mujer de 87 años, sin alergias medicamentosas conocidas, con antecedentes personales de hipertensión arterial y enfermedad por reflujo gastroesofágico, remitida por su médico de Atención Primaria a la consulta de Medicina Interna, por un cuadro de disfagia progresiva de 6 meses de evolución con pérdida de peso de 5 kg. La paciente niega dolor torácico, aunque sí refiere sensación opresiva ascendente a nivel epigástrico, que no cede con omeprazol ni antiácidos.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Paciente consciente, orientada en las tres esferas, colaboradora. Constantes dentro de la normalidad.

Cabeza y cuello: No se palpan adenopatías.

Auscultación cardiaca: rítmica.

Auscultación pulmonar: murmullo vesicular conservado.

Abdomen: blando, depresible, no doloroso a la palpación, sin masas ni megalias.

Extremidades inferiores: sin edemas

Neurológico: funciones superiores conservadas. Pares craneales: ptosis palpebral derecha muy leve, no midriasis, pupilas isocóricas normorreactivas. Fuerza 5/5 en los cuatro miembros. Reflejos osteotendinosos vivos y simétricos. Sensibilidad conservada. Maniobra dedo nariz conservada.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- Analítica: hemograma, perfil lipídico y férrico, TSH y PTH normales. Proteinograma sin alteraciones significativas. Sistemático de orina y sangre oculta en heces negativos. Bioquímica normal.
- Estudio de *Helicobacter pylori* negativo
- Serología hepatitis B, hepatitis C, VIH, sífilis y *Borrelia burgdorferi* negativas. Interferón gamma (tuberculosis) negativo.
- TAC cerebro-toraco-abdominal: Retracción del pezón izquierdo que asocia engrosamiento cutáneo y asimetría en el tejido retroareolar. Ateromatosis calcificada en ambos bulbos carotídeos de predominio izquierdo y aorta toracoabdominal y sector ilíaco. Cambios degenerativos en columna vertebral.
- Electrocardiograma: ritmo sinusal, eje normal, sin alteraciones de la repolarización
- Gastroscopia: anillo esofágico incipiente. Esófago con mucosa de aspecto normal sin lesiones. 1/3 inferior esofágico incipiente que no origina estenosis cardial. Estomago con cuerpo con mucosa y pliegues normales, incisura y antro con mucosa normal. Píloro normal. Duodeno normal.

DIAGNÓSTICOS

Disfagia orofaríngea en estudio

TRATAMIENTO

Dado que no hay evidencia de patología se continúa con tratamiento sintomático, a la espera de continuar el estudio.

EVOLUCIÓN

Al inicio del estudio, el diagnóstico de sospecha era una tumoración a nivel esofágico. Ante la normalidad de los resultados obtenidos en las pruebas complementarias y una exploración otorrinolaringológica sin hallazgos significativos, se hizo un diagnóstico diferencial entre tumoración de presentación atípica, trastorno neurológico y trastorno autoinmune.

Se reinterrogó a la paciente, que refirió astenia progresiva desde el inicio del cuadro, voz gangosa, y dificultad para la masticación. En la última semana previa a la segunda consulta presentó dolor cervical izquierdo, y dificultad de apertura ocular que no aumentaba con el parpadeo. La sintomatología no empeoraba a lo largo

del día ni mejoraba con el reposo. La clínica no se acompañó de disnea, ni claudicación de ningún miembro. Se realizó un estudio de autoinmunidad, obteniendo anticuerpos antirreceptor de acetilcolina positivos, confirmando la sospecha de miastenia gravis con afectación bulbar.

Se trató con Piridostigmina 30 mg cada 8 horas. Tras una semana, se aumentó la dosis a 60 mg en desayuno y cena (60 mg cada 8 horas si persistían los síntomas), con evolución favorable de la paciente, y se derivó a la paciente a Neurología para seguimiento.

DISCUSIÓN

La miastenia gravis es una enfermedad autoinmune muscular cuya patogenia consiste en autoanticuerpos que atacan proteínas de la membrana postsináptica de la unión neuromuscular como el receptor de acetilcolina, y la tirosina quinasa del receptor específico de músculo. Estos anticuerpos están presentes en el 80% de pacientes. (1,2)

Es una enfermedad poco frecuente, cuya prevalencia ha aumentado en los últimos años por los avances diagnósticos y la mejora de la esperanza de vida. Es más frecuente entre los 20 y los 30 años. (2)

La miastenia gravis se clasifica en dos tipos, según su forma de presentación: afectación ocular (músculos de párpados y extraoculares) o generalizada (músculos oculares, funciones bulbares y extremidades o músculos respiratorios). Se caracteriza por una debilidad fluctuante, que empeora a lo largo del día y con el ejercicio. (2) Sin embargo, en nuestra paciente la enfermedad se ha manifestado de forma atípica, con afectación limitada a funciones bulbares, y leve afectación ocular. Además no ha presentado debilidad fluctuante, ni se incrementaba con la actividad.

Ante la presentación atípica y los resultados anodinos iniciales de las pruebas, podría haberse confundido el cuadro con un trastorno motor esofágico, como puede ser la acalasia o una alteración de la peristalsis esofágica, una tumoración esofágica o un trastorno neurológico.

En este caso, lo que ha permitido llegar al diagnóstico ha sido la positividad de los anticuerpos antirreceptor de acetilcolina, con el resto de pruebas negativas.

En conclusión, es fundamental realizar un buen diagnóstico diferencial inicial, realizando un buen trabajo de investigación bibliográfica ante enfermedades con presentaciones atípicas.

BIBLIOGRAFÍA

1. Ahmed R, Kumar S, Awais M, Hayat AS. *Myasthenia Gravis: Frequency of different clinical features in patients presenting to a tertiary care hospital, Karachi*. Prof Med J [Internet]. 2016;23(10):1258–62
2. Martínez Torre S, Gómez Molinero I, Martínez Girón R. *Puesta al día en la miastenia gravis* Semergen [Internet]. 2018;44(5):351–4
3. Inoue M, Kojima Y, Kinboshi M, Nakagawa T, Kanda M, Shibasaki H. *A case of myasthenia gravis presenting solely with bulbar palsy unassociated with easy fatigability* Rinsho Shinkeigaku [Internet]. 2013;53(3):229–34

DOCTOR, LA CULPA FUE DEL ROSAL

Autora Principal:

MARTA DE LA FUENTE LÓPEZ

MIR 4 Medicina Interna, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Colaboradores:

JAVIER GAMAZO HERRERO

MIR Medicina Interna, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

ALBERTO RODRÍGUEZ IGLESIAS

MIR Medicina Interna, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Tutor:

DR. PABLO TELLERÍA GÓMEZ

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

Tutora:

DRA. MARÍA DEL CARMEN HINOJOSA MENA-BERNAL

Medicina Interna, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

RESUMEN / ABSTRACT

Varón de mediana edad consulta por lesión ulcerada y dolorosa en el primer dedo de su mano derecha, acompañada de fiebre, sin respuesta al tratamiento antibiótico ambulatorio. Todo comenzó al pincharse con un rosal. Su exploración física únicamente confirmó la fiebre y reveló la lesión ulcerada que perseguía un tracto eritematoso a lo largo del brazo ipsilateral, además de una adenopatía axilar. En lo referente a las pruebas complementarias, la analítica mostró elevación de reactantes de fase aguda, sin hallazgos significativos en las pruebas radiológicas de tórax y primer dedo de la mano afectada. Hemocultivos, cultivo de exudado de la úlcera y serologías múltiples fueron recogidos. El diagnóstico de presunción fue el de esporotricosis, iniciándose tratamiento específico. Sin embargo, ante la refractariedad clínica tras varios días, se revisaron las serologías solicitadas obteniendo, finalmente, un resultado positivo para *Francisella Tularensis* e iniciándose tratamiento antibiótico dirigido con resolución total del cuadro.

ANAMNESIS

Varón de 69 años de edad, sin alergias medicamentosas conocidas. Independiente para las actividades básicas de la vida diaria. Exfumador desde hace 16 años (consumo acumulado de 30-40 paquetes/año). Antecedentes personales: enfermedad pulmonar obstructiva crónica, síndrome de apnea-hipoapnea del sueño, eczema crónico/neurodermitis, hipertensión arterial y diabetes mellitus tipo 2.

Acude derivado por su médico de atención primaria por presentar una lesión ulcerada y dolorosa en el primer dedo de su mano derecha que asocia fiebre de aproximadamente diez días de evolución. Refiere haberse pinchado con un rosal hace unas dos semanas y comenzar a los tres días con fiebre que responde a paracetamol. Desde entonces, se encontraba en tratamiento antibiótico con Amoxicilina-Clavulánico sin mejoría.

EXPLORACIÓN FÍSICA

El paciente presentaba tensión arterial de 156/64 mmHg, frecuencia cardíaca de 87/min, SpO₂ 92% y temperatura corporal de 38,6°C. Mostraba buen estado general así como una adenopatía axilar derecha de 3 cm, no adherida a planos profundos e indolora.

A la auscultación se encontraba rítmico y sin soplos, con murmullo vesicular conservado en ambos hemitórax. El abdomen era globuloso, depresible e indoloro a la palpación, sin masas ni megalias y con ruidos hidroaéreos presentes.

En la extremidad superior derecha se objetivó una lesión ulcerada y dolorosa en primer dedo, con inflamación del mismo y un tracto eritematoso recorriendo la cara anterior del brazo ipsilateral. La extremidad contralateral no presentaba hallazgos significativos. En cuanto a las extremidades inferiores no se observaron signos de edema ni trombosis venosa profunda, con pulsos pedios presentes y simétricos.

(Imágenes 1 y 2)

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Analítica básica con bioquímica, coagulación y gasometría venosa, a destacar: leucocitos 11330/microlitro (neutrófilos 88.7%), proteína C reactiva 173 mg/dL, procalcitonina 0.2 mg/dL y lactato 1.33 mg/dL. Sin otros hallazgos significativos. Radiografía de tórax en dos proyecciones donde no se observaron signos de patología pleuropulmonar aguda, y otra radiografía del primer dedo de la mano afectada que no mostró signos de afectación ósea o edema de partes blandas.

Por último, se recogió un exudado para cultivo de la úlcera cutánea, así como hemocultivos y serologías de diversas etiologías infecciosas posibles.

DIAGNÓSTICOS

Como diagnóstico diferencial se incluyeron varias infecciones asociadas a semiologías y presentaciones similares tales como tularemia, esporotricosis, erisipeloide, carbunco y rickettsiosis.

A la luz de la información recogida en la anamnesis se manejó el caso como una probable esporotricosis.

TRATAMIENTO

Ciprofloxacino 750 mg oral cada 12 horas durante 14 días seguida de Gentamicina 480 mg intramuscular cada 24 horas por 10 días más

EVOLUCIÓN

El paciente regresó a los tres días a Urgencias ante clínica persistente por lo que se revisaron los resultados de las pruebas solicitadas inicialmente: se constató una serología por inmunocromatografía positiva para *Francisella Tularensis*, siendo el resto negativo. Se estableció, finalmente, el diagnóstico de tularemia y se consultó a la Unidad de Infecciosas de Medicina Interna que pautó Ciprofloxacino 750 mg oral cada 12 horas durante 14 días y posteriormente Gentamicina 480 mg intramuscular cada 24 horas por 10 días más.

La curación completa se consigue en la gran mayoría de casos tras tratamiento antibiótico (como el de nuestro paciente), siendo la mortalidad inferior al 2%.

DISCUSIÓN

La tularemia es una infección rara producida por *Francisella Tularensis*, un bacilo gramnegativo aerobio que afecta a una multitud de animales (1), fundamentalmente roedores y garrapatas, que actúan como reservorios y vectores de la enfermedad. Por ello, cazadores y veterinarios son las profesiones de mayor riesgo. Recientemente han sido descritos brotes epidémicos en nuestro medio, particularmente en Castilla y León, coincidiendo con la plaga de topillo (*Microtus*). La infección suele adquirirse por inoculación cutánea de modo que la forma ulceroganglionar, como la presentada, es la manifestación clínica más frecuente (2). Consiste en una úlcera en sacabocados acompañada de una adenopatía locorregional. Su diagnóstico es serológico (3), siendo el tratamiento de elección los aminoglucósidos o quinolonas.

La esporotricosis, causada por el hongo *Sporothrix schenckii*, fue la principal patología a considerar en el diagnóstico diferencial dado el antecedente del pinchazo con un arbusto/rosal, si bien es cierto que suele presentarse como úlceras de menor tamaño que siguen el trayecto de los vasos linfáticos. El erisipeloide (*Erysipelothrix rhusiopathiae*) se asocia a la manipulación de pescados y mariscos, cursando con exantema vesiculopapuloso local. El carbunco (*Bacillus anthracis*) es típico en ganaderos, carniceros o peleteros, en forma de lesión ulcerada acompañada de escara necrótica e indolora, rodeada por edema sin fovea.

En consecuencia, resulta fundamental que el profesional médico sepa reconocer estas asociaciones y manifestaciones clínicas para así realizar un correcto diagnóstico con inicio precoz del tratamiento y obteniendo un mejor pronóstico.

BIBLIOGRAFÍA

1. Bennet JE, Dolin R, Blaser MJ. *Mandell, Douglas, and Bennett's Principles and Practice of Infectious Diseases*. 8ª ed. Editorial Elsevier Saunders; 2015. p.2590.
2. Centers for Disease Control and Prevention (CDC) *Tularemia – Missouri, 2000-2007*. MMWR. Morbidity and mortality weekly report. 2009; 58 (27): 744-748.
3. Spletstoeser W.D, Tomaso H, Al Dahouk S, Neubauer H, Schuff-Werner P *Diagnostical procedures in tularaemia with special focus on molecular and immunological techniques*. J Vet Med B. 2005; 52 (6): 249-261.

IMÁGENES



Imagen1: lesión ulcerada y dolorosa en primer dedo de mano derecha con inflamación asociada.



Imagen2: Tracto eritematoso correspondiente con linfangitis que recorre la cara anterior del brazo afecto (derecho).

SEXO, MENUDO DOLOR DE CABEZA

Autor Principal:
JAVIER DE SANTIAGO LÓPEZ
MIR R4 Medicina de familia y comunitaria, GAPVAE

Colaborador:
CONCEPCIÓN DOMINGO LUQUE
R 2 Medicina de familia y comunitaria, GAPVAE

Tutora:
DRA. MARTA RUIZ CALZADA
L.E. Medicina de familia y comunitaria, Centro de Salud Simancas

RESUMEN / ABSTRACT

Las cefaleas asociadas a actividad sexual son a menudo infradiagnosticadas.

Se presenta el caso de una mujer joven con antecedentes de migrañas que presentó un cuadro de cefalea en el contexto de una relación sexual y que durante el orgasmo presentó una hemiparesia derecha y afasia transitorias.

ANAMNESIS

Paciente mujer de 32 años con antecedentes de cuadros de migraña en la infancia con buen control farmacológico con analgésicos habituales y sin nuevos episodios durante los últimos 8 años.

Acude a consulta por presentar durante las relaciones sexuales cefalea intensa en región occipital seguida de hemiparesia facio-barquito-crural derecha con supresión del lenguaje, y recuperación completa a los 10 minutos pero con sensación de debilidad en miembro superior derecho.

EXPLORACIÓN FÍSICA

TA 140/90mmHg.

FC 76lpm.

Temperatura 36.2C y FR 16 rpm.

A la exploración neurológica realizada 14 horas después del cuadro, presentaba hemiparesia barquito-crural derecha mínima, ligero borramiento del surco nasolabial derecho, fuerza y coordinación normal. No presentaba afasia.

El resto de la exploración fue normal, incluyendo exploración cardíaca, pulmonar, abdomen y glucemia.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

A su llegada a urgencias se le realizaron un ecocardiograma, EEG y tomografía cerebral sin alteraciones. Se decidió ingreso para continuar con el estudio. En la arteriografía cervical se observó un flujo y tiempo circulatorio normal, calibre vascular normal sin estenosis, defectos en las paredes ni malformaciones vasculares. En la punción lumbar se extrae líquido cefalorraquídeo claro con presión de salida normal. En el recuento presentó 2 eritrocitos, no mostró leucocitos, proteínas 35mg/dL y glucosa 45 mg/dL. Analítica general, radiografía de tórax y electrocardiograma fueron normales.

DIAGNÓSTICOS

Cefalea. Afasia

TRATAMIENTO

Durante su estancia en planta se comenzó tratamiento con propranolol con buena tolerancia.

EVOLUCIÓN

La paciente permaneció ingresada durante 3 días, cediendo completamente la clínica a las 48 horas de ingreso. Se comenzó tratamiento con propranolol y tras 4 meses de seguimiento la paciente se encuentra asintomática y no ha vuelto a presentar clínica aislada ni asociada a relaciones sexuales.

DISCUSIÓN

Esta paciente presentó un cuadro de cefalea durante la relación sexual y coincidiendo con el orgasmo, presentó hemiparesia y afasia de menos de 48 horas de duración.

Las cefaleas asociadas con la actividad sexual son más frecuentes en los hombres (4:1) con mayor incidencia entre la tercera y sexta década de la vida. Entre los factores predisponentes se incluyen la hipertensión arterial, obesidad y el estrés.

Su etiología y fisiopatología no está clara, pero algunos autores han postulado que puede deberse a fenómenos vasculares similares a los observados en los fenómenos migrañosos. Esta hipótesis se basa en la similitud clínica y la incidencia de este tipo de cefaleas.

Los antecedentes familiares de migraña suelen observarse en más de la mitad de los pacientes, mientras que las antecedentes de cefalea ligada a la actividad sexual, solo se observa en un 10 % de los casos; no siendo suficiente este argumento para sostener que la cefalea asociada a actividad sexual sea una variante de la migraña (1,2).

Hay tres tipos de cefalea que pueden observarse asociadas a la actividad sexual, incluida la masturbación (3). La más frecuente comienza poco antes del orgasmo es muy intensa, se localiza frontal y occipital, es explosi-

va, pulsátil y persiste unos minutos o pocas horas con un dolor sordo que puede persistir hasta 48 horas. Algunos pacientes han observado que aparece cuando el cuello está más bajo que el resto del cuerpo. El vómito es muy raro en este síndrome y ocasionalmente. asocia cuadros confusionales o signos de isquemia del tronco cerebral(3,4).

La segunda forma de cefalea ha sido descrita en un 25 % de los pacientes. Se presenta al inicio del acto sexual y suele localizarse en la región occipital de manera difusa y va aumentando durante el orgasmo. Se atribuye a la contracción de los músculos faciales y del cuello (3), pero no hay demasiada evidencia. Responden muy bien al propranolol y a la indometacina(4).

La tercera forma de cefalea aparece en región suboccipital, se acentúa cuando el paciente se levanta y suele acompañarse de náuseas y vómitos. Se asocia a una disminución de la presión del LCR como mecanismo fisiopatológico semejante al síndrome Postpunción. Puede persistir durante dos o tres semanas y remitir espontáneamente (3,4).

Ha sido descrita una entidad clínica llamada “vasoconstricción cerebral, segmentaria reversible” en aquellos pacientes con cefaleas ligadas a la actividad sexual (5).

En estos pacientes se presenta un déficit transitorio o permanente y severa severa, típicamente con historia previa de migrañas.

Una relación sexual puede ser el desencadenante de un cuadro de cefalea.

Algunas veces, a pesar de la riqueza clínica del cuadro no existe ninguna organicidad. Detrás, otras, puede existir, malformaciones como aneurismas, lo que nos obliga a realizar exploraciones arteriograficas para descartar su presencia.

BIBLIOGRAFÍA

1. Lance JW. *Headaches related to sexual activity*. J Neurólogo Neurosurg Psychiatry 1976; 39:1226.
- Silberman PL, Edis RH, Stewart-Wynn's EG *Benign vascular sexual headache and exertion Al headache: interrelationships and long term prognosis*. J Neurólogo Neurosurg Psychiatry 1991; 54:417.
- Chakra arty A *Primary headaches associated with sexual activity. Some observations in Indian patients*. Cephalalgia 2006; 26:202.
- Duchos A, Wolff V *The typical thunderclap headache of reversible cerebral vasoconstriction syndrome and it's various triggers* Headache 2016; 56:657.
- Van Etten ES, Kaushik K, Jolink WMT, et al. *Trigger factors for spontaneous intracerebral hemorrhage: a case-crossover study* Stroke 2022; 53:1692.

AORTITIS: UN DIAGNÓSTICO SORPRESA

Autora Principal:

MARÍA DEL REAL MONEDERO

MIR 3 Medicina Familiar y Comunitaria, Atención Primaria Valladolid Oeste

Colaboradores:

MARÍA GÓMEZ CHICO

MIR Medicina Familiar y Comunitaria, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

AMANDA GONZÁLEZ GONZÁLEZ

MIR Medicina Familiar y Comunitaria, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

Tutora:

DRA. MARÍA EUGENIA VILLARROYA LEQUERICAONANDIA

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

RESUMEN / ABSTRACT

Mujer de 60 años que acude a consulta de Atención Primaria por astenia, hiporexia, febrícula, mialgias y náuseas sin vómito desde hace 5-7 días.

No tiene antecedentes personales de interés, por lo que se inicia tratamiento sintomático y se revisa en 72h. No se objetiva posible foco infeccioso, y sin mejoría con tratamiento, se decide solicitar radiografía de tórax (RxT) y analítica de sangre. La RxT sin hallazgos de interés pero en la analítica se evidencia elevación de reactantes de fase aguda (fibrinógeno, ferritina y PCR) y ANA (anticuerpos anti nucleares) positivos.

La paciente no percibe mejoría clínica y refiere ahora una molestia leve en región subescapular izquierda, no punzante, sin características mecánicas, inflamatorias ni pleuríticas. Reconoce pérdida de peso (3kg en el último mes), por lo que se deriva a la Unidad de Diagnóstico rápido (UDP) donde realizan TC toraco-abdominal y PET-TC.

Ante hallazgos compatibles con aortitis ingresa en el Servicio de Medicina Interna. Se realizó biopsia de la arteria temporal derecha, siendo esta negativa. Actualmente la paciente está en tratamiento con anticuerpos monoclonales y corticoides por vía oral.

ANAMNESIS

Mujer de 60 años, sin alergias medicamentosas conocidas ni antecedentes personales de interés, acude a la consulta de Atención Primaria por astenia, hiporexia, febrícula (hasta 37,6°C), mialgias generalizadas y náuseas sin vómito ni diarrea desde hace 5-7 días.

No presenta tos y se ha realizado un test múltiple de Ag covid, gripe A y B siendo negativo. Correctamente vacunada.

EXPLORACIÓN FÍSICA

En la radiografía de tórax no se objetivan alteraciones significativas.

En analítica de sangre: fibrinógeno: 1304mg/dL, PCR: 103mg/L, ferritina: 420ng/mL, VSG: 91mm, ANA titulación 1/160 (Positivo), resto de estudio de autoinmunidad negativo.

TC- Toracoabdominal: pequeño componente de partes blandas-engrosamiento que afecta fundamentalmente a la aorta torácica y abdominal, probable patología vascular inflamatoria-arteritis.

En PET-TC: hallazgos sugestivos de vasculitis de grandes vasos, con aumento patológico del metabolismo glicídico de la pared en cayado aórtico, aorta torácica y abdominal, troncos supraaórticos, ambas subclavias, arterias axilares y en ambas carótidas comunes.

En biopsia de arteria temporal derecha no se objetivan alteraciones histológicas relevantes.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

En la radiografía de tórax no se objetivan alteraciones significativas.

En analítica de sangre: fibrinógeno: 1304mg/dL, PCR: 103mg/L, ferritina: 420ng/mL, VSG: 91mm, ANA titulación 1/160 (Positivo), resto de estudio de autoinmunidad negativo.

TC- Toracoabdominal: pequeño componente de partes blandas-engrosamiento que afecta fundamentalmente a la aorta torácica y abdominal, probable patología vascular inflamatoria-arteritis.

En PET-TC: hallazgos sugestivos de vasculitis de grandes vasos, con aumento patológico del metabolismo glicídico de la pared en cayado aórtico, aorta torácica y abdominal, troncos supraaórticos, ambas subclavias, arterias axilares y en ambas carótidas comunes.

En biopsia de arteria temporal derecha no se objetivan alteraciones histológicas relevantes.

DIAGNÓSTICOS

Arteritis de células gigantes con afectación aórtica: cayado aórtico, aorta torácica y abdominal, troncos supraaórticos, subclavias bilaterales, arterias axilares hasta comienzo de arterias braquiales y ambas arterias carótidas comunes.

TRATAMIENTO

La paciente está en tratamiento con: prednisona 30mg/24h, tocilizumab 162mg/semanal, omeprazol 20mg/24h y calcio carbonato 1500mg-colecalciferon 1000UI/24h.

EVOLUCIÓN

En el momento actual la paciente continúa en seguimiento por la unidad de enfermedades autoinmunes (Servicio de Medicina Interna) y por oftalmología, por un episodio de diplopía binocular.

DISCUSIÓN

La aortitis es un término que describe la inflamación de la pared de la arteria aorta. La etiología puede ser infecciosa o no infecciosa (con más frecuencia autoinmune). En ocasiones aparece en el contexto de arteritis de células gigantes, vasculitis sistémica con posible afectación intra y extracraneal. Suele afectar a las arterias carótidas externas e internas y sus ramas; coexistiendo afectación de cayado aórtico y aorta torácica. La clínica más frecuente es: cefalea, claudicación mandibular y pérdida de visión (1). Es una patología muy poco frecuente y puede pasar desapercibida ante otros síntomas más inespecíficos como fiebre, pérdida de peso o disnea.

Para el diagnóstico es necesario la realización de pruebas de imagen como: TC, RMN o PET-CT (2). El tratamiento en la mayoría de las aortitis no infecciosas se realiza con corticoides y/o inmunosupresores o anticuerpos monoclonales (3).

Este caso pone de manifiesto el importante papel del médico de familia ante síntomas inespecíficos que podrían ser manifestación de cuadros potencialmente graves. La coordinación interniveles asistenciales ha sido clave para no demorar el diagnóstico. La accesibilidad de UDR (del Servicio de Medicina Interna) y la diligencia de sus profesionales son una ayuda para la Atención Primaria dadas las limitaciones de nuestra cartera de servicios (en especial para las pruebas de imagen). Todo ello, junto con la accesibilidad y longitudinalidad del servicio de atención primaria contribuyen a mejorar la calidad asistencial de nuestra comunidad.

BIBLIOGRAFÍA

1. Claudia Riber López, José María Martín Moro, Miguel Quintanilla Arahuetes, Lara García Aguilar, Gonzalo Ferreiros Miguel. *Arteritis de células gigantes: una cefalea que hay que sospechar*. MED GEN FAM [Internet]. 2022 [citado 2023]; 11(5): 233-236. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.24038/mgyf.2022.051>
2. Juan P. Flórez-Muñoz, María Martín Fernández, Esmeralda Capín-Sampedro, Manuel Barreiro Pérez, Irene Álvarez-Pichel, Elena Santamarta-Liébaná Rev Esp Cardiol. [Internet]. 2013 [citado 2023]; 66 (8):665-676. Disponible en: DOI: 10.1016/j.recesp.2013.03.007. *Aortitis: una causa de dolor torácico agudo poco común*.
3. Vicente Aldasoro Cáceres, Rosario Ibáñez Bosch, Nathalí Rivas Zavaleta, Belén Álvarez Rodríguez, Juan José Intxausti Irazábal, Juan Ramón de Dios Jiménez de Aberasturi, Ana Rubial Escribano, Olga Maíz Alonso y Jaime Calvo Alén *Aortitis no infecciosa: experiencia con tocilizumab en un hospital comarcal* Reumatol Clin. [Internet]. 2019 [citado 2023];15(6):e96-e98. Disponible en: [Reumatol Clin. 2019;15\(6\):e96–e98](https://doi.org/10.1016/j.reumat.2019.05.007)

ICTUS ISQUÉMICO EN PACIENTE JOVEN

Autor Principal:
NADIR EL MEKKAOUI
MIR 1 Neurología, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

Tutora:
DRA. SONIA HERRERO VELÁZQUEZ
L.E. Neurología. Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

Tutor:
DR. HÉCTOR AVELLÓN LIAÑO
L.E. Neurología. Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

RESUMEN / ABSTRACT

El ictus isquémico en paciente joven es una patología con baja prevalencia; sin embargo, supone un problema sociosanitario importante, ya que tiene un gran impacto sobre la vida del paciente así como sobre su entorno social.

El caso que presentamos es aún más complicado, porque es secundario a una disección carotídea por una intervención quirúrgica de paraganglioma carotídeo productor de catecolaminas por una mutación hereditaria del gen SDHD, lo cuál requiere un manejo médico multidisciplinario y la colaboración de otros servicios como enfermería, logopedia y rehabilitación que juegan un papel determinante para la buena evolución del paciente. El diagnóstico suele ser clínico y se confirma con pruebas de imagen (Angio-RM como gold estándar), y el tratamiento es individualizado, en función del estado clínico del paciente.

La complejidad del ictus en paciente joven, es que requiere un seguimiento exhaustivo después del alta, ya que el seguimiento de la evolución clínica, la rehabilitación motora y la logopedia van a ser fundamentales para recuperar la funcionalidad cognitiva del paciente y reducir el impacto psicosocial a largo plazo.

ANAMNESIS

Se trata de un paciente joven de 21 años, sin factores de riesgo vascular.

Cuatrillizo por gestación múltiple mediante fecundación in vitro.

Presenta al igual que los otros 3 hermanos una mutación de herencia autosómica dominante del gen SDHD, y que se manifiesta clínicamente en nuestro paciente como paraganglioma carotídeo bilateral secretor de catecolaminas.

En junio de 2023 en el contexto de resección quirúrgica de paraganglioma carotídeo izquierdo presenta infarto isquémico en territorio completo de arteria cerebral media izquierda por disección de arteria carótida interna izquierda con oclusión de rama dominante de arteria cerebral media izquierda.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Exploración neurológica: Vigil. Incapaz de responder preguntas sencillas (2). Comprende órdenes complejas. Mirada centrada sin oftalmoparesia. Campimetría normal por reflejo de amenaza. Parálisis facial supranuclear derecha (2). Apraxia bucal. Úvula centrada.

Desviación izquierda en la protrusión lingual. Plejia braquial derecha (2). Claudicación leve de extremidad inferior derecha sin (1). Hemianestesia en extremidades derechas (2). Afasia grave de predominio motor (3) con anartria (2). NIHSS: 16.

Exploración general: Eupneico. No soplos carotídeos. Auscultación cardiaca rítmica sin soplos. Auscultación pulmonar sin alteraciones. Abdomen blando, depresible sin dolor a la palpación.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

-Analítica sanguínea: hemograma y coagulación sin alteraciones significativas. Bioquímica: creatinina 0,78 mg/dL, filtrado glomerular >90 ml/min. Catecolaminas séricas: serotonina 439 pg/ml, noradrenalina 2987 pg/ml, adrenalina 62 pg/ml, dopamina 20 pg/ml (normal). Metanefrina 31 pg/ml (normal). Normetanefrina 1962 pg/m. Cromogranina A 594,8 ng/ml.

-TC craneal sin contraste: infarto isquémico en ganglios de la base izquierdo, frontal izquierdo, temporal y parietal izquierdo sin transformación hemorrágica.

-RM craneal: lesión isquémica subaguda en el territorio superficial y profundo de la arteria cerebral media izquierda con afectación cortical fronto-parieto-temporo-insular y afectación profunda en núcleo caudado, lenticular, cápsula blanca interna, corona radiada, sustancia blanca subcortical y vía corticoespinal izquierda (**Imagen 1**).

-ANGIO-RM de arterias supraaórticas y cerebrales: estenosis significativa en origen de arteria carótida interna izquierda con imagen compatible con disección desde su origen, con permeabilidad vascular en carótida intraneal (**Imagen 2**).

DIAGNÓSTICOS

-Infarto isquémico en territorio completo (OCSP-TACI) de arteria cerebral media izquierda, secundario a disección de arteria carótida interna izquierda periprocedimental (cirugía de paraganglioma carotídeo).

-Paraganglioma carotídeo bilateral secretor de catecolaminas, secundario a mutación en heterocigosis en gen SDHD.

TRATAMIENTO

-Esomeprazol 20 mg: 1 comprimido diario antes del desayuno.

-Ácido acetilsalicílico 100 mg: 1 comprimido después de la comida de forma indefinida.

-Clopidogrel 75 mg: 1 comprimido diario en comida hasta reevaluación por Neurología.

-Doxazosina 2 mg: 1 comprimido diario en desayuno si tensión arterial elevada.

EVOLUCIÓN

Neurológicamente la evolución resulta satisfactoria, persistiendo en el momento del alta una afasia motora leve con disartria moderada e hipofluencia verbal, discreta asimetría facial, hipoestesia de miembro superior derecho y paresia braquial. Tolera bien la sedestación, bipedestación y marcha.

A nivel sistémico presenta numerosas complicaciones sistémicas, entre las cuáles se destaca por su repercusión clínica las siguientes:

- Paresia de cuerda vocal derecha por complicación quirúrgica, valorado por ORL tratándose con microcirugía laríngea inyectando hidroxapatita cálcica.
- Disfagia motora que precisa nutrición parenteral en un inicio por riesgo de broncoaspiración, y posteriormente se inicia nutrición enteral
- Retención urinaria persistente con necesidad de sondaje vesical, siendo valorado por rehabilitación del suelo pélvico, consiguiendo retirar la sonda vesical antes del alta.
- Trastorno adaptativo del estado de ánimo, con buen control durante el seguimiento por Psicología clínica.

DISCUSIÓN

La disección carotídea es la causa más frecuente de ictus en jóvenes. Suele debutar con dolor cervical lateral, cefalea frontoorbitaria, síndrome de Horner y en ocasiones disartria, disfagia y ronquera, además de síntomas de isquemia cerebral (1).

Pueden ser esporádicos o secundarios a otros mecanismos como traumatismos, conectivopatías, HTA, migraña, displasia fibromuscular (2).

En nuestro caso, el paciente es peculiar por presentar paraganglioma carotídeo productor de catecolaminas hereditario que le comprime la carótida y obliga a intervenirlos quirúrgicamente (3). En ese contexto hace una disección carotídea extracraneal que origina una isquemia extensa del lóbulo frontal y temporal izquierdo manifestándose con mucha sintomatología neurológica tanto motora, sensitiva como afectación de pares craneales bajos.

El diagnóstico se puede hacer por angio-RM o incluso mediante Eco-Doppler, con la limitación de poder no ser detectada si la disección fuera alta.

El tratamiento depende del estado del paciente, en este caso presentaba un ictus establecido, por lo cual se realizó la trombectomía mecánica y reparación de la disección mediante stent. No obstante, una vez estabilizado el paciente, hay que centrarse en la rehabilitación neurológica y cognitiva, que fue fundamental para la evolución favorable y para la recuperación parcial del grave déficit motor y sensitivo (4).

Por último, recalcar la importancia del manejo multidisciplinario realizado por todos los servicios médicos, rehabilitación, logopedia y equipo de enfermería que atendieron al paciente, ya que gracias a todos se pudo recuperar la funcionalidad parcial y la calidad de vida en un caso muy complejo con un mal pronóstico inicial.

AGRADECIMIENTOS: Dedicado a todo el personal sanitario que ha colaborado en mejorar la situación de nuestro paciente, en especial a mis compañeros del Servicio de Neurología del Hospital Universitario Río Hortega.

BIBLIOGRAFÍA

1. Imirizaldu JJZ. Neurología. 6a ed. Elsevier. 2018.
2. Ranasinghe R, Azher S, Ralapanawa U, Karunathilake P. Young stroke secondary to fibromuscular dysplasia causing carotid artery dissection .
3. Navarro González E, Romero Lluch A, Casterás Román A. Portadores asintomáticos de mutaciones en los genes de la Succinato Deshidrogenasa (SDHx).
4. García-Rudolph A, Cegarra B, Saurí J, Opisso E, Tormos JM, Bernabeu M. El impacto del nivel educativo en las valoraciones cognitivas de los pacientes jóvenes ingresados en rehabilitación tras un ictus isquémico.

IMÁGENES

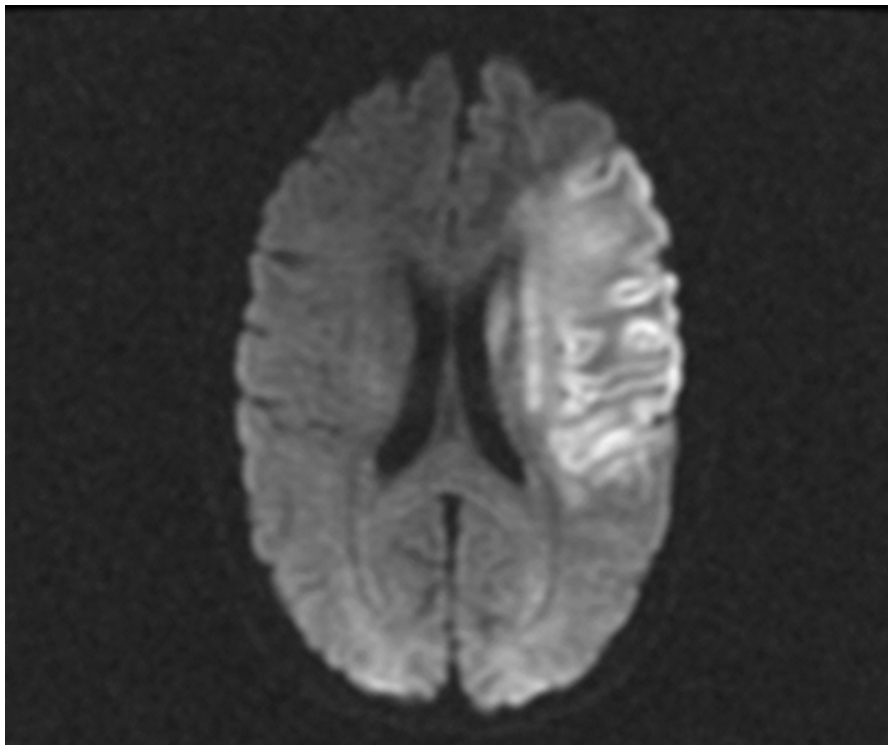


Imagen 1: RM cerebral: isquemia extensa en territorio de arteria cerebral media izquierda.

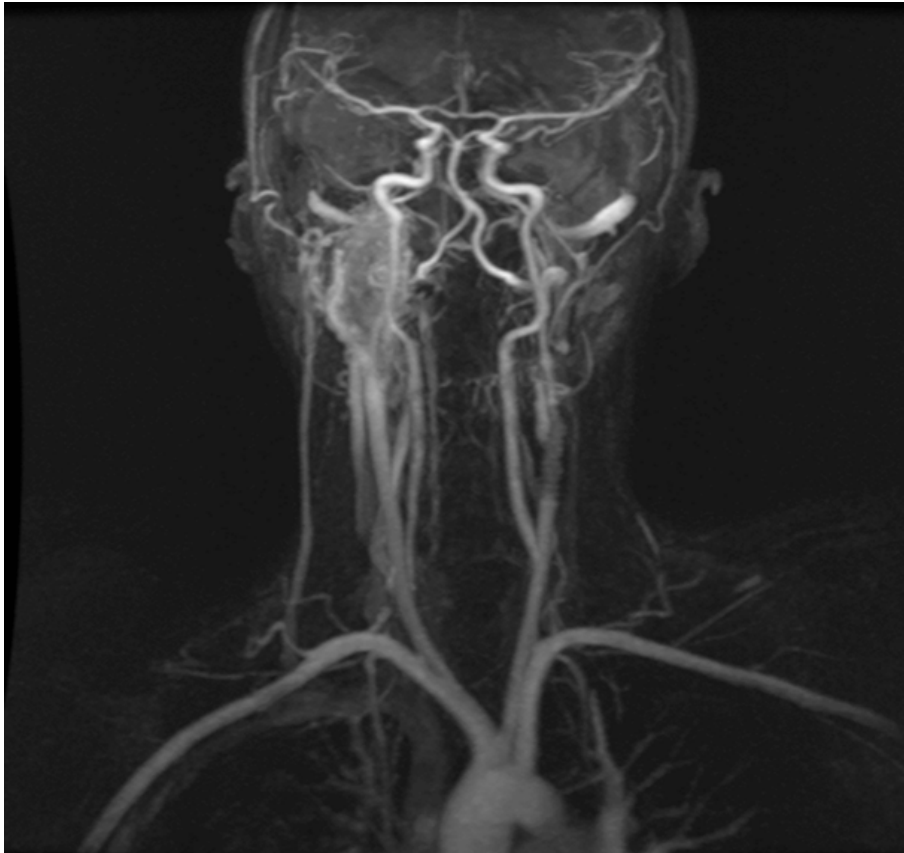


Imagen 2: Angio-RM tronco supraaórticos: disección de carótida interna extracraneal externa, y se observa también la embolización de la carótida derecha por complicación quirúrgica.

EN BUSCA DE LA ETIOLOGÍA DEL ESTATUS EPILÉPTICO

Autora Principal:

ANDREA PATRICIA ESPINOZA LEIVA

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

Colaboradores:

ALEJANDRA ROMANO MEDINA

MIR Pediatría y Áreas Específicas, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

JUAN RODRIGO ACEVEDO VEGA

MIR Pediatría y Áreas Específicas, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Tutora:

DRA. MIRIAM GUTIÉRREZ JIMENO

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

Tutora:

DRA. SELMA VÁZQUEZ MARTÍN

Pediatría y Áreas Específicas, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

RESUMEN / ABSTRACT

Varón de 2 años, los padres objetivan mientras el niño dormía movimientos de sacudida de las 4 extremidades, fijación de la mirada y parpadeo, sin respuesta a estímulos, duración aproximada 10-15 minutos. 48 horas previas inicia con cuadro catarral y un día después fiebre.

Antecedente familiar de madre con cavernomatosis cerebral asintomática y mutación de homocisteína. Padre y varios familiares de rama paterna con diagnóstico de Rendu-Osler-Weber. Abuelo materno, cavernomatosis sintomática (cefalea).

A su llegada a urgencias presenta inestabilidad clínica con palidez cutánea, desconexión del medio y movimientos tónico - clónicos de los 4 miembros. Pupilas midriáticas arreactivas, parpadeo intermitente. Movimientos orofaciales de chupeteo. Precisa 3 dosis iniciales de antiepilépticos (diazepam y midazolam), presentando a la hora nuevo episodio comicial por lo que se administra levetiracetam. Hemograma inicial con leve leucocitosis con predominio linfocitario, PCR y PCT negativa. Se realiza TC cerebral que evidencia en región frontal una lesión captante en anillo.

Se inicia antibioterapia empírica sospechando absceso cerebral. Tras estabilización se realiza RMN cerebral con imagen compatible con hematoma, sospechando una lesión vascular. Se realiza craniectomía, recogiendo muestras y se envían para estudio anatomopatológico. Tras resección de la lesión se mantiene con levetiracetam, y se retira antibioterapia tras 4 días, no presenta nuevas crisis clínicas ni eléctricas. Recuperación completa con seguimiento ambulatorio por neurocirugía y pediatría. El diagnóstico anatomopatológico confirma se trata de un hemangioma cavernoso cerebral.

ANAMNESIS

Varón de 2 años, los padres objetivan mientras el niño dormía movimientos de sacudida de las 4 extremidades, fijación de la mirada y parpadeo, sin respuesta a estímulos, duración aproximada 10-15 minutos. Refieren además inicio de cuadro respiratorio hace 48 horas y fiebre 24 horas previo al inicio de este episodio. Niegan otra sintomatología infecciosa. No acude a guardería. No tiene hermanos. Ambiente epidémico familiar negativo.

ANTECEDENTES FAMILIARES: Madre, Cavernomatosis cerebral asintomática y mutación de homocisteína. Padre y varios familiares de rama paterna con diagnóstico de Rendu-Osler-Weber. Abuelo materno, cavernomatosis sintomática (cefalea).

ANTECEDENTES PERSONALES: Embarazo controlado, ecografías con asimetría de ventrículos laterales confirmado en RMN fetal y explicado como posible variante de la normalidad. Sin antecedente de convulsiones febriles. Calendario vacunal al día. Sin otros antecedentes de interés.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Constantes: TA: 110/75 mmHg. FC 156 lpm. Temperatura 38,7 °C

Triangulo de evaluación pediátrico inestable (disfunción del sistema nervioso central). Relleno capilar <2s, mucosas hidratadas. Palidez cutánea. No exantemas ni petequias. Desconexión del medio. Agitación de los 4 miembros. Pupilas midriáticas arreactivas, parpadeo intermitente. Movimientos orofaciales de chupeteo. Auscultación cardiopulmonar normal. Abdomen normal.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Gasometría a su llegada a urgencias con acidosis respiratoria: pH 7,07, pCO₂ 71 mmHg, HCO₃ 20,6 mmol/L, BE -10,7 mmol/L, lactato 3,1 mmol/L.

Hemograma inicial con leucocitosis 25,000/mm³ (neutrófilos 31 %, linfocitos 49%), plaquetas 508,000/mm³. Bioquímica: Glucemia 164 mg/dL, Iones normales. Creatinina 0,29 mg/dL, Proteína C reactiva 0,44 mg/dL, PCT 4.54 ng/mL. CPK 83 U/L. Coagulación normal.

Se realiza film array de virus respiratorios positivo para adenovirus, bocavirus y parainfluenzae.

DIAGNÓSTICOS

Estatus convulsivo de etiología a determinar.

TRATAMIENTO

Se indica tratamiento con diazepam intrarectal y midazolam intranasal hasta canalización de acceso venoso, y de forma posterior midazolam intravenoso tras lo cual cede la crisis. Presenta un postcritico prolongado, con empeoramiento de la acidosis respiratoria, iniciando de nuevo crisis por lo que se administra levetiracetam

intravenoso y se decide intubar e iniciar ventilación mecánica invasiva. Además, se inicia antibioterapia empírica con cefotaxima y aciclovir intravenoso.

EVOLUCIÓN

Se solicita de manera urgente TC craneal donde identifican una hipodensidad frontal derecha con foco hiperdenso que tras la inyección de contraste presenta captación en anillo de 2 x 1,5 cm, con edema perilesional sin efecto masa.

Ante cuadro febril, status convulsivo, leucocitosis y lesión en anillo se sospecha de absceso cerebral y se amplia cobertura antibiótica con cefotaxima, vancomicina y metronidazol. Se administra dexametasona como medida anti edema. Tras estabilización de paciente se realiza RMN cerebral donde identifican una lesión ocupante de espacio frontal derecha. En secuencia T1 la lesión es hiperintensa y tras la administración de contraste no se aprecia realce patológico. Impresiona de una lesión sugestiva de hematoma, probablemente con una lesión subyacente.

Se realiza craniectomía observándose en el área cortical frontal salida de material compatible con sangrado intralesional sobre un lecho de corteza de aspecto patológico. Se recogen muestras y se envían para estudio anatomopatológico.

Tras resección de la lesión se mantiene levetiracetam, se retira metronidazol y se mantiene antibioterapia durante 4 días. Tras 24 horas se extuba y no presenta nuevas crisis. Recuperación completa con seguimiento ambulatorio por neurocirugía y pediatría. El diagnóstico anatomopatológico confirma se trata de un hemangioma cavernoso cerebral.

DISCUSIÓN

Este caso debuta como un estatus epiléptico, siendo múltiples condiciones que pueden desencadenarlo. La estabilización clínica precoz es fundamental pero la identificación de la etiología debe ser el objetivo final para un correcto manejo (1). Inicialmente se sospechó una posible etiología infecciosa ante el cuadro súbito y contexto febril. La lesión visible en la neuroimagen inicial mediante TC con captación en anillo fue nuestra primera pista, su diagnóstico diferencial es amplio, abscesos, tuberculoma, tumores, lesiones hemorrágicas etc (2). Nuestra sospecha inicial fue la de un absceso cerebral. Este suele asociarse a una etiología subyacente, sin embargo, en cerca del 20% de los casos no se identifican factores de riesgo. El tratamiento empírico consiste en combinar una cefalosporina de tercera generación y metronidazol, a menudo con vancomicina (3).

La RMN cerebral objetiva un hematoma secundario a una posible malformación vascular por lo que atendiendo a los antecedentes familiares se contempla este diagnóstico. Las malformaciones cavernomas (CM) tienen una prevalencia entre 0.2%–0.5 en la población pediátrica, con ligero predominio masculino. Las formas familiares tienen una herencia dominante (4). Muchos casos no suelen diagnosticarse hasta iniciar síntomas, debido a la hemorragia de la misma. Se encuentran dentro de las causas más frecuentes de hemorragia intracraneal no traumática. El TC tiene poca sensibilidad para la detección de la CM, siendo la RMN más sensible, donde en ocasiones se puede identificar la lesión en “palomita de maíz” considerada patognomónica. Su tratamiento si sintomático y abordable, debe ser quirúrgico. En casos asintomáticos existe aún controversia (4, 5).

BIBLIOGRAFÍA

1. Uzair M, Ibrahim A, Zafar F, Sultan T. Etiology and outcomes of convulsive status epilepticus in children. *Pakistan J Med Sci.* 2019;35(3):620–3. DOI: 10.12669/pjms.35.3.120
2. Brahim Salek DM, Rodríguez Velasco DM, Sigüenza González DR, Santos Velasco DP, Núñez Miguel DE, Rodríguez Jimenez DJ “Abordaje del reto de realizar un correcto diagnóstico diferencial de LOES cerebrales con patrón de realce en anillo”. *SERAM [Internet]*. 18 de mayo de 2021 [citado 27 de septiembre de 2023];1(1). Disponible en: <https://piper.espacio-seram.com/index.php/seram/article/view/4414>
3. Janowski AB., Hunstad DA. Absceso cerebral. *Nelson. Tratado de pediatría.* Elseviers; 2020. p. 3235,3236.e1-3236,3236.e1. DOI: 10.1016/B978-84-9113-684-2.00622-1
4. Mahajan U, Patel M, Pace J, Rothstein B. Presentation and management of nervous system cavernous malformations in children: A systematic review and case report. *Presentation and management of nervous system cavernous malformations in children: A systematic review and case report.* *Brain Circ.* 2022;8(3):121. DOI: 10.4103/bc.bc_26_22
5. Ene C, Kaul A, Kim L. Natural history of cerebral cavernous malformations. *Handbook of Clinical Neurology.* 2017; 143: 227-232. DOI: 10.1016/B978-0-444-63640-9.00021-7

IMÁGENES

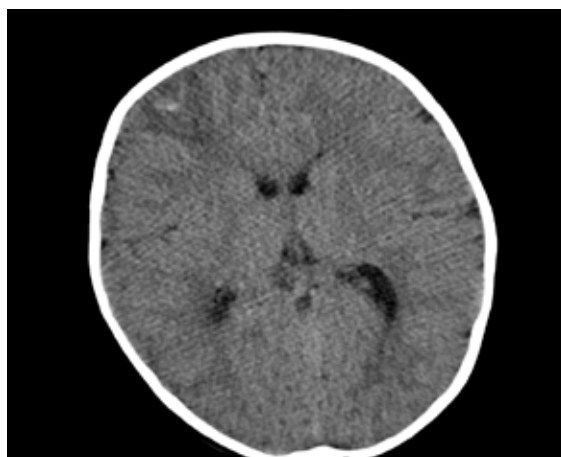


Imagen 1: TAC Cerebral. Lesión hipodensa en lóbulo frontal derecho.

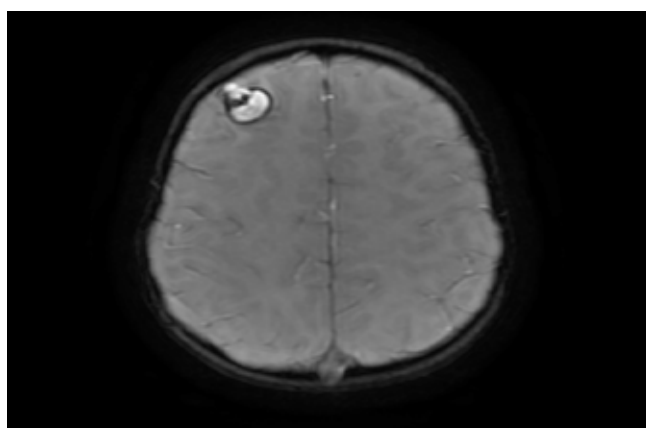


Imagen 2: RMN en T1 donde se observa lesión ocupante de espacio frontal derecha, bilobulada hiperintensa.

UN CLÁSICO PARA NO OLVIDAR

Autora Principal:
LUCÍA ESTÉVEZ ASENSIO
MIR 1 Endocrinología y Nutrición, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Colaboradores:
JAIME GONZÁLEZ GUTIÉRREZ
MIR Endocrinología y Nutrición, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Tutor:
DR. JESÚS MARÍA GALLEGO GIL
L.E. Medicina Interna, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

RESUMEN / ABSTRACT

Anamnesis: varón de 65 años acude a urgencias con cuadro de fiebre elevada, somnolencia, cefalea de 24 horas de evolución, así como vómitos en las últimas horas. En tratamiento con prednisona en pauta descendente desde hace dos meses por hepatitis autoinmune.

Exploración:

Pruebas Complementarias: cultivo LCR positivo para *L. monocytogenes*

Diagnóstico: Meningoencefalitis por *L. monocytogenes*.

Tratamiento: ampicilina y gentamicina intravenosas.

Evolución: recuperación clínica y neurológica completas con el tratamiento antibiótico.

Discusión: El debut de la meningoencefalitis por *L. monocytogenes* puede ser tanto agudo como subagudo, presentándose en forma de fiebre elevada, cefalea intensa, náuseas y vómitos. Sin embargo y, a diferencia de otras meningitis bacterianas, la rigidez de nuca y los signos meníngeos están presentes de forma mucho menos frecuente. Sin tratamiento, la evolución del cuadro es fatal, pudiendo alcanzar una mortalidad de hasta el 50%. Por ello, la sola sospecha clínica, aún en ausencia de signos meníngeos claramente definidos, en combinación con los antecedentes del paciente obtenidos ha de llevarnos a añadir ampicilina de forma empírica en espera de los resultados, como se hizo en nuestro caso.

ANAMNESIS

Paciente varón de 65 años, sin alergias medicamentosas conocidas y con los siguientes antecedentes:

-FRCV: HTA, no se conoce diabetes ni dislipemia.

-Antecedentes médicos: cirrosis secundaria a hepatitis autoinmune en seguimiento en clínica privada.

-Antecedentes quirúrgicos: descompresión de columna lumbar. Aneurisma de aorta infrarrenal.

Derivado a Urgencias por presentar cuadro de fiebre de hasta 39°C de 24 horas de evolución, acompañado

de cefalea y somnolencia progresiva, además de dos episodios de vómitos realizados desde su llegada a Urgencias. No dolor torácico, tos o disnea. No dolor abdominal. No cambios en el ritmo intestinal ni clínica miccional.

En tratamiento con prednisona 90 mg en pauta descendente desde hace dos meses, a dosis de 40 mg al día en la actualidad.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Constantes: TA 150/82, FC 94 lpm, SpO2 96%.

General: consciente, somnoliento, poco colaborador. Normohidratado y normoperfundido. Eupneico en reposo.

- Neurológico: GCS13. Apertura ocular en respuesta a estímulos verbales y dolorosos. Nomina, habla disártrica, comprende órdenes sencillas. Pupilas isocóricas normorreactivas. MOEs sin alteraciones. Imposibilidad de valorar resto de pares craneales. Fuerza y sensibilidad conservadas en las cuatro extremidades. Rigidez de nuca dudosa. Marcha y Romberg no explorados.
- Auscultación cardíaca: rítmica, posible soplo.
- Auscultación pulmonar: murmullo vesicular conservado, sin ruidos sobreañadidos.
- Abdomen: RHA presentes. Blando, no doloroso a la palpación. No se palpan masas ni megalias. Murphy negativo. Sin signos de irritación peritoneal.
- EEII: sin edemas ni signos de trombosis venosa profunda.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Analítica: leucocitos $13.32 \times 10^3/\mu\text{L}$ (N: 79.1%). Coagulación: INR 1.37, TTPA 26.3 seg. Bioquímica: Na 135, K 3.5, glucosa 174, GOT 58 U/L, GPT 108 U/L (en contexto de hepatitis autoinmune). PCR 11.42 mg/L, procalcitonina 0.07 ng/ml.

LCR: Aspecto hemorrágico, glucosa 44, proteínas 741, hematíes 175700, leucocitos 2940 (corregidos por hematíes: 2300).

Hemocultivos: crece *L. monocytogenes*

Cultivo del LCR: crece *L. monocytogenes*

TAC: sin hallazgos reseñables.

Ecocardiograma transtorácico: esclerosis aórtica con velos engrosados, normofuncionante. Sin masas sugerentes de endocarditis.

DIAGNÓSTICOS

- Meningoencefalitis por *Listeria monocytogenes*.
- Bacteriemia por *Listeria monocytogenes*
- Fibrilación auricular rápida paucisintomática revertida farmacológicamente.

TRATAMIENTO

- Ampicilina iv
- Gentamicina iv
- Amiodarona

EVOLUCIÓN

Tras inicio de antibioterapia empírica se decidió ingreso en UCI para vigilancia de nivel de consciencia y antibioterapia dirigida con ampicilina y gentamicina tras confirmación de la meningoencefalitis por *Listeria monocytogenes*, objetivándose mejoría progresiva del cuadro neurológico con desaparición de la disartria. Durante el ingreso entró en fibrilación auricular rápida, requiriendo perfusión de amiodarona con posterior terapia de impregnación oral. Tras estabilización del paciente, fue trasladado a planta, donde se realizó ecocardiograma que descartó la presencia de endocarditis. Dada la evolución favorable del paciente, fue finalmente dado de alta a su domicilio con trimetoprim-sulfametoxazol vía oral durante 3 semanas.

DISCUSIÓN

Listeria monocytogenes es un bacilo gram positivo anaerobio intracelular facultativo, transmitido al ser humano por contaminación alimentaria. La gravedad del cuadro clínico producido por este patógeno oscila desde la gastroenteritis bacteriana en inmunocompetentes, hasta enfermedades invasivas graves como la meningoencefalitis en determinados grupos de riesgo, típicamente embarazos, individuos de edades extremas (neonatos y mayores de 65 años) o pacientes con alteraciones de la inmunidad celular, como en el caso que se presenta. El debut de la meningoencefalitis por *L. monocytogenes* puede ser tanto agudo como subagudo, presentándose en forma de fiebre elevada, cefalea intensa, náuseas y vómitos. Sin embargo y, a diferencia de otras meningitis bacterianas, la rigidez de nuca y los signos meníngeos están presentes de forma mucho menos frecuente (1). La tinción de Gram y el cultivo del LCR siguen siendo las técnicas de referencia para su diagnóstico, pero la aparición de la PCR multiplex en los últimos años permite obtener una confirmación diagnóstica en menos de una hora. Sin tratamiento, la evolución del cuadro es fatal, pudiendo alcanzar una mortalidad de hasta el 50% (2). Por ello, la sola sospecha clínica, aún en ausencia de signos meníngeos claramente definidos, en combinación con los antecedentes del paciente obtenidos ha de llevarnos a añadir ampicilina de forma empírica en espera de los resultados, como se hizo en nuestro caso. Una vez confirmado el diagnóstico, el tratamiento de elección se basa en antibioterapia dirigida con ampicilina y gentamicina.

BIBLIOGRAFÍA

1. Fauci AS, Kasper DL, Braunwald E, Hauser SL, Longo DL, Jameson JL, Loscalzo J, editores. Harrison's principles of internal medicine. 21th ed. New York: McGraw Hill; 2022.
2. Schlech WF. Epidemiology and Clinical Manifestations of *Listeria monocytogenes* Infection. Microbiol Spectr. Microbiol Spectr. 2019 May;7(3). doi: 10.1128/microbiolspec.GPP3-0014-2018. PMID: 31837132.

MÁS ALLÁ DE LA DISNEA POST- TROMBOEMBOLISMO PULMONAR

Autora Principal:

SORAYA FERNÁNDEZ GAY

MIR 3 Neumología, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Colaboradores:

CELIA RODRÍGUEZ DUPUY

MIR Neumología, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Tutora:

DRA. BLANCA DE VEGA SÁNCHEZ

L.E. Neumología, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

RESUMEN / ABSTRACT

Se trata de una mujer de 39 años, que tras presentar episodio de tromboembolismo pulmonar bilateral, persistió con disnea de moderados esfuerzos y molestias centrotorácicas opresivas, motivo por el se inició el estudio objetivando datos de tromboembolismo pulmonar (TEP) crónico, hipertensión pulmonar (HTP) grupo IV leve y el hallazgo de adenopatías hiliares bilaterales con patrón reticulonodular asociado. En un primer momento, se realizó broncoscopia flexible con lavado broncoalveolar, ecobroncoscopia con biopsia transbronquial (EBUS-TBNA) de adenopatía mediastínica del territorio subcarinal y biopsias bronquiales, no siendo diagnósticas. Por lo que, en un segundo tiempo, se solicitó crio- ecobroncoscopia (crio-EBUS), que permitió objetivar granulomas no necrotizantes de tipo sarcoideo y establecer el diagnóstico de sarcoidosis en estadio II. Se inició tratamiento corticoides orales obteniendo un gran mejoría clínica y radiológica.

ANAMNESIS

Mujer de 39 años remitida para estudio complementario por disnea. Antecedentes personales; exabauquismo desde hace 9 años (índice paquetes/año 8), con hipercolesterolemia y TEP masivo bilateral de riesgo intermedio-alto en febrero de 2022 que precisó de ingreso en Unidad de Cuidados Intensivos. Al alta, fue derivada a Hematología para realizar estudio de trombofilias, siendo diagnosticada de ser portadora heterocigota de la mutación G1691A del factor V de Leiden.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Hemodinámicamente estable, con saturación de oxígeno basal en torno 95-96% y afebril. Eupneica, consciente, orientada en espacio, tiempo y persona, colaboradora. A la auscultación pulmonar; murmullo vesicular

conservado, a la auscultación cardíaca; rítmica a 69lpm, sin soplos; abdomen sin hallazgos relevantes y extremidades inferiores sin datos de trombosis ni edemas. Sin datos de focalidad neurológica.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- Análisis sérico: hemograma, estudio básico de coagulación y bioquímica sin alteraciones. Enzima convertora de la angiotensina (ECA) 82 nmol/mL/min. Perfil de autoinmunidad con FR, ANA y ANCA negativo. Subpoblaciones linfocitarias séricas: linfocitos B 26,8% (519 cels/microlitro), resto de poblaciones dentro de la normalidad.
- Broncoscopia flexible: sin alteraciones endobronquiales hasta límite de visión endoscópica. Lavado broncoalveolar – microbiología: cultivo de bacterias y hongos negativo. PCR *Pneumocystis jirovecii* y Tuberculosis negativa.
- Lavado broncoalveolar – subpoblaciones linfocitarias: cociente CD4/CD8 de 4, linfocitos T CD4 280 cels/microl (67,9%), linfocitos T CD8 70 cels/microlitro (16,9%), linfocitos T CD3 262 microlitro (90,9%).
- Lavado broncoalveolar – citología: macrófagos 60%, linfocitos 35% y polimorfonucleares 5%. Negativa para malignidad.
- TBNA de territorio adenopático subcarinal (territorio 7): tamaño ecográfico 36,2 mm x 23,7mm, de aspecto homogéneo, elíptica, sin calcificaciones, ni tabiques ni necrosis. Bloque celular, representativo de ganglio linfático, negativo para malignidad, sin identificar lesiones granulomatosas.
- Biopsia bronquial del espolón de división del lóbulo superior derecho (3 muestras). Negativo para malignidad, sin lesiones sugestivas de granulomas.
- Cateterismo cardíaco derecho: compatible con hipertensión pulmonar (HTP) ligera precapilar.
- EBUS- TBNA territorio adenopático 7 (3 pases): escasos linfocitos representativos de ganglio linfático
- Crio EBUS de adenopatía subcarinal (4 muestras): fragmentos de tejido fibroadiposo y de ganglio linfático con algunos granulomas no necrotizantes de tipo sarcoido.

DIAGNÓSTICOS

Tromboembolismo pulmonar bilateral crónico.

Hipertensión pulmonar tromboembólica crónica bilateral leve sintomática clase funcional II- III (grupo IV de Niza). Sarcoidosis en estadio II.

TRATAMIENTO

Tras el episodio de tromboembolismo pulmonar bilateral, se inició heparina de bajo peso molecular ajustada a peso de la paciente (60mg subcutáneos cada 12h). Posteriormente, fue sustituida por rivaroxabán 20 mg cada 24h.

Tras el diagnóstico de sarcoidosis, se inició metilprednisolona a dosis de 4mg al día durante 1 mes, con posterior descenso a 2mg cada 24h. Durante el tratamiento con corticoides, se asociaron omeprazol 20mg 1 comprimido cada 24h y calcio carbonato 1500mg – colecalciferol 400UI 1 comprimido cada 24h.

EVOLUCIÓN

Dado la persistencia, a los 6 meses del evento trombótico, de disnea a leves/moderados esfuerzos y molestias centrotorácicas opresivas sin palpitations, se solicitó estudio con gammagrafía de ventilación/perfusión, objetivando datos de TEP subagudo/crónico bilateral; pruebas de función respiratoria, objetivando patrón ventilatorio normal con descenso moderado de la difusión; y ecocardiograma, mostrando insuficiencia tricúspida ligera, presión sistólica de la arteria pulmonar de 36 mmHg con función sistólica conservada. Se complementó el estudio con cicloespirometría, objetivando leve limitación por alteración de la respuesta cardiocirculatoria con leve alteración del pulso oxígeno, posiblemente compatible HTP leve; y TAC de tórax de control, con múltiples adenopatías- conglomerados adenopáticos mediastínicos e hiliares bilaterales con patrón reticulonodular de distribución perilinfática asociado, siendo recomendable descartar sarcoidosis como primera posibilidad diagnóstica. Tras estos hallazgos, se solicitó analítica con enzima ECA, broncoscopia para la realización de lavado broncoalveolar, biopsias bronquiales y EBUS- TBNA de las adenopatías; así como cateterismo cardíaco derecho.

Ante la ausencia de diagnóstico tras las muestras obtenidas con material linfocitario, se decidió solicitar crio-EBUS, con el objetivo de poder tomar muestras de mayor tamaño, y consecuentemente, con mayor rentabilidad. Durante la prueba, como complicación inmediata se produjo neumotórax parcial iatrogénico, resuelto con tratamiento conservador.

Con los resultados anatomopatológicos, realizando una adecuada correlación clínico- radiológica-patológica, se permitió llegar al diagnóstico de Sarcoidosis en estadio II e iniciar tratamiento con corticoides, objetivando una gran mejoría clínica.

DISCUSIÓN

Se considera de relevada importancia realizar un adecuado seguimiento y estudio de los pacientes que sufren un evento trombótico a nivel pulmonar y persisten con disnea; así como un adecuado diagnóstico diferencial ante el hallazgo de afectación adenopática mediastínica.

Entre las diversas posibilidades, se encuentran las enfermedades inflamatorias como la sarcoidosis, infecciosas como la tuberculosis, o malignas como linfomas y neoplasias de pulmón.

La sarcoidosis es una enfermedad granulomatosa multisistémica de etiología desconocida, caracterizada histológicamente por la presencia de granulomas epitelioides no caseificantes que pueden afectar a diferentes tejidos y órganos, siendo el pulmón el órgano más afectado, cuya tríada clásica son la tos, disnea y el dolor torácico. Se han descrito remisiones espontáneas hasta en 2/3 de los casos, siendo en los dos primeros años más frecuentes las recaídas, con una mortalidad entre 1-5%.

El tratamiento con corticoides acelera la disminución de los síntomas y los cambios radiográficos, sin influencia en el pronóstico.

La confirmación histológica se realiza mediante la biopsia de tejidos afectados. En los últimos años, el avance de la ecobroncoscopia frente a las técnicas convencionales ha permitido aumentar la capacidad diagnóstica y terapéutica de diversas patologías broncopulmonares, permitiendo obtener muestras histológicas de mayor tamaño con estructura preservada, lo cual ha desplazado al estándar oro de la biopsia pulmonar quirúrgica. El crioEBUS es una técnica endoscópica de reciente aparición, con escasa evidencia publicada, lo que posiciona su empleo a unidades especializadas. El desarrollo en la actualidad de registros multicéntricos, permitirá establecer el perfil de paciente que más podría beneficiarse de su empleo.

No obstante, es preciso una formación específica y la remisión de los pacientes a unidades de alta complejidad con la intención de minimizar las posibles complicaciones iatrogénicas asociadas al procedimiento.

AGRADECIMIENTOS: A mi tutora y al Dr. Carlos Disdier, motor incansable de la unidad de Neumología Intervencionista del Hospital Clínico Universitario de Valladolid, que siempre nos empujan a no estancarnos; al resto de miembros del servicio de Neumología del Hospital Clínico Universitario de Valladolid; y finalmente, al servicio de Anatomía Patológica, en particular a la Dra. Borrego, por su colaboración con la aportación de las imágenes microscópicas de dicho caso.

BIBLIOGRAFÍA

1. Bollo E, Alonso N, Juan J, Sierra L. *Sarcoidosis*. Sección VI. Enfermedades pulmonares intersticiales e inflamatorias difusas. Manual de Neumología y Cirugía Torácica. SEPAR [Internet] 4ª edición [consultado el 1 Sep 2023]. Disponible en: https://separ.wademi.com/neumo/contenido.php?id_se=20&id_ca=169
2. Fernández E. *Epidemiología de la sarcoidosis* Archivos de bronconeumología [Internet] 2007 [consultado el 1 Sep 2023]; 43 (2). Disponible en: <https://www.archbronconeumol.org/en-epidemiologia-sarcoidosis-articulo-13098420>
3. Montufar F, Moral L, Labarca G, Folch E. *Utilidad de la crio-tecnología para uso diagnóstico y terapéutico en neumología intervencionista: crio-biopsia pulmonar transbronquial y crioterapia*. Rev. méd. Chile [Internet]. 2018 Sep [consultado 2 Sep 2023]; 146(9):1033-1040. Disponible en: http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-98872018000901033&lng=es. <http://dx.doi.org/10.4067/s0034-98872018000901033>.
4. Seve P, Pacheco Y, Durupt F. *Sarcoidosis: a clinical overview from symptoms to diagnosis*. PubMed [Internet]. 2021 Marzo [consultado 2 Sep 2023]; 31;10 (4). Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/33807303/>

IMÁGENES

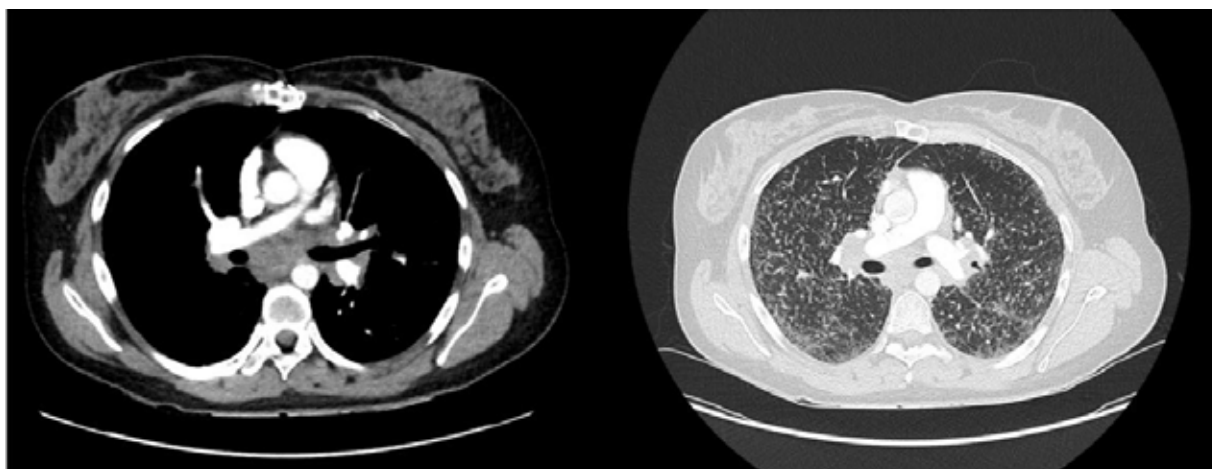


Imagen 1: A la izquierda, TAC de tórax donde se observan adenopatías subcarinal e hiliares bilaterales aumentadas de tamaño. A la derecha, destaca patrón micronodular múltiple de localización extensa bilateral, predominante en campos superiores y medios con distribución perilinfática.

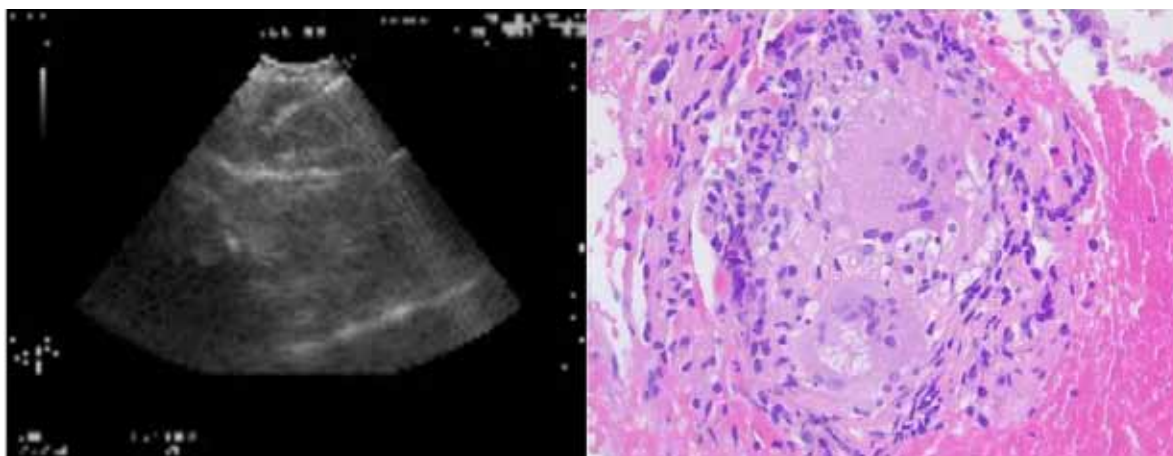


Imagen 2: A la izquierda, ecobroncoscopia de adenopatía subcarinal en el momento de la realización de la punción con aguja (visible en ángulo superior derecho). A la derecha, imagen microscópica (tinción de hematoxilina-eosina) de granuloma no necrotizante con presencia de cuerpos asteroides en el citoplasma de las células gigantes multinucleas, típicos de los granulomas sarcoides aunque no patognomónicos.

HIPERTENSIÓN INTRACRANEAL SIN PAPILEDEMA EN UN LACTANTE

Autor Principal:

SANTIAGO FERNÁNDEZ GONZÁLEZ

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

Colaboradores:

ANTONIO JESÚS MORALES MORENO

MIR Pediatría y Áreas Específicas, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

SIMRAN YOGESH KHEMLANI RAMCHAND

MIR Pediatría y Áreas Específicas, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Tutora:

DRA. MARGARITA DEL CARMEN CASTRO DEL REY

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

Tutora:

DR. JAIR ALONSO FERRERO

Pediatría y Áreas Específicas, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

RESUMEN / ABSTRACT

Lactante mujer de 11 meses que presenta vómitos durante 5 días y aparición súbita de endotropía izquierda de reciente evolución. A su llegada a Urgencias, se solicita interconsulta a Oftalmología, que evidencia una paresia del VI par craneal. Se solicita una RM bajo sedación sin evidenciarse ninguna masa intracerebral. Se decide ingreso en planta de Hospitalización, a su llegada se realiza una punción lumbar con medición de la presión intracerebral evidenciándose un aumento de la misma. Ante estos hallazgos se inicia tratamiento con acetazolamida y se completa estudio etiológico de la hipertensión intracraneal.

ANAMNESIS

Paciente de 11 meses que acude derivado de su Centro de Salud por endotropía súbita de ojo derecho de 24 horas de evolución. Presenta cuadro de vómitos durante los 5 días previos, en número de 5 al día todos ellos precedidos de náuseas. Conducta más tranquila e hipoactiva de lo habitual. Sin otros datos de focalidad neurológica.

Como antecedentes personales es fruto de un embarazo controlado, con parto eutócico y periodo neonatal sin incidencias. Presenta desarrollo psicomotor sin alteraciones, con comportamiento normal. No dificultad a nivel de socialización. Alimentación y sueño normal. Nunca ha presentado movimientos anormales, ni crisis epilépticas.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Cráneo normoconfigurado con FA normal a punta de dedo. Evidencia de endotropia de ambos ojos más marcada OI, con limitación para la abducción del mismo. No asimetrías faciales aparentes, sonrisa con el llanto simétrica, no dificultad para la deglución. Tono axial normal, se mantiene estable en sedestación y en bipedestación con apoyo. Tono periférico normal. No asimetrías. Fuerza conservada sin debilidad. ROTs rotulianos evocables simétricos. No clonus. Agarra objetos con las manos, se lleva el chupete a la boca sin dismetría ni temblor. Conducta impresiona de actitud ligeramente ensimismada, la madre refiere que habitualmente el nivel de alerta es mejor, la nota apagada. Balbucea y llora.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- Electroencefalograma: actividad de base tanto en sueño como en vigilia dentro de la normalidad, sin evidencia de actividad epileptiforme.
- RMN cerebral con venograma: sin evidencia de LOE, se evidencia glándula hipofisaria de menor tamaño. Ligeramente aplanamiento posterior de ambos globos oculares. Datos indirectos sugestivos de aumento de tensión intracraneal.
- Líquido cefalorraquídeo: citología, cultivo y estudio metabólico sin alteraciones.
- Leucocitos 15780 / μ L, Neutrófilos 4250 / μ L, Linfocitos 10350 / μ L, Monocitos 1090 / μ L, Linfocitosis absoluta confirmada. No se observan formas inmaduras ni de aspecto activado.
- Hemoglobina 13.6 g/dL, Hematocrito 39.5 %, Plaquetas 429000/ μ L. VSG 1ª hora 2 mm
- Tiempo de Protrombina (segundos) 12.4 seg, Índice de Protrombina 87 %, I.N.R. 1.11, TTPA 22.3 seg, TTPA Ratio 0.73.
- Sodio 137 mmol/L, Potasio 4.4 mmol/L, Cloruro 104 mmol/L, Glucosa 159 mg/dL, Urea 43mg/dL, Creatinina 0.31 mg/dL, Ácido úrico 3 mg/dL, Proteínas totales 6.1 g/dL, Alanina aminotransferasa (ALT/GPT) 10 U/L, Gammaglutamil transferasa (GGT) 17 U/L, Bilirrubina Total 0.2 mg/dL, Fosfatasa alcalina 219 U/L, Calcio 9.8 mg/dL, Fosfato 4.8 mg/dL, Magnesio 2.35 mg/dL, Creatina Kinasa 64 U/L, Proteína C reactiva <1 mg/L, ASLO 0 kUI/L, Factor reumatoide 6 kUI/L, Osmolalidad calculada 290 mosmol/kg
- Colesterol total 194 mg/dL, Colesterol HDL 34 mg/dL, Colesterol LDL 122 mg/dL, Triglicéridos 194 mg/dL. Hierro 33 μ g/dL, Ferritina 88.2 ng/mL, Vitamina B12 731 pg/mL, Ácido Fólico 18.1 ng/mL Ac. Anti Microsomales (TPOAb) 10 kUI/L, Anticuerpos anti Tiroglobulina 17 kUI/L
- TSH 1.24 mUI/L, T4 Libre 1.59 ng/dL, ACTH basal 24 pg/mL, Cortisol Basal 16.1 μ g/dL, FSH 1.79 UI/L, LH 0.3 UI/L, Prolactina 9.8 ng/mL, Insulina 7.3 mUI/L, Índice de resistencia insulínica HOMA 2.9, PTHi 29.4 pg/mL, IGFBP-3 (Insulin-Like Growth Factor Bind Prot3) 4.6 mg/L, Péptido C 1.63 ng/mL, ACTH9h 24 pg/mL.
- Albumina 4.9 g/dL, Alfa 1 antitripsina 92.2 mg/dL, Ceruloplasmina 23 mg/dL, Homocisteína 3.1 μ mol/L Transferrina 231 mg/dL.
- Enolasa específica neuronal 30.7 ng/mL, Alfa feto proteína 20.7 ng/mL, Beta-hCG total 0.2 UI/L. 25-OH-Vitamina D3 35 ng/mL, Vitamina 0.48 mg/L, Vitamina E 20 mg/L.
- Noradrenalina en orina de 24h 10 ng/mL, Excreción de Noradrenalina/24h 7 ng/24h, Adrenalina en orina de 24h 1.5 ng/mL, Excreción de Adrenalina/24h 1.05 ng/24h, Dopamina en orina 24h 160 ng/mL, Excreción de Dopamina/24h 112 ng/24h.

- Serologías Hepatitis B, Hepatitis C, Hepatitis A,, VIH, sífilis, CMV, VEB, Brucella, rubeola, Borrelia burgdorferi, Toxoplasma gondii, Interferón gamma (TBC), Coxsackie A9, Coxiella burnetii, rickettsia conorii, VHS-1, Parvovirus B19 negativo.
- Estudio de autoinmunidad, vasculitis autoinmune, Sdme antifosfolípido negativo. Factor Reumatoide <11.6 UI/mL
- FILM ARRAY de virus respiratorios negativo.
- Oftalmología: se descarta papiledema. Se objetiva parálisis del VI par de ojo izquierdo.

DIAGNÓSTICOS

Hipertensión intracraneal benigna idiopática. Parálisis del VI par craneal. Endotropía bilateral.

TRATAMIENTO

Se realiza punción lumbar evacuadora, con extracción de al menos 10-15 ml de LCR. Se inicia tratamiento con acetazolamida inicialmente a dosis de 25 mg/kg/día que precisa ascenderse a 50 mg/kg/día, al 5º día de ingreso por persistencia de la clínica.

Acidosis metabólica e hipopotasemia en relación con las pérdidas de bicarbonato tras el ascenso de la acetazolamida, por lo que se inicia al 5º día suplementos con bicarbonato sódico y citrato potásico, en ascenso hasta una dosis máxima de bicarbonato de 10 mEq/kg/día y una dosis máxima de 2 mEq/kg/día de citrato potásico.

EVOLUCIÓN

Ante hallazgos oftalmológicos de paresia del VI par craneal de ambos ojos, endotropía bilateral y ausencia de papiledema en fondo de ojo, se realiza RMN cerebral, se decide realizar punción lumbar con medición de la presión intracraneal objetivándose una presión intracraneal en torno a 44 mmHg. Se extraen tubos para cultivo y para estudio metabólico, resultando todos ellos negativos. Tras punción evacuadora, presenta mejoría de la irritabilidad.

Se inicia tratamiento con acetazolamida y se decide ingreso en UCIP con control de tensiones, diuresis y control gasométrico. Al 5º día de inicio de acetazolamida, se objetiva la presencia de acidosis metabólica de 7,33 con 12.1 mmol/L de bicarbonato, se decide inicio de tratamiento con bicarbonato potásico y citrato potásico, a dosis de 2 mEq/kg/día ambos, pero debido a la persistencia de acidosis metabólica, se aumenta el bicarbonato hasta 6 mEq/kg/día previo al alta. Al alta se se realiza una nueva punción lumbar evidenciándose un descenso de la misma con una presión de 21 mmHg.

Persiste paresia del VI par, pero desaparece la endotropía bilateral, no presenta nuevos vómitos durante el ingreso, desaparece la irritabilidad y el ensimismamiento presente al ingreso, y recupera su estado de alerta basal, previo al ingreso. A los 5 días acude a revisión en consultas externas de neurología infantil, donde se evidencia resolución completa de la paresia del VI par. Ante la mejoría clínica se decide descenso progresivo de la dosis de acetazolamida. Actualmente se encuentra con 25 mg/kg/día, con plan de continuar descenso hasta su retirada definitiva.

DISCUSIÓN

La hipertensión intracraneal idiopática (pseudotumor cerebri) tiene una incidencia de 1-2/100.000 personas siendo más frecuente entre los 15-44 años. La clínica típica consiste en cefalea, pérdida de visión, papiledema y vómitos. En lactantes esta clínica es más inespecífica, al encontrarse las suturas craneales abiertas, se produce en aumento de la fontanela anterior abierta, se pueden producir también vómitos, cefalea referida como irritabilidad, alteraciones visuales, tinnitus pulsátil, o alteraciones visuales (pérdida visual intermitente, diplopía por parálisis del VI par). El diagnóstico se produce mediante la clínica, una valoración oftalmológica (presencia de papiledema que suele ser bilateral o paresia de VI par como hallazgos típicos), las pruebas de neuroimagen (TC o RMN) y punción lumbar (para descartar causas secundarias y para confirmar el aumento de la presión de apertura). El tratamiento de elección son los inhibidores de anhidrasa carbónica (acetazolamida o topiramato) puede precisar añadir diuréticos de asa en caso de ser necesarios. Es importante el control de iones y equilibrio acido-base puesto que en algunos casos es necesario añadir al tratamiento como en nuestro caso suplementos de bicarbonato y citrato potásico. El factor pronóstico más importante es la presencia de papiledema que se relaciona con la presencia de un deterioro visual en un 10-20% de los mismos.

BIBLIOGRAFÍA

1. Digre KB, Bruce BB, McDermott MP, et al. Quality of life in idiopathic intracranial hypertension at diagnosis: IIIH Treatment Trial results.. *Neurology* 2015; 84:2449.
2. Felipe Rucián A, Del Toro Riera M. Hipertensión intracraneal en Pediatría. *Protoc diagn ter pediatr.* 2022;1:135-144.

DUELO PERINATAL: ASUMIR LA MUERTE CUANDO ESPERAS LA VIDA

Autora Principal:

MARÍA FERNÁNDEZ LOZANO

MIR 3 Psiquiatría, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Colaboradores:

BEATRIZ RODRÍGUEZ RODRÍGUEZ

MIR Psiquiatría, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

NABONAZAR NAVARRO BARRIGA

MIR Psiquiatría, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Tutora:

DRA. ALICIA RODRÍGUEZ CAMPOS

L.E. Psiquiatría, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Tutora:

DRA. BEATRIZ MONGIL LÓPEX

Psiquiatría, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

RESUMEN / ABSTRACT

Anamnesis: Mujer de 35 años, se realiza interconsulta desde el Servicio de Ginecología para valoración preferente por mal estado anímico de la paciente que ingresa en el hospital con diagnóstico de feto muerto intraútero a las 36+3 semanas.

Exploración: Consciente, orientada y colaboradora. Exploración física y neurológica sin alteraciones. Importante labilidad emocional. Lenguaje fluido y coherente, adecuado en tono y forma con discurso centrado en problemática actual. Ánimo congruente y reactivo a situación vital. Sentimientos de frustración, culpabilidad y vacío. Adecuada resonancia afectiva con flexibilidad cognitiva. Ansiedad ideica y somática moderadas. Adecuado soporte social. Insomnio de conciliación.

Pruebas complementarias: Ecografía fetal y analítica sanguínea completa.

Diagnóstico: Duelo perinatal. Feto muerto intraútero a las 36+3 semanas (Muerte fetal tardía)

Tratamiento psicofarmacológico (Lorazepam 1m 1 comprimido al acostarse pudiendo tomar medio comprimido más en caso de ansiedad) y psicoterapéutico.

Evolución: Durante su estancia hospitalaria la paciente decide no ver físicamente al bebé ni realizar despedida por temor a la intensidad de la respuesta emocional. Expresa preocupación por afrontar la situación social y comunicar lo sucedido a su entorno. Manifiesta sentimientos de tristeza y perplejidad, pero también de culpa y vergüenza; cuestionándose su actuación y responsabilidad en lo ocurrido.

Discusión: El duelo perinatal es aquel que se produce tras la pérdida de un bebé entre la semana 28 de gesta-

ción y los primeros siete días de vida. En este tipo de duelo concurren dos momentos vitales antagónicos: la vida y la muerte. Este hecho marca definitivamente un proceso que tiene matices específicos.

ANAMNESIS

Mujer de 35 años que reside con su actual marido en Medina del Campo. Divorciada. Hijo de 5 años de matrimonio anterior. Autónoma, situación laboral activa. Víctima de violencia de género de su primer matrimonio.

- *Antecedentes somáticos:* No alergias medicamentosas conocidas. No factores de riesgo cardiovascular. No otros antecedentes médicos de interés.
- *Antecedentes de Salud Mental:* Sin seguimiento ni tratamiento psicofarmacológico previo. Hace unos meses la paciente consulta con su médico de atención primaria para derivación a consultas de Salud Mental por clínica ansioso-depresiva reactiva a conflictiva con su exmarido por la custodia de su hijo.
- *Hábitos tóxicos:* Niega consumo de tóxicos.

Nos realizan interconsulta desde el Servicio de Ginecología para valoración preferente por mal estado anímico de paciente mujer de 35 años que ingresa en el hospital con diagnóstico de feto muerto intraútero a las 36+3 semanas.

A nuestra llegada la paciente se encuentra acompañada de su marido. Explica que acude al servicio de urgencias por ausencia de percepción de movimientos fetales; tras la realización de varias pruebas y la constatación de ausencia de latido cardíaco les comunican el diagnóstico. Refiere cortejo emocional intenso verbalizando sentimientos de tristeza y pensamientos reiterativos de culpabilidad y dudas por si podían haber reaccionado antes ante los signos de alarma. Miedo a afrontar la situación social y a comunicar la noticia a su otro hijo.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Constantes (Tensión arterial, Frecuencia cardíaca, Saturación de oxígeno y Temperatura): Normales.

Exploración Física: Buen estado general, consciente y orientada sin focalidad neurológica.

Glasgow 15. Auscultación cardíaca y pulmonar normal.

Exploración Psicopatológica: Consciente, orientada, abordable y colaboradora. Contacto sintónico. Importante labilidad emocional. Lenguaje fluido y coherente, adecuado en tono y forma con discurso centrado en problemática actual.

Ánimo congruente y reactivo a situación vital. Sentimientos de frustración, culpabilidad y vacío. Adecuada resonancia afectiva con flexibilidad cognitiva.

Ansiedad ideica y somática moderadas. No alteraciones de la sensoperceptivas ni del curso o contenido del pensamiento. No ideas de muerte ni ideación autolítica estructurada ni planificada. Adecuado soporte social. Insomnio de conciliación. FIS y CV preservadas.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- Ecografía fetal: Ausencia de latido cardíaco y movimientos fetales.
- Analítica: hemograma, iones, perfil lipídico, hepático y renal dentro de la normalidad.

DIAGNÓSTICOS

- Duelo perinatal.
- Feto muerto intrauterino a las 36+3 semanas (Muerte fetal tardía).

TRATAMIENTO

Se pauta terapia combinada farmacológica (Lorazepam 1mg: 1 comprimido al acostarse, pudiendo tomar medio o un comprimido más de rescate si precisa en caso de ansiedad) y psicoterapéutica.

EVOLUCIÓN

Durante su estancia hospitalaria la paciente decide no ver físicamente al bebé ni realizar despedida por temor a la intensidad de la respuesta emocional. Se ofrece también la realización de la “caja de recuerdos”. Por otra parte, revocan consentimiento para estudio necrocópico. Desean la donación del cuerpo a la Universidad. La paciente expresa su importante preocupación por afrontar la situación social y comunicar lo sucedido a su entorno ante la duda de cómo será la reacción de los demás. Verbaliza su incertidumbre y confusión por transmitir la noticia a su hijo de cinco años, así como regresar a su domicilio donde debe de enfrentarse a todos los recuerdos y cambios realizados para la venida del nuevo miembro de la familia. Manifiesta sentimientos de tristeza y perplejidad, pero también de culpa y vergüenza; cuestionándose su actuación y responsabilidad en lo ocurrido así como su valía como “madre” ante la percepción de pérdida. El padre se muestra preocupado ante la evolución del proceso de asimilación de su mujer una vez salgan del Hospital.

Se ofrece consulta de seguimiento y control de cara al alta que aceptan.

DISCUSIÓN

La palabra “**duelo**” proviene del término latino “*dolos*” que significa dolor. En un sentido más amplio podemos entender el duelo y procesos del duelo como: “*conjunto de representaciones mentales y conductas vinculadas con una pérdida afectiva, no obstante el término duelo puede aplicarse también ante cualquier tipo de pérdida*” (1).

El **duelo perinatal** es aquel que se produce tras la pérdida de un bebé entre la semana 28 de gestación y los primeros siete días de vida. En este tipo de duelo concurren dos momentos vitales antagónicos: la vida y la muerte. Este hecho marca definitivamente un proceso que tiene matices específicos. Para la madre gestante esta experiencia supone un choque en el que los dos extremos de la vida se hacen evidentes (2). Por otro lado, en ningún otro tipo de duelo el doliente tiene ese componente hormonal tan elevado que va dirigido a la maternidad, al desarrollo del vínculo y a la generación de vida. El cuerpo envía componentes hormonales contradictorios: prolactina versus cortisol y acetilcolina. La muerte del bebé supone una ruptura abrupta con las expectativas de la futura madre (3).

La evidencia científica demuestra la importancia de la muerte perinatal en la población en general. En los últimos años, se ha constatado una evolución en cuanto a los cuidados profesionales en la atención a la muerte

perinatal, cuya finalidad se basa en acompañar a los padres durante todo el proceso (4). Sin embargo, pese a los avances realizados es primordial la formación específica del personal sanitario que le capacite para atender este tipo de situaciones con rigor y profesionalidad. Se constata así, la necesidad de guías de actuación y protocolos basados en la evidencia, unificando criterios de abordaje y planes de acción (5).

BIBLIOGRAFÍA

1. Athey J, Spielvogel AM.. *Risk factors and interventions for psychological sequelae in women after miscarriage*. Prim Care Update Ob Gyns 2000; 7: 64-69.
2. Samuelsson M, Radestad I, Segesten K. *A waste of life: Fathers' experience of losing a child before birth*. Birth 2001; 28: 124-130.
3. Condon JT. *Prevention of emotional disability following stillbirth: The role of the obstetrical team*. Aust NZ Obstet Gynaecol 1987; 27:323-329.
4. Forrest GC, Standish E, Braum JD. *Support after perinatal death: a study of support and counseling after perinatal bereavement*. Br Med J 1982; 285: 1475-1479.
5. Mejías MC y cols. *Guía clínica del abordaje del duelo perinatal*. Editorial Bubok Publishing.

LO QUE UNA ADENOPATÍA ESCONDE

Autora Principal:

ELENA FERRERA CRUZ

MIR 4 Medicina Familiar y Comunitaria, Atención Primaria Valladolid Oeste

Colaboradores:

SARA GARRIDO SÁNCHEZ

MIR Medicina Familiar y Comunitaria, Atención Primaria Valladolid Oeste

VIRGINIA VESGA VILLAVERDE

MIR 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

RESUMEN / ABSTRACT

Paciente de 62 años, sin alergias medicamentosas conocidas, con antecedentes de úlcera gastroduodenal e intervenida de dos cesáreas acude por aparición de bulto no doloroso en región inguinal izquierda y ausencia de datos de alarma tanto en la anamnesis como en la exploración física: niega pérdida de peso, sintomatología B, fiebre, náuseas o vómitos, o alteración del ritmo deposicional. Ante la sospecha de adenopatía inguinal sin datos de alarma se decide actitud expectante con observación domiciliar, volviendo la paciente a las dos semanas por aumento de tamaño de la misma y habiéndose vuelto dolorosa, y por tanto, cambiando en aquel momento la sospecha diagnóstica a hernia crural incarcerada.

Se procedió a su derivación a urgencias, donde se le practicaron maniobras de reducción siendo infructuosas, tras lo cual la paciente acabó ingresando en el servicio de Cirugía General con el objetivo de realizar cirugía de carácter urgente. Fue durante la misma, donde se pudo objetivar que nuestra sospecha de hernia no era tal, sino que efectivamente, se trataba de dos hernias crurales que se extirparon y se mandaron a analizar a Anatomía-Patológica, y donde finalmente pudimos poner nombre y apellidos a la problemática de nuestra paciente: se trataba de un Linfoma Folicular.

ANAMNESIS

Paciente de 62 años, sin alergias medicamentosas conocidas, con antecedentes personales de úlcera gastroduodenal en tratamiento con esomeprazol, e intervenida en dos ocasiones de cesárea, que acude a su Médico de Atención Primaria por haberse notado un bulto no doloroso en región inguinal izquierda desde hacía un par de semanas no asociado a fiebre. Negaba dolor abdominal, náuseas o vómitos y la consistencia y frecuencia de las heces eran normales. Tampoco había perdido peso últimamente, ni mostraba sintomatología B. Tras una

exploración física que no reveló ningún dato de alarma e impresionando de adenopatía se decidió mantener una actitud expectante con observación domiciliaria.

A las dos semanas acudió de nuevo a su médico por aumento del tamaño del mismo asociado a dolor de intensidad creciente y que no responde bien a analgesia, aunque permaneciendo sin fiebre, sin náuseas ni vómitos y manteniendo un adecuado ritmo deposicional. A pesar de la sospecha clínica inicial, y por la clínica y exploración física que presentaba la paciente se decidió derivarla al servicio de urgencias hospitalarias por sospecha de hernia inguinocrural incarcerada.

EXPLORACIÓN FÍSICA

En el servicio de urgencias se encontraba afebril, con buena hidratación y buena coloración cutáneomucosa. No presentaba alteraciones a nivel cardiopulmonar.

A la exploración abdominal mostraba una cicatriz de laparotomía media infraumbilical, siendo el abdomen blando y depresible, no doloroso a la palpación y sin signos de irritación peritoneal ni defensa abdominal, y no mostrando alteraciones a la percusión. A nivel inguinal se palpaba una tumoración indurada y dolorosa, sin aumento de temperatura local, compatible con hernial crural incarcerada no reductible con maniobra de taxis. No presentaba celulitis ni eritema.

No presentaba adenopatías cervicales, axilares ni supraclaviculares a la palpación.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

En la analítica sanguínea que se le realizó en el servicio de urgencias no mostraba ninguna alteración patológica en la serie roja, blanca o plaquetaria, tampoco en la bioquímica ni en la coagulación.

Se procedió por tanto a su ingreso en el servicio de Cirugía General para realización de una cirugía de carácter urgente, ante ausencia de datos analíticos que lo contraindicasen.

DIAGNÓSTICOS

Hernia inguinocrural incarcerada
Adenopatía crural
Linfoma folicular

TRATAMIENTO

Se procedió por tanto a la cirugía de carácter urgente en la que se descubrió que la sospecha no era tal, sino que se trataba de dos adenopatías a nivel crural izquierdo, realizando exéresis de las mismas y enviando muestras para hacer estudio a nivel anatómo-patológico.

La paciente fue dada de alta tras buena evolución durante el ingreso, con buen control del dolor y buen aspecto de la herida quirúrgica.

EVOLUCIÓN

El resultado del estudio anatómo-patológico fue de ganglio linfático y tejido de partes blandas que mostraba proliferación linfoide neoplásica folicular de células B, el cual completaron con un estudio inmuno-histoquímico; todo ello compatible con linfoma folicular con extensión a tejidos blandos.

A la luz de todos los resultados, la paciente fue informada y derivada con carácter preferente a la Unidad de Diagnóstico Rápido en la cual completaron estudio con TAC cervical y toracoabdominal. En dicho TAC se objetivaron en pelvis, varias adenopatías en cadena iliaca externa, la mayor de 24 mm, y otra adenopatía en región inguinal izquierda de 12 mm.

Actualmente la paciente se encuentra asintomática, pendiente de realización de PET y de ser citada en consultas de Hematología para valorar cuál es el mejor tratamiento al que puede ser subsidiaria.

DISCUSIÓN

Ante la aparición de un bultoma en región inguinal, indudablemente entre nuestro diagnóstico diferencial tienen que aparecer ideas como hernias, del tipo que sean, y adenopatías.

En nuestro caso clínico en un primer momento basándonos en la anamnesis y en la exploración física nos inclinamos más hacia el diagnóstico de adenopatías, no obstante, y este caso nos dió la razón, en muchas ocasiones tenemos la opción de “observar y esperar”, lo que conocemos como actitud expectante, puesto que a veces el paso del tiempo nos ayuda a esclarecer los diagnósticos y ahorrar de esta manera al paciente tratamientos innecesarios.

Esta posibilidad de observación domiciliaria puede ser una opción siempre y cuando no haya datos de alarma que no nos lo permitan, tales como pérdida de peso, fiebre, sudoración nocturna...

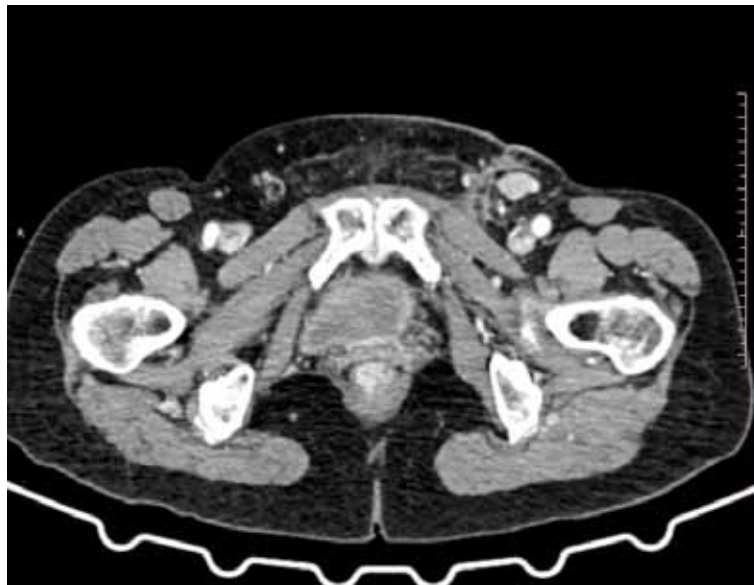
En este caso concreto, finalmente fue la paciente quién volvió a acudir a nuestra consulta por dolor, lo que nos hizo cambiar nuestra sospecha e incluso pensar en una complicación; pero el aprendizaje que debemos llevarnos es que aunque la paciente no hubiera vuelto por sí misma, un adecuado manejo habría sido valorarla de nuevo en un plazo aproximado de unas 4 semanas en caso de que dicho bulto no hubiera desaparecido, y si hubiera aumentado de tamaño, puesto que ahí nuestro diagnóstico diferencial se hubiera ampliado enormemente y tendríamos que haber hecho un estudio exhaustivo para descartar enfermedades infecciosas, de carácter autoinmune, neoplasias de órgano sólido, y también de origen hematológico... como finalmente fue nuestro caso.

La medicina una vez más sorprendiéndonos y enseñándonos que no todo es lo que parece.

BIBLIOGRAFÍA

1. D. Berger. *Evidence-based hernia treatment in adults*. Dtsch Arztebl Int., 113 (2016), pp. 150-158

IMÁGENES



¿NO PUEDO CAMINAR! ¿TENDRÁ RELACIÓN CON ESTAS VESÍCULAS?

Autora Principal:

MARÍA FREIRE LÁZARO

MIR 2 Neurología, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Colaboradores:

ELENA VARAS MARTÍN

MIR Neurología, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

MARÍA ISABEL ROS GONZÁLEZ

MIR Neurología, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Tutora:

DRA. ISABEL HERNÁNDEZ PÉREZ

L.E. Neurología, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

RESUMEN / ABSTRACT

El virus varicela zóster (VVZ) es un virus neurotrópo que permanece en los ganglios de la raíz dorsal de las neuronas tras su primoinfección.

Al reactivarse produce lesiones cutáneas vesículo-costrosas pero puede también ocasionar complicaciones neurológicas como encefalitis, mielitis o neuropatía periférica.

Presentamos el caso de un paciente que ingresa por un cuadro de inicio subagudo de paresia distal de la pierna izquierda junto con hipoestesia distal, dolor radicular y lesiones cutáneas.

A la exploración presenta abolición de reflejos tendinosos en pierna izquierda. Se realizó un electromiograma (EMG), punción lumbar y resonancia magnética (RM) dorso-lumbar confirmándose el diagnóstico de neuropatía del nervio ciático poplíteo externo e interno izquierdo por VVZ. Se trató con Aciclovir intravenoso lográndose mejoría clínica. Se trata de una complicación poco frecuente por VVZ.

ANAMNESIS

Presentamos un paciente de 74 años con antecedentes de diabetes mellitus (DM), dislipemia, síndrome de apnea del sueño, poliomielitis (PM) con debilidad del pie izquierdo secular sin repercusión en la marcha. El paciente acude a urgencias por dificultad para la marcha de 15 días de evolución.

Comenzó con dolor en región posterior del muslo izquierdo de características eléctricas junto con erupción vesiculosa no pruriginosa en dorso y planta del pie. 4 días después inició aumento de debilidad en la flexo-extensión del pie ocasionándole tropiezos no presentados previamente.

EXPLORACIÓN FÍSICA

- General: auscultación cardíaca rítmica, pulmonar con murmullo vesicular conservado. Lesiones vesículo-costosas en cara medial y dorso del pie a su inspección.
- Neurológica: Funciones superiores y pares craneales conservados. Sin rigidez de nuca. Balance motor 5/5 en extremidades superiores e inferior derecha en todos los grupos musculares; inferior izquierda 5/5 en musculatura proximal, 4-/5 flexión plantar, 3/5 flexión dorsal, 4-/5 inversión pie. Reflejos rotuliano y aquileo izquierdos abolidos. Hipoestesia táctil en cara anterior pierna izquierda. Marcha taloneante y equina.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- Analítica sanguínea: leucocitos 4590 células/ μL , hemoglobina 12.1 g/dL, plaquetas 342000 células/ μL . Sodio 120 mmol/L, osmolaridad sanguínea 252 mosm/L. Creatin-Kinasa 427 Unidades/L. Perfil renal, lipídico, férrico y tiroideo sin alteraciones. Marcadores tumorales: parámetros dentro de la normalidad.
- Iones en orina: sodio 59 mmol/L, osmolaridad 450 mosm/L.
- Líquido cefalorraquídeo (LCR): transparente, glucosa 61 mg/dL (glucemia 115mg/dL), proteínas 105 mg/dL, leucocitos 100 células/ μL (97% linfocitos). PCR de VVZ positiva. Cultivo negativo.
- Serologías: virus ebstein bar, citomegalovirus, herpes simple 1: IgG positiva, IgM negativa. VVZ: IgG positiva, IgM POSITIVA y PCR en sangre negativa.
- RM dorso-lumbar: protrusión discal a nivel L4-L5 contactando con saco dural sin compresión medular significativa, sin captación en parénquima medular ni meníngeo.
- EMG: polineuropatía axonal sensitiva en miembros inferiores compatible con DM. Atrofia neurógena crónica compatible con PM. Signos de denervación aguda relacionada con severa mononeuropatía de nervios ciático poplíteo externo e interno izquierdos, probablemente secundaria a la infección.

DIAGNÓSTICOS

Neuropatía del nervio ciático poplíteo externo e interno izquierdo subaguda por infección aguda por VVZ. Hiponatremia hipoosmolar euvolémica, síndrome de secreción inadecuada de hormona antidiurética (SIADH) de origen multifactorial.

TRATAMIENTO

Tras realización de punción lumbar se inició de forma precoz tratamiento con Aciclovir 10mg/kg/8 horas vía intravenosa durante 10 días. Se pautó Pregabalina 75mg/8 horas para control del dolor. Como tratamiento de la hiponatremia se administró Urea y posteriormente Tolvaptán hasta conseguir valores normales de natremia.

EVOLUCIÓN

Se trata de un paciente que ingresa por cuadro de paresia distal de la pierna izquierda junto con dolor y le-

siones vesículo-costrosas de inicio subagudo. Con sospecha de radiculopatía/neuropatía subaguda se realiza un EMG confirmándose afectación del nervio ciático poplíteo externo e interno izquierdo. Puesto que las lesiones cutáneas seguían el dermatoma correspondiente a este nervio sospechamos una infección por VVZ realizándose punción lumbar. La citobioquímica del LCR fue compatible con meningitis vírica (pleocitosis de predominio linfocítico e hiperproteorraquia), la PCR de VVZ salió positiva. Se solicitó RM descartándose así mielitis asociada. Dado el diagnóstico de neuropatía del nervio ciático izquierdo por VVZ, el paciente realizó tratamiento con Aciclovir intravenoso. Para el manejo del dolor se pautó Pregabalina cuyas dosis fueron reduciéndose debido a edemas pretibiales. Analíticamente presentó una hiponatremia hipoosmolar euvolémica compatible con SIADH de origen multifactorial (dolor, meningitis y fármacos como amitriptilina o amlodipino que se suspendieron). Se trató inicialmente con Urea y después con Tolvaptán. El paciente presentó mejoría clínica y analítica.

DISCUSIÓN

El VVZ es uno de los herpesvirus patógenos para el ser humano. Es un virus neurotrópo que permanece latente en los ganglios de la raíz dorsal de las neuronas tras su primoinfección. Al reactivarse migra por fibras nerviosas sensitivas dando lugar a las lesiones cutáneas características del dermatoma correspondiente (1). La incidencia de su reactivación es de 3-5 casos/1000 personas al año (2). Algunos factores de riesgo son la edad, el estrés o la inmunosupresión (2). La edad y la DM pudieron ser factores de riesgo en nuestro caso. Aunque la principal manifestación son vesículas dérmicas, también deben contemplarse complicaciones neurológicas como la neuralgia post-herpética, mielitis, meningoencefalitis o neuropatía periférica (3). Nuestro caso muestra una neuropatía motora periférica como complicación poco frecuente, sólo descrita en un 3% de los casos de reactivación del VVZ (4). La afectación del nervio periférico tiene lugar por la propagación del virus desde el ganglio dorsal hasta la raíz anterior (1). Para el diagnóstico fueron claves la afectación cutánea típica del virus y las pruebas complementarias confirmatorias de neuropatía. El pronóstico tras el tratamiento es bueno lográndose recuperación completa en un 75% (4). Recalamos la importancia de una exploración completa para filiar el origen de síntomas neurológicos. En este caso hemos observado una afectación en el mismo nervio que quedó afectado como secuela de la PM; podría ser motivo de posteriores estudios si la infección por PM puede considerarse un factor de riesgo para la reactivación del VVZ.

BIBLIOGRAFÍA

1. Meng Y, Zhuang L, Jiang W, Zheng B, Yu B. *Segmental zoster paresis: a literatura review*. Pain Physician. 2021; 24:253-261
2. Koshy E, Mengting L, Kumar H, Jianbo W. *Epidemiology, treatment and prevention of herpes zoster: a comprehensive review*. Indian J Dermatol Venereol Leprol. 2018; 84(3):251-262
3. Nagel MA, Gilden D. *Neurological complications of varicella zoster virus reactivation*. Curr Opin Neurol. 2014; 27(3):356-360
4. Elliot KJ. *Other neurological complications of herpes zoster and their management*. Ann Neurol 1994; 35 Suppl:s57

EL QUE BUSCA ENCUENTRA

Autora Principal:

PILAR FUERTES GARCÍA

MIR 1 Hematología y Hemoterapia, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Colaboradores:

GERARDO XAVIER AGUILAR MONTSERRATE

MIR Hematología y Hemoterapia, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

KENNETH HERRERA ROBLES

MIR Hematología y Hemoterapia, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Tutora:

DRA. LARA MARÍA GÓMEZ GARCÍA

L.E. Hematología y Hemoterapia, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

RESUMEN / ABSTRACT

El volumen corpuscular medio (VCM) es un parámetro que mide el tamaño promedio de los eritrocitos y lo encontramos en los hemogramas en la práctica clínica diaria. La alteración de dicho parámetro, junto con la clínica del paciente puede ayudarnos a enfocar una adecuada exploración y diagnóstico. De este modo, cuando nos encontramos un VCM elevado acompañado de otros datos como anemia y déficit de vitamina B12 nos enfocamos hacia una Anemia perniciosa, teniendo que realizar estudio de autoinmunidad con anticuerpos anti factor intrínseco (FI) y anti célula parietal dada su relación con esta patología, así como complementar el estudio con realización de una gastroscopia con toma de muestras para obtener un resultado histológico. Así, todas estas pruebas son las necesarias para el diagnóstico definitivo de Anemia perniciosa.

ANAMNESIS

Paciente de 39 años, sin antecedentes de interés, que acude a Urgencias por historia de astenia de 10 semanas de evolución, pérdida de conocimiento en varias ocasiones sin TCE, ni movimientos involuntarios. Desde esta semana refiere debilidad en miembros inferiores con sensación de hormigueo y dolor articular. Comenta dificultad para concentrarse y recordar hechos. Episodios de mareo y visión ‘doble’.

EXPLORACIÓN FÍSICA

- Sistólica: 126mm(hg), Diastólica: 70mm(hg), PAM: 89mm(hg), FC: 106/min, SpO2: 97%, Tª: 35,7c.
- Paciente colaborador, consciente y orientado. Fuerza y sensibilidad conservada, pares craneales conservados. No signos de meningismo.

- AC: rímica, no ausculto soplos.
- AP: murmullo vesicular conservado, no ausculto crepitantes. Abdomen depresible, no doloroso. RHA+. No signos de peritonismo. No masas ni megalias.
- MMII no edemas, no signos de TVP.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- Analítica al ingreso(04/12/22): leucocitos 46700/uL, Hb 5.5 mg/dL, Plaquetas 65.000/uL, Reticulocitos 60.000/uL, 4.7%. Hemostasia normal. Coombs directo negativo. Hierro 118 µg/dL, Ferritina 579.5 ng/mL, Vitamina B12 <100 pg/mL, Ácido Fólico 11.4 ng/mL. Iones normales, Cr 1.17 mg/dL, TTFGe 78, BT 2.08 mg/dL, BI 1.44 mg/dL, PCR 2.28 mg/L
- Frotis de sangre periférica: neutrófilos hipersegmentados (Imagen 1), anisopoiquilocitosis.
- Analítica al alta (09/12/22): leucocitos 38000/uL, Hb 8.5 gr/dl, Plaquetas 95×10^3 /microL, reticulocitos 140.000/uL. Hierro 50 µg/dL. Iones normales, Cr 0.86mg/dL, TTFGe >90, BT 1.06 mg/Dl, Ac. Anti Factor Intrínseco 110 kU/l.
- Gastroscopia: sin alteraciones endoscópicas.
- Toma biopsias gastroscopia (3º muestra): fragmentos de mucosa gástrica con áreas de leve atrofia y lámina propia con infiltrado inflamatorio crónico sin signos de actividad. Ligera disminución de células oxínticas (parietales). Presencia de metaplasia intestinal focal sin clara displasia epitelial. Imágenes sugestivas de hiperplasia de células neuroendocrinas. Ausencia de bacilos de tipo Helicobacter pylori.
- Interconsulta con Neurología: exploración neurológica normal. Dada la exploración normal, signos que presenta el paciente y alteraciones anlíticas probable síndrome cordonal posterior.

DIAGNÓSTICOS

Anemia perniciosa asociada a Gastritis crónica atrófica con Ac anti-célula parietal y anti-FI positivos.
Síndrome cordonal posterior por déficit de vitamina B12.

TRATAMIENTO

Cianocobalamina 1000 mcg/amp inyectable IM (1 dosis 12/12, 13/12), posteriormente 1 dosis a la semana durante 3 semanas y posteriormente se mantiene 1 inyectable mensual.

Ácido fólico 5mg VO 1/24h

Tiamina 300mg 1/24h.

Complejo B+ Vitamina C 200mg VO 1/8h.

EVOLUCIÓN

Paciente que ingresa con pancitopenia y déficit severo de vitamina B12 realizando frotis de sangre periférica que orientaba el diagnóstico (Imagen 1). Al ingreso el paciente presenta síndrome cordonal posterior por dé-

ficit de vitamina B12, siendo valorado por Neurología. Se inicia tratamiento durante 5 días con cianocobalamina intramuscular y ácido fólico. El paciente evoluciona favorablemente con desaparición de la clínica neurológica y mejoría progresiva de los datos analíticos (Hb y reticulocitos). Se decide alta tras 5 días de ingreso al encontrarse asintomático y con buen estado general, tras la administración de 5 dosis de cianocobalamina y dos dosis más al alta. A lo largo de su seguimiento, se solicita autoinmunidad por la relación con patologías autoinmunes confirmando la presencia de autoanticuerpos anti-FI y anti célula parietal en este paciente. Ante dichos datos, se realiza gastroscopia con hallazgo de gastritis crónica atrófica. Posteriormente, el paciente se mantiene en revisión en consultas externas con controles bianuales con normalización de cifras de hemoglobina, sin síntomas neurológicos y en tratamiento con cianocobalamina.

DISCUSIÓN

La macrocitosis y la anemia son un hallazgo común en las analíticas de rutina. Es importante conocer la etiología para un correcto diagnóstico. Entre las causas de macrocitosis tenemos la toma de fármacos, hipotiroidismo y cuadro de malabsorción de vitamina B12(1). Esta malabsorción puede ser atribuible a diferentes causas como una ingesta inadecuada, cuadros digestivos o patologías autoinmunes como es la anemia perniciosa. Esta patología está basada en la destrucción por autoanticuerpos de las células parietales del estómago, las cuales actúan en el metabolismo de la cianocobalamina y en su absorción en el íleon. Es por esto que para su estudio es necesario solicitar niveles de Ac. Anti-FI y Ac. Anti célula parietal, y en caso de ser positivo realizar una gastroscopia para detectar la posible gastritis atrófica. Esta patología puede mantenerse silente, sin embargo puede aparecer sintomatología tanto hematológica, como es la alteración de las 3 series, como neurológica siendo el síntoma cúlmen el síndrome cordonal posterior, el cual presentaba nuestro caso con la aparición de parestesias, hormigueo en miembros y astenia(3). A pesar de ser la clínica tan florida en este estadio, el tratamiento es tan sencillo como reponer los déficits vitamínicos con cianocobalamina y ácido fólico, revirtiendo la sintomatología(2).

BIBLIOGRAFÍA

1. Palou, M. F., Ocaña, A. P., Pujadas, M. M., Gibert, M. P., Tudurí, X. M., & Rodal, M. I. Anemias en atención primaria: etiología y características morfológicas. *Atención primaria*(2000). 25(4), 230-235.
2. De Santiago, E. R., Aracil, C. F., De Paredes, A. G. G., & Vicente, V. M. (2015). Anemia perniciosa. Del pasado al presente. *Revista Clínica Española* 215(5), 276-284.
3. Esposito, G., Dottori, L., Pivetta, G., Ligato, I., Dilaghi, E., & Lahner, E. (2022). Pernicious anemia: the hematological presentation of a multifaceted disorder caused by Cobalamin deficiency. *Nutrients*, 14(8), 1672.

IMÁGENES

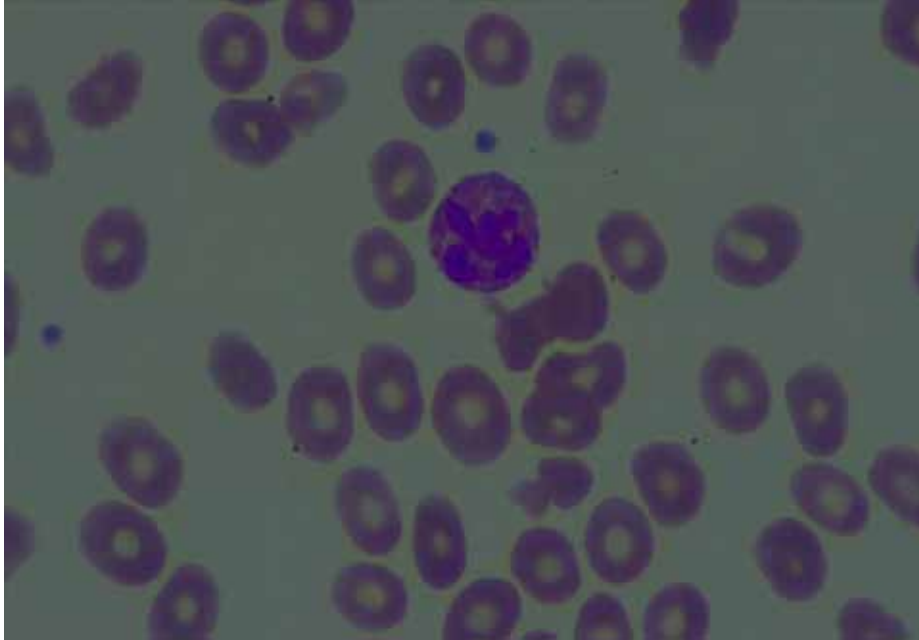


Imagen 1: Frotis de sangre periférica: neutrófilo hipersegmentado.

UN CUADRO CONFUSIONAL

Autor Principal:

JAVIER GAMAZO HERRERO

MIR 1 Medicina Interna, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Colaboradores:

LAURA RODRÍGUEZ DELGADO

MIR Medicina Interna, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

MARTA DE LA FUENTE LÓPEZ

MIR Medicina Interna, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Tutor:

DR. MIGUEL MARTÍN ASENJO

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

Tutor:

DR. FERNANDO GAMAZO CHILLÓN

Medicina Interna, Hospital de Medina del Campo

RESUMEN / ABSTRACT

Los síndromes confusionales pueden ser secundarios a múltiples etiologías, desde causas infecciosas hasta tóxico-metabólicas. A este respecto, una de las que están ganando mayor popularidad en los últimos años son las patologías inmunitarias del sistema nervioso central, como es el caso de las encefalitis autoinmunes.

Se expone el caso de un varón de 73 años que presenta un cuadro confusional en el que, tras descartar otras patologías mediante pruebas analíticas y radiológicas, se diagnostica una encefalitis autoinmune gracias a estudios inmunológicos. Así mismo, se evidencia la gran respuesta al tratamiento inmunomodulador.

ANAMNESIS

Varón de 73 años ingeniero de profesión, actualmente jubilado, independiente para las actividades básicas de la vida diaria, con antecedentes personales de tabaquismo, hipertensión arterial, diabetes mellitus tipo 2, EPOC moderada y múltiples enfermedades neurológicas (ictus isquémico localizado en el núcleo caudado izquierdo y cápsula blanca derecha, enfermedad cerebral de pequeño vaso, migraña con aura y neuropatía de fibra fina).

Aun no habiendo sido valorado por Psiquiatría, la familia relata historia de muchos años de evolución de miedos, pánicos y fobias. Estaba en tratamiento con enalapril, metformina, bromuro de ipratropio, a. acetilsalicílico, amitriptilina, duloxetina, lorazepam, pregabalina y omeprazol.

El paciente acudió a urgencias por un cuadro confusional con episodios de desorientación de carácter progresivo, asociado a agitación y somnolencia.

Ocho días antes, el paciente precisó de ingreso hospitalario en Medicina Interna, con diagnóstico de cuadro confusional agudo de probable origen vasculo-cerebral, en consonancia con las pruebas de imagen que se habían solicitado.

En el TC craneal, se visualizaban focos hipodensos sugestivos de origen isquémico crónico; así como, zonas hipodensas periventriculares sugestivas de ser secundarias a patología de pequeño vaso.

En la RM cerebral (Imagen 1-2), se informaba de la presencia de leucoaraiosis grado II (clasificación de Fazekas) en lóbulos frontales, parietales y, en menor medida, temporales compatible con patología microangiopática.

EXPLORACIÓN FÍSICA

A su llegada a urgencias, el paciente presentaba TA 107/79 mmHg, T 37,5°C, Sat O₂ basal 94%, escala de Glasgow 9 (O4V2M3). Se encontraba consciente y desorientado. Normocoloreado, normoperfundido y con signos leves de deshidratación.

Tanto la auscultación cardiopulmonar como la exploración abdominal, se ajustaban a la normalidad.

Dada la falta de colaboración, la exploración neurológica fue dificultosa aunque no se objetivó ningún déficit motor y las pupilas eran isocóricas y normorreactivas a la luz y a la acomodación.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

La analítica de urgencias presentaba leucocitosis (13830/ μ L) con un 75,8% de neutrófilos, hemoglobina 15,8 g/dL y plaquetas 328000/ μ L. Respecto a la bioquímica, destacaba glucosa de 209 mg/dL, una hiponatremia moderada (125 mEq/L) y proteína C reactiva de 10 mg/dL. Los valores del sistemático de orina se encontraban dentro de la normalidad y el sedimento no tenía alteraciones.

En urgencias, se realiza un TC cerebral sin cambios respecto al realizado hacía unos días antes.

Dada la sospecha de una encefalopatía infecciosa, se realiza una punción lumbar obteniendo los siguientes resultados: ausencia de crecimiento bacteriano en el cultivo de LCR y negatividad en los test basados en PCR para distintos virus (virus herpes simple tipo 1, tipo 2, virus varicela-zóster y enterovirus). En cuanto a la bioquímica del mismo, se apreciaban 8 leucocitos/ μ L con 63% de mononucleares, glucosa 141 mg/dL y proteínas 45 mg/dL.

Se lleva a cabo un estudio de autoanticuerpos, tanto a nivel sérico como en el LCR, relacionados con cuadros neurológicos y/o psiquiátricos; resultanto todos ellos negativos, a excepción del anticuerpo contra el antígeno CASPR2 (proteína similar a la contactina 2) en suero y LCR.

DIAGNÓSTICOS

Dado que se cumplen los criterios de *Graus et al* (1) (curso subagudo, ausencia de otras posibles causas y al menos un criterio menor), se diagnostica de encefalitis autoinmune asociada a anti-CASPR2.

TRATAMIENTO

El tratamiento inicial indicado en esta patología es corticoterapia (metilprednisolona 1 g/día) durante 5 días e inmunoglobulina a dosis de 0,4 g/kg/día durante 5 días. En ausencia de respuesta, se podría considerar la utilización de otros fármacos como ciclofosfamida o rituximab (2).

El paciente comienza a mejorar de forma progresiva con una mayor colaboración pero persistiendo cierta desorientación al alta. Actualmente, el paciente, que está en seguimiento en consultas externas de Medicina Interna, se encuentra asintomático pudiendo realizar una vida totalmente independiente.

EVOLUCIÓN

El caso se enfoca inicialmente como una progresión del cuadro preexistente del primer ingreso. En este punto, parecían disminuir las probabilidades de una etiología vascular aumentando las de causas con un curso subagudo. Ante estos signos, se sospecha de una encefalopatía infecciosa por lo que, tras la punción lumbar, se inicia antibioterapia empírica (vancomicina y cefotaxima) junto con antivirales (aciclovir).

Transcurrieron 6 días, en los que no hubo mejoría de la situación clínica inicial con gran desorientación y bajo nivel de conciencia; este hecho, junto con la no respuesta al tratamiento antimicrobiano y antivírico, y la ausencia de alteraciones en la última analítica de control (a excepción de una velocidad de sedimentación globular de 58 mm); hace descartar una posible etiología infecciosa o toxico-metabólica.

La probabilidad de una causa inflamatoria subyacente cobra mayor entidad, hasta que se confirma gracias a los estudios inmunológicos.

DISCUSIÓN

La CASPR2 forma parte del llamado complejo del canal de potasio activado por voltaje (VGKC), ya que juega un importante papel en el correcto funcionamiento de este tipo de canales. Dentro del VGKC, encontramos otras proteínas como LGI2 o la contactina-2; relacionándose la aparición de sus autoanticuerpos con encefalitis límbica con compromiso temprano de la memoria a corto plazo y crisis epilépticas. En concreto, los anti-CASPR2 son más frecuentes en varones generalmente entorno a los 60 años. Es menos común su asociación con tumores respecto a otros anticuerpos similares, siendo característico el timoma (3).

La presencia de autoanticuerpos contra CASPR2 se relaciona, además del desarrollo de encefalitis autoinmunes, con el síndrome de Morvan. Este síndrome fue descrito en 1890 caracterizándose por hiperexcitabilidad nerviosa periférica o neuromiotonía, disautonomía con hiperhidrosis profusa, insomnio y delirio fluctuante (4-5). En el caso de este paciente, la historia personal tanto de miedos y pánicos injustificados como la afectación nerviosa periférica podrían apoyar el diagnóstico de esta infrecuente patología, pero la falta de alteración del sistema autónomo lo hace poco probable.

Así mismo, la hiperexcitabilidad nerviosa periférica puede presentarse de forma aislada conociéndose como neuromiotonía adquirida o síndrome de Isaac, cuya sintomatología es rigidez muscular, calambres, mioquimia y pseudomiotonía.

En este caso, resultaría interesante reevaluar la neuropatía de fibra fina que padece este varón ya que podría estar en relación con este síndrome.

BIBLIOGRAFÍA

1. Graus F, Titulaer MJ, Balu R, et al. *A clinical approach to diagnosis of autoimmune encephalitis*. Lancet Neurol. 2016; 15(4):391-404.
2. Abboud H, Probasco JC, Irani S, et al. *Autoimmune encephalitis: proposed best practice recommendations for diagnosis and acute management* J Neurol. Neurosurg. Psychiatry 2021;92(7):757–68.
3. Vincent A. *Autoimmune channelopathies: John Newsom-Davis's work and legacy. A summary of the Newsom-Davis Memorial Lecture 2008*. J Neuroimmunol. 2008; 201:245-249.
4. Morvan A. *De la choree fibrillaire*. Gag Hebd Med Chir. 1890; 27:173–176.
5. Josephs KA, Silber MH, Fealey RD, et al. *Neurophysiologic studies in Morvan syndrome*. J Clin Neurophysiol. 2004; 21(5):440-445.

IMÁGENES

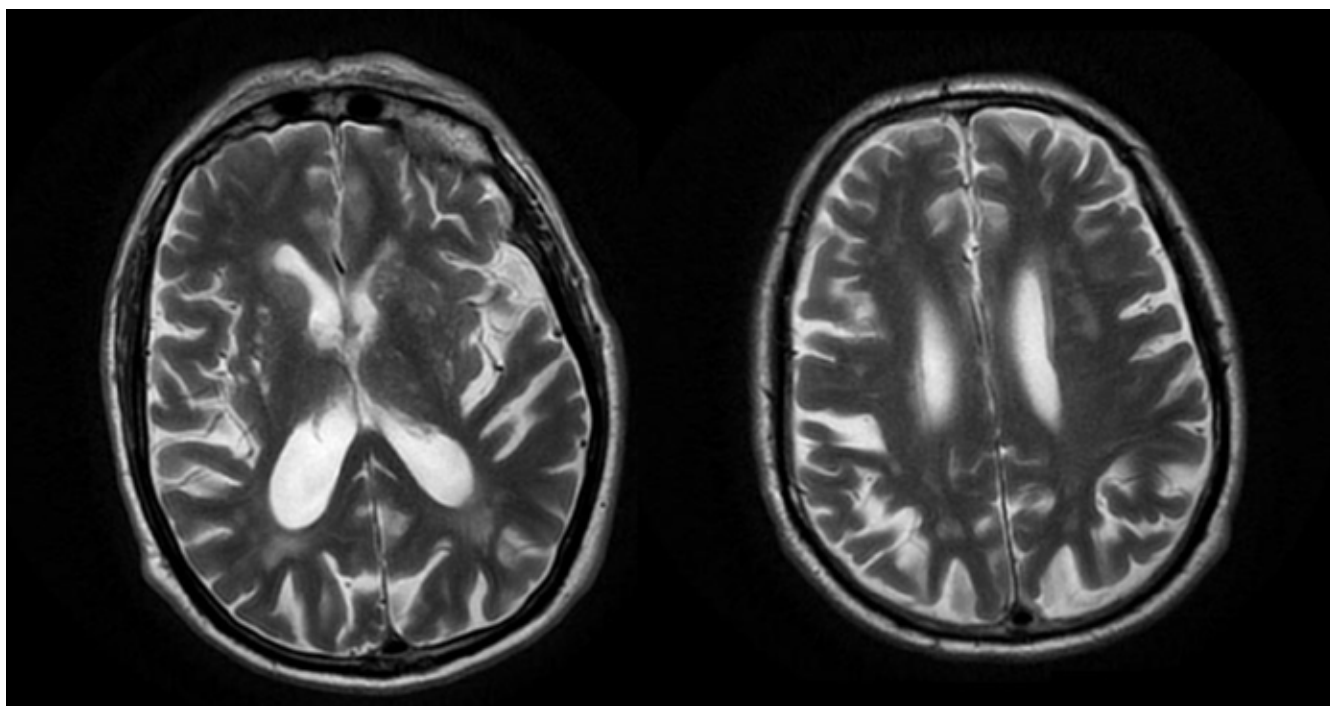


Imagen 1: RM cerebral: cortes coronales de secuencias potenciadas en T2. Se observan distintas lesiones nodulares y puntiformes en sustancia blanca subcortical y profunda de lóbulos frontal, parietal y temporal, así como periventriculares. Existencia de leucoaraiosis grado II, de mayor intensidad en lóbulo parietal y de la ínsula.

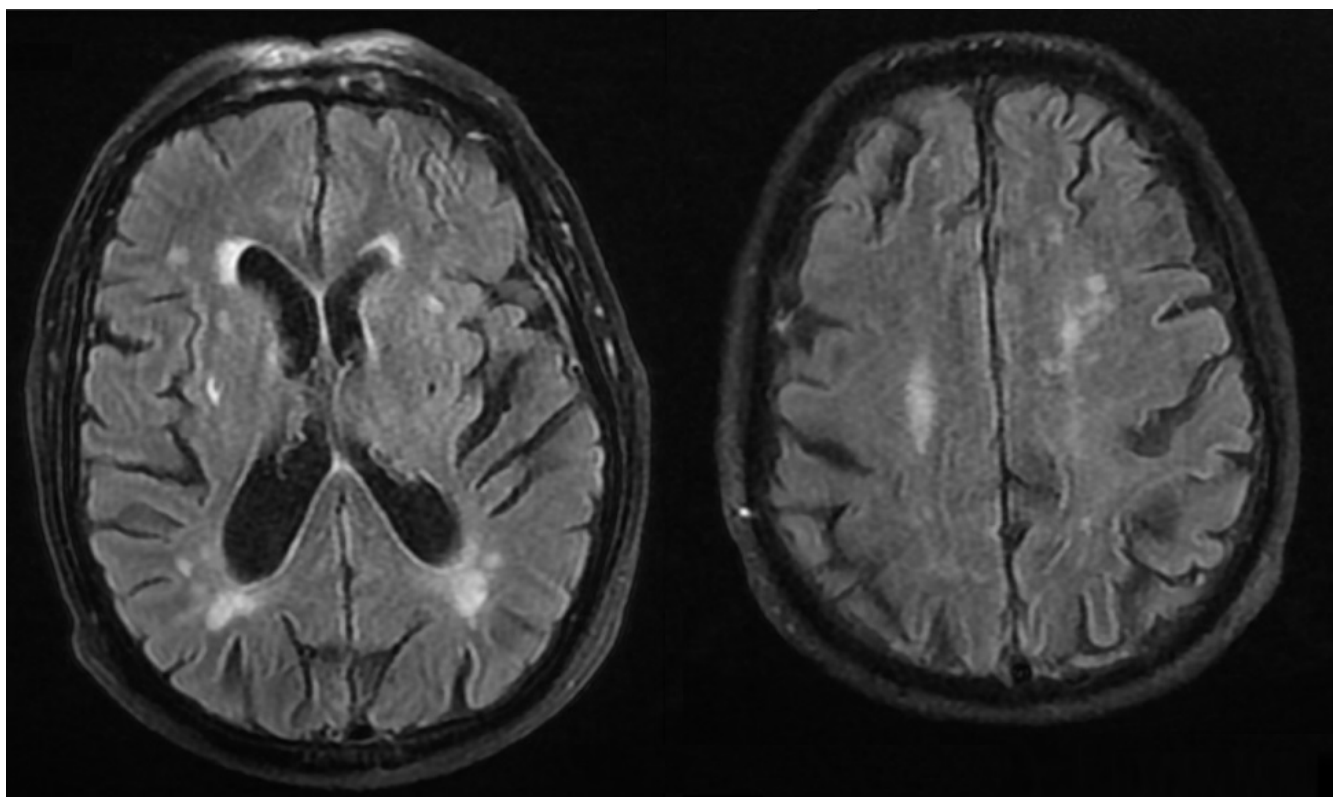


Imagen 2: RM cerebral: cortes coronales de secuencias potenciadas en FLAIR. Existencia de leucoaraiosis grado II, de mayor intensidad en lóbulo parietal y de la ínsula. Cierta hiperintensidad de señal en la zona lateral derecha de la protuberancia posiblemente en relación con leucoaraiosis protuberancial. Moderada reducción del volumen cerebral y, en consonancia, sistema ventricular ligeramente prominente.

INUSUAL CASO DE EMBOLISMO CORONARIO

Autor Principal

JAVIER GARCÍA DE CASASOLA RODRÍGUEZ

MIR Cardiología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Colaboradores:

GUILLERMO PEREÑA RODRÍGUEZ

MIR Cardiología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid

NATALIA VÁZQUEZ PARDO.

MIR Medicina Interna. Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Tutor:

DR. CARLOS CORTÉS VILLAR

L.E. Cardiología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid

RESUMEN

Valoramos en el servicio de urgencias a una paciente de 34 años que acude por dolor torácico opresivo que irradia a miembro superior izquierdo de 3 horas de evolución, que comienza en reposo mientras trabaja. Siguiendo el protocolo se realiza ECG, que muestra elevación del segmento ST en V1-V3, aVR y aVL y descenso en cara inferior; en la ecografía se objetiva hipoquinesia de cara anterior. Trasladamos a la paciente a la sala de hemodinámica, donde se objetiva una oclusión proximal de la arteria Descendente Anterior, que se revasculariza con éxito.

Para filiar el origen del cuadro se realiza tomografía de coherencia óptica intracoronaria que muestra ausencia de aterosclerosis complicada que justifique trombosis coronaria.

Finalmente, en una ecografía transesofágica se diagnostica de Foramen Oval Permeable tratado mediante implante de dispositivo Figulla Flex.

Evoluciona favorablemente, por lo que es dada de alta a domicilio con seguimiento en Consultas Externas.

ANAMNESIS

Paciente de 34 años, sin alergias medicamentosas conocidas, que, como únicos antecedentes personales de interés destacan: fumadora 20 cigarrillos al día, obesa (IMC 31) y la toma de anticonceptivos orales.

Acude al servicio de urgencias por presentar un primer episodio de dolor torácico de tipo opresivo que se irradia a miembro superior izquierdo y mandíbula, el dolor comienza en reposo, mientras trabaja en su oficina.

Niega disnea, pérdida de consciencia y no presenta semiología de ICC.

EXPLORACIÓN FÍSICA

La paciente está consciente, orientada y colaboradora. Se encuentra agitada, con importante sudoración y taquipnea.

Auscultación cardíaca: taquicardia rítmica, sin evidenciarse soplos, aparenta desdoblamiento del segundo tono.

Auscultación pulmonar: crepitantes en bases pulmonares, el resto con murmullo vesicular conservado. No ausculto ruidos sobreañadidos.

Abdomen y miembros: sin hallazgos fuera de la normalidad.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Electrocardiograma: taquicardia sinusal a 100 lpm, eje conservado, PR 120 ms, QRS estrecho. Elevación del ST V1-V3, aVR y aVL y descenso en II, III y aVF. Se observan dos extrasístoles ventriculares con pausa compensadora posterior. (Figura 1)

Ecografía transtorácica: no se observa derrame pericárdico. Hipocinesia marcada anterior y lateral. No se observan valvulopatías ni otros flujos patológicos.

Cateterismo diagnóstico: Obstrucción completa de la Descendente Anterior proximal. Resto de las arterias coronarias sin lesiones. (Figura 2)

DIAGNÓSTICOS

Infarto Agudo de Miocardio Anterior.

TRATAMIENTO

Tras canulación de tronco coronario izquierdo se objetiva oclusión trombótica en segmento proximal de descendente anterior. Se realiza intento de trombectomía sin conseguir recuperar flujo distal por lo que se decide desplazar el trombo tras el hinchado de balón de angioplastia semicompliante (2x12mm) con recuperación de flujo y sin mostrar en la angiografía lesiones significativas. Se decidió realizar estudio de imagen intracoronaria mediante tomografía de coherencia óptica (OCT) mostrando ausencia de ateromatosis complicada (rotura o erosión) (Figura 3) sugiriendo origen embólico del infarto de miocardio.

EVOLUCIÓN

La paciente evoluciona favorablemente en la Unidad Coronaria y pasa a planta, desde donde se comienza el estudio de posibles causas embólicas de infarto de miocardio. Comenzamos realizando una ecografía transtorácica, en la que se objetiva recuperación de la motilidad de los segmentos afectados, FEVI conservada y sin

valvulopatías ni otros hallazgos patológicos. Por último, realizamos ecografía transesofágica con ecocontraste de burbujas mostrando despegamiento de las capas del septo interauricular con paso de burbujas tras maniobra de Valsalva lo que confirma el diagnóstico de Foramen Oval Permeable. (Figura 4)

Tras este hallazgo, se considera el Foramen Oval Permeable como causa de embolismo paradójico por lo que se decide en sesión médico-quirúrgica del servicio el cierre percutáneo del mismo. Es dada de alta a domicilio.

Ingresa para procedimiento ambulatorio bajo anestesia local. Se realizan dos punciones ecoguiadas en vena femoral derecha para el avance de ecocardiograma intracardiaco y dispositivo Figulla Flex 25mm. Se realiza implante del mismo con éxito y sin complicaciones (Figura 5)

Tras asegurarnos de su adecuada implantación y la buena evolución clínica, la paciente es dada de alta con seguimiento en consultas externas de Cardiología. Actualmente se encuentra asintomática con función ventricular conservada y no ha presentado recidivas.

DISCUSIÓN

Este curioso caso clínico, muestra la importancia de mantener los ojos abiertos ante casos extraños, que no cuadran con lo esperable en algunos pacientes, por edad o por sus antecedentes. Nadie esperaría que una mujer de 34 años, triada en la urgencia como dolor torácico presente un infarto agudo de miocardio, tenemos que mantener los ojos abiertos, descartar siempre lo más probable, pero no perder de vista aquellas patologías menos frecuentes en estos pacientes, que pueden estar ocurriendo y que, si no pensamos en ellas como una posibilidad, por remota que sea, pueden tener consecuencias fatales. No obstante, una vez hemos diagnosticado a la paciente y, dado lo inesperado del caso, debemos buscar una causa que justifique tan inusual evento: por ello realizamos la imagen intracoronaria y la ecografía transesofágica, que habitualmente no realizamos en los pacientes con un infarto. Tenemos que encontrar el origen del cuadro para poder tratarlo y así evitar que se vuelva a repetir, igual que hacemos con todos los pacientes, aunque en la mayoría de ellos nos encontremos con los factores de riesgo clásicos y no sean necesarios estudios tan exhaustivos.

AGRADECIMIENTOS: Para ser breve, quería agradecer la atención recibida por parte de mi tutor, Carlos Cortés, que me ha facilitado datos e imágenes para la realización del caso clínico, así como haber revisado y corregido los errores en su reacción. Y en segundo lugar, quería agradecer a mis colaboradores Guillermo y Natalia su estímulo para ponerme manos a la obra y su ayuda en los momentos en los que la he necesitado.

BIBLIOGRAFÍA

- 1- Pinto FJ. When and how to diagnose patent foramen ovale. Heart 2016; 91:438.
- 2- Pearson AC, Labovitz AJ, Tatineni S, Gomez CR. Superiority of transesophageal echocardiography in detecting cardiac source of embolism in patients with cerebral ischemia of uncertain etiology. J Am Coll Cardiol 2014; 17:66.
- 3- Di Tullio M, Sacco RL, Venketasubramanian N, et al. Comparison of diagnostic techniques for the detection of a patent foramen ovale in Stroke patients. Stroke 2003; 24:1020
- 4- Ropper AH. Tipping Point for Patent Foramen Ovale Closure. N Engl J Med 2017; 377:1093.

IMÁGENES

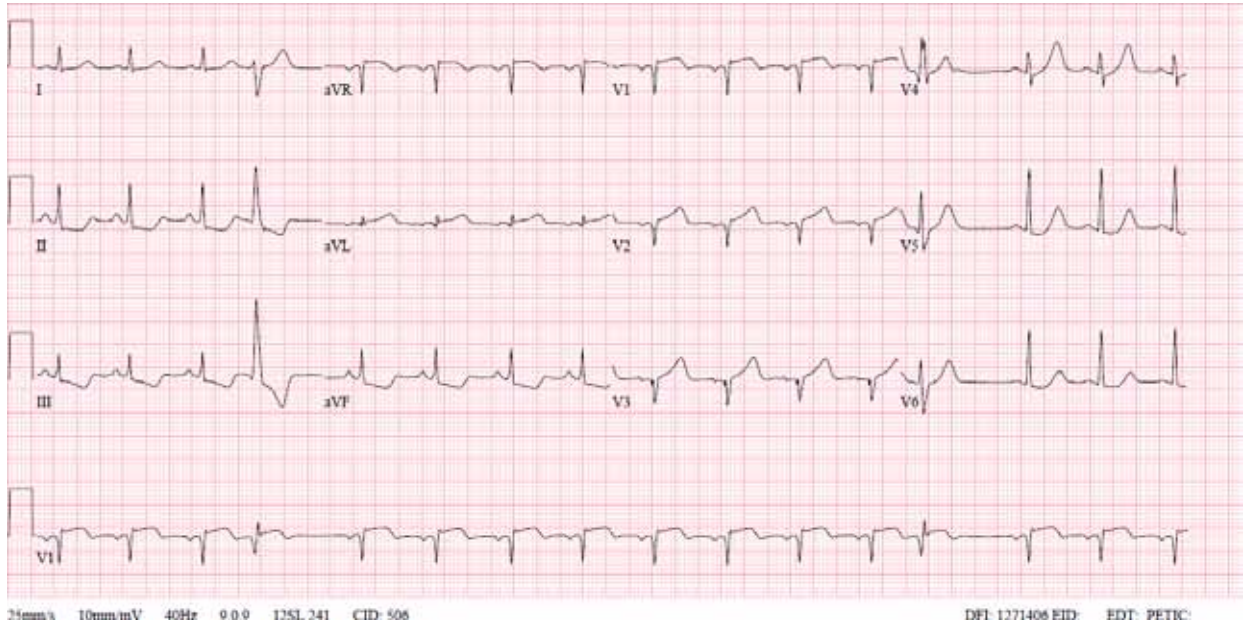


Figura 1. ECG de la paciente a su llegada al servicio de Urgencias

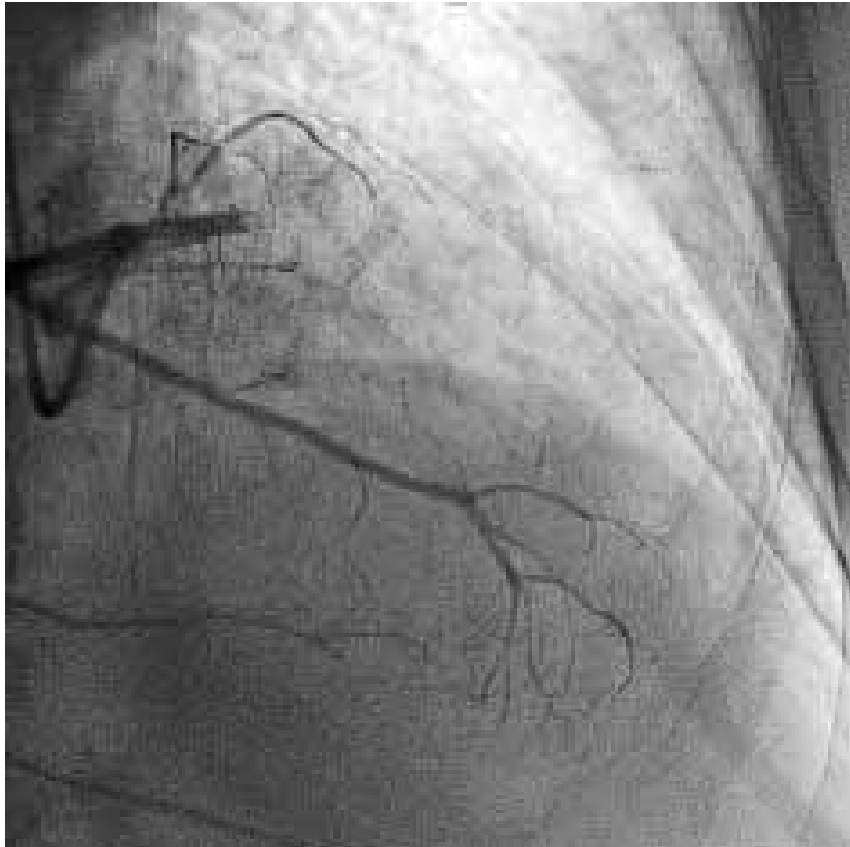


Figura 2. Oclusión completa de la descendente anterior en sala de hemodinámica

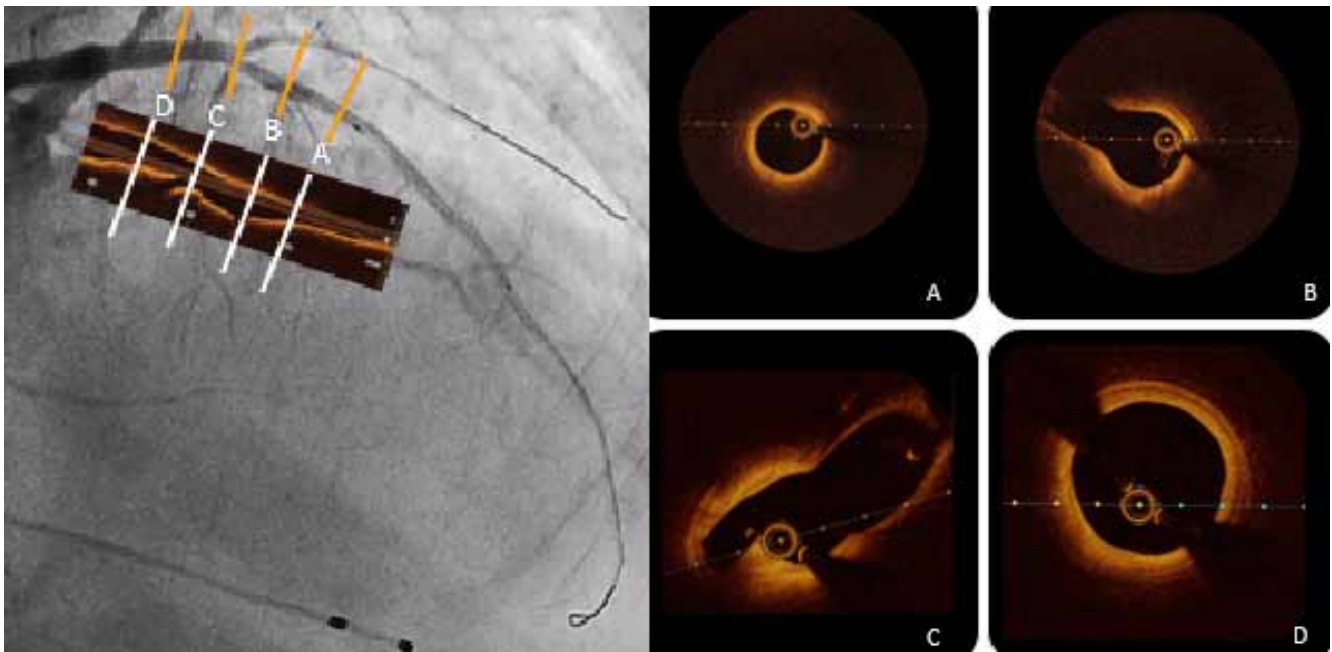


Figura 3. Imagen intracoronaria: no se evidencian placas de ateroma



Figura 4. Imagen de la ecografía transesofágica en la que se observa el foramen oval abierto

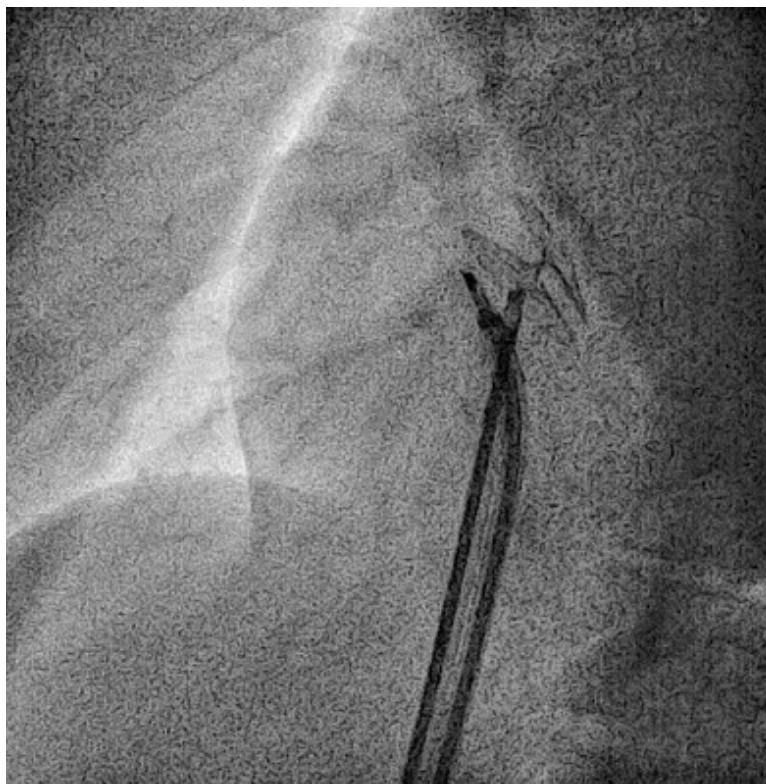


Figura 5. Implante del dispositivo Figulla Flex

LOE HEPÁTICA: EN LOS ANTECEDENTES ESTÁ LA CLAVE

Autora Principal:

MARINA GARCÍA DE VICUÑA OYAGA
MIR 2 Medicina Interna, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Colaboradores:

SARA GÓMEZ GARCÍA
MIR Medicina Interna, Hospital Clínico Universitario de Valladolid
ALBERTO RODRÍGUEZ IGLESIAS
MIR Medicina Interna, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Tutor:

DR. PABLO TELLERÍA GÓMEZ
L.E. Medicina Interna, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Tutor:

DR. ÁLVARO TAMAYO VELASCO
Hematología y Hemoterapia, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

RESUMEN / ABSTRACT

Paciente derivado a consultas de Medicina Interna para estudio de pérdida de peso, febrícula vespertina y náuseas. Como antecedente personal de interés destaca un linfoma no hodgkin en respuesta completa desde hace 6 años y de absceso hepático secundario a colecistitis aguda tres meses antes. Analítica con elevación de reactantes de fase aguda y marcadores tumorales. En TC toraco-abomino-pélvico hallazgo de gran masa hepática. Se solicita RMN hepática y biopsia hepática para filiación. Finalmente, tras diagnóstico diferencial complejo de LOE hepática, la anatomopatología concluye recidiva de linfoma no hodgkin (LNH) de células B con infiltración hepática.

ANAMNESIS

Varón de 83 años, alérgico a betalactámicos. Independiente para las actividades básicas de la vida diaria. Antecedentes personales: hipertensión arterial, diabetes mellitus tipo 2, LNH difuso de células grandes B en 2017 tratado con R-CHOP con buena respuesta, colecistitis aguda en febrero 2023 tratada con colecistectomía presentando un absceso hepático como complicación postoperatoria, ya resuelto.

Acude derivado desde Atención Primaria por astenia y pérdida de peso de aproximadamente 6 kilogramos desde hace seis meses, febrícula vespertina de hasta 37.9°C así como náuseas ocasionales. Niega otra clínica adicional.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Estable hemodinámicamente, afebril. Consciente, orientado y colaborador. Eupneico en reposo. Normohidratado y normocoloreado.

- Cabeza y cuello: orofaringe no eritematosa, de aspecto normal. No se palpan adenopatías laterocervicales, supraclaviculares o axilares.
- Auscultación cardíaca: tonos arrítmicos. No se auscultan soplos ni extratonos.
- Auscultación pulmonar: murmullo vesicular conservado sin ruidos sobreañadidos.
- Abdomen: ruidos hidroaéreos presentes, globuloso, depresible, indoloro.
- Extremidades inferiores: sin edemas ni otros signos de trombosis venosa profunda.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- Analítica sanguínea: hemograma y coagulación sin alteraciones significativas. Función renal estable. Iones en rango. GGT 256 U/L, fosfatasa alcalina 345 U/L, LDH 266 U/L. Proteína C reactiva 31 mg/L. Resto de bioquímica y perfil de anemias sin hallazgos. Marcadores tumorales: CA 19.9 53 kU/L, antígeno CYFRA 21.1 5.7 ng/mL, resto normales.
- Sangre oculta en heces: negativa.
- Radiografía de tórax: sin signos de patología pleuropulmonar aguda.
- Interferón gamma (tuberculosis): indeterminado.
- TC toraco-abdomino-pélvico: la lesión tratada hace unos meses como absceso hepático ha aumentado de forma importante de tamaño en comparación con TAC de febrero de 2023, ocupando gran parte del lóbulo derecho. Medidas aproximadas de 12 x 9,5 cm. Se aprecia, además, trombosis de ramas portales derechas. Descartar lesión maligna en el contexto de su patología de base.
- RMN hepática: masa de contorno irregular, extensa y confluyente con patrón de señal heterogéneo (hiperintenso en secuencias ponderadas en T2) con zonas de necrosis. Localizada en lóbulo hepático derecho, segmento posterior. Deforma la cápsula hepática. Trombosis total de la vena porta en su segmento posterior de origen no tumoral. Distensión de vía biliar intrahepática en relación a compresión e invasión hilar. Conclusión: probable colangiocarcinoma versus hepatocarcinoma. Otras opciones: metástasis de linfoma dados sus antecedentes así como absceso hepático.
- Biopsia hepática: infiltración por LNH B de células grandes de tipo centro germinal (recidiva).

DIAGNÓSTICOS

- Recidiva de linfoma no hodgkin de células B con infiltración hepática.
- Trombosis total de la vena porta.

TRATAMIENTO

Tras el diagnóstico, el Servicio de Hematología decide iniciar durante el ingreso tratamiento citorreductor con ciclofosfamida y dexametasona seguido de 2 ciclos de rituximab, gemcitabina y oxaliplatino.

EVOLUCIÓN

En vista de los hallazgos del TC se decide ingreso programado para realización de RMN y biopsia. Durante el ingreso, se observa deterioro clínico con fiebre persistente, ictericia franca e intenso prurito. Empeoramiento analítico (bilirrubina directa pico de 21 mg/dL, GOT 100 U/L, GPT 155 U/L). Con el diagnóstico definitivo anatomopatológico se solicita pase de servicio a Hematología para tratamiento. Tras dos ciclos, en ecografía de control realizada al mes: disminución de la masa, actualmente de 7.8 x 4 cm, junto con recanalización parcial de trombosis portal. Analíticamente normalización de perfil hepatobiliar. Actualmente pendiente de tercer ciclo de tratamiento.

DISCUSIÓN

Las lesiones hepáticas afectan al 6% de la población general y se clasifican en función de su benignidad o malignidad (1). A nivel radiológico han de ser estudiadas características propias como: tamaño, márgenes, patrón de señal y crecimiento (2).

Las metástasis hepáticas constituyen el tumor maligno más frecuente en occidente y deben considerarse en caso de historial oncológico previo (en este caso un LNH). Los principales tumores primarios son los que drenan a través del sistema porta. El patrón de señal varía en función del tumor primario.

El hepatocarcinoma es el tumor primario de hígado más frecuente. En los países desarrollados aparece en la sexta-séptima década de la vida, con predominio en hombres, y en relación con el consumo de alcohol y el virus de hepatitis B. Radiológicamente presenta un patrón típico: hipercaptación en fase arterial con lavado precoz en fase venosa. En el caso presente se consideró no solo por su epidemiología sino por su heterogeneidad, cambios vasculares, áreas de necrosis y restricción a la difusión.

A causa del antecedente de colecistitis gangrenosa así como el de diabetes y las zonas de necrosis descritas, el absceso hepático debe incluirse en el diagnóstico diferencial. Asimismo, la presencia de distensión de la vía biliar intrahepática obliga a descartar un colangiocarcinoma.

Para el diagnóstico definitivo es necesaria la realización de una biopsia (tal y como se hizo con el paciente presentado), especialmente cuando los resultados obtenidos afectan al manejo posterior (3).

BIBLIOGRAFÍA

1. Kelly ME, Heeney A, Redmond CE, Costelloe J, Nason GJ, Ryan J, Brophy D, Winter DC. *Incidental findings detected on emergency abdominal CT scans: a 1-year review*. *Abdom Imaging*. 2015 Aug;40(6):1853-7
2. Lamba R, Fananapazir G, Corwin MT, Khatri VP. *Diagnostic imaging of hepatic lesions in adults*. *Surg Oncol Clin N Am*. 2014 Oct;23(4):789-820
3. Borzio M, Borzio F, Macchi R, Croce AM, Bruno S, Ferrari A, Servida E. *The evaluation of fine-needle procedures for the diagnosis of focal liver lesions in cirrosis*. *J Hepatol*. 1994 Jan;20(1):117-21

IMÁGENES

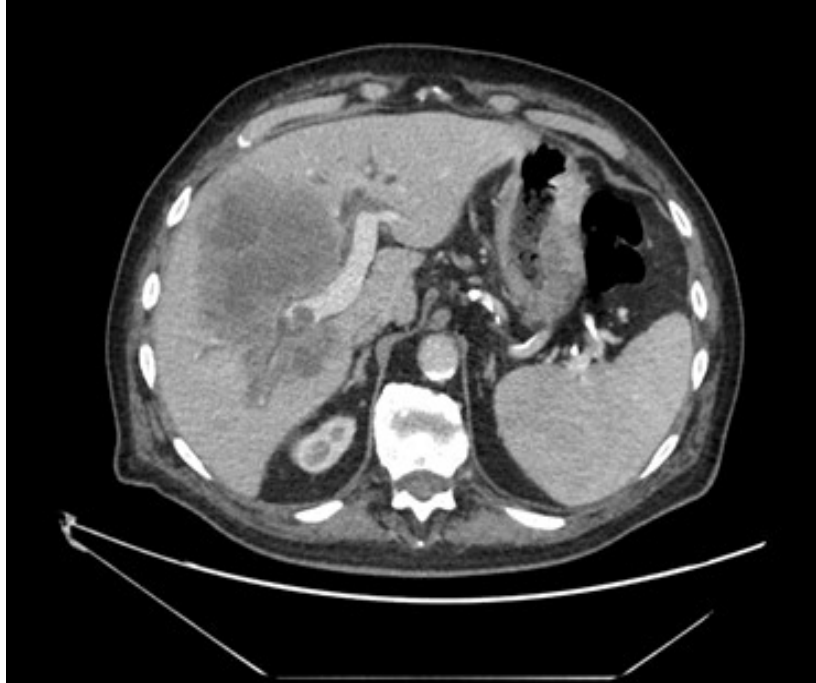


Imagen 1: TC toraco-abdomino-pélvico: masa de gran extensión, 12 x 9,5, cm que ocupa lóbulo derecho así como trombosis de ramas portales derechas.

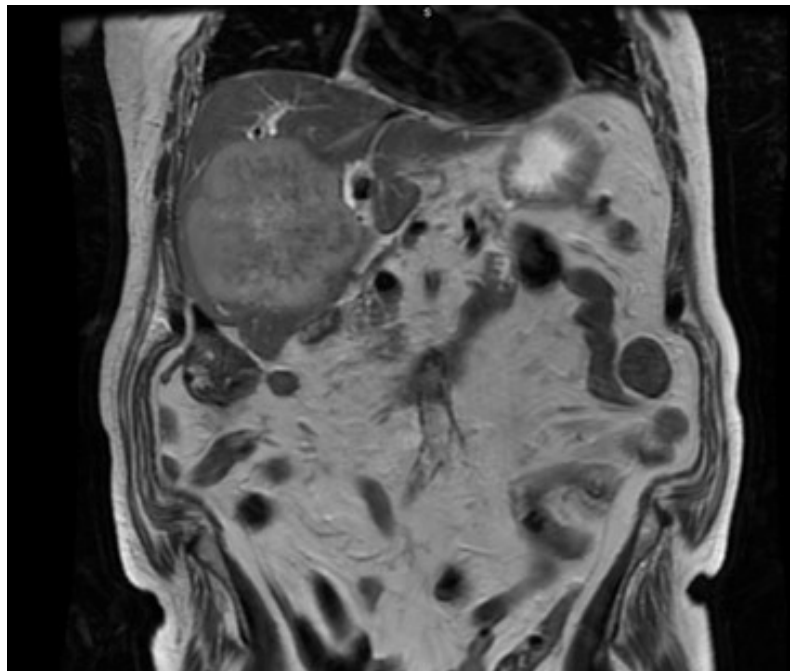


Imagen 2: RMN hepática: masa irregular, con señal heterogénea y zonas de necrosis.

CAMPOS DE CASTILLA (LO QUE ESCONDEN)

Autor Principal:

MARIO GARCÍA FERNÁNDEZ

MIR 1 Cardiología, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Colaboradores:

CARMEN MONTERO GRANDE

MIR Neurología, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

JAVIER GARCÍA DE CASASOLA RODRÍGUEZ

MIR Cardiología, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Tutor:

DR. PEDRO LUIS ÁLVAREZ ÁLVAREZ

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

Tutor:

DR. CARLOS CORTÉS VILLAR

L.E. Cardiología, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

RESUMEN / ABSTRACT

Paciente de 80 años que consulta por malestar general, habiendo pasado sus vacaciones en un pueblo de León y con un perro como mascota. A la exploración física destacan rash palmoplantar, escara negra en ingle derecha y febrícula, por lo que se sospecha fiebre botonosa mediterránea y se inicia tratamiento empírico con doxiciclina con buena evolución. La serología para *Rickettsia conorii* fue inicialmente negativa, realizando seroconversión a los 2 meses.

ANAMNESIS

Paciente de 80 años que consulta por malestar general de una semana de evolución. Residencia habitual en Valladolid capital, pasa sus vacaciones en un pueblo de León donde se hospeda en una casa rústica, con posible contacto con ratas; tiene como mascota ocasional un perro y pasea por el campo sin áreas corporales descubiertas. Objetiva la presencia de escara en la ingle derecha al presentar sensación de ocupación de espacio, sin prurito ni dolor. Convivientes y vecinos se encuentran asintomáticos, no recuerda picadura ni insecto. Consulta al día siguiente con su médico, quien le prescribe amoxicilina/clavulánico, apareciendo posteriormente pápulas eritematosas en distintas localizaciones. Acompañando esta sintomatología refiere anorexia, astenia y deterioro progresivo del estado general a lo largo de la semana hasta que consulta en el servicio de urgencias. Toma de temperatura en domicilio de 37°C. No presenta lesiones en las mucosas, ni disfagia. Niega

dolor abdominal, ictericia o acolia. No presenta artralgias salvo dolor en tobillo derecho de características mecánicas y larga data.
No pérdida ponderal.

EXPLORACIÓN FÍSICA

- *Normohidratado, normoperfundido. Buen estado general. Eupneico.
 - *Cabeza y cuello: no se palpan adenopatías ni tiroides. Mucosas íntegras sin eritema.
 - *Auscultación cardíaca: rítmico sin soplos.
 - *Auscultación pulmonar: murmullo vesicular conservado.
 - *Abdomen: ruidos hidroaéreos preservados. Depresible, no doloroso. No se palpan masas ni megalias. No defensa abdominal.
 - *Miembros inferiores: ausencia de edemas.
 - *Piel y faneras: destaca escara negra de 2x2cm con bordes eritematosos (ver foto 1) localizada en ingle derecha. Se observan máculo-pápulas eritematosas distribuidas en rodilla, antebrazos, espalda, palmas y plantas (ver foto 2). No se palpan adenopatías.
 - *Neurológica: Consciente, vigil, orientado en las tres esferas, colaborador. Pares craneales sin alteraciones. Fuerza 5/5 en las cuatro extremidades, no claudicación. Temblor distal intencional en miembro superior derecho.
- Presión arterial: 89/55mmHg, frecuencia cardíaca: 85/min, SpO₂:99%, temperatura 37,4°C.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Analítica:

- *Hemograma: leucocitos: $8.3 \times 10^3/\mu\text{L}$, neutrófilos: $7.29 \times 10^3/\mu\text{L}$, linfocitos: $480/\mu\text{L}$, hemoglobina: 14.9 g/dL, plaquetas: $122 \times 10^3/\mu\text{L}$.
- *Bioquímica: AST/GOT: 64 U/L, ALT/GPT: 72 U/L, GGT: 41 U/L, bilirrubina total: 0.6 mg/dL, fosfatasa alcalina: 53 U/L, LDH: 345 U/L, Na: 132 mmol/L, K: 3.6 mmol/L, urea: 123 mg/dL, creatinina: 2.51 mg/dL, PCR: 101.39 mg/L, procalcitonina: 0.85 ng/mL, ferritina: 627.8 ng/mL, albúmina: 3 g/dL, transferrina: 145 mg/dL.
- *Serología 1^a determinación: *Rickettsia conorii* IgM: negativo, IgG: negativo. *Francisella tularensis*: negativo. *Borrellia burgdorferi* IgG e IgM: negativos. *Toxoplasma gondii* IgG e IgM: negativos. *Treponema pallidum*: negativo. *Bartonella henselae* IgM: negativo. Negativas: Hepatitis B, Hepatitis C, VIH. Citomegalovirus anticuerpos IgG: 119 AU/mL (positivo), IgM: negativo. Virus Epstein-Bar IgG: positivo.
- *Serología 2^a a las 3 semanas: *Rickettsia conorii* IgM: positivo, IgG: negativo.
- *Serología 3^a a los 2 meses: *Rickettsia conorii* IgM: negativo, IgG: positivo.
- *Ecografía abdominal: hígado de tamaño, morfología y ecogenicidad normal, sin lesiones focales. Vía biliar intra y extrahepática no dilatada. Vesícula de pared fina sin litiasis. Páncreas de morfología normal. Riñones de tamaño y ecotextura normal. Vía excretora no dilatada. Vejiga sin lesiones sospechosas. Próstata aumentada de tamaño.
- *Prick test: negativo.

DIAGNÓSTICOS

Fiebre botonosa mediterránea.

TRATAMIENTO

Doxiciclina 100mg/24h durante 10 días.

EVOLUCIÓN

Paciente ingresa con sospecha de fiebre botonosa mediterránea por historia clínica y exploración física compatible. Sin embargo, en un primer momento presenta serología negativa. La aparición de rash maculopapular al mismo tiempo que se inicia tratamiento con amoxicilina-clavulánico plantea numerosos diagnósticos diferenciales. No obstante ante el hallazgo de lesión cutánea característica y la potencial gravedad del caso, se consensúa con el paciente tratamiento empírico. Durante el ingreso presenta mejoría del cuadro general y resolución de rash maculopapular, por lo que se decide control ambulatorio asumiendo diagnóstico de fiebre botonosa y posterior confirmación serológica.

Es revaluado en consultas externas a la semana del alta, tras fin de ciclo antibiótico; donde se confirma resolución del cuadro clínico y desaparición de la mancha negra. La segunda serología fue sugestiva pero no confirmatoria, por lo que se realizó nueva determinación a los 2 meses confirmando diagnóstico de fiebre botonosa mediterránea.

DISCUSIÓN

La fiebre botonosa mediterránea, causada por *R. conorii*, es el prototipo de las fiebres manchadas ocasionadas por el género *Rickettsia*. Para sospecharla, ha de prestarse atención al antecedente epidemiológico, dado que el principal vector de la enfermedad es la garrapata del perro (*Rhipicephalus sanguineus*) del medio rural (1,2).

Establecer el diagnóstico en la fase aguda de la enfermedad es difícil, ya que no existen pruebas de diagnóstico precoz en nuestro medio (PCR o detección inmune tisular) (3). Ello exige un elevado índice de sospecha, basada en la combinación de los antecedentes epidemiológicos y la clínica del paciente (1). Si bien algunos síntomas y signos como el exantema maculopapular y el cuadro gripal son inespecíficos y requieren de un adecuado diagnóstico diferencial con otras enfermedades exantemáticas (en nuestro caso con una posible alergia a la penicilina o reacción de Jarisch-Herxheimer, descartadas posteriormente), existen hallazgos clínicos característicos como la mancha negra o tache noire (signo más precoz) y la ausencia de linfadenopatías que permiten dirigir la sospecha diagnóstica e iniciar precozmente el tratamiento antibiótico empírico con doxiciclina como primera línea (4).

La ausencia de técnicas de diagnóstico directo de esta enfermedad en nuestro hospital, puso de manifiesto que las pruebas han de ser un mero complemento a nuestra sospecha clínica, basada en una anamnesis y exploración física adecuadas ya que, sin tratamiento, la fiebre botonosa mediterránea puede ocasionar un síndrome hemofagocítico, alcanzando una mortalidad del 20% según las series (5).

BIBLIOGRAFÍA

1. Font-Creus B, Bella-Cueto F, Espejo-Arenas E, et al. Mediterranean spotted fever: a cooperative study of 227 cases. *Rev Infect Dis* 1985; 7:635.
2. Kass EM, Szaniawski WK, Levy H, et al. Rickettsialpox in a New York City hospital, 1980 to 1989. *N Engl J Med* 1994; 331:1612.
3. Raoult D, Weiller PJ, Chagnon A, et al. Mediterranean spotted fever: clinical, laboratory and epidemiological features of 199 cases. *Am J Trop Med Hyg* 1986; 35:845.
4. Rovey C, Brouqui P, Raoult D. Questions on Mediterranean spotted fever a century after its discovery. *Emerg Infect Dis* 2008; 14:1360.
5. Pérez-de Pedro I, Macías-Vega N, Miranda-Candón I, Camps-García MT. [Severe *Rickettsia conorii* infection associated with hemophagocytic syndrome]. *Enferm Infecc Microbiol Clin* 2008; 26:597.

IMÁGENES



Imagen 1: Escara negra o “tache noire”, el hecho de que sea única y no acompañada de linfadenopatías apoya el diagnóstico a la espera de serologías.



Imagen 2: El rash palmoplantar está presente en todas las rickettsiosis, siendo rara en la variante africana.

LOS PROBLEMAS DE LA INMUNOSUPRESIÓN

Autor Principal:
FERNANDO GIL DIEZ
MIR 3 Neumología, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

Colaboradores:
CLAUDIA BEIGVEDER DURANTE
MIR Neumología, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid
KARLA MARGARITA CORDERO CAMACHO
MIR Neumología, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

Tutora:
DRA. GRACIELA LÓPEZ MUÑIZ
L.E. Neumología, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

Tutora:
DRA. TANIA ALVARO DE CASTRO
Neumología, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

RESUMEN / ABSTRACT

La tuberculosis es una de las principales causas infecciosas de muerte en adulto en el mundo. El contagio se produce por inhalación de gotitas de aerosol que contiene *M. tuberculosis*, con cuatro resultados posibles:

- Aclaramiento del microorganismo.
- Enfermedad primaria.
- Infección latente.
- Enfermedad de reactivación.

El riesgo de reactivación de la infección latente aumenta notablemente en pacientes con VIH e inmunodeprimidos. El proceso en las reactivaciones suele ser localizado, con poca afectación de ganglios linfáticos regionales y menos caseificación.

El caso que nos atañe se trata de una paciente con sarcoidosis en tratamiento con corticoides de manera prolongada, generando en la paciente una inmunosupresión. Debido al tratamiento inmunosupresor, presenta una reactivación de la tuberculosis que condiciona insuficiencia respiratoria aguda.

ANAMNESIS

Paciente de 59 años, en seguimiento por neumología por sarcoidosis pulmonar en tratamiento con prednisona. Consulta por disnea de mínimos esfuerzos con insuficiencia respiratoria asociada.

Fue diagnosticada de tuberculosis pulmonar iniciando la cuádruple terapia. Fue ingresada por la insuficiencia respiratoria, realizándose un TC de tórax donde se observa neumonía cavitada y derrame pleural derecho

EXPLORACIÓN FÍSICA

Paciente consciente, orientada. Presenta trabajo respiratorio en reposo con uso de musculatura accesoria. Auscultación cardiopulmonar: rítmico, no soplos. Murmullo vesicular conservados, sin ruidos sobreañadidos. Abdomen: ruidos hidroaéreos conservados. No signos de irritación peritoneal. Extremidades inferiores: no signos de edema, no signos de TVP.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Analítica: sin hallazgos significativos de interés.
TC de tórax: Hallazgos compatibles con sarcoidosis pulmonar con sobreinfección por TBC asociada.
Microbiología: Estudio de micobacterias positivo para Mycobacterium Tuberculosis sin resistencias.

DIAGNÓSTICOS

Activación de tuberculosis en paciente inmunodeprimido.

TRATAMIENTO

Rifampicina + Isoniazida + Pirazonamida + Etambutol.

EVOLUCIÓN

Tras su estancia en UCI para vigilancia del estado respiratorio e inicio de terapia con rimstar, pasa a planta de hospitalización a cargo de neumología para continuar con tratamiento. Durante su estancia en el hospital presenta hepatotoxicidad por los fármacos antituberculosos, por lo que se retiran todos los fármacos, a la espera de normalización de la función hepática y reintroducción progresiva de la misma. A su vez presentó tras la reintroducción de la pirazonamida un rash cutáneo que se intepreta como alergia a dicho fármaco.

DISCUSIÓN

La tuberculosis es una enfermedad infectocontagiosa con elevada prevalencia en la población. Dentro de los factores de riesgo más importantes que encontramos es la inmunodepresión de los pacientes.

Existen protocolos para cribado de infección tuberculosa latente en pacientes que van a empezar a recibir tratamiento con fármacos inmunosupresores. En estos casos, el tratamiento de elección es isoniazida durante 6 meses o rifampicina durante 4 meses.

En el caso que nos atañe, la paciente presenta una reactivación de la infección tuberculosa latente. El tratamiento base en estos casos se basa en el uso de 4 antituberculoso (rifampicina, isoniazida, pirazonamida y etambutol), pendiente de las resistencias que presente.

La duración del tratamiento en los casos que el paciente no presente inmunosupresión es de 6 meses, en nuestro caso el tratamiento se extiende a 9 meses, los dos primeros con los 4 fármacos y posteriormente solo con la rifampicina y la isoniazida.

Además uno de los efectos secundarios más frecuentes en estos pacientes debido a la medicación es la hepatotoxicidad.

Cuando se inicia el tratamiento, se realizan controles analíticos para valorar la función hepática. Si en algún momento se observa alteración del perfil hepático se debe suspender el tratamiento hasta la normalización de las enzimas hepáticas.

Una vez que estas están normalizadas, se deben introducir uno a uno los fármacos con plazo entre ellos de una semana para valorar la función hepática y descartar cual es el fármaco que produce. Se inicia la reintroducción con la pirazonamida y con el etambutol, a la semana, si el perfil hepático se encuentra en rango, se introduce la isoniazida.

A la semana se vuelve a repetir el perfil hepático, en el caso de que este normalizado, la hepatotoxicidad se atribuye a la pirazonamida, por el contrario si se altera el perfil hepático, se retira la isoniazida, atribuyendo la hepatotoxicidad a esta y se reintroduce la pirazonamida.

Una vez elegido el plan de tratamiento se deben hacer controles a los pacientes tanto para detectar nuevos efectos secundarios como el anterior descrito como para saber si el paciente ha dejado de ser bacilífero o por el contrario continúa contagiando.

BIBLIOGRAFÍA

1. C. Fordham von Reyn. *Tuberculosis: natural history, microbiology and pathogenesis*. https://www.uptodate.com/contents/tuberculosis-natural-history-microbiology-and-pathogenesis?search=tuberculosis&source=search_result&selectedTitle=3~150&usage_type=default&display_rank=3
2. J. L. Álvarez-Sala Walther. *Neumología clínica*. 2ª edición. Editorial Elsevier. Capítulo 40 y 41. 2017.
3. Jose Gregorio Soto Campos *Manual de diagnóstico y terapéutica en neumología*. 3ª edición. Editorial Ergon. 2016. Capítulo 47.

IMÁGENES

Approach to hepatotoxicity caused by first-line antituberculous drugs in adults*

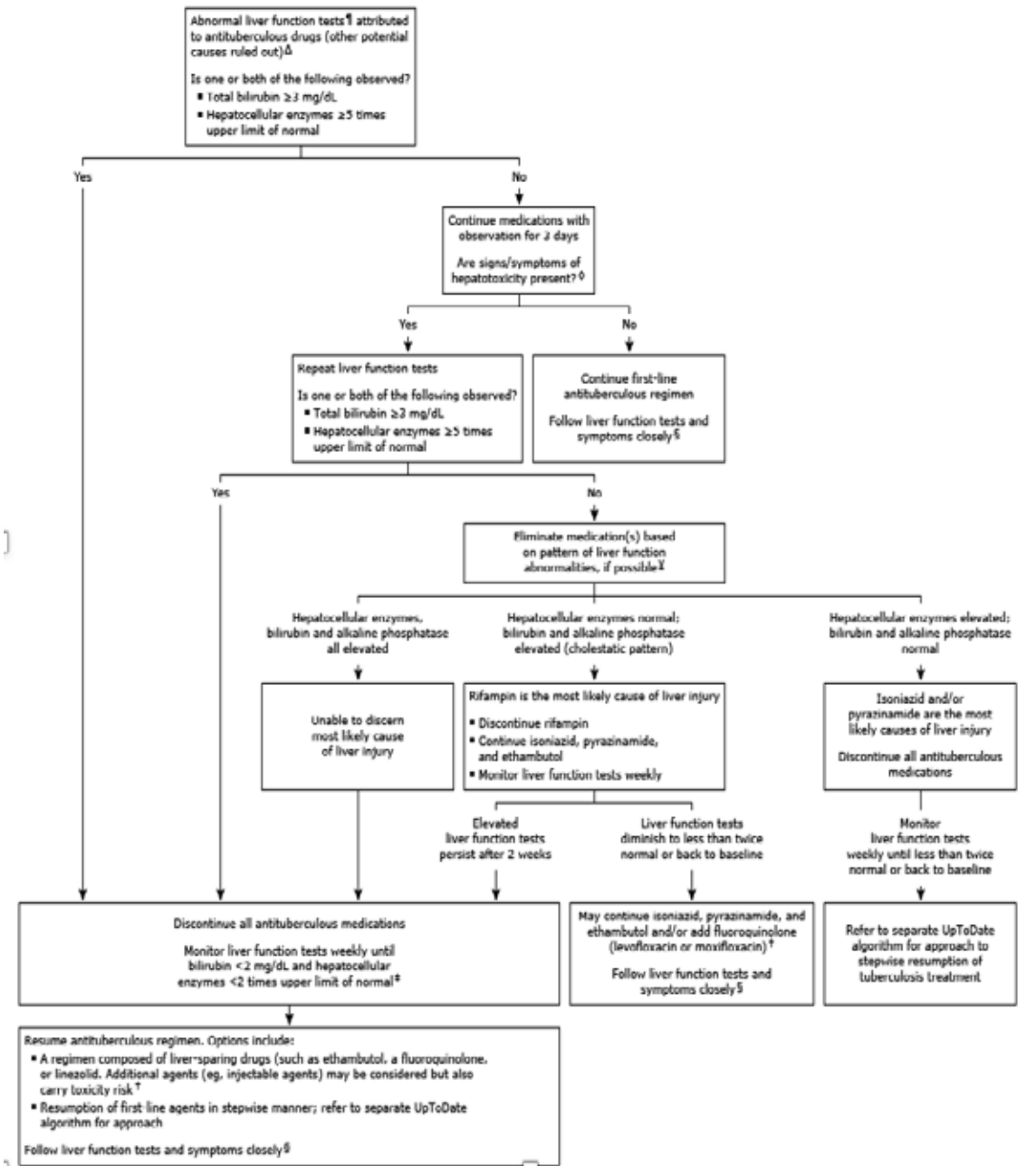


Figura 1: Algoritmo hepatotoxicidad causada por antituberculosos de primera línea.

INFARTO AGUDO DE MIOCARDIO RECURRENTE SECUNDARIO A ESPASMO CORONARIO REFRACTARIO

Autor Principal:

JOSÉ FRANCISCO GIL FERNÁNDEZ

MIR 5 Cardiología, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Colaboradores:

JULIO RUIZ RUIZ

MIR Cardiología, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

JAVIER GÓMEZ HERRERO

MIR Cardiología, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Tutora:

DRA. SARA BLASCO TURRIÓN

L.E. Cardiología, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Tutor:

DR. JUAN PABLO SÁNCHEZ LUNA

Cardiología, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

RESUMEN / ABSTRACT

El dolor torácico constituye una de las consultas más frecuentes en el Servicio de Urgencias, con un amplio abanico de posibilidades diagnósticas. Los cambios eléctricos y/o la elevación de troponinas de alta sensibilidad sugieren como primera posibilidad el diagnóstico de un síndrome coronario agudo. No obstante, existen distintas causas que pueden dar lugar a la clínica y alteraciones en las pruebas complementarias más allá de una ruptura de una placa de ateroma. Describimos el complejo caso de un paciente con varios episodios de infarto agudo de miocardio en contexto de ectasia coronaria y espasmo coronario severo refractario a tratamiento médico con vasodilatadores orales que responde de forma efectiva a la realización de simpatectomía quirúrgica de los ganglios de T2, T3 y T4 izquierdos complementaria al tratamiento médico, con publicaciones basadas principalmente en series de casos centrados en este tipo de patología hasta la fecha.

ANAMNESIS

Varón de 58 años sin alergias conocidas. Fumador. Ingreso dos meses antes en el servicio de cardiología con diagnóstico de infarto agudo de miocardio sin elevación del segmento ST, con ecocardiograma sin alteraciones significativas y arterias coronarias ectásicas sin lesiones. Nuevo ingreso un mes después por nuevo episodio de infarto agudo de miocardio, repitiéndose cateterismo sin nuevos hallazgos, resonancia cardíaca normal

e inicio de empírico de anticoagulación oral con acenocumarol por flujo lento en coronaria derecha ectásica. El paciente acude dos semanas después al Servicio de Urgencias de nuevo por cuadro de dolor centrotorácico opresivo, no irradiado, en reposo y con cuadro presincope de unos 5 minutos de duración, sin disnea asociada.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Normotenso, con frecuencia cardíaca a 85 lpm y SatO₂ 97% basal. Buen estado general. Sin soplos. Auscultación pulmonar sin hallazgos. Extremidades inferiores sin edemas.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

-Electrocardiograma: ritmo sinusal a 100 latidos por minuto, PR normal, QRS estrecho, elevación del segmento ST en II, III, aVF que corrige tras tratamiento vasodilatador. En telemetría en planta se objetiva elevación progresiva del ST en la derivación de miembros II durante nuevo episodio de dolor torácico (imagen 1).

-Analítica: hemograma y bioquímica dentro del rango de la normalidad. Troponina T hs 51 ng/l (seriación positiva a las 3 horas: 102 ng/l).

-Ecocardiograma: aurícula izquierda moderadamente dilatada con ventrículos no dilatados y función ventricular izquierda y derecha conservada. Hipertrofia ventricular izquierda ligera. Válvulas normofuncionantes. Vena cava no dilatada. Sin derrame pericárdico.

-Cateterismo cardíaco (imagen 2): Arterias coronarias sin lesiones. Coronaria derecha ectásica y con flujo lento. Se realiza test de espasmo coronario con acetilcolina. Tras administración intracoronaria de 1 mcg de acetilcolina presenta vasoespasmo severo en segmento medio de coronaria derecha, con clínica y cambios eléctricos asociados, y resolución tras la administración intracoronaria de nitroglicerina, confirmándose el diagnóstico de vasoespasmo epicárdico.

DIAGNÓSTICOS

Infarto agudo de miocardio tipo angina vasoespástica. Espasmo severo de coronaria derecha media.

TRATAMIENTO

Amlodipino 10 mg c/24h, mononitrato de isosorbide 50 mg c/24h, atorvastatina 80 mg c/24h.

EVOLUCIÓN

Se decidió ingreso del paciente por infarto agudo de miocardio con elevación transitoria del segmento ST en cara inferior. Durante su estancia en planta de cardiología presenta nuevo episodio de dolor torácico e hipotensión con elevación del segmento ST (imagen 1) que cede espontáneamente. Se decide cateterismo emergente,

objetivando arterias coronarias sin lesiones, por lo que se realiza test de vasoespasmo con acetilcolina, confirmando el diagnóstico de espasmo severo de arteria coronaria derecha media (imagen 2). Se iniciaron vasodilatadores orales con buena tolerancia. Sin embargo, el paciente reingresa al mes presentando nuevo episodio de infarto agudo, por lo que se consulta el caso con el servicio de anestesia y cirugía torácica para realización de simpatectomía quirúrgica unilateral izquierda de T2, T3 y T4, realizándose por videotoracoscopia sin incidencias. Buena evolución tras procedimiento e intensificación de tratamiento vasodilatador añadiendo diltiazem 60 mg/8h, por lo que se decide alta del paciente, sin nuevos episodios registrados hasta la fecha.

DISCUSIÓN

El vasoespasmo coronario constituye una causa frecuente de infarto agudo de miocardio sin obstrucción coronaria (MINOCA), sobre todo en pacientes <70 años, aunque se trata de una entidad infradiagnosticada y su diagnóstico es, en ocasiones, difícil (1). Aunque su fisiopatología no está del todo aclarada, algunas de sus causas más reconocidas son la disfunción endotelial y la alteración del sistema nervioso autónomo, pudiendo ocasionar espasmo a nivel microvascular o de arterias coronarias epicárdicas, resultando en un obstrucción vascular que normalmente suele ocurrir en territorios donde existen placas de aterosclerosis, aunque su patogenia no está clara y suele debutar sin relación con el esfuerzo.

Por ello, se han establecido unos criterios diagnósticos que se basan en la respuesta a nitratos, la presencia de cambios isquémicos y transitorios en el electrocardiograma y evidencia angiográfica de espasmo coronario. El test de provocación de vasoespasmo coronario se puede realizar mediante administración de ergonovina, hiperventilación o con acetilcolina (fármaco de elección), siendo la resolución de la obstrucción con nitroglicerina diagnóstica (2, 3, 4). El tratamiento se centra en vasodilatadores orales como los nitratos y los calcioantagonistas, las estatinas y el cese del tabaquismo. En casos refractarios, el fasudilo (inhibidor de la rho-quinasa), la intervención percutánea o la denervación quirúrgica simpática son opciones a valorar, con un pronóstico a largo plazo bueno si el tratamiento es efectivo (4, 5).

AGRADECIMIENTOS: Dedicado a los servicios de anestesiología, cirugía torácica y cardiología, que permiten que con el trabajo multidisciplinar se consigan excelentes resultados como este.

BIBLIOGRAFÍA

1. Mileva N, Nagumo S, Mizukami T, Sonck J, Berry C, Gallinoro E, et al. *Prevalence of Coronary Vasospasm in Patients With Nonobstructive Coronary Artery Disease: Systematic Review and Meta-Analysis*. J Am Heart Assoc. 2022. 11 (7): e023207
2. Beltrame JF, Crea F, Kaski JC, Ogawa H, Ong P, Sechtem U, et al. *International standardization of diagnostic criteria for vasospastic angina*. Eur Heart J. 2017;38(33):2565-2568
3. Yasue H, Horio Y, Nakamura N, Fujii H, Imoto N, Sonoda R, et al. *Induction of coronary artery spasm by acetylcholine in patients with variant angina: possible role of the parasympathetic nervous system in the pathogenesis of coronary artery spasm*. Circulation. 1986; 74(5):955-963.
4. Knuuti J, Wijns W, Saraste A, Capodanno D, Barbato E, Funck-Brentano C, et al. *ESC Guidelines for the diagnosis and management of chronic coronary syndromes*. Eur Heart J. 2020;41(3):407-477.

5. Holland LC, Navaratnarajah M, Taggart DP. *Does surgical sympathectomy improve clinical outcomes in patients with refractory angina pectoris?* *Interact Cardiovasc Thorac Surg.* 2016;22(4):488-492

IMÁGENES



Imagen 1: Telemetría del paciente durante su estancia en planta de cardiología. Progresiva elevación del segmento ST en la derivación de miembros II. A la izquierda: evolución de la elevación conforme al paso de los minutos. A la derecha: detalle de la progresiva elevación del ST en el electrocardiograma en ritmo sinusal.



Imagen 2: Cateterismo cardíaco. Test de acetilcolina. Izquierda: coronaria derecha ectásica con flujo lento en segmentos distales. Derecha: coronaria derecha con espasmo severo tras administración de dosis baja de acetilcolina. Dicha obstrucción se resolvió con nitroglicerina, confirmando el diagnóstico.

DE LESIÓN CUTÁNEA A ENFERMEDAD SISTÉMICA

Autor Principal:

MARÍA GÓMEZ CHICO

MIR3 Medicina Familiar y Comunitaria, Atención Primaria Valladolid Oeste

Colaboradores:

AMANDA GONZÁLEZ GONZÁLEZ

MIR3 Medicina Familiar y Comunitaria, Atención Primaria Valladolid Oeste

MARÍA DEL REAL MONEDERO

MIR3 Medicina Familiar y Comunitaria, Atención Primaria Valladolid Oeste

Tutor:

DR. JESÚS VEGA GUTIÉRREZ

Jefe de Sección de la Unidad de Dermatología del Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

RESUMEN / ABSTRACT

La leiomiomatosis cutánea y uterina múltiple (MCUL), o síndrome de Reed es una genodermatosis de herencia autosómica dominante. Se produce por una mutación heterocigótica en la línea germinal del gen de la fumarato hidratasa (FH), una enzima del ciclo de Krebs que actúa como supresor tumoral. Se caracteriza por la presencia de leiomiomas cutáneos en ambos sexos, leiomiomas uterinos en las mujeres y, en algunos casos asociación con carcinoma renal. Esta variante se conoce como leiomatosis hereditaria y carcinoma de células renales (HLRCC) (1). Clínicamente las lesiones cutáneas de la MCUL son pápulas o nódulos marrones o rosados de hasta 2 cm, de crecimiento lento y pueden ser aislados o diseminados. Afectan más frecuentemente al tronco o la parte extensora de las extremidades. El diagnóstico se confirma con el estudio histológico e inmunohistoquímico de una muestra de la lesión. La mayoría de los leiomiomas uterinos son esporádicos en edades reproductivas, pero los que parecen en la MCUL, se manifiestan de forma precoz antes de la cuarta década, requiriendo histerectomías a edades tempranas. Todavía no existe consenso sobre los criterios diagnósticos de la MCUL. Se considera diagnóstico los leiomiomas cutáneos (al menos uno con confirmación histológica), un solo leiomioma cutáneo con historia familiar de MCUL y los casos de mutación heterocigótica de FH junto con carcinoma renal o leiomioma cutáneo confirmado histológicamente. Ante el diagnóstico de un caso es necesario un correcto abordaje multidisciplinar y se debe ofrecer consejo genético al paciente y a su familia (2).

ANAMNESIS

Mujer de 63 años con antecedentes de histerectomía total más anexectomía derecha (2007) por leiomiomas intramiometriales y subserosos. Acude a consulta de dermatología por la presencia de múltiples lesiones cutáneas de años de evolución en región dorsal y raíz de los miembros superiores, que relaciona con el roce

de la ropa, y que han ido aumentando progresivamente en número y tamaño. Describe dolor con la presión y mejoría en el periodo estival. No refiere sangrado, prurito u otros síntomas asociados. Niega haber recibido tratamientos previos.

Con respecto a sus antecedentes familiares llamó la atención que un hermano había fallecido por carcinoma renal.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Se apreciaron múltiples pápulas de consistencia elástica de color rosado de 2 cm bien delimitadas, localizadas en el tronco y, en menor número, en la raíz de miembros superiores (Figura 1).

En la dermatoscopia se observaba una pseudo red fina de pigmento, homogénea, de color marrón, que se desvanecía en la periferia.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

-Se realizó una biopsia excisional de una de las lesiones. La imagen histopatológica mostró fibras de músculo liso y colágeno, distribuidos de forma irregular en la dermis respetando la epidermis. Se descartaron datos de malignidad (leiomioma). La inmunohistoquímica de estas células fue positiva para actina y desmina.

-El resultado del estudio genético fue una delección heterocigótica del exón de FH. Este puede realizarse mediante test de genética molecular o midiendo la actividad reducida de la enzima en cultivos de fibroblastos de piel.

-La analítica basal general no mostró alteraciones en los parámetros bioquímicos, hemograma ni coagulación.

-Ecografía abdominal: En riñón derecho se observa una lesión anecoica de 15 mm con paredes calcificadas que podría corresponder con un quiste Bosniak IIF (Figura 2).

DIAGNÓSTICOS

Leiomatosis cutánea y uterina múltiple (MCUL), también conocida como leiomiomatosis múltiple o síndrome de Reed.

TRATAMIENTO

El tratamiento de los leiomiomas depende del número, la extensión y la sintomatología. Para lesiones únicas y pequeñas, la exéresis quirúrgica es el tratamiento de elección, pudiéndose considerar la ablación mediante electrocirugía o láser de CO₂, aunque las recurrencias son más frecuentes. E

n los casos de lesiones múltiples sintomáticas se han propuesto tratamientos sistémicos con la finalidad de calmar el dolor.

Se utilizan fármacos que inhiben la contracción de las fibras de músculo liso, como los bloqueadores de los canales de calcio, agentes bloqueadores adrenérgicos alfa o gabapentina (3).

EVOLUCIÓN

Al presentar lesiones sospechosas (quistes renales Bosniak IIF) que requieren complementar estudio, dada la baja sensibilidad de la ecografía renal para el carcinoma papilar tipo II, (carcinoma renal maligno más frecuentemente asociado), se coordina cita con la consulta de tumores renales de urología para RNM renal anual o bianual.

Aunque es poco frecuente los leiomiomas pueden degenerar en leiomiosarcomas, por lo que requerirá continuar con las consultas anuales en dermatología.

DISCUSIÓN

El MCUL es un síndrome raro, con expresiones clínicas características. Los leiomiomas cutáneos suelen ser la primera manifestación de la enfermedad, tendiendo a aumentar en número y tamaño con el envejecimiento. La identificación correcta de los leiomiomas cutáneos es clave para un diagnóstico precoz del síndrome. Para ello, hay que realizar un correcto diagnóstico diferencial con otros tumores cutáneos (dermatofibroma, piloleiomioma, tricoepitelioma, y quiste epidémico) (5).

Los leiomiomas uterinos están presentes en casi todas las mujeres en edad reproductiva, pudiendo ser causa de disminución de la fertilidad. De cara a estrategias de planificación familiar, ante la sospecha de síndrome de Reed, las pacientes deben ser derivadas al ginecólogo.

BIBLIOGRAFÍA

- (1) M. Kiuru, V. Launonen, M. Hietala, K. Aittomaki, O. Vierimaa, R. Salovaara, et al. Familial cutaneous leiomyomatosis is a two-hit condition associated with renal cell cancer of characteristic histopathology. *Am J Pathol*, 159 (2001), pp. 825-829
- (2) I.P. Tomlinson, N.A. Alam, A.J. Rowan, E. Barclay, E.E. Jaeger, D. Kelsell, et al. Germline mutations in FH predispose to dominantly inherited uterine fibroids, skin leiomyomata and papillary renal cell cancer. *Nat Genet*, 30 (2002), pp. 406-410
- (3) N.A. Alam, S. Bevan, M. Churchman, E. Barclay, K. Barker, E.E. Jaeger, et al. Localization of a gene (MCUL1) for multiple cutaneous leiomyomata and uterine fibroids to chromosome 1q42.3-q43. *Am J Hum Genet*, 68 (2001), pp. 1264-1269
- (4) Morton A. Bosniak, MD. The Bosniak Renal Cyst Classification: 25 Years Later *Radiology*, 2012. Volume 262, Issue 3 pp. 781-785.
- (5) M.A. Pastor, L. Carrasco, M.J. Izquierdo, M.C. Fariña, L. Martín, L. Requena. Piloleiomiomas faciales múltiples no familiares. *Actas Dermosifiliogr*, 92 (2001), pp. 510-514

IMÁGENES



Figura 1. Leiomioma cutáneo de 1 cm en brazo derecho.



Figura 2. Riñón derecho . Quiste de Bosniak IIF de 15 mm .Calcificación de paredes . No septos. No tiene una mejora de contraste medible .Estos quistes requieren seguimiento para determinar que no son malignos.

CONFUSIÓN Y DESORIENTACIÓN EN PACIENTE ONCOLÓGICA

Autora Principal:

SARA GÓMEZ GARCÍA

MIR 2 Medicina Interna, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Colaboradores:

MARINA GARCÍA DE VICUÑA OYAGA

MIR Medicina Interna, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

LAURA RODRÍGUEZ DELGADO

MIR Medicina Interna, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Tutor:

DR. JESÚS SAIZ GARCÍA

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

Tutora:

DRA. ANA ISABEL CALLEJA SANZ

Neurología, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

RESUMEN / ABSTRACT

La endocarditis trombótica no bacteriana (ETNB) o marántica es una afección poco común que hace referencia a lesiones no infecciosas de las válvulas cardíacas que se observa con mayor frecuencia en enfermedades malignas avanzadas. A continuación, se expone el caso de una paciente con diagnóstico reciente de neoplasia pancreática metastásica que consulta por clínica neurológica en el cual el abordaje multidisciplinar adquiere gran valor para llegar al diagnóstico.

ANAMNESIS

Mujer de 78 años, con antecedentes de hipertensión arterial, fibrilación auricular anticoagulada con edoxabán y portadora de marcapasos debido a síndrome del nodo sinusal enfermo. Paciente dada de alta cinco días antes del Servicio de Medicina Interna con diagnóstico de neoplasia primaria de páncreas con metástasis hepáticas y múltiples infartos cerebrales de etiología desconocida en contexto de posible estado protrombótico (estudio cardiológico dentro de la normalidad).

Según refiere su esposo a quién se realiza anamnesis indirecta, ha llevado a la paciente a Urgencias por cuadro confusional consistente en desorientación de 24 horas de evolución, acompañado de alteración del lenguaje y de la visión. También necesidad de ayuda para la deambulación, no precisada previamente. Sin fiebre ni otra sintomatología relevante en anamnesis por aparatos.

EXPLORACIÓN FÍSICA

A su llegada al Servicio de Urgencias la paciente se encontraba afebril y hemodinámicamente estable. Consciente, orientada en espacio pero desorientada en tiempo y persona; normohidratada, normocoloreada y normoperfundida; eupneica en reposo. Tanto la auscultación cardiopulmonar como la exploración abdominal se ajustaban a la normalidad, sin presentar alteraciones.

En cuanto a la exploración neurológica, la paciente colaboraba escasamente, pero en lo examinable: el lenguaje era comprensible, sin disartria pero con disfasia; no obedecía órdenes complejas pero sí sencillas; la exploración de pares craneales no aportaba alteraciones y su mirada estaba centrada y se dirigía al interlocutor. Aparentemente no padecía déficit motor en las cuatro extremidades; sensibilidad no valorable.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Se realizó analítica en Urgencias con hemograma coagulación y bioquímica sin alteraciones reseñables. El análisis de sustancias tóxicas en orina, sistemático y sedimento urinarios no reportaron datos relevantes.

Se solicitó como prueba de imagen una Tomografía Axial Computarizada cerebral sin contraste (Imagen 1) que objetivó: infarto crónico en región frontal izquierda ya conocido; área hipodensa en región temporal izquierda, también conocida, descrita como lesión isquémica; de nueva aparición se apreciaron áreas hipodensas córtico-subcorticales, de morfología cuneiforme, en la región occipital y parietal izquierdas, sugestivas de lesiones isquémicas establecidas. Ante estos hallazgos, se contactó con el Servicio de Neurología, quienes realizaron ecografía doppler de troncos supraaórticos y transcraneal, informando de presencia de placas de ateroma en ambas bifurcaciones, sin ocasionar alteraciones de flujo, con permeabilidad de circulación intracraneal.

En dicho contexto recomendaron nueva valoración cardiológica ante la posibilidad de endocarditis marántica. Inicialmente el ecocardiograma transtorácico no reportó trastornos ni disfunciones, pero debido a la sospecha diagnóstica se decidió repetir dicha prueba de manera reglada tras su ingreso en planta de hospitalización de Medicina Interna. En él se describió que en la aurícula derecha se observaban los dos cables del marcapasos en su interior, el auricular que miraba hacia superior presentaba en su giro una masa no hipermóvil de unos 11x17mm, adherida al cable, impresionaba de trombo como primera posibilidad versus endocarditis.

Por dicho motivo fue solicitado un ecocardiograma transesofágico (Imagen 2), con el siguiente resultado: electrodo auricular con gran masa sénil con estructuras filiformes muy móviles, compatible con vegetación de gran tamaño de 15x21mm, 2.4cm².

DIAGNÓSTICOS

Endocarditis marántica en paciente con reciente diagnóstico de neoplasia pancreática metastásica.

TRATAMIENTO

Ante ausencia de elevación de reactantes, clínica sugestiva y elevación de reactantes de fase aguda en analítica, se descarta endocarditis infecciosa, diagnosticando endocarditis marántica. Se decide suspensión de tratamiento anticoagulante oral con edoxabán, siendo sustituido por heparinas de bajo peso molecular.

EVOLUCIÓN

Durante el ingreso fue valorada por Oncología Médica y por la Unidad de Cuidados Paliativos. Debido a la estabilidad clínica la paciente es dada de alta hospitalaria tras nueve días de ingreso con seguimiento por dicha unidad. Finalmente, fallece pasados quince días.

DISCUSIÓN

La ETNB es una entidad que se caracteriza por la presencia de vegetaciones estériles en las válvulas cardíacas, siendo así distinta a la endocarditis infecciosa (1). Es una afección rara que se asocia a estados de hipercoagulabilidad, siendo las neoplasias en estadios avanzados la principal etiología en el 80% de los casos, seguidas de enfermedades autoinmunes entre las que destaca el lupus eritematoso sistémico (1,2). Se desconoce el factor iniciador en la patogénesis pero se cree que existe lesión endotelial que activa rutas de inflamación y coagulación, depositando trombos plaquetarios estériles en las válvulas cardíacas. Dichas vegetaciones se desprenden fácilmente por lo que tienden a embolizar y provocar infartos en diferentes localizaciones (2). El ictus, el tromboembolismo pulmonar, la isquemia intestinal aguda y los infartos esplénicos, cardíacos, renales y hepáticos son sus principales manifestaciones. En la literatura se ha descrito el accidente cerebro vascular como el motivo de presentación del 60% de los casos, al igual que ocurrió en la paciente descrita previamente(3). En cuanto al diagnóstico, las pruebas de laboratorio no lo confirman, pero se suelen realizar analítica completa de sangre y hemocultivos cuyos resultados son negativos. El diagnóstico de ETNB se realiza mediante hallazgos clínicos, ausencia de microbiológicos, y datos ecocardiográficos con demostración de presencia de vegetaciones (1,3). El tratamiento consiste en anticoagulación sistémica y terapia dirigida para la causa subyacente. Se debe utilizar dosis terapéutica de heparina subcutánea de bajo peso molecular o heparina intravenosa no fraccionada, en lugar de warfarina o un inhibidor directo de la trombina o del factor Xa ya que no se ha evaluado la anticoagulación con ellos como para respaldar su uso rutinario para esta indicación (1,2).

AGRADECIMIENTOS: Expresar mi mayor agradecimiento a Andrea Oña Orive, MIR de Cardiología en el Hospital Clínico Universitario de Valladolid por su ayuda aportada al realizar la ecocardiografía transtorácica, así como facilitar las imágenes adjuntas de la ecocardiografía transesofágica.

BIBLIOGRAFÍA

1. González Quintela A, Candela MJ, Vidal C. *Endocarditis trombótica no bacteriana en pacientes con cáncer*. Acta Cardiol 1991; 46:1.
2. El-Shami K, Griffiths E, Streiff M. *Endocarditis trombótica no bacteriana en pacientes con cáncer: patogénesis, diagnóstico y tratamiento*. Oncólogo 2017; 12:518.
3. Whitlock RP, Sun JC, Frenes SE. *Terapia antitrombótica y trombolítica para la enfermedad valvular: Terapia antitrombótica y prevención de la trombosis, 9ª ed: Guías de práctica clínica basadas en evidencia del Colegio Americano de Médicos del Tórax*. 2012; 141:e576S.

IMÁGENES

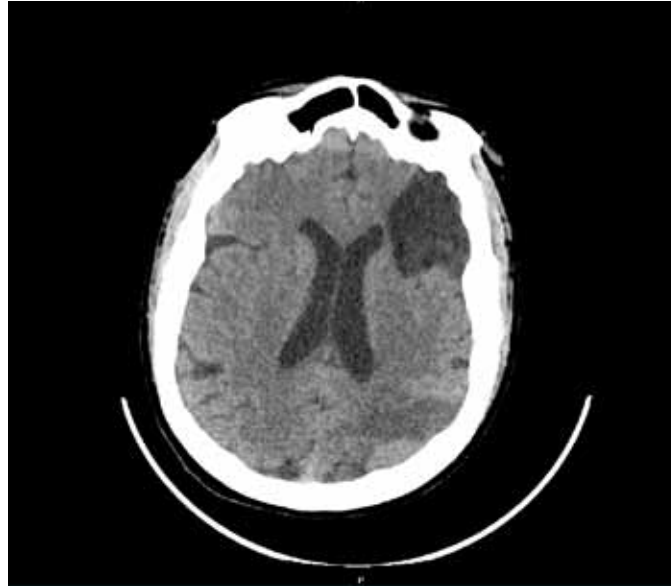


Imagen 1: Tomografía Axial Computarizada Cerebral sin contraste: áreas hipodensas occipital y parietal izquierdas, sugestivas de lesiones isquémicas establecidas.



Imagen 2: Vegetación en ecocardiografía transesofágica.

“SI EN CASTILLA OYES GALOPAR...” ¿Y SI SON CEBRAS?

Autor Principal:

JAVIER GÓMEZ HERRERO

MIR 4 Cardiología, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Colaboradores:

ÁLVARO VELASCO VILLAGARCÍA

MIR Medicina Intensiva, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Tutor:

DR. HOUSSEIN BOUCHOTROUCH

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

RESUMEN / ABSTRACT

Presentamos el caso de un paciente que acudió por clínica inespecífica así como tos no productiva, que apoyado por datos analíticos y radiográficos es diagnosticado de neumonía adquirida en la comunidad. En las primeras horas desarrolló hipotensión refractaria a sueroterapia, por lo que es trasladado a Unidad de Cuidados Intensivos en situación de shock de probable etiología séptica. Durante los primeros días de ingreso en UCI, se encontró dependiente de aminas vasoactivas para mantener tensión arterial adecuada y presentó a las 24 horas de ingreso un episodio de dolor centrotorácico, con elevación de enzimas de daño miocárdico, péptidos natriuréticos y disfunción ventricular con presencia de alteraciones de la contractilidad segmentaria. Presentó así mismo alteraciones respecto a su electrocardiograma basal, compatibles con proceso isquémico. Es manejado como síndrome coronario agudo, con realización de coronariografía precozmente en la que no presenta lesiones epicárdicas. Con el diagnóstico provisional de infarto agudo de miocardio con coronarias sin lesiones obstructivas (MINOCA por sus siglas en inglés), se baraja la posibilidad de miocardiopatía de estrés en contexto séptico como etiología de éste. Esto se confirma con la realización de resonancia magnética cardíaca que evidencia recuperación de la función ventricular y datos de edema difuso miocárdico. El paciente evolucionó favorablemente a nivel infeccioso y hemodinámico. Destacamos del caso la presencia de varias causas posibles en un paciente en situación de shock, manejado de forma multidisciplinar así como presencia de una patología infrecuente en este perfil de paciente, dado su sexo, edad y factores de riesgo cardiovascular. Invitamos a contemplar esta posibilidad diagnóstica incluso en situaciones atípicas por las particularidades terapéuticas que conlleva.

ANAMNESIS

Se trata de un varón de 63 años con antecedentes destacables de adenocarcinoma de la unión gastroesofágica T3N2 tratado recientemente con gastrectomía total y quimioterapia neoadyuvante y adyuvante, sin signos de

recidiva por pruebas de imagen. También se encontraba en seguimiento por un nódulo en lóbulo superior izquierdo, habiéndose realizado biopsia a través de broncoscopia negativa para malignidad. Como factores de riesgo cardiovascular era fumador y presentaba hipertensión arterial e hipertrigliceridemia.

Acudió al servicio de Urgencias por malestar general, astenia, sensación distérmica y tos escasa, no productiva. También refiere diarrea en los tres últimos días.

Tras evidenciarse en las pruebas analíticas y de imagen la sospecha diagnóstica de proceso infeccioso respiratorio a nivel de lóbulo superior de pulmón izquierdo, se decide ingreso en planta de neumología, desarrollando durante las primeras horas hipotensión refractaria a cristaloides, por lo que el paciente es trasladado a la Unidad de Cuidados Intensivos (UCI).

Presentó buena evolución durante las primeras horas de ingreso en UCI, continuando sueroterapia, tratamiento antibiótico que se detalla posteriormente y soporte vasoactivo con noradrenalina a dosis bajas. A las 24h de ingreso, presenta episodio de dolor torácico de aproximadamente dos horas de evolución, el cual junto con los hallazgos electrocardiográficos, analíticos y ecográficos comentados en el apartado de pruebas complementarias, sugiere síndrome coronario agudo concomitante al proceso séptico asociado a posible componente de bajo gasto cardíaco dada la dependencia de vasopresores, por lo que se decide manejo de forma conjunta con Cardiología.

EXPLORACIÓN FÍSICA

A su llegada a Urgencias, el paciente se encontraba estable hemodinámicamente, con tensión arterial de 100/69 mmHg, frecuencia cardíaca de 71 lpm, con saturación de oxígeno de 96% con aportes de 3L/min a través de gafas nasales. Presentaba crepitantes húmedos en hemitórax izquierdo desde campos medios, con hipofonesis y vibraciones vocales disminuidas en la base izquierda. La auscultación cardíaca era rítmica, sin soplos. El abdomen era blando y no presentaba signos de irritación peritoneal. No presentaba edemas ni signos de trombosis venosa, los pulsos eran simétricos.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

En cuanto a las pruebas realizadas inicialmente en Urgencias cabe destacar analíticamente leucocitosis (19600/ μ L) y neutrofilia (85%), así como elevación de reactantes de fase aguda (PCR 315 mg/L); el resto de parámetros orgánicos incluyendo función renal eran normales. Se observaron signos de condensación en lóbulo superior izquierdo y lóbulo medio en la radiografía de tórax. El electrocardiograma inicialmente no mostraba hallazgos reseñables salvo complejos QS V1-V2 (imagen 1).

Durante su ingreso en UCI, no se objetivó microorganismo causal en cultivos ni en antigenuria. En los controles analíticos, los parámetros inflamatorios fueron disminuyendo de forma marcada (leucocitos 6010/uL, PCR 13 mg/L) a lo largo del ingreso, sin embargo, analíticamente a las 24h en UCI coincidiendo con la clínica comentada anteriormente de dolor torácico, destacó la aparición de Troponina T 662 pg/mL y NT-proBNP 15629 pg/mL. El electrocardiograma en ese momento presentó cambios respecto al basal del paciente, consistentes en presencia de complejos QS – amputación de onda R – de forma más extensa (V1-V4), sin alteraciones de la repolarización (imagen 1).

Se realizó ecocardiograma a pie de cama donde se objetivó función ventricular izquierda severamente depri-

mida, con acinesia de ápex, segmento mediodistal de septo anterior y cara anterior y segmentos distales del resto de caras, con mejor contractilidad de segmento basal de cara inferior y septo inferior. No presentaba fenómeno de obstrucción del tracto de salida del ventrículo izquierdo.

La coronariografía realizada fue normal, sin signos de lesiones en las arterias coronarias.

Se realizó ventriculografía que mostraba acinesia de los segmentos medios, persistiendo contractilidad normal en segmentos basales y ápex (imagen 2)

La resonancia cardíaca realizada trece días más tarde presentaba un ventrículo izquierdo ligeramente hipertrófico con función biventricular normal, sin segmentarismos así como edema miocárdico difuso de predominio apical, sin fibrosis, compatible con proceso agudo o subagudo.

DIAGNÓSTICOS

- Shock séptico de origen respiratorio. Neumonía adquirida en la comunidad en lóbulo superior izquierdo y lóbulo medio.
- Miocardiopatía de estrés

TRATAMIENTO

Se inició tratamiento antibiótico intravenoso con ceftriaxona 2g así como azitromicina 500mg durante su estancia en UCI, sustituyéndose en planta de Neumología por tratamiento con levofloxacino 500mg una vez al día durante diez días. También recibió tratamiento corticoideo en contexto de shock séptico durante los primeros días. Fue subsidiario de tratamiento vasopresor durante los cuatro días iniciales a dosis de hasta 0.3 ug/kg/min así como inotrópico (dobutamina a dosis bajas).

EVOLUCIÓN

Tras la ausencia de lesiones coronarias epicárdicas como se ha comentado en las pruebas complementarias, se etiquetó al paciente como ‘infarto de miocardio con arterias coronarias sin lesiones’, con sospecha etiológica de miocardiopatía de estrés como causa de éste, lo cual se confirmó dos semanas más tarde con los hallazgos de la resonancia cardíaca, es decir, con recuperación de la función ventricular y presencia de edema miocárdico residual. El paciente presentó buena evolución clínica a nivel infeccioso y hemodinámico, completando tratamiento antibiótico y pudiendo recibir el alta tras veintiocho días de ingreso.

DISCUSIÓN

Hay varios aspectos que consideramos merecen destacarse en el diagnóstico y abordaje de este paciente. En primer lugar, resulta llamativo el hecho de que ante un episodio de dolor torácico y disfunción ventricular severa aguda con alteraciones segmentarias de la contractilidad en un paciente de estas características – 63 años, hipertenso, fumador e hipertriglicéridémico – sea causado por una miocardiopatía de estrés o síndrome

de Takotsubo, entidad que clásicamente se presenta en mujeres jóvenes tras un desencadenante emocional. En segundo lugar, queremos reseñar la existencia de escalas de probabilidad ante situaciones como la presentada por el paciente (como por ejemplo InterTAK Diagnostic Score) (1) (2) que le conferirían una puntuación tal que implicaría síndrome coronario agudo y no Takotsubo (con una especificidad de 95%). Además, podría llevarnos a confusión la ausencia de los hallazgos típicos de esta patología en el electrocardiograma - típicamente inversión de ondas T en precordiales y ensanchamiento del intervalo QT – apreciándose sin embargo complejos QS en precordiales anteriores. En tercer lugar, que en la ventriculografía se encontrara respetada la motilidad del ápex hace que el caso sea aún menos frecuente, suponiendo un subtipo de Takotsubo denominado medioventricular presente en tan sólo el 10-20% de los casos (2). En cuarto lugar destacar la importancia de hacer una evaluación rutinaria de la función cardiaca (con una ecocardiografía, como se hizo en nuestro caso) ya que podía tener un alto rendimiento en el shock séptico, puesto que recientemente se ha descrito en una amplia serie de pacientes, una prevalencia de shock cardiogénico concomitante de en torno al 4,6%, confirmando a estos pacientes una mayor mortalidad (3) Por último, y no menos importante, creemos que el caso que acabamos de presentar aporta un importante foco didáctico al proceso diagnóstico puesto que precisó de un manejo multidisciplinar a cargo de urgenciólogos, intensivistas, cardiólogos y neumólogos al tratarse de un paciente en estado de shock con varias posibles etiologías concomitantes – hipovolemia, shock distributivo por sepsis, shock cardiogénico –.

BIBLIOGRAFÍA

1. Samul-Jastrzębska J, Roik M, Wretowski D, Łabyk A, Ślubowska A, Bizoń A, Paczyńska M, Kurnicka K, Pruszczyk P, Czurzyński. Evaluation of the InterTAK Diagnostic Score in differentiating Takotsubo syndrome from acute coronary syndrome. A single center experience. *Cardiol J.* 2021;28(3):416-422. doi: 10.5603/CJ.a2019.0086. Epub 2019 Sep 6. PMID: 31489610; PMCID: PMC8169192
2. Horacio Medina de Chazal, Marco Giuseppe Del Buono, Lori Keyser-Marcus, Liangsuo Ma, F. Gerard Moeller, Daniel Berrocal, Antonio Abbate Stress Cardiomyopathy Diagnosis and Treatment: JACC State-of-the-Art Review, *Journal of the American College of Cardiology*, Volume 72, Issue 16, 2018, Pages 1955-1971, ISSN 0735-1097,
3. Sato R, Hasegawa D, Nishida K, Dugar S. *Cardiogenic shock complicating sepsis and septic shock: A national in-patient sample analysis.* *Med Intensiva (Engl Ed).* 2023 Sep;47(9):547-551. doi: 10.1016/j.medine.2023.05.005. Epub 2023 Jun 1. PMID: 37270337.

IMÁGENES

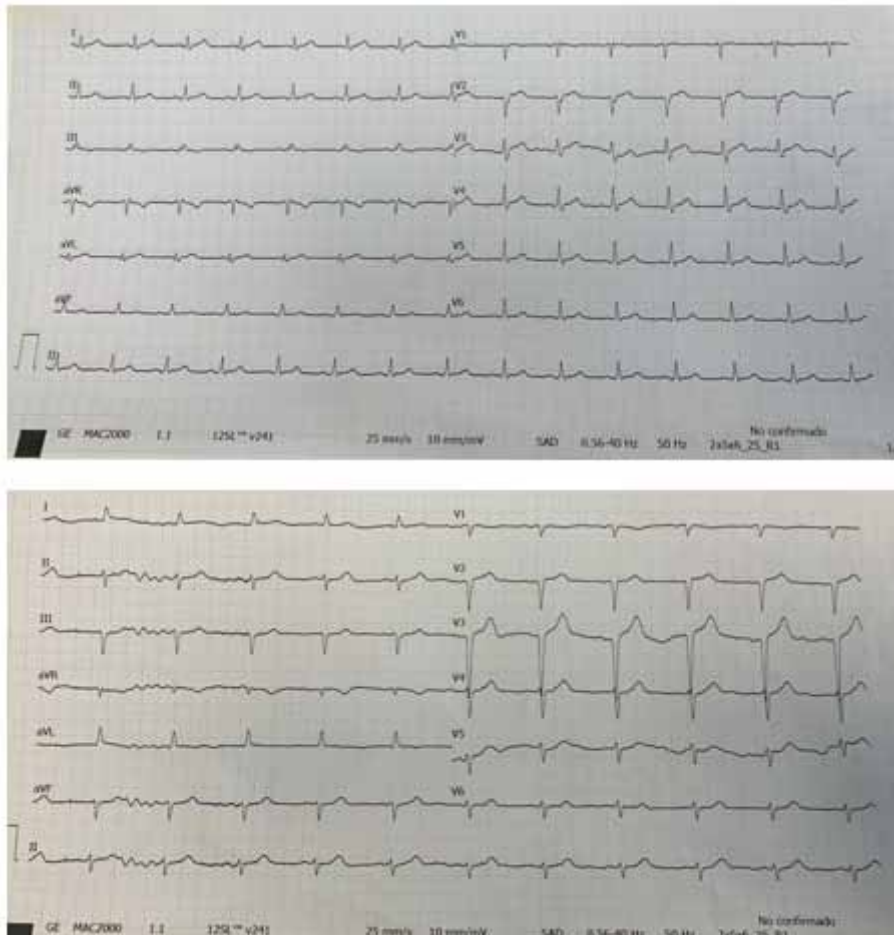


Imagen 1: ECG al ingreso en UCI (arriba) con complejos QS en V1-V2 y ECG al 2º día de ingreso con cambios respecto al ECG del ingreso: complejos QS de forma más extensa (V1-V4), sin alteraciones de la repolarización.

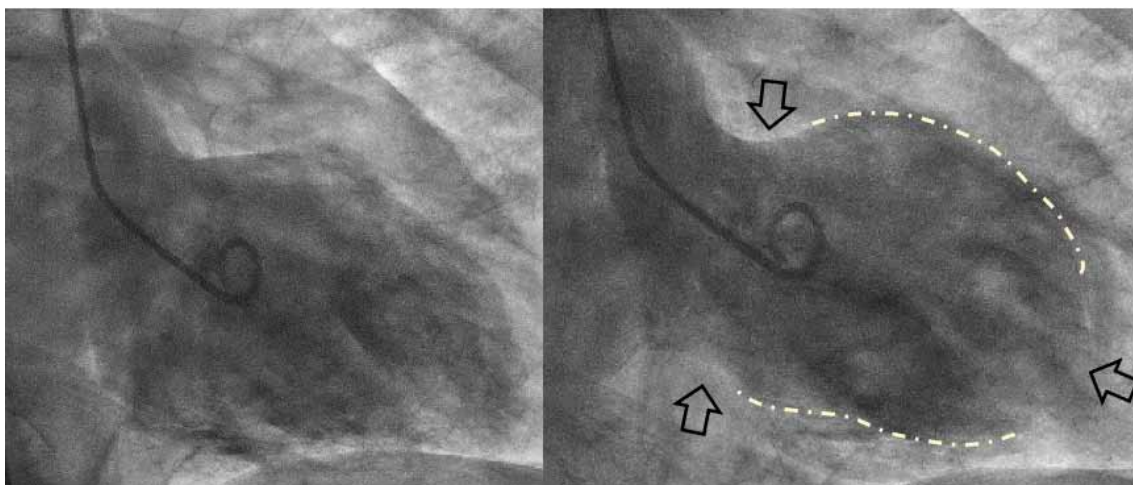


Imagen 2: Diástole izquierda, sístole derecha. Ventriculografía donde se observa ausencia de contractilidad de segmentos medios en sístole (línea de rayas amarilla) e hipercontractilidad en segmentos basales y ápex (flechas).

VISIÓN DOBLE, DOBLE PROBLEMA

Autora Principal:

OLGA GONZÁLEZ VELASCO

MIR 3 Oftalmología, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

Colaboradores:

LAURA MANUELA BAYONA ROMERO

MIR Otorrinolaringología, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

PAULA BAYO JUANAS

MIR Anatomía Patológica, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

Tutora:

DRA. MARÍA CALABUIG GOENA

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

Tutora:

DRA. PATRICIA CALLEJO PÉREZ

Anatomía Patológica, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

RESUMEN / ABSTRACT

Varón de 58 años que acudió a urgencias por diplopía binocular de dos días de evolución y cefalea hem Craneal derecha desde hacía varios meses, irradiado a zona maxilar derecha, nariz y nuca. En la tomografía axial computarizada craneal y cervico toraco abdominal se evidenció, en primer lugar, una masa sólida que llegaba a la pared anterior del seno esfenoidal derecho y se extendía hacia el vértice de la órbita; y en segundo lugar, una masa de bordes espiculados en el lóbulo pulmonar inferior izquierdo. Se realizó entonces una eco broncoscopia con recogida de biopsia que concluyó que se trataba de un carcinoma epidermoide de pulmón con metástasis craneales. El paciente acabó falleciendo dos meses después del diagnóstico mientras estaba ingresado en la Unidad de Cuidados Paliativos.

ANAMNESIS

Varón de 58 años que inicia cuadro de diplopía binocular de dos días de evolución junto con cefalea hem Craneal derecha pulsátil de unos seis meses de evolución que a veces se irradiaba a zona maxilar derecha, nariz y nuca. La cefalea llegaba a despertar al paciente por la noche en alguna ocasión. Entre sus antecedentes sistémicos destacaba que era fumador desde hace 23 años con un Índice Paquete Año (IPA) de 6 y bebedor de 6 Unidades de Bebida Estándar (UBE) diarias. No presentaba ningún antecedente oftalmológico de interés. El paciente fue valorado en urgencias meses antes con motivo de la cefalea pulsátil, donde se le realizó una tomografía axial computarizada craneal (TAC) sin contraste intravenoso sin objetivarse lesiones intracraneales.

EXPLORACIÓN FÍSICA

A la exploración general el paciente se encontraba consciente y orientado temporo-espacialmente. En la exploración neurológica no se evidenciaba defecto pupilar aferente relativo, las pupilas estaban isocóricas y normorreactivas y los pares craneales no presentaban alteraciones, así como la fuerza, el tono y la sensibilidad. Respecto a la exploración oftalmológica, la agudeza visual (AV) del paciente estaba conservada en ambos ojos, el polo anterior mostraba una cámara anterior amplia y tranquila, sin efecto Tyndall y con hiperemia conjuntival difusa en el ojo derecho (OD) además de venas epiesclerales tortuosas en forma de “cabeza de medusa”.

En posición primaria de la mirada (PPM) el paciente manifestaba una diplopía binocular de tipo vertical. Se realizó el test de Bielschowsky, donde se vio que la diplopia empeoraba con la lateroversión izquierda y con la inclinación de la cabeza hacia el hombro derecho.

Al comprobar los movimientos extraoculares se vio que el ojo derecho se encontraba en hipertropía respecto al ojo contralateral.

Por último se realizó una exoftalmometría a una distancia intercantal de 95 milímetros para comprobar si existía exoftalmos en el ojo derecho. Esta dio como resultado 14 milímetros en el ojo derecho y 11 milímetros en el ojo izquierdo, con lo que se descartó un exoftalmos significativo.

No se encontraron alteraciones el fondo de ojo.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

En primer lugar se realizó un TAC craneal (imagen 1) donde se objetivó una masa sólida de densidad heterogénea que ocupaba el techo de la fosa nasal derecha y continuaba hacia las celdillas etmoidales derechas con erosión e infiltración ósea del tabique nasal posterior, celdillas etmoidales derechas y pared anterior del seno esfenoidal derecho. La masa se extendía lateralmente hacia el vértice de la órbita derecha, con erosión ósea del ala menor derecha del esfenoides y crecimiento intracraneal en pared anterior de fosa temporal de este lado.

Tras la anterior prueba de imagen se realizó un TAC cervico-toraco-abdominal (imagen 1). En esta prueba se observó una masa sólida de bordes espiculados y dimensiones de 3,8 x 4,7 x 2,3 centímetros localizada en el segmento superior del lóbulo pulmonar inferior izquierdo, contactando ampliamente con la cisura y con invasión parcial del bronquio del lóbulo inferior. Se sugirió entonces como opción diagnóstica una lesión neoplásica pulmonar izquierda.

Dado este hallazgo, las lesiones en la fosa nasal y el lóbulo frontal derecho probablemente fueran de tipo metastásico.

Para completar el estudio se solicitó una eco broncoscopia con recogida de biopsia y una punción-aspiración con aguja fina (PAAF) de un ganglio linfático, donde se obtuvo como resultado un carcinoma pulmonar epidermoide pobremente diferenciado (imagen 2).

DIAGNÓSTICOS

Carcinoma epidermoide de pulmón y paresia del IV par derecho con posible síndrome del seno cavernoso derecho.

TRATAMIENTO

Se realizaron 10 sesiones de radioterapia (RT) externa con intención paliativa en holocráneo sobre la tumoración en fosa nasal derecha.

EVOLUCIÓN

El paciente comenzó pocos días después de terminar el tratamiento radioterápico con fiebre y disnea, siendo diagnosticado de atelectasia en el lóbulo inferior izquierdo y neumonía obstructiva.

En cuanto a la exploración oftalmológica, se produjo una proptosis leve del ojo derecho, junto con aumento de tamaño de las venas episclerales derechas e hiperemia conjuntival leve, todo en ello en posible relación con un síndrome del seno cavernoso.

Finalmente el paciente falleció a las dos semanas estando ingresado en la unidad de cuidados paliativos.

DISCUSIÓN

Presentamos un caso de un paciente varón que debutó con diplopía de pocos días de evolución junto con dolor de cabeza hem craneal derecho, al que se le realizó un TAC craneal y uno toraco-abdomino-pélvico que demostraron una masa a nivel pulmonar y una masa craneal que se extendía hacia la fosa temporal derecha a través de la órbita derecha y que le producía exoftalmos y un posible síndrome del seno cavernoso por compresión.

El paciente fue tratado con RT externa y acabó falleciendo varias semanas después. Las lesiones metastásicas que se encuentran en la región selar y paraselar son bastante infrecuentes; de hecho representan menos del 1% de todas las lesiones intracraneales metastásicas (1). Mientras que en la mayoría de los casos estas lesiones no suelen ocasionar síntomas, cuando lo hacen los síntomas son tardíos para el curso de la enfermedad primaria (1).

Los síntomas incluyen, entre otros, pérdida de visión, diplopía o dolor de cabeza, tal y como describía nuestro paciente (1). De los cánceres primarios que pueden producir metástasis a este nivel destacan el cáncer de pulmón y el de mama; sin embargo, los síntomas derivados de estas metástasis no suelen ser nunca la presentación inicial, lo cual fue lo que ocurrió en nuestro paciente (1). El síndrome del seno cavernoso es una rara entidad caracterizada por múltiples neuropatías craneales (2). Las estructuras que se encuentran dentro de este seno son la arteria carótida interna, el plexo simpático, los nervios oculomotores (III, IV y VI par) además de las ramas maxilar y oftálmica del V par que atraviesan esta estructura (2). Los síntomas que produce este síndrome incluyen la diplopía por paresia de algún par craneal, quemosis conjuntival o una neuropatía trigeminal, síntomas que manifestaba nuestro paciente (2). Las causas que suelen producir este síndrome son sobre todo infecciones, aunque menos frecuentemente puede haber otras etiologías implicadas en su aparición, tales como aneurismas de la arteria carótida interna o tumores, siendo estos últimos muy raros como principal etiología (3).

El hecho de que la metástasis alcance el hueso esfenoides, como es nuestro caso, siendo el primario un cáncer de pulmón es extremadamente raro y casi no existe en el momento actual bibliografía publicada sobre el correcto manejo de esta entidad (3).

BIBLIOGRAFÍA

1. Sugg K, Diab W, Kappagantu A, Yazdanpanah O. Binocular Diplopia: An Unusual Presentation of Squamous Cell Carcinoma of the Lung.. Cureus. 2022 Jul 19;14(7): e27008.
2. Lee JH, Lee HK, Park JK, Choi CG, Suh DC. Cavernous sinus syndrome: clinical features and differential diagnosis with MR imaging. AJR Am J Roentgenol. 2003 Aug;181(2):583-90.
3. Zelenak M, Doval M, Gorscak JJ, Cuscela DO. Acute cavernous sinus syndrome from metastasis of lung cancer to sphenoid bone. Case Rep Oncol. 2012 Jan;5(1):35-42.

IMÁGENES

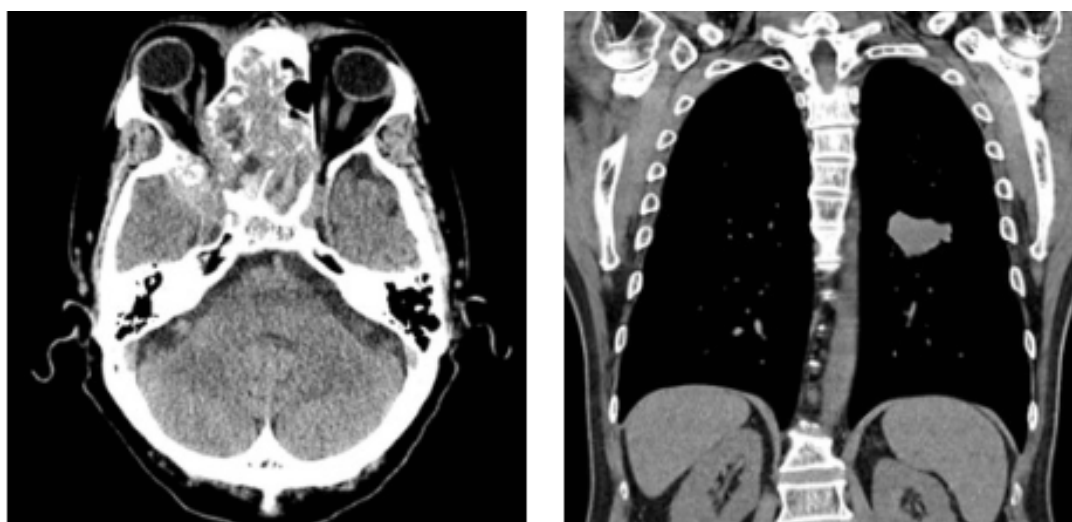


Imagen 1: Imagen de tomografía axial computarizada craneal (izquierda) y torácica (derecha) del paciente. A la izquierda se observa una masa que ocupa el techo de la fosa nasal derecha con erosión e infiltración ósea de las celdillas etmoidales y el seno esfenoidal derecho, llegando a la fosa temporal. A la derecha se aprecia una masa sólida de bordes espiculados en el segmento superior del lóbulo inferior izquierdo.

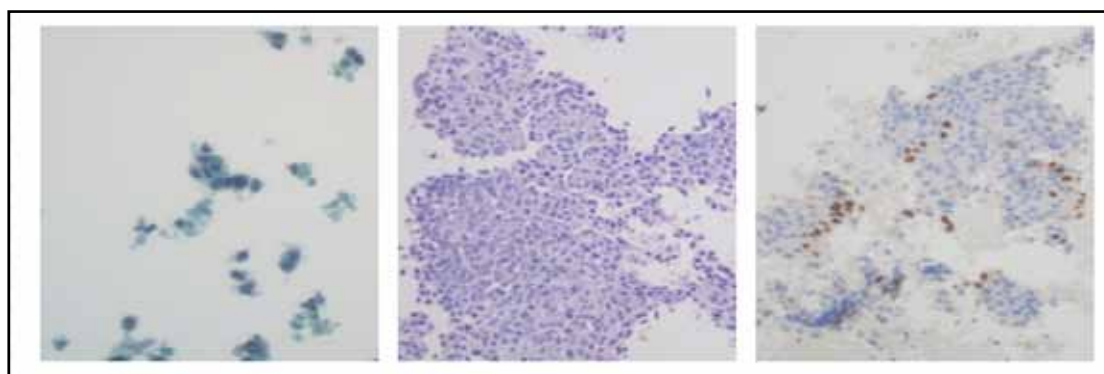


Imagen 2: Bloque histológico procedente de punción-aspiración de un ganglio del paciente junto con la biopsia realizada mediante eco-broncoscopia. A la izquierda se encuentra la muestra de la PAAF del ganglio con tinción de Papanicolau donde se observan células con núcleo de gran tamaño y escaso citoplasma. En la imagen del medio se encuentra la biopsia teñida con hematoxilina-eosina que muestra células de aspecto pobremente diferenciado con núcleo de gran tamaño. A la derecha se confirmó la presencia de un carcinoma escamoso mediante la positividad para P-40.

SIMULANDO UN ICTUS: SÍNDROME DE HANDL

Autora Principal:

MARINA GRANDA MARQUÉS

MIR 3 Medicina Familiar y Comunitaria, Atención Primaria Valladolid Oeste

Colaboradores:

ELENA FALCÓN MORENO

MIR 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

Tutor:

DR. JAVIER RODRÍGUEZ PÉREZ

Medicina Familiar y Comunitaria, Atención Primaria Valladolid Oeste

RESUMEN / ABSTRACT

Presentamos el caso de un paciente de 23 años, sin antecedentes de interés, que consulta por aparición súbita de alteración visual y del lenguaje asociados a cefalea frontal intensa de días de evolución. Una anamnesis y exploración física rigurosas permiten la pronta derivación al hospital de referencia para descartar patología neurológica urgente. Tras desechar la posibilidad, se plantea como diagnóstico de sospecha un primer episodio de migraña con aura. Dado que es hasta el momento el único episodio referido por el paciente y analizando el perfil temporal de la clínica, se amplía estudio etiológico con nuevas pruebas complementarias. Tras los resultados, nos encontramos ante un probable síndrome de HaNDL (déficits neurológicos, cefalea y pleocitosis en LCR) para el cual se inició tratamiento sintomático, presentando remisión completa. Conocer esta patología y sus implicaciones para el paciente, permiten mejorar el abordaje, ya que en un inicio los síntomas pueden sugerir una patología de mayor gravedad pero finalmente se trata de un cuadro benigno por su carácter reversible y autolimitado.

ANAMNESIS

Paciente de 23 años, estudiante universitario, actualmente en periodo de exámenes finales, sin antecedentes familiares ni personales de interés, acude por urgencias de su centro de salud refiriendo cefalea frontal izquierda, de dos días de evolución, con aumento de intensidad progresivo (EVA 8) que se acompaña de escotoma en campo visual derecho y alteración en la emisión y comprensión del lenguaje de dos horas de evolución. Tras ser evaluado primeramente por su médico de familia, se activa código ictus extrahospitalario.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Hemodinámicamente estable, afebril. Taquipneico. Auscultación cardiopulmonar sin alteraciones. Alerta. Afasia de tipo mixto (predominantemente sensitiva), nomina 1/6 objetos, obedece órdenes sencillas intoxicándose con complejas. No disartria. Campimetría por confrontación sin alteraciones. No asimetría facial. Leve claudicación distal en extremidad superior derecha en maniobras antigravitatorias. Sensibilidad conservada. Reflejo cutaneo plantar flexor bilateral. No signos de meningismo.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- Analítica de sangre, orina y análisis de LCR durante ingreso: Ver tabla 1.
- TC multimodal: sin alteraciones.
- RM cerebral/angio RM: Hallazgo casual de quiste aracnoideo e hipoplasia de arterias comunicantes posteriores (variante anatómica de la normalidad).

DIAGNÓSTICOS

Síndrome de Handl.

TRATAMIENTO

Paracetamol 1 g cada 8h y Naproxeno 500 mg cada 12h.

EVOLUCIÓN

Las alteraciones focales neurológicas cedieron durante su estancia en Urgencias, mientras que la cefalea persistió tres días más con disminución progresiva de su intensidad gracias al tratamiento. Sin nuevos eventos neurológicos el paciente fue dado de alta tras completar estudio y ha permanecido asintomático desde entonces.

DISCUSIÓN

El síndrome de cefalea y déficits neurológicos transitorios con pleocitosis en líquido cefalorraquídeo (acrónimo en inglés, HaNDL) se caracteriza como su propio nombre sugiere por la aparición de déficits neurológicos (de naturaleza motora, sensitiva o afásica), autolimitados (horas), acompañados de cefalea moderada-severa junto con alteraciones en el líquido cefalorraquídeo (pleocitosis) (1).

Aparece preferentemente en torno a la tercera década de la vida, aunque puede debutar a cualquier edad. A pesar de presentarse con síntomas que sugieren patología neurológica potencialmente letal (p.e ictus), es una patología benigna con un pronóstico excelente.

Es debido a esta similitud que, el síndrome de HaNDL no es ni debe ser el primer diagnóstico de presunción, siendo en la mayoría de las ocasiones un diagnóstico de exclusión de otras causas potencialmente perjudiciales para la vida del paciente.

En la actualidad, se están investigando técnicas que ayuden al diagnóstico precoz del mismo (2), aunque de momento no se encuentran disponibles en todos los hospitales, por ello, su diagnóstico se realiza en base al cumplimiento de los criterios diagnósticos propuestos.

Como conclusión, resaltar la importancia de conocer su existencia, su diagnóstico y su tratamiento dado el amplio diagnóstico diferencial que plantea, siendo lo que podríamos llamar un “simulador” de patología neurológica grave aunque por suerte, su pronóstico diste mucho del de aquello que pretende simular.

BIBLIOGRAFÍA

1. S.Martin-Balbuena, F.J Arpa-Gutiérrez. *Pseudomigraña con pleocitosis en el líquido cefalorraquídeo o síndrome de cefalea y déficit neurológicos transitorios con pleocitosis en el líquido cefalorraquídeo. Revisión histórica.* REV NEUROL 2007; 45:624-630
2. M.Hidalgo de la Cruz, R.Domínguez Rubio, E.Luque Buzo, F.Fíaz Otero, P.Vázquez Alén, J.Orcajo Rincón et al. *Síndrome de cefalea transitoria con déficits neurológicos asociados y pleocitosis en líquido cefalorraquídeo (HaNDL) con cuadro confusional, EEG compatible con afectación difusa y datos de vasoespasmo bilateral en estudio Doppler transcraneal: presentación de un caso y revisión de la literatura.* Neurología 2019; 34(8):536-542.

IMÁGENES

	ANALÍTICA INICIAL	VALORES DE REFERENCIA
SISTEMÁTICO DE SANGRE		
LEUCOCITOS	12100	4-10.5 X10 ³ /μL
HEMOGLOBINA	16	11.4-15.1 g/dL
PLAQUETAS	328000	150-350 X10 ³ / μL
SODIO	136	136-146 mmol/L
POTASIO	3.2	3.5-5.1 mmol/L
GLUCOSA	128	74-110 mg/dL
CREATININA	0.97	0.6-1.1 mg/dL
FILTRADO GLOMERULAR	>90	MI/min/1.73 m2
ASPARTATO AMINOTRANSFERASA (AST/GOT)	12	0-35 U7L
BILIRRUBINA TOTAL	0.63	0.3-1.2 mg/dL
PROTEINA C REACTIVA	0.8	0-10 mg/L
VITAMINA B12	206.7	180-970 pg/mL
TSH	1.91	0.38-5.33 mUI/L
ETANOL	< 10	g/dL
METANEFRINAS FRACC.PLASMA	27	0-100 pg/mL
ORINA		
TOXICOS	NEGATIVOS	
CATECOLAMINAS	NEGATIVAS	
METANEFRINAS	NEGATIVAS	
ACIDO VANILMANDÉLICO	NEGATIVO	
GASOMETRÍA VENOSA		
PH	7.51	7.32-7.42
PCO2	24	41-51 mmHg
PO2	44	24-40 mmHg
LACTATO	5.7	1-1.5 mmol/L
LIQUIDO CEFALORRAQUIDEO		
GLUCOSA	57	40-70 mg/dL
PROTEINAS LCR	30	15-40 mg/dL
LACTATO	2	1.1-2.8 mmol/L
HEMATIES	1	/μL
LEUCOCITOS	18	/μL
PCR VIRUS	NEGATIVOS	
CULTIVO BACTERIANO	NEGATIVOS	

Tabla 1: Resultados analíticos durante ingreso

TUMOR DE CÉLULAS GIGANTES DE HUESO DE PRESENTACIÓN MUY ATÍPICA

Autora Principal:
ÁNGELA HERRERO CASTILLA
MIR 1 Oncología Médica, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Tutor:
DR. RAFAEL LÓPEZ CASTRO
L.E. Oncología Médica, Hospital Clínico Univeritario de Valladolid

RESUMEN / ABSTRACT

El tumor óseo de células gigantes (TOCG) es una neoplasia esquelética osteolítica relativamente rara, benigna, pero localmente agresiva, de adultos jóvenes. Su comportamiento clínico puede ser impredecible y alcanzar tasas de recurrencia local de hasta 50%, multicentricidad, transformación maligna hasta en un 10% e incluso aparición de metástasis a distancia en un 2-3% de los casos. El TOCG generalmente afecta la metafisis y epífisis de los huesos largos de adultos jóvenes (predomina en el sexo femenino) con una incidencia máxima en la tercera década de la vida (edad promedio de 20 a 40 años) siendo muy improbable su aparición por encima de esta edad. Se presenta el caso clínico de un varón de 62 años diagnosticado en mayo de 2021 de un tumor de células gigantes de hueso, cuya presentación resulta especialmente atípica por diagnosticarse en esqueleto axial, a una edad infrecuente y con metástasis visceral.

ANAMNESIS

Se trata de un varón de 62 años, sin antecedentes patológicos de interés, con abandono de tabaquismo en el 1990 (índice paquete-año de 30); antecedente familiar de cáncer en su padre(cáncer gástrico a los 56 años). Transportista de profesión, actualmente en baja laboral. No realiza medicación habitual. En 12 de mayo de 2021 acude al servicio de Urgencias de su hospital de referencia por dolor dorso-lumbar de varios días de evolución en relación con un sobreesfuerzo, con signos incipientes de parestesias en miembros inferiores.

A la exploración del paciente se aprecia dolor difuso con la palpación en columna vertebral a nivel dorsal, intensificado a punta de dedo a la altura de vértebras D7 y D11. En radiografía de columna lumbar se observa aplastamiento vertebral en D1. Se realiza un TAC de columna, que confirma una fractura-aplastamiento en D11, acompañada de masa de partes blandas ocupante de espacio. Además de una lesión lítica en apófisis espinosa de vértebra T7.

El paciente fue referido a la Unidad de Columna de Traumatología, donde se solicitó una RMN de columna en la que se objetivaba la fractura del cuerpo vertebral D11 con estenosis del canal vertebral, además de una

infiltración medular en D7 con estenosis secundaria del canal, compresión medular incipiente y estenosis foraminal (imagen 1).

Ante la alta sospecha de enfermedad metastásica se solicita un estudio de extensión mediante TAC tóraco-abdomino-pélvico en que se aprecia una lesión nodular de 10,5 x 11 mm en la luz del extremo distal del bronquio principal izquierdo, que obstruye parcialmente el bronquio lobar inferior, además de las alteraciones ya objetivas en pruebas complementarias previas (imagen 2A).

EXPLORACIÓN FÍSICA

Constantes a la exploración: TA 120/81mm(hg), FC: 90/min, SpO2: 98%, T^a: 35,9c

Consciente, orientado, colaborador. Normohidratado, normoperfundido y normocoloración cutánea y de mucosas. Eupneico en reposo.

- Auscultación cardiopulmonar: Sin hallazgos patológicos de interés
- Abdomen: Depresible. Ruidos hidroaéreos presentes. No doloroso a la palpación. No masas ni visceromegalias. Puño-percusión renal bilateral negativa. No signos peritonismo. Dolor a la palpación de columna lumbar con focalidad a punta de dedo en D7 y D11.
- Extremidades inferiores: no edemas ni signos de trombosis venosa profunda.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- Radiografía de columna (12.04.21): Aplastamiento vertebral D11 por fractura.
- TC columna lumbosacra (12.04.21): Fractura-aplastamiento en cuerpo vertebral D11. Lesión lítica en el cuerpo vertebral y masa de partes blandas que infiltra canal ocasionando compromiso de espacio. Lesión lítica en apófisis espinosa de vértebra D7.
- RMN columna (20.04.21): Infiltración de la medula ósea del cuerpo vertebral D7 con estenosis secundaria del canal vertebral, compresión medular y estenosis foraminal D6-D7. Fractura del cuerpo vertebral D11 con estenosis del canal con contacto medular (Imagen 1).
- TAC toraco-abdomino-pelvico (22.05.21): lesión nodular de 10,5 x 11 mm en bronquio principal izquierdo (Imagen 2A). Colapso de cuerpo vertebral D11 con desplazamiento intracanal. Lesión lítica con masa de partes blandas en D7 que invade canal medular.
- Broncoscopia diagnóstica (02.06.21): Árbol bronquial izquierdo con lesión excrecente hipervascularizada y friable que se biopsia (Imagen 2B).
- Anatomía patológica (09.06.21): citología negativa para células tumorales malignas.
- PET (12.07.2021): lesión milimétrica en el bronquio principal izquierdo que impronta sobre la luz, sin un claro depósito patológico de FDG.

DIAGNÓSTICOS

- Tumor de células gigantes de hueso de localización politópica en columna vertebral
- Metástasis endobronquial

TRATAMIENTO

- El 7 de junio de 2021 se realiza cifoplastia de D11 y descompresión con artrodesis D5-L1. - El 05 de julio se realiza broncoscopia terapéutica desobstructiva, en la que se observa una tumoración que obstruye lóbulo inferior izquierdo y parte del bronquio principal izquierdo. Se criobiopsia el tumor en la misma intervención. El resultado de Anatomía Patológica es compatible con metástasis de tumor de células gigantes.
- Tras valoración en comité de tumores torácicos fue derivado a Oncología Médica y Radioterápica. Se inició tratamiento con Denosumab, asociando suplementación con calcio y vitamina D. Recibió tratamiento radioterápico externo sobre lesiones óseas con un esquema 400cGy/fracción x 5 fracciones (dosis total 20Gy).

EVOLUCIÓN

Actualmente (última consulta el 28 de junio de 2023) el paciente continua en tratamiento con Denosumab mensual sin presentar problemas de toxicidad, con buen control del dolor aunque ha perdido casi toda la movilidad de la columna por la instrumentación realizada. No evidencia de progresión tumoral (estabilidad ósea y ausencia nuevas metástasis viscerales).

DISCUSIÓN

El TOCG es un tumor infrecuente; representa menos del 5% de los tumores óseos primarios y un 15-20% de los tumores óseos benignos. La aparición de metástasis a distancia es muy rara, apenas en un 2-3% de los casos (1). En menos del 10% de las ocasiones asienta en columna o sacro, siendo estas localizaciones más difíciles de tratar y con altas tasas de recurrencia (41,7%) (2). Las células estromales neoplásicas, que son el principal componente neoplásico de dicho tumor, presentan una alta expresión de RANKL. El Denosumab, anticuerpo monoclonal contra el ligando RANK, es actualmente el tratamiento de elección en pacientes con lesiones primarias irresecables o metástasis, observándose remisiones clínicas y radiológicas a largo plazo además del control del dolor (3).

Este tratamiento ha demostrado su efectividad como tratamiento preoperatorio y postoperatorio tras una cirugía intralesional. Queda todavía por definir la duración del tratamiento tanto en contexto localizado como en enfermedad irresecable, prestando especial atención a los efectos a largo plazo del tratamiento e individualizar en función de la situación clínica del paciente (4).

En este caso, un adecuado abordaje multimodal y la terapia con denosumab ha supuesto un beneficio prolongado para limitar la progresión tumoral, si bien la presencia de compresión medular no permitió establecer este tratamiento médico de inicio.

AGRADECIMIENTOS: Agradecimientos a los integrantes de los Servicios de Anatomía Patológica, Neumología, Oncología, Radiología y Oncología Radioterápica del Hospital Clínico Universitario de Valladolid, así como a los diferentes profesionales que participaron activamente en el manejo del paciente.

Mención especial al Dr. Rafael López Castro, L.E. Oncología Médica, por su inestimable colaboración y tiempo dedicado.

BIBLIOGRAFÍA

1. Thomas DM, Skubitz KM. Giant cell tumour of bone. *Curr Opin Oncol*. 2009 Jul;21(4):338-44
2. Van Langevelde K, McCarthy CL. Radiological findings of denosumab treatment for giant cell tumours of bone. *Skeletal Radiol*. 2020;49(9):1345–58.
3. Borkowska AM, Szumera-Ciećkiewicz A, Szostakowski B, Pieńkowski A, Rutkowski PL. Denosumab in Giant Cell Tumor of Bone: Multidisciplinary Medical Management Based on Pathophysiological Mechanisms and Real-World Evidence. *Cancers (Basel)*. 2022;14(9).
4. Nagano A, Urakawa H, Tanaka K, Ozaki T. Current management of giant-cell tumor of bone in the denosumab era *Jpn J Clin Oncol*. 2022;52(5):411–6.
5. Xiang F, Liu H, Deng J, Ma W, Chen Y. Progress on Denosumab Use in Giant Cell Tumor of Bone: Dose and Duration of Therapy. *Cancers (Basel)*. 2022;14(23):1–13.

IMÁGENES



Imagen 1: RMN columna lumbosacra. Flecha arriba: Lesión lítica en apófisis espinosa de vértebra D7. Flecha abajo: Lesión lítica y masa de partes blandas en cuerpo vertebral D11.



Imagen 2: A. TAC torácico: lesión nodular en el interior de la luz del bronquio principal izquierdo. B: Broncoscopia diagnóstica: árbol bronquial izquierdo con lesión excrecente hipervascularizada

“CUANDO PIERDES EL CONTROL®”

Autor principal:

JORGE LILLO DÍEZ

MIR 1 Aparato Digestivo, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

Colaboradores:

PEDRO ENRILE SÁNCHEZ

MIR Aparato Digestivo, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

MIRYAM MORETA RODRÍGUEZ

MIR Aparato Digestivo, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

Tutor:

DR. SAMUEL JUAN FERNÁNDEZ PRADA

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

RESUMEN/ABSTRACT

Presentamos el caso de una paciente de 23 años que acudió al servicio de Urgencias por la presencia de cuerpo extraño localizado a nivel colorrectal.

Se realizaron varias pruebas complementarias durante su estancia en Urgencias, tales como radiografía de abdomen en bipedestación y una analítica. Una vez descartadas complicaciones asociadas (perforación), se intentó su extracción utilizando un rectoscopio sin éxito. Tras varios intentos, se consiguió su extracción endoscópica.

La obstrucción del tubo digestivo por cuerpo extraño o bolo alimenticio ocurre de forma frecuente en nuestra sociedad, siendo la segunda causa de endoscopia urgente, después de la hemorragia digestiva. En el caso de la impactación de cuerpo extraño a nivel colorrectal, su incidencia ha ido aumentando progresivamente en los últimos años, siendo mayor en hombres entre la tercera y cuarta década de vida.

Se han propuesto diversas clasificaciones, siendo las más comunes según localización (tracto digestivo superior o inferior), la intención: voluntario (transporte de drogas) o involuntario (enemas, termómetros); así como sexual o no sexual.

ANAMNESIS

Presentamos el caso de una paciente de 23 años, sin antecedentes personales conocidos, ni alergias medicamentosas conocidas que acude al Servicio de Urgencias a las 13:30 por dolor abdominal difuso de horas de evolución, así como estreñimiento. Se acompaña de náuseas y un vómito aislado esta mañana.

Inicialmente la paciente negaba cualquier otra clínica, no refería sangre ni moco en las deposiciones, no presenta fiebre, no pérdida de peso. La paciente está aparentemente nerviosa, insistiendo en que algo debe tener, solicitando la realización de una radiografía.

Tras establecer una relación de confianza mutua con la paciente, en un ambiente tranquilo y transmitiéndole seguridad, nos reconoce que tiene un juguete sexual impactado a nivel rectal. Nos refiere que lleva aproximadamente 8 horas con él estando aún encendido, sin haber sido capaz de extraerlo en su domicilio.

EXPLORACIÓN FÍSICA

TA 105/52, FC 72, SatO₂ 99%, afebril. A la exploración física, la paciente se encuentra consciente, orientada y colaboradora. Eupneica en reposo. Normocoloreada y normoperfundida.

Auscultación cardíaca: tonos rítmicos sin soplos.

Auscultación pulmonar: murmullo vesicular conservado sin ruidos sobreañadidos.

Abdomen blando, depresible, no doloroso a la palpación profunda. Se palpa vibración en hipogastrio. RHA aumentados. Sin signos de irritación peritoneal.

Tacto rectal: Esfínter con tono conservado, no presencia de hemorroides externas. Dedil limpio. No se palpan masas.

Miembros inferiores sin edemas ni signos de trombosis venosa profunda.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- **Analítica de sangre:** Leucocitos 7100/uL (57.2% de Neutrófilos), Hemoglobina 11.1 g/dL, Hematocrito 33.8%, Plaquetas 352000/uL, INR 1.09, TTPA 34.7 segs. Sodio 142 mmol/L, Potasio 3.9 mmol/L, Glucosa 76 mg/dL, Urea 24.1 mg/dL, creatinina 0.66 mg/dL, FG > 90 mL/min/1.73m²

- **Radiografía de Abdomen (*Imagen 1*):** No niveles hidroaéreos, presencia de cuerpo extraño en recto-sigma.

DIAGNÓSTICOS

Cuerpo extraño en unión recto sigmoidea.

TRATAMIENTO

Se pautaron 500 mL de suero fisiológico intravenoso, así como 1 ampolla intravenosa de Metoclopramida y Paracetamol (1 gramo). Se contactó directamente vía telefónica con el servicio de Cirugía General para que acudiera a valorar a la paciente.

EVOLUCIÓN

Desde el servicio de Urgencias se decidió realizar una interconsulta a Cirugía General para que acudiera a valorar a la paciente. En el tacto rectal realizado no se consiguió palpar el cuerpo extraño introducido, sin poder extraerlo completamente con ayuda de un rectoscopio, pinzas y aspiración.

Es por ello que se consulta con el endoscopista de guardia, que tras descartar complicaciones con la Rx de abdomen, realiza una colonoscopia de urgencia, visualizando el cuerpo extraño de 11-12 cm a 20 cm del margen anal. Se intentó extraer con cesta de Roth y pinza de cuerpo extraño, sin éxito, consiguiendo al fin la retirada del cuerpo extraño con un asa de 33 mm a su alrededor pudiendo traccionar posteriormente de él (*Imagen 2*). Posterior a la extracción, se volvió a introducir el colonoscopio con la paciente aún sedada, comprobándose que no había complicaciones tras su retirada.

Se le solicitó una analítica sanguínea de control en su centro de salud para valorar posible anemización, obteniendo valores de hemoglobina de 11.7 mg/dL (respecto a 11.1 mg/dL de la analítica de urgencias), recibiendo el alta de forma definitiva.

DISCUSIÓN

La presencia de cuerpos extraños en el tubo digestivo es una afectación cada vez más frecuente en el servicio de Urgencias. Hemos decidido escribir este caso para remarcar la suma importancia de la anamnesis, que nos permitirá dilucidar la naturaleza del cuerpo extraño, pudiendo así planificar la extracción o no de forma adecuada. Tenemos que tener claro cuándo podemos realizar esta extracción vía endoscópica, pero sobre todo debemos tener en cuenta que en ciertos escenarios no podemos siquiera intentarlo. Los pacientes en los que el cuerpo extraño alojado es droga (los llamados Body-packers), o los pacientes en los que se ha comprobado una perforación en las pruebas complementarias, no deben ser sometidos a una endoscopia.

Sin embargo, en muchas ocasiones la realización de la historia clínica puede ser complicada, dado que de forma frecuente estos pacientes se encuentran avergonzados y reacios a buscar atención médica, acudiendo cuando ellos mismos han intentado extraerlo sin éxito, aumentando el número de complicaciones como la perforación. Es importante dar al paciente intimidad, entablar una adecuada relación médico-paciente y así minimizar los datos que no disponemos previamente al intento de extracción. La propia relajación del paciente facilitará además su extracción. Debemos complementar la historia clínica con una buena exploración física y pruebas complementarias, siendo la radiografía de abdomen en bipedestación la primera prueba que se debe solicitar. En casos de irritación peritoneal o dudas en la radiografía de abdomen, el TAC es la prueba gold estándar.

Tras haber hecho un diagnóstico basado fundamentalmente en la anamnesis y la exploración, se elegirá el tratamiento más adecuado según el caso, siendo posible una gran variedad de procedimientos: desde la extracción manual mediante instrumentos quirúrgicos, como procedimientos más agresivos como la laparoscopia, pasando por procedimientos endoscópicos como en este caso.

Conviene recordar, de cara a nuestros pacientes, la importancia de la educación sexual y el uso responsable de juguetes sexuales, evitando así el uso imprudente de objetos no adecuados.

BIBLIOGRAFÍA

1. Ayantunde AA, Unluer Z. Increasing trend in retained rectal foreign bodies. *World J Gastrointest Surg.* 2016;27: 679-684.
2. Martínez CE, Mageus L, Heinz I, Senejoa N, Medellín A, Obando A, et al. Enfoque del manejo de cuerpos extraños colorrectales: revisión de la literatura. *Revista Colombiana de Gastroenterología.* 2018;33: 49-56

3. Halabi WI, Jafari MD, Kang CY, Nguyen VQ, Carmichael IC, Mills S, et al. Colonic volvulus in the United States. Trends, outcomes and predictors of mortality. *Ann Surg.*
4. Sultan AH, Nicholls RI, Kamm MA, Hudson CN, Beynon J, Bartram CI. Anal endosonography and correlation with in vitro and in vivo anatomy. *Br J Surg.* 1993; 80(4): 508-11.
5. Wald A, Bharucha AE, Cosman BC, Whitehead WE. ACG clinical guideline: management of benign anorectal disorders. *Am J Gastroenterol.* 2014; 109(8): 1141-57.

IMÁGENES



Imagen 1: Rx de Abdomen en bipedestación.



Imagen 2: Cuerpo extraño localizado en sigma.

MONORRENA Y ALGO MÁS

Autora Principal:

LAURA LÓPEZ ALLÚE

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

Colaboradores:

LAURA MORALES ALBERTOS

MIR Pediatría y Áreas Específicas, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

IGNACIO ALDANA VILLAMAÑAN

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

Presentamos el caso de una niña de 12 años monorrena y con antecedentes de pielonefritis de repetición, que presenta cefalea y tensiones arteriales elevadas de nueva aparición, siendo diagnosticada de HTA secundaria. Simultáneamente se visualiza una malformación embrionaria genitourinaria en ecografías abdominales de control que asemejan las objetivadas en el síndrome genitourinario de OHVIRA.

ANAMNESIS

Paciente mujer de 12 años sin alergias medicamentosas conocidas y con calendario vacunal al día.

Antecedentes personales relevantes:

Embarazo controlado con diagnóstico ecográfico prenatal de agenesia renal derecha con hidronefrosis izquierda y probable ascitis urinaria a las 26 semanas de edad gestacional (EG), decidiéndose actitud conservadora durante la gestación.

Nacida por cesárea a las 36 semanas de EG tras la cual, se hizo una ecografía que confirmó los diagnósticos prenatales. Se amplió el estudio con una cistoscopia y una vaginoscopia sin visualización de uréteres, cistografía descartando reflujo vesicoureteral y finalmente, se optó por tratamiento quirúrgico realizando una derivación a través de una pielostomía izquierda. Estudio de cariotipo XX (femenino).

A los 10 días de vida es diagnosticada de obstrucción de dicha pielostomía, asociando pielonefritis aguda (PNA) por *Escherichia coli*. Posteriormente presentó dilataciones seriadas del estoma que desencadenaron una segunda PNA por *Enterococcus faecium*, precisando realizar una segunda pielostomía que mantuvo hasta los dos años de vida. Durante estos años sucesivos estuvo en tratamiento profiláctico antibiótico, a pesar de ello tuvo 2 cuadros más de PNA por *Escherichia coli* multisensible.

Durante su infancia se realizaron controles ecográficos y analíticos anuales presentando hipertrofia renal izda compensadora asociada a la hidronefrosis congénita. Los valores analíticos reflejaron alteración funcional renal por afectación del FGe (Schwartz 2009), con cifras de 56 mL/min/1,73m², en ausencia de proteinuria, siendo diagnosticada de enfermedad renal crónica (ERC) estadio G3A1.

Enfermedad actual:

Actualmente la paciente tiene 12 años y está en seguimiento en consulta de Nefrología Pediátrica. Se encuentra asintomática desde el punto de vista renal desde hace 3 años sin haber presentado nuevas infecciones del tracto urinario ni empeoramiento de la función renal.

En la última consulta, la paciente refiere varios episodios aislados de cefalea fronto-temporal de meses de evolución con fotopsias, fotofobia y sonofobia, sin cortejo vegetativo ni signos de alarma, con buena respuesta a analgesia habitual.

En el domicilio y durante la exploración en consulta, se constata por primera vez tensiones arteriales en límite alto de la normalidad. Se realiza despistaje completo de hipertensión arterial con controles analíticos, ecográficos y renograma que muestran únicamente una ectasia funcional no obstructiva en probable relación la uterohidronefrosis izquierda conocida. Se descarta estenosis de la arteria renal mediante doppler renal. Se amplía estudio con revisiones por parte de Cardiología y Oftalmología sin encontrar hallazgos significativos. Ante la normalidad de los estudios anteriores y persistencia de tensiones arteriales altas, se realiza MAPA donde se objetivan tensiones en percentiles elevados para su edad, sexo y talla, siendo diagnosticada de HTA estadio I, por lo que se inicia tratamiento con enalapril según protocolo.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Somatometría y constantes vitales: Peso: 38,7 kg (p51). Talla: 148 cm (p76). IMC: 17.67% (p39). Superficie Corporal: 1.26 m². Tensión arterial: Sistólica: 116 mmHg (p84, 0.72 DE). Diastólica: 80 mmHg (p95, 1.66 DE).

Buen estado general. Normocoloreada, normohidratada y normoperfundida. Auscultación cardiopulmonar normal. Abdomen blando y depresible, no doloroso a la palpación, no se palpan masas ni megalias. Cicatriz en hemiabdomen izquierdo de cirugía previa con buen aspecto. No edemas. Exploración ginecológica: botón mamario bilateral con inicio de axilarquia y pubarquia (escala de Tanner estadio 2).

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- **Analítica sanguínea completa:** glucosa 88 mg/dL, urea 34 mg/dL, creatinina 0.93 mg/dL, FG 65,7ml/min/1.73, sodio 138.68 mEq/L, potasio 4.2 mEq/L, cloro 103.00 mEq/L, ácido úrico 4.1 mg/dL, proteínas totales 7.5 g/dL, albúmina 4.80 g/dL, calcio 10.1 mg/dL, fósforo 4.9 mg/dL, magnesio 1.8 mg/dL, osmolaridad calculada 268.51 mosmol/kg.
- **Sistemático/sedimento de orina de 1ª hora de la mañana:** pH 5,5, D 1020, proteínas negativas, resto negativo. Sedimento: no procede. BQ urinaria: cociente Prot/Cr 0,18, albúmina 7,5 mg/l, cociente Alb/Cr 12,7 mg/g crea, B2-microglobulina 0,32 mg/l, Osmolaridad urinaria 556 mOsm/kg.

- **Ecografía abdominal y renal:** Ausencia de riñón derecho. Riñón izquierdo compensador (11,2 cm sagital) con adelgazamiento parenquimatoso en polo inferior. Dilatación piel infundibular (pelvis renal de 3cm sagital x 2,2 cm antero-posterior). Ectasia en uréter distal próximo a vejiga (1,2 cm). Sin cambios con respecto a estudios previos.
- **Renograma:** Riñón izquierdo (monorrena) de morfología, tamaño y situación normal. Presenta una fase vascular y parenquimatosa dentro de la normalidad. En la fase de eliminación se visualiza retención progresiva del radiofármaco a nivel de pelvis renal que condiciona un marcado enlentecimiento de la eliminación espontánea. Sin embargo, tras la administración del diurético en el minuto 15 del estudio se observa muy buena eliminación, representada en la curva de actividad-tiempo con una pendiente descendente. Este hallazgo sugiere ectasia funcional no obstructiva en probable relación la ureterohidronefrosis ya conocida. Además, en las imágenes secuenciales se visualiza dilatación del úreter en todo su trayecto, más marcada a nivel del tercio distal. **CONCLUSION:** Estudio gammagráfico que muestra moderada-severa hidronefrosis funcional no obstructiva izquierda con buena respuesta al diurético, similar a estudio previo.
- **Gammagrafía renal DMSA Tc99:** presencia de 2 imágenes de hipocaptación bipolar renal izda sugestivas de cicatrices renales.
- **RMN abdominal:** Duplicidad uterina con vagina única y comunicación bilateral de ovarios, folículos normales.
- **MAPA:** TAS y TAD con más del 65% de lecturas realizadas con PC>95 para edad, percentil de talla y sexo según la *Task Force for Blood Pressure in Children*. Ausencia de patrón dipper nocturno.

DIAGNÓSTICOS

- Agenesia renal derecha – Ureterohidronefrosis izda - Monorrena izquierda
- Prematuridad tardía
- Pielonefritis aguda de repetición (actualmente no presenta nuevos episodios desde hace más de 3 años)
- ERC estadio G3A1
- HTA secundaria
- Malformación genital asociada

EVOLUCIÓN

La paciente precisa ajuste del tratamiento antihipertensivo con enalapril, incrementando su dosis ante la persistencia inicial de cefaleas y tensiones arteriales aún por encima del Pc75 de TAS y TAD. Tras el ajuste, la paciente presenta un adecuado control tensional y mantiene una función renal estable.

Asimismo, la paciente tuvo la menarquia a los 12 años 6 meses, presentando dolores menstruales intensos. Debido a que la paciente es monorrena mujer y a los hallazgos de la vaginoscopia efectuada en periodo neonatal se solicitó una RMN abdominal, siendo diagnosticada de duplicidad uterina con vagina única y comunicación bilateral de ovarios.

La paciente ha sido remitida a ginecología para valoración y seguimiento.

DISCUSIÓN

Las malformaciones nefrourológicas son las segundas más frecuentes descritas, por detrás de las cardíacas (1). Se conocen con el acrónimo *CAKUT* en inglés (*Congenital Anomalies of Kidney and Urinary Tract*) y constituyen la causa más frecuente de ERC de inicio en la infancia. Incluye anomalías a distintos niveles del aparato excretor con diferente grado de complejidad y compromiso de la función renal (1,2). Dentro de ellas se encuentra la agenesia renal, con una incidencia de 1 caso/2000 recién nacidos vivos, pudiendo asociarse en hasta un 30% de los casos a otras *CAKUT* y del 15-30% otras anomalías extrarrenales, según la literatura (1-3), como en el caso de nuestra paciente, que presenta agenesia renal derecha con ureterohidronefrosis izquierda. La dotación nefrogénica depende de muchos factores, entre ellos factores genéticos, de las características perinatales del paciente, de noxas de daño renal agudo y del momento en que se produzca la pérdida renal (nefrogenesis completa o incompleta)(1-4). Dicha dotación nefrogénica normal varía entre 1-2 millones de nefronas en total aproximadamente, siendo menor en el recién nacido pretérmino (RNPT), en el neonato con bajo peso para la edad gestacional (BPEG), en el retraso del crecimiento intrauterino (CIR), en el hijo de madre diabética y en pacientes obesos (4).

En el caso de nuestra paciente su dotación nefrogénica no solo está mermada por ser monorrrena sino por asociar malformación del riñón que le queda, ser prematura tardía y haber padecido varias pielonefritis agudas en periodo neonatal y lactante. Esto la predispone a tener mayor riesgo de desarrollo de ERC y sus complicaciones debido al desarrollo de mecanismos de hiperfiltración glomerular (4,5), hecho constatado en su evolución clínica con desarrollo de ERC estadio G3A1 y desarrollo de HTA. Asimismo, nuestra paciente presenta una malformación genital asociada (duplicidad uterina con vagina única y comunicación bilateral de ovarios), similar al *Síndrome OHVIRA*, con base genética desconocida (2,3).

Por todo ello se presenta este caso clínico para concienciar de la importancia del diagnóstico de las malformaciones nefrourológicas en la infancia, realizar screening de malformaciones asociadas y seguimiento estrecho de los niños diagnosticados de *CAKUT* ya que de ello dependerá su pronóstico funcional renal y vital, dado que un porcentaje no despreciable de pacientes afectados de *CAKUT* severas precisarán técnicas de depuración extrarrenal y/o un trasplante renal.

Su manejo multidisciplinar es fundamental para prevenir y/o enlentecer el desarrollo de ERC y, secundariamente terminal.

BIBLIOGRAFÍA

1. Madariaga Domínguez L, Ordóñez Álvarez F Á.. *Manejo de las anomalías renales y del tracto urinario detectadas por ecografía prenatal. Uropatías obstructivas.* Protoc diagn ter pediatr. 2022;1:253-70.
2. Murugapopathy V, Gupta IR. *A Primer on Congenital Anomalies of the Kidneys and Urinary Tracts (CAKUT)* Clin J Am Soc Nephrol. 2020 May 7;15(5):723-731.
3. La Scola C, Ammenti A, Bertulli C et al. *Management of the congenital solitary kidney: consensus recommendations of the Italian Society of Pediatric Nephrology* Pediatr Nephrol. 2022 Sep;37(9):2185-2207.
4. Adebayo OC, Nkoy AB, van den Heuvel LP, Labarque V, Levchenko E, Delanaye P, Pottel H. *Glomerular hyperfiltration: part 2-clinical significance in children.* Pediatr Nephrol. 2022 Dec 6. doi: 10.1007/s00467-022-05826-5.
5. Marzuillo P, Guarino S, Di Sessa A, Rambaldi PF, Reginelli A, Vacca G et al. *Congenital Solitary Kidney from Birth to Adulthood* J Urol. 2021 May;205(5):1466-1475.

IMÁGENES



Imagen 1: Resonancia magnética abdominal: Duplicidad uterina con vagina única y comunicación bilateral de ovarios.

DE MENINGITIS NEUMOCÓCICA A MIELOMA MÚLTIPLE

Autora Principal:

ELENA LÓPEZ BARRAL

MIR 1 Medicina Intensiva, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

Colaboradores:

MARTA CACHO DUEÑAS

MIR Medicina Intensiva, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

SAMUEL BARBERO GARROTE

MIR Medicina Intensiva, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

Tutor:

DR. ARTURO MURIEL BOMBÍN

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

RESUMEN / ABSTRACT

Presentamos el caso de un varón de 53 años que acude al Servicio de Urgencias por cuadro de cefalea brusca con desorientación y agitación psicomotriz. A la exploración física no obedece órdenes, moviliza las cuatro extremidades.

realiza tomografía computarizada (TC) craneal sin hallazgos relevantes, y punción lumbar para muestra de líquido cefalorraquídeo (LCR) con reacción en cadena de la polimerasa (PCR) positiva para *Streptococcus pneumoniae*. Inicialmente se diagnostica de meningococcal meningitis realizándose tratamiento antibiótico con cefotaxima.

Dada la presencia de bacteriemia y la clínica de lumbalgia que presentaba el paciente días previos, se realiza resonancia magnética nuclear (RMN) lumbosacra descartándose foco infeccioso a ese nivel y con lesiones compatibles con mieloma múltiple. Se ha visto que la infección bacteriana aguda puede ser la primera manifestación del mieloma múltiple.

ANAMNESIS

Varón de 53 años sin antecedentes personales de interés. Acude al Servicio de Urgencias trasladado por la familia por cuadro de cefalea brusca, desorientación y agitación.

La familia refiere pico febril previo y lumbalgia de una semana de evolución, tratado con antiinflamatorios no esteroideos y corticoides intramusculares.

Niegan clínica sugestiva de infección respiratoria ni otógena. Presenta Glasgow de 11 (Ocular 3-Verbal 3-Motor 5) y agitación psicomotriz.

En Urgencias se realiza TC craneal sin hallazgos relevantes, y punción lumbar.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Al ingreso en la Unidad de Cuidados Intensivos (UCI) presenta agitación psicomotriz con movilidad conservada de las cuatro extremidades. No obedece órdenes sencillas. Signos meníngeos no valorables. Escala de Glasgow 11 (O3-V3-M5).

Resto de exploración sin hallazgos relevantes.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- LCR: aspecto transparente, glucosa 3 mg/dl, proteínas 483 mg/dl, lactato 9,3 mmol/L, hematíes 0/mcl. PCR *S. pneumoniae* positivo. Resto de estudio bacteriano y vírico negativo.
- Hemocultivos: *S. pneumoniae* sensible a ampicilina, cefotaxima, ceftriaxona, vancomicina y linezolid.
- TC craneal: no se identifican signos de isquemia aguda, hemorragia intra ni extraaxial ni lesiones expansivas intracraneales. Estructuras de línea media centradas. Calcificaciones puntiformes en ambos núcleos lenticulares, inespecíficas. Resto del parénquima supra e infratentorial visualizado sin hallazgos significativos.
- RMN: hallazgos compatibles con infiltración tumoral difusa de la médula ósea con fractura patológica en L2 y lesión focal/tumoral en el cuerpo de L5 (Imagen 1) a valorar como primera posibilidad mieloma múltiple versus metástasis. No se objetivan signos de espondilodiscitis ni colecciones.

DIAGNÓSTICOS

- Meningoencefalitis neumocócica.
- Bacteriemia por *Streptococcus pneumoniae*.
- Gammapatía monoclonal IgG tipo Kappa secundaria a mieloma múltiple.

TRATAMIENTO

Se comienza tratamiento con cefotaxima y vancomicina. Tras resultados de antibiograma se suspende tras 4 días de tratamiento la vancomicina y se mantiene la cefotaxima. Además, se añade como terapia adyuvante dexametasona.

EVOLUCIÓN

Al ingreso en UCI presenta disminución progresiva del nivel de conciencia por lo que se realiza intubación orotraqueal, conexión a ventilación mecánica y sedación con dexmedetomidina y propofol. A las 24 horas se retira la sedación y se observa disminución de la fuerza en extremidades derechas, más marcada en la extremidad inferior derecha, no presente en la exploración del ingreso. Se realiza ecografía doppler transcraneal que descarta hipertensión intracraneal, y TC craneal que no muestra signos de isquemia ni edema cerebral. En días posteriores presenta mejoría de la clínica neurológica con recuperación del nivel de conciencia hasta

Glasgow de 15, pudiendo retirar la sedación y ventilación mecánica, y recuperación progresiva de la fuerza llegando a 5/5.

Aunque inicialmente se orientó la etiología de la meningitis como infección por contigüidad desde vía aérea superior u otógena, el examen otorrinolaringológico y la TC craneal descartaron foco a ese nivel. Tampoco presentaba signos clínicos ni radiológicos de neumonía y no se aisló *S. pneumoniae* en las muestras respiratorias enviadas a Microbiología. La confirmación de bacteriemia por *S. pneumoniae* obligó a descartar diseminación hematogena a distancia, por lo que se realizó ecocardiograma transtorácico que descarta endocarditis. Dada la clínica de lumbalgia que presentaba el paciente en días previos, se realiza RMN lumbosacra para valorar la presencia de foco infeccioso a ese nivel, con los hallazgos mencionados anteriormente (Imagen 1). Se solicita proteinograma que se interpreta como gammapatía monoclonal IgG tipo Kappa. Además, se realiza BodyTC en el que se observan lesiones líticas puntiformes difusas en vértebras cervicales, dorsales y lumbosacras, la de mayor tamaño a nivel de cuerpo vertebral L5, así como en ambos huesos ilíacos (Imagen 2), todo ello compatible con afectación por mieloma múltiple.

Por otro lado, durante el ingreso presenta fallo renal y anemización sin signos de sangrado en probable relación con su enfermedad hematológica.

Tras el alta en UCI ingresa a cargo del Servicio de Hematología para seguimiento y tratamiento.

DISCUSIÓN

Los pacientes con mieloma múltiple tienen un mayor riesgo de infección invasiva por bacterias encapsuladas, como *Streptococcus pneumoniae*, en comparación con la población general, y son una causa de morbilidad y mortalidad importante (1,2,3).

Aunque los criterios de sospecha diagnóstica de mieloma múltiple más comunes son dolor óseo, anemia, insuficiencia renal e hipercalcemia, tres de ellos presentes en nuestro paciente, se ha visto que la infección a aguda bacteriana puede ser la primera manifestación de esta enfermedad.

No está claro si un episodio de bacteriemia neumocócica o meningitis puede ser un predictor diagnóstico posterior de mieloma múltiple (2), no obstante se debe tener un alto grado de sospecha si se asocia a otras características clínicas como las descritas anteriormente. En este caso, el antecedente de lumbalgia de difícil tratamiento nos hizo pensar en la posibilidad de foco infeccioso a ese nivel. La RMN sirvió para descartarlo y orientar el diagnóstico de mieloma múltiple.

Como conclusión, sin antecedentes de interés, con diagnóstico inicial de infección invasiva por gérmenes encapsulados, como una meningitis sin foco primario claro, debe hacernos pensar en la posibilidad de un mieloma múltiple no diagnosticado.

BIBLIOGRAFÍA

1. Costa DB, Shin B, Cooper DL. *Pneumococemia as the presenting feature of multiple mieloma*. Am J Hmatolo. 2004; 77(3):277-281.
2. Gregersen H, Pedersen G, Svendsen N, Thulstrup AM, Sørensen HT, Schönheyder HC. *Multiple mieloma following an episode of community-acquired pneumococcal bacteraemia or meningitis*. APMIS. 2001;109(11):797-800.
3. Bigaillon C, Pelletier C, Abdoulaye I, Villeveille T, Ceppa F, Burnat P. *Pneumococcal meningitidis: a fatal complication of myeloma*. Ann Hematol. 2007;86(5):381-383.

IMÁGENES

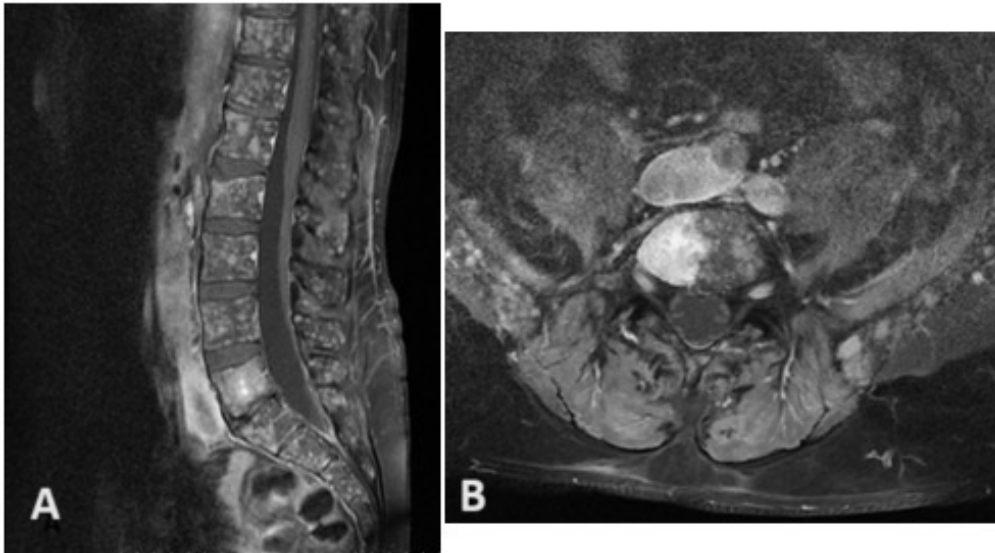


Imagen 1: Imágenes de secuencia T1 de RMN lumbosacra con contraste.
1A) Corte sagital de la columna lumbosacra. 1B) Corte transversal a nivel de la columna lumbar.

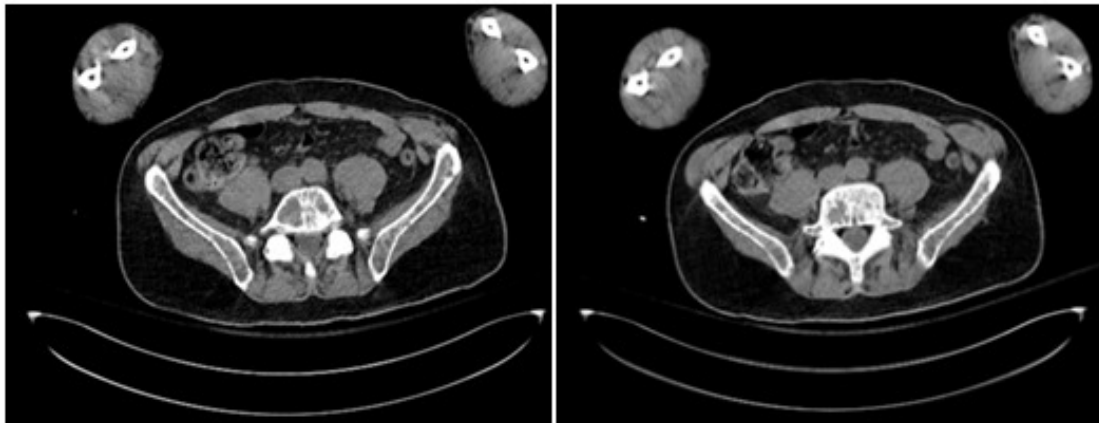


Imagen 2: Combinación de imágenes de cortes transversales de BodyTC a nivel de la columna lumbar y huesos ilíacos donde se pueden observar lesiones líticas.

VERLE LAS OREJAS AL LOBO

Autor Principal:
ADRIÁN LOZANO IBÁÑEZ
MIR 3 Cardiología, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Colaboradores:
PALOMA PULIDO GARRIDO
MIR CARDIOLOGÍA, Hospital Clínico Universitario de Valladolid
DAVID CARNICERO MARTÍNEZ
MIR Cardiología, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Tutora:
DRA. MARÍA PLAZA MARTÍN
L.E. Cardiología, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Tutor:
DR. TOBAR RUIZ
Cardiología, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

RESUMEN / ABSTRACT

Paciente de 56 años que acude a urgencias por dolor torácico en contexto de taquicardia bien tolerada hemodinámicamente. Tras administración de adenosina, presenta parada cardiorrespiratoria en fibrilación ventricular (FV) recuperando la circulación espontánea tras desfibrilación.

En el electrocardiograma (ECG) inicial presentaba fibrilación auricular preexcitada (FAP) y en registros posteriores preexcitación manifiesta (PR corto y onda delta). Con el diagnóstico de síndrome de Wolff-Parkinson-White (WPW), se realiza ablación de vía accesorio.

El tratamiento de la FAP es la cardioversión eléctrica, estando contraindicada la administración de adenosina al favorecer un aumento de la frecuencia ventricular y eventual desarrollo de FV.

Se trata de una arritmia poco frecuente pero grave y su identificación correcta requiere una lectura sistemática del ECG.

ANAMNESIS

Paciente de 56 años sin antecedentes cardiológicos personales ni familiares conocidos que acude a urgencias de su hospital de referencia tras cuadro de dolor torácico opresivo no irradiado que se exacerba con el esfuerzo y disnea de 12 horas de evolución, negando clínica infecciosa, disnea o síncope. Refiere un episodio similar autolimitado 15 días antes y por el que no consultó.

Se realiza ECG en el que se objetiva taquicardia que se interpreta inicialmente como taquicardia supraventricular paroxística (Imagen 1) y se administran 6 y 12 mg de Adenosina intravenosa tras lo cual el paciente desarrolla taquicardia ventricular sin pulso que a los pocos segundos degenera en FV. Se inician maniobras de reanimación cardiopulmonar y, tras intubación orotraqueal y desfibrilación se recupera circulación espontánea y ritmo sinusal, motivo por el que se solicita traslado a nuestro centro.

A su llegada se revisan los trazados previos y se realiza nuevo ECG (Imagen 2A) en el que se aprecia patrón de preexcitación en cara inferior sugestivo de presencia de una vía accesoria lateral izquierda.

EXPLORACIÓN FÍSICA

En el primer contacto médico se encuentra hemodinámicamente estable (presión arterial 110/60 mmHg), con saturación basal de oxígeno por pulsioximetría normal y una frecuencia cardiaca de 160 latidos por minuto. En la auscultación, murmullo vesicular conservado en ambos hemitórax, taquiarrítmico sin soplos, y sin edemas en miembros inferiores ni otros signos de sobrecarga de volumen.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- Electrocardiograma en primer contacto médico: Descripción detallada en pie de Imagen 1.
- Analítica en primer contacto médico: Hemograma con fórmula normal, coagulación sin alteraciones. Iones normales. Creatinina 1.16 mg/dL; Troponina T 80 pg/mL; NTproBNP 1700 pg/mL.
- Electrocardiograma basal: Descripción detallada en pie de Imagen 2 A
- Ecocardiografía a pie de cama tras ablación: Derrame pericárdico severo, circunferencial, con colapso sistólico de aurícula derecha y restricción diastólica de ventrículo derecho. Variación de flujo transmitral del 40%. Vena cava inferior dilatada (23 mm) sin variación respiratoria. Función biventricular conservada sin valvulopatías significativas.
- Electrocardiograma al alta: Descripción detallada en pie de Imagen 2 B.

DIAGNÓSTICOS

- Fibrilación auricular preexcitada. Parada cardiorrespiratoria en ritmo de fibrilación ventricular tras administración de adenosina.
- Síndrome de Wolff-Parkinson-White. Vía accesoria postero-lateral izquierda. Función ventricular conservada.

TRATAMIENTO

Se realizó un estudio electrofisiológico con punción transeptal en el que se evidenció una vía accesoria posterolateral izquierda con conducción aurículoventricular.

Se procedió a ablación con radiofrecuencia con desaparición de la onda delta (Imagen 2B).

EVOLUCIÓN

A las 4 horas del procedimiento, avisan por dolor torácico e hipotensión sintomática. En ecocardiografía se objetiva derrame pericárdico con colapso de cavidades, por lo que se inicia sueroterapia por 2 vías periféricas y noradrenalina hasta bajar al paciente a la unidad coronaria, donde se realiza pericardiocentesis emergente y se coloca un drenaje pericárdico con salida de aproximadamente 500 mL de líquido hemático. Tras varios días sin débito por el drenaje, se retira y se decide alta a su domicilio. Un año después, el paciente no ha vuelto a tener arritmias y se considera curado.

DISCUSIÓN

La FAP se produce cuando los estímulos caóticos a altas frecuencia producidos en la aurícula se transmiten al ventrículo a la vez por el nodo aurículo-ventricular y por una vía accesoria. Es un patrón electrocardiográfico característico que se distingue por ser una taquicardia irregular de QRS ancho que, a diferencia de una FA con bloqueo de rama/aberrancia, presenta complejos QRS de morfología variable que traducen los distintos grados de conducción ventricular por una y otra vía en cada latido (1). El abordaje sistemático a la hora de interpretar el ECG de una taquicardia se basa en hablar primero de su regularidad y posteriormente de la anchura del QRS, siendo la FAP de las pocas taquicardias irregulares de QRS ancho que existen. Se debe realizar el diagnóstico diferencial con la FA aberrada y las taquicardias ventriculares polimórficas.

Por otro lado, es importante no administrar fármacos que bloqueen el nodo AV, ya que favorecería la conducción de las ondas auriculares por la vía accesoria aumentando la frecuencia ventricular resultante pues las vías accesorias permiten conducción de estímulos con frecuencias muy altas a diferencia de lo que ocurre con el NAV. Recordemos que en la FA las ondas auriculares tienen una frecuencia de unos 600 lpm pudiendo desembocar como en nuestro caso en una parada cardiorrespiratoria en FV (2). El tratamiento más seguro en la fase aguda consiste en la cardioversión eléctrica sincronizada, aunque también se podría emplear procainamida en pacientes hemodinámicamente estables. En último término, el tratamiento es la ablación de la vía.

BIBLIOGRAFÍA

1. Katja Zeppenfeld, Jacob Tfelt-Hansen, Marta de Riva, Bo Gregers Winkel, Elijah R Behr, Nico A Blom. ESC Scientific Document Group , 2022 ESC Guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death. *European Heart Journal*, Volume 43, Issue 40, 21 October 2022, Pages 3997–4126
2. Josep Brugada, Demosthenes G Katritsis, Elena Arbelo, Fernando Arribas, Jeroen J Bax, Carina Blomström-Lundqvist ESC Scientific Document Group , 2019 ESC Guidelines for the management of patients with supraventricular tachycardia. *European Heart Journal*, Volume 41, Issue 5, 1 February 2020, Pages 655–720

IMÁGENES

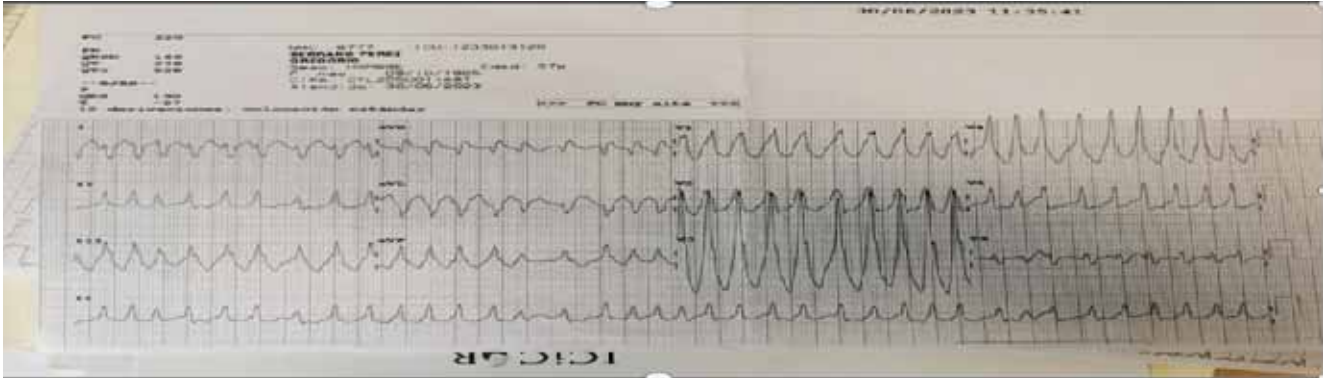


Imagen 1: ECG a la llegada al centro de salud. Ritmo irregular de QRS ancho a aproximadamente 220 lpm que corresponde a una FAP. Se objetiva claramente la irregularidad de los intervalos RR, la anchura del QRS (130 ms) y la variación de la morfología/anchura de cada QRS

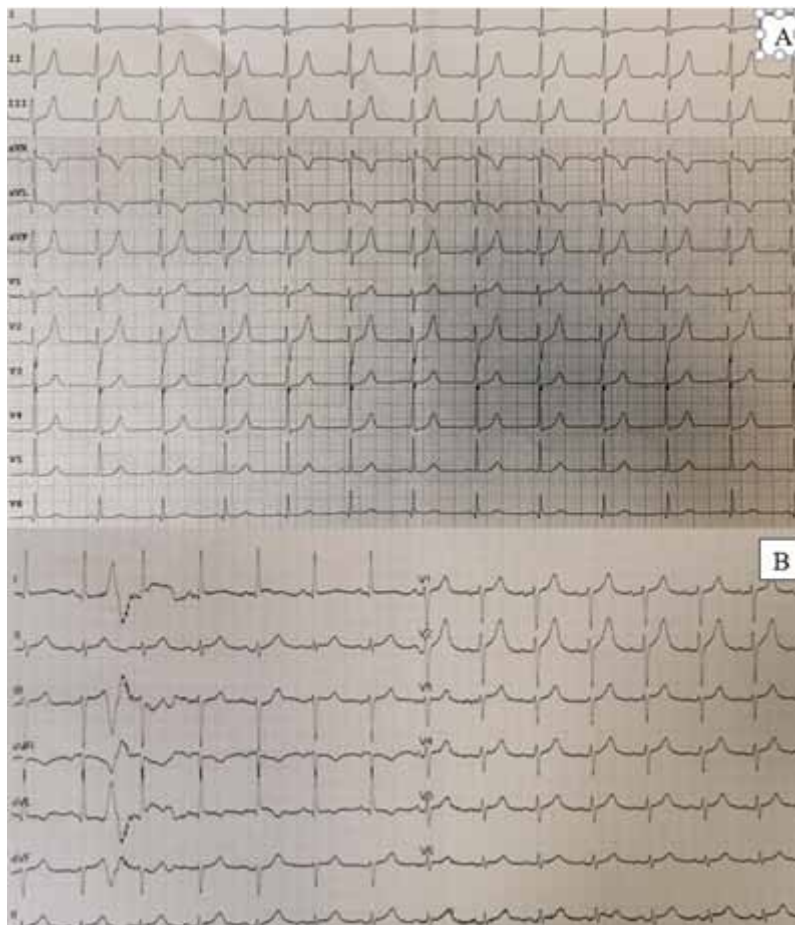


Imagen 2: A) ECG tras cardioversión eléctrica. Ritmo sinusal a 75 lpm, intervalo PR corto (100 ms) con preexcitación manifiesta positiva en cara inferior (II, III y aVF), y precordiales derechas (V1-V3), QRS estrecho, sin alteraciones del segmento ST ni de la onda T. QT corregido normal. B) ECG tras ablación de vía accesoria posterolateral izquierda. Ritmo sinusal a 75 lpm, intervalo PR normal (140 ms), QRS estrecho, sin alteraciones del segmento ST ni de la onda T. QT corregido normal.

“TENGO UN SUEÑO DE MUERTE”. MEDICINA DE PRECISIÓN

Autora Principal:

MARÍA DEL PILAR LUQUE ALCÁNTARA
MIR 1 Psiquiatría, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

Colaboradores:

JOHN TAVAREZ ULLOA
MIR Psiquiatría, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid
MARÍA CRISTINA HERRERO RODRÍGUEZ
MIR Psiquiatría, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

Tutora:

DRA. MARÍA LUISA LÓPEZ LUCAS
L.E. Psiquiatría, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid**RESUMEN / ABSTRACT**

Se presenta el caso de un paciente con esquizofrenia paranoide refractaria con escasa respuesta a múltiples antipsicóticos a dosis altas, entre ellos, la clozapina, fármaco de elección en estos casos(1). La clozapina es metabolizada principalmente a nivel hepático, siendo sustrato de varias isoenzimas del citocromo CYP450. Entre ellas la más importante es CYP1A2. La clozapina, es convertida en su metabolito activo, la norclozapina, responsable de muchos de los efectos secundarios del mismo.

La sedación es uno de los efectos adversos más frecuentes y limitantes. Esta vía se ve inducida por el tabaco además de ciertas variantes genéticas que pueden aumentar su actividad, e inhibida por fármacos como la fluvoxamina(2). Se decidió realizar un estudio farmacogenético que mostró un genotipo asociado a un aumento de la actividad CYP1A2(Imagen 2). Se instauró por ello tratamiento con fluvoxamina como estrategia para disminuir la actividad metabólica y aumentar los niveles de clozapina en sangre y por tanto los efectos terapéuticos. Se ajustó el tratamiento disminuyendo la clozapina a 200 mg diarios con respuesta clínicamente significativa y resolución de sintomatología aguda. Es por ello que el objeto de este caso es poner de manifiesto la relevancia de una medicina de precisión, que permita optimizar los tratamientos, disminuya los efectos adversos y mejore así la salud y el cumplimiento.

ANAMNESIS

Varón de 42 años en seguimiento por el servicio de Psiquiatría de largo tiempo de evolución. Soltero, segundo de una familia de dos hermanos. Reside con sus padres. Estudios académicos hasta Educación Secundaria Obligatoria aunque sin resultados notorios. Estuvo trabajando durante varios años en un puesto de ordenanza a media jornada en una entidad bancaria.

El paciente acudió al Servicio de Urgencias por una crisis con intensa agitación, labilidad emocional, discurso poniendo en duda su etiología delirante. Empeoramiento emocional en los últimos días, con alteraciones conductuales que no corresponden a su carácter habitual según refieren sus familiares, mostrándose nervioso y angustiado. **Antecedentes médico-quirúrgicos:** HTA, Asma Extrínseca, Fumador de 20 cigarrillos al día, obesidad (IMC: 33.25), estrabismo corregido quirúrgicamente. Niega otros hábitos tóxicos. **Antecedentes Psiquiátricos:** No refiere antecedentes familiares. El paciente tuvo un primer episodio psicótico que precisó ingreso con 30 años de edad. En los años sucesivos, el ajuste de medicación para conseguir remitir las descompensaciones agudas de la enfermedad ha sido muy arduo, de manera que precisó 4 ingresos con 33 años de edad, uno tres años más tarde y otros 5 con 37 años. La dificultad en el manejo de este paciente ha requerido de un seguimiento más estrecho y coordinación entre diferentes equipos de enfermería, psicología y psiquiatría, con el fin de evitar la claudicación familiar que desafortunadamente es tan frecuente en este tipo de casos. De manera escalonada y progresiva ha sido preciso ir aumentando la dosis de antipsicóticos necesaria para estabilizar al paciente aunque con escasa o nula mejoría. De esta manera, las recaídas eran frecuentes y por tanto los ingresos y el empeoramiento de su patología crónica. Las dosis llegan a alcanzar los niveles de 400 mg de Paliperidona (uso compasivo).

EXPLORACIÓN FÍSICA

Paciente consciente, orientado, parcialmente abordable y colaborador. La exploración por aparatos específicos sin alteraciones. **Exploración psicopatológica:** discurso cambiante, estado de gran agitación, alternando frases incoherentes con otras que muestran un ánimo depresivo con sentimientos de minusvalía, ideación delirante de culpa, y ruina, desconfiado y suspicaz. Contacto impresiona de psicótico. Dificultad para mantener la atención, distraibilidad aumentada con risas inmotivadas y problemas para seguir el hilo de la entrevista. Alteraciones en la esfera psicótica con alucinaciones auditivas y visuales de tipo persecutorio y autorreferencial. No crítica de enfermedad. Niega ideación autolítica estructurada. Conductas heteroagresivas hacia familiar. Funcionalidad deteriorada. Alteraciones del ritmo sueño-vigilia (insomnio mixto) y apetito.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Analítica: sin hallazgos significativos. **Test de Orina con tóxicos:** positivo a benzodiazepinas exclusivamente. **Niveles séricos de Clozapina y Norclozapina mensuales.**(Figura 1).

DIAGNÓSTICOS

Esquizofrenia paranoide refractaria (F 20.9)(3)

TRATAMIENTO

Clozapina 200 mg (0-0-1), Clorazepato dipotásico 10 mg si ansiedad, Fluvoxamina 50 mg (1/2-0-0).

EVOLUCIÓN

Se decide ingresar al paciente ante la sospecha de esquizofrenia refractaria. Se cambia tratamiento a clozapina. La mejoría no fue tan significativa como se esperaba a pesar de ir subiendo la dosis del fármaco.

Finalmente ante la sospecha de un trastorno de origen genético que estuviese condicionando la farmacocinética del tratamiento, se decide hacer un estudio farmacogenético, que predijo un genotipo asociado a un aumento de la actividad de la isoenzima CYP1A2. Este citocromo lleva a cabo la conversión hepática de clozapina en norclozapina, su metabolito activo, y responsable de los efectos secundarios. De esta manera, los niveles séricos del fármaco dependen del sexo del paciente, de si es fumador, siendo necesarias mayores dosis en pacientes varones y fumadores, y de esta vía metabólica. Curiosamente el tabaco es capaz de inducir la actividad de este citocromo, por lo que el paciente al aumentar el consumo aumentaba la capacidad metabólica y a su vez los efectos secundarios, en este caso sedación.

Este estado de letargia le producía a nuestro enfermo inquietud y por tanto fumaba más, generándose así un círculo vicioso(2). Ante estos resultados se consensua cambiar el tratamiento y ajustarlo de manera individualizada.. Se añadió Fluvoxamina, un potente inhibidor de CYP450, consiguiendo así alcanzar niveles terapéuticos de clozapina en sangre, además de disminuir la dosis diaria del antipsicótico que debía tomar el paciente(2). Posterior al cambio farmacológico, manifiesta una evolución favorable. No ha vuelto a presentar ninguna descompensación psicótica, ha mejorado en su esfera global, incluso disminuyendo de peso, con mejor control de su tensión arterial y compromiso con su salud. Los efectos adversos a día de hoy son tolerables y la sedación escasa.

DISCUSIÓN

Las opciones terapéuticas en caso de esquizofrenia que no responde a clozapina son escasas, dejando al médico impotente cuando a pesar de dar dosis altas el paciente sigue presentando sintomatología positiva. La medicina de precisión abre la puerta a la personalización del tratamiento en función de las características genóticas individuales, optimizando qué casos, qué fármaco, a qué dosis y minimizar con ello los posibles efectos adversos de los mismos.

Este caso se presenta como ejemplo de lo anteriormente expuesto: ante la falta de respuesta a otros neurolépticos, incluidos los depot, que garantizan el cumplimiento farmacológico, a dosis máximas se decide iniciar tratamiento con clozapina en dosis ascendente, habiendo informado al paciente de los controles analíticos necesarios que deben realizarse por protocolo por el riesgo de agranulocitosis. Sin embargo, los efectos adversos, especialmente la sedación, aparecieron de forma precocísima, resultando difícil de tolerar el fármaco para el paciente y continuar con el ascenso de dosis que requería para alcanzar niveles terapéuticos. El análisis farmacogenético posibilitó utilizar una estrategia que inhibiendo la vía metabólica, aumentaba los niveles de clozapina en sangre, con dosis bajas de clozapina y buena tolerabilidad.

BIBLIOGRAFÍA

1. Stahl S. M. Stahl's Essential Psychopharmacology Neuroscientific Basis and Practical Application. 4th Edition. USA, New York, Cambridge University Press.2013.

2. Stahl S. M, Meyer J.M, Manual de la Clozapina. Edición Española. Aula Médica. 2020.
3. López Galán,S. Guía Farmacológica en Psiquiatría. Clasificación Diagnóstica DSM-V. 6.ª Edición. Editorial Médica Panamericana. España, Madrid. 2021
4. Prior-González O, Garza-González E, Fuentes-de la Fuente H.A, Rodríguez-Leal C, Maldonado-Garza H J, Bosques-Padilla FJ Farmacogenética y su importancia clínica: hacia una terapia personalizada segura y eficiente [Internet.]. Medicina Universitaria 2011;13(50):41-49. Disponible en: www.elsevier.es

IMÁGENES



Figura 1: Niveles mensuales de Clozapina sérica en el paciente.

GEN CYP1A2

Resultado:
Genotipo heterocigoto CYP1A2 CA

Interpretación:
La presencia del alelo A se asocia a mayor actividad enzimática.
El consumo de tabaco y cafeína puede influir también en el grado de metabolización.

Este estudio proporciona una predicción fenotípica basada en el análisis del genotipo. No se puede descartar la presencia de variantes génicas no incluidas en este análisis o de otros factores que pueden influir o modificar la metabolización farmacológica.

Denominación Genérica de la Prueba:
Gen CYP1A2; var. sec. = NM_000761, c.-163C>A. (rs762551)

Tipo de muestra:
DNA (sangre EDTA)

Método:
PCR en tiempo real, curvas de fusión, sondas FRET.
Controles positivos y negativos de Amplificación y Análisis.

Imagen 2: Resultados de estudio farmacogenético.

LA PICADURA DE LA TRISTEZA: A PROPÓSITO DE UN CASO DE DEPRESIÓN INDUCIDO POR ENFERMEDAD DE LYME

Autora Principal:

PAULA MARTÍNEZ GIMENO

MIR 2 Psiquiatría, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Colaboradores:

MARÍA PALOMA PANDO

MIR Psiquiatría, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

MARÍA CALVO VALCARCEL

MIR Psiquiatría, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Tutor:

DR. GUILLERMO GUERRA VALERA

L.E. Psiquiatría, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Tutor:

DR. ÓSCAR MARTÍN SANTIAGO

Psiquiatría, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

RESUMEN / ABSTRACT

La Enfermedad de Lyme es una enfermedad infecciosa transmitida por garrapatas que puede relacionarse con un mayor riesgo de trastornos mentales de tipo afectivo, ideación suicida y suicidio consumado. Se presenta el caso de un hombre de 43 años, con diagnóstico de E. Lyme en fase crónica, que es remitido a consultas externas de Psiquiatría por aparición de ideas de muerte y clínica compatible con cuadro depresivo. Los procesos inflamatorios crónicos se asocian con el desarrollo de episodios depresivos y su tratamiento en muchos casos puede mejorar la clínica afectiva. Por este motivo se realizó una combinación de tratamiento antiinflamatorio y antidepresivo con resolución progresiva de la sintomatología depresiva del paciente.

ANAMNESIS

Varón de 43 años, soltero, que reside en Valladolid. Ha trabajado en un matadero, actualmente de baja laboral.

-Antecedentes médico-quirúrgicos:

Alergia a AINEs y derivados del ácido acético. Enfermedad de Crohn. Neuralgia del trigémino V3 derecha vs EF facial

E. Lyme fase crónica (afectación generalizada, predominio de mialgias y cefalea) en seguimiento por Medicina Interna. Realiza ciclos de tratamiento antibiótico con doxiciclina.

Sd. Fatiga Crónica.

-Antecedentes en Salud Mental: Ha precisado en el pasado tratamiento con mirtazapina, trazodona y paroxetina por síntomas ansioso-depresivos. Niega antecedentes familiares psiquiátricos de interés ni consumo de hábitos tóxicos.

Se trata de un paciente que acude a consultas externas del Equipo de Salud Mental refiriendo decaimiento anímico y reconociendo en ese momento ideas de muerte sin intención autolítica. Describe pérdida de la energía y de la motivación, con tendencia al aislamiento desde hace unos tres años y de manera progresiva, tras inicio de un cuadro sistémico en forma de cansancio generalizado, artromialgias, cefaleas y picos de fiebre en relación con picadura de garrapata, estudiado por varios especialistas y finalmente diagnosticado de E. Lyme (fase crónica).

EXPLORACIÓN FÍSICA

-Exploración Física: Buen estado general, consciente y orientado sin focalidad neurológica. Glasgow de 15. Cabeza y cuello normal, no se palpan adenopatías cervicales. Auscultación cardiopulmonar normal. Abdomen blando y depresible, no doloroso a la palpación. Extremidades inferiores sin edemas ni signos sugestivos de TVP.

-Exploración Psicopatológica: Consciente, orientado en las tres esferas, abordable y colaborador, aspecto cansado, actitud derrotista. Lenguaje en tono bajo, monocorde, con discurso centrado en relatar el proceso clínico. Ansiedad ideica moderada, somática leve con ánimo depresivo moderado con apatía, hipoergia, hipobulia y tendencia a la clinofilia. Niega alteraciones en la sensopercepción. No auto ni heteroagresividad. Ideas pasivas de muerte como fin a sus problemas, sin ideación autolítica estructurada en el momento actual. Insomnio global, apetito conservado. FIS y CV preservadas.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

*ANALÍTICA DE SANGRE: Bioquímica, hemograma y coagulación sin alteraciones reseñables. Microbiología con serologías: Ig M e Ig G Rickettsia Connori + .

*TC CEREBRAL: Las estructuras infra y supratentoriales presentan una morfología y densidad dentro de la normalidad. No se visualizan lesiones hemorrágicas intra o extraaxiales, ni isquémicas establecidas.

*EMG: estudio neurofisiológico compatible con datos de afectación neuropática de los miotomos L3-L4 y L4-L5, compatible con una afectación radicular motora crónica.

DIAGNÓSTICOS

Episodio depresivo moderado en paciente con Enfermedad Lyme (fase crónica).

TRATAMIENTO

Se propone pauta de terapia farmacológica (clomipramina 75mg ½ cp, prednisona 2,5 mg y zopiclona 7,5 mg) y psicoterapéutica.

EVOLUCIÓN

Tras mes y medio de evolución, el paciente describe mejoría anímica y se aprecia con menor bloqueo psíquico. A pesar de las limitaciones físicas por el dolor articular que mantiene, expresa mayor iniciativa y energía en las actividades diarias, incluso comenta que se encuentra motivado por estar formando un grupo de ayuda para afectados de enfermedad de Lyme. Refiere buen descanso nocturno y apetito conservado. Explica que presenta de manera ocasional posibles efectos anticolinérgicos del tratamiento (boca seca, poliuria, estreñimiento, taquicardia).

Se decide la reducción de clomipramina a una dosis menor y la retirada progresiva de prednisona. Se recomienda mantener el seguimiento en Psiquiatría para ajuste de tratamiento psicofarmacológico y en M. Interna para control de la enfermedad de base, así como la derivación a la Unidad del Dolor.

DISCUSIÓN

Según la literatura científica revisada, los individuos con Enfermedad de Lyme tienen mayor prevalencia de depresión, con mayores tasas de ideas de muerte y de suicidio consumado en comparación con aquellos sin la enfermedad. El intervalo de 6 meses después del diagnóstico se asoció con la tasa más alta de trastorno mental y los primeros 3 años después del diagnóstico se asociaron con una mayor incidencia de suicidio (1). De esta forma, los facultativos responsables deben conocer en su totalidad las posibles afectaciones de la enfermedad para prevenir sus complicaciones.

Por otro lado, sabemos que las personas que padecen enfermedades inflamatorias crónicas mediadas por el sistema inmunitario presentan mayor prevalencia de depresión. Si se comparan las tasas de depresión en enfermedades inflamatorias con enfermedades no inflamatorias, estas últimas presentan menor prevalencia (2). La corticoterapia y otros fármacos antiinflamatorios reducen los niveles de PCR y citoquinas, además de potenciar el efecto antidepresivo mejorando la clínica afectiva. Así mismo, la terapia con antidepresivos puede resultar beneficiosa en enfermedades inflamatorias mejorando el curso y el pronóstico de las mismas. (3) La relación entre depresión e inflamación plantea una línea de teorías y alternativas terapéuticas futuras y prometedoras.

BIBLIOGRAFÍA

1. Fallon BA, Madsen T, Erlangsen A, Benros ME. Lyme Borreliosis and Associations With Mental Disorders and Suicidal Behavior: A Nationwide Danish Cohort Study. *Am J Psychiatry*. 2021 Oct 1;178(10):921-931. doi: 10.1176/appi.ajp.2021.20091347. Epub 2021 Jul 28. PMID: 34315282.
2. Leighton SP, Nerurkar L, Krishnadas R, Johnman C, Graham GJ, Cavanagh J. Chemokines in depression in health and in inflammatory illness: a systematic review and meta-analysis. *Mol Psychiatry*. 2018 Jan;23(1):48-58. doi: 10.1038/mp.2017.205. Epub 2017 Nov 14. PMID: 29133955; PMCID: PMC5754468.
3. Torales J. El rol de los fármacos antiinflamatorios en la depresión | Revista Virtual de la Sociedad Paraguaya de Medicina Interna. 2018;5(1):71-7.

IMÁGENES



Imagen 1: La garrapata *Ixodes ricinus* se considera en España el principal vector de esta zoonosis, producida por la bacteria *Borrelia burgdorferi*.

¿PUEDO DEJAR A UN PACIENTE CON CÁNCER DE PULMÓN ESTADIO IV SIN TRATAMIENTO?

Autora Principal:

LUCÍA C. MATEO OTERO

MIR 4 Oncología Médica, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

Colaboradores:

PAULA SANTOS LÓPEZ

MIR Oncología Médica, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

RAQUEL MANGAS LOSADA

MIR Oncología Médica, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

Tutora:

DRA. MARTA OROZCO BELINCHON

L.E. Oncología Médica, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

RESUMEN / ABSTRACT

Paciente diagnosticado de Carcinoma Epidermoide de Pulmón alta expresión de PD-L1 (99%) Estadio IV en 2018. Sometido a tratamiento continuo de inmunoterapia con Pembrolizumab durante cinco años. La decisión de suspender el tratamiento se basó en una respuesta clínica y radiológica altamente favorable. Estudios recientes han respaldado la idea de que la respuesta inmunológica contra el tumor persiste incluso después de la interrupción del fármaco de inmunoterapia. Tras cinco años de tratamiento, aunque se ha demostrado que dos años son suficientes, y con la enfermedad en un estado estable, se consideró la posibilidad de discontinuar el fármaco.

Desde entonces, la enfermedad se ha mantenido estable. Actualmente, el paciente no está recibiendo ningún tratamiento activo, no presenta síntomas y muestra una estabilidad clínica y radiológica.

ANAMNESIS

Varón de 71 años que en marzo 2018 debuta con astenia, empeoramiento del estado general, pérdida de 7 kg de peso y tos con expectoración blanca de 3 meses de evolución. Afebril.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Consciente, orientado, colaborador. Aparente buen estado general. AC: Ritmico sin soplos. AP: Murmullo vesical conservado. Hipofonesis y crepitantes en base pulmonar izquierda.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

TAC al diagnóstico (16/03/2023): A nivel de LII gran masa pulmonar con diámetros aproximados de 12 x 10 cm con áreas de necrosis central compatible con Cáncer de pulmón. Presenta amplia superficie contacto con pared torácica. Se asocia a mínimo derrame pleural izquierdo. Adenopatías hiliares izquierdas, subcarinales, traqueobronquiales. Aplastamiento del cuerpo vertebral de L1 compatible con metástasis. Conclusión: Imagen compatible con CA de pulmón en LII (T4, N3, M1).

Último TAC (19/05/2023): Adenopatías mediastínicas patológicas paratraqueales, subcarinal e hiliares bilaterales, sin cambios significativos. Masa/atelectasia basal izquierda, estable. Micronódulos pulmonares bilaterales dispersos, estables. Hígado de tamaño, contornos y densidad normal, sin lesiones focales sospechosas. No se observan adenopatías abdominopélvicas de tamaño patológico ni líquido libre peritoneal. Sin signos de diseminación metastásica ósea. Vertebroplastia en D12 y L1. Conclusión: Estabilidad radiológica con respecto al estudio previo.

DIAGNÓSTICOS

Diagnosticado en marzo 2018 de Carcinoma Epidermoide de pulmón Estadio IV (cT4N3M1). Metástasis ósea y pleural. PD-L1 de alta expresión (99%).

TRATAMIENTO

Paciente con cáncer de pulmón no microcítico con alta expresión de PD-L1 (99%) que en abril de 2018 inicia inmunoterapia con Pembrolizumab 400 mg cada 6 semanas. Suspendido en abril de 2023, tras cinco años de tratamiento, 55 ciclos.

EVOLUCIÓN

Paciente con Cáncer Epidermoide de Pulmón en Estadio IV, con una alta expresión de PD-L1 (99%), recibió tratamiento con Pembrolizumab a partir de abril de 2018, sin necesidad de quimioterapia. La administración de Pembrolizumab se realizó en ciclos cada seis semanas, sin experimentar ningún efecto adverso ni toxicidad. Es importante destacar que los pacientes con Cáncer de Pulmón en Estadio IV que presentan una expresión de PD-L1 igual o superior al 50% son candidatos recomendados para recibir Pembrolizumab en monoterapia como tratamiento de primera línea sin necesidad de quimioterapia (1).

Durante el seguimiento mediante TC realizada a los 6 meses (septiembre de 2018), se observó importante mejoría radiológica.

En los estudios de imagen realizados cada 6 meses la masa pulmonar continúa disminuyendo de tamaño y con progresiva necrotización. Esta reducción fue tan significativa que prácticamente desapareció en el estudio realizado dos años después del diagnóstico. Notablemente, esta respuesta positiva se ha mantenido estable hasta la fecha actual, que marca los cinco años desde el diagnóstico, incluso después de suspender el tratamiento con Pembrolizumab en mayo de 2023.

Este caso ejemplifica el impacto altamente positivo de la inmunoterapia con Pembrolizumab en pacientes con cáncer de pulmón que expresan PD-L1 en niveles elevados, mostrando una respuesta duradera y una mejoría radiológica continua, lo que permite la suspensión del tratamiento sin evidencia de recaída.

DISCUSIÓN

La molécula PD-L1 se expresa en células presentadoras de antígenos y es el ligando de PD-1, expresado en la superficie de células tumorales. Las interacciones entre dicho receptor/ligando generan regulación negativa de moléculas antiapoptóticas y citocinas proinflamatorias. Estas interacciones pueden bloquearse mediante anticuerpos.

Las células tumorales al expresar en su superficie PD-1; estimulan señales inhibitorias de la respuesta antitumoral, ayudando a la célula así a proliferar. Es una retroalimentación negativa al sistema inmunológico.

Pembrolizumab, anticuerpo monoclonal humanizado, dirigido contra la proteína de superficie tumoral PD-1. Bloquea este receptor y el sistema inmunológico puede reactivarse para combatir el tumor (1). Actividad que se mantiene al retirar Pembrolizumab a partir de los dos años de tratamiento.

En el estudio KEYNOTE-024 (2) a los 5 años, entre los pacientes inicialmente asignados a Pembrolizumab (antiPD-1), el 25.8% completaron 35 ciclos (2 años) de tratamiento. Estos pacientes experimentaron una respuesta duradera y mantenida en el tiempo (3). Es destacable el cambio de expectativa de vida en cáncer de pulmón estadio IV, que ha pasado de 6 meses a más de 5 años gracias a la inmunoterapia.

Es apropiado interrumpir el tratamiento con Pembrolizumab al mantener respuesta completa después de haber completado 5 años de tratamiento (4).

El beneficio clínico de Pembrolizumab es duradero después de dos años de tratamiento. La mayoría de los pacientes con enfermedad estable, que completan dos años de Pembrolizumab y suspenden el tratamiento siguen con respuesta (Tabla 2).

AGRADECIMIENTOS: Agradecimientos al Servicio de Radiodiagnóstico del Hospital Universitario Río Hortega por facilitarnos las imágenes.

BIBLIOGRAFÍA

1. Raju S, Joseph R, Sehgal S. Review of checkpoint immunotherapy for the management of non-small cell lung cancer. *Immunotargets Ther.* 31 de julio de 2018;7:63-75.
2. Reck M, Rodríguez-Abreu D, Robinson AG, Hui R, Csőszi T, Fülöp A, et al Pembrolizumab versus Chemotherapy for PD-L1–Positive Non–Small-Cell Lung Cancer. *N Engl J Med.* 10 de noviembre de 2016;375(19):1823-33.
3. Reck M, Rodríguez-Abreu D, Robinson AG, Hui R, Csőszi T, Fülöp A, et al I Five-Year Outcomes With Pembrolizumab Versus Chemotherapy for Metastatic Non–Small-Cell Lung Cancer With PD-L1 Tumor Proportion Score \geq 50%. *J Clin Oncol.* 20 de julio de 2021;39(21):2339-49.
4. Grávalos C INFORME SEOM DE EVALUACIÓN DE FÁRMACOS

IMÁGENES

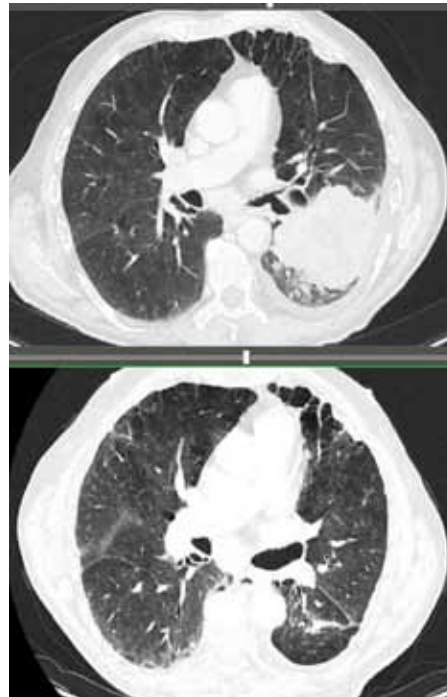


Imagen 1: Arriba: TC al diagnóstico en abril de 2018. Abajo: último TC de control tras suspender tratamiento con Pembrolizumab.

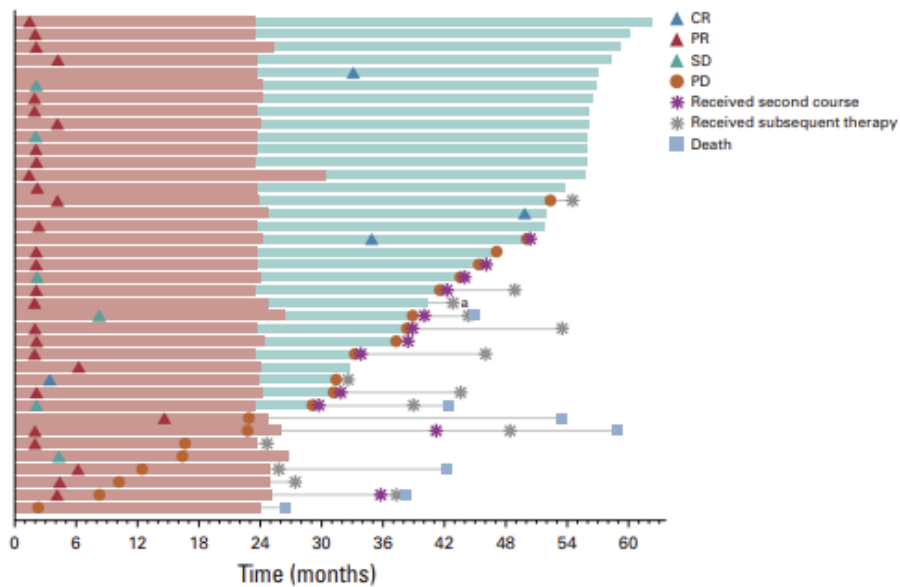


Tabla 2: Duración del tratamiento y tiempo de respuesta en pacientes que completaron 35 ciclos de tratamiento con pembrolizumab. Las barras de color rojo claro indican la duración del primer curso de tratamiento con pembrolizumab. Las barras de color verde azulado claro indican la duración del primer seguimiento del curso. El seguimiento se definió como el tiempo hasta la progresión o la última evaluación de no progresión por parte del investigador. La respuesta se evaluó según RECIST v1.1 según la revisión del investigador. CR: respuesta completa; PD: enfermedad progresiva; PR: respuesta parcial; SD: enfermedad estable.

LESIONES AMPOLLOSAS EN LACTANTE. RETO DIAGNÓSTICO

Autora Principal:

LAURA MORALES ALBERTOS

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

Colaboradores:

LAURA LÓPEZ ALLUE

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 ELENA PÉREZ GUTIÉRREZ

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

Anamnesis: varón de 21 meses, sin antecedentes familiares de interés, nacido tras embarazo de alto riesgo. Acude a urgencias con edema facial y eritrodermia, diagnosticado y tratado inicialmente como urticaria con angioedema. Posteriormente presenta desprendimiento epidérmico y Nikolsky positivo, sospechando escaldadura estafilocócica. Ingreso hospitalario para tratamiento intravenoso y control.

Exploración física: buen estado general, aunque irritable. Eritrodermia generalizada, Nikolsky positivo, despegamiento en pabellones auriculares. Edema palpebral bilateral, sin conjuntivitis. Orofaringe normal, lesiones descamativas periorales sin sobreinfección. No otras alteraciones.

Pruebas complementarias: leucocitosis en analítica sanguínea. Cremiciminetos de *Staphylococcus aureus* en frotis conjuntival y nasal. Enterorinovirus y adenovirus positivo en frotis faríngeo.

Diagnóstico: síndrome de escaldadura estafilocócica.

Tratamiento: cloxacilina intravenosa a 50mg/kg/día. Se añade clindamicina intravenosa. Hidroxicina oral por prurito. Sueroterapia intravenosa. Hidratación cutánea. Aloclair plus en mucosa oral. Lavados oculares con suero salino fisiológico. Betametasona/gentamicina tópica en zonas de despegamiento cutáneo. Mupirocina tópica perioral y tobramicina ocular que se cambia a pomada de eritromicina.

Evolución: inicialmente se agravan los síntomas, tras ajuste del tratamiento, se observa mejoría general y del cuadro mucocutáneo, que permite paso de antibioterapia intravenosa a oral, logrando completa resolución de los síntomas al finalizar el tratamiento.

Discusión: el síndrome de escaldadura estafilocócica, está causado sobre todo por *Staphylococcus aureus*

productor de exfoliatina. La prevalencia estimada es de 0,13-0,56 casos por millón, más frecuente en edad pediátrica.

El diagnóstico es clínico. La clínica consiste en eritrodermia, descamación, conjuntivitis, edema facial y formación de ampollas.

Requiere hospitalización para antibioterapia intravenosa.

Buen pronóstico.

Cura sin dejar cicatriz.

ANAMNESIS

Lactante varón de 21 meses de edad que acude a Urgencias por edema facial.

Antecedentes familiares: Ambos padres sanos. Dos hermanos mayores sanos. No antecedentes familiares de interés.

Antecedentes personales: Embarazo de alto riesgo por sospecha de tromboembolismo pulmonar materna asociado a trombosis venosa profunda tibial en extremidad inferior izquierda. Parto eutócico a las 39 semanas de edad gestacional. Periodo perinatal inmediato normal. Lactancia materna durante 9 meses. Introducción de alimentación complementaria sin incidencias. Desarrollo ponderoestatural normal. Calendario vacunal actualizado. No alergias medicamentosas conocidas. Acude a guardería.

Acude a Urgencias por edema facial de un día de evolución. No refiere aparición de lesiones dérmicas, no abdominalgia ni dificultad para respirar. No diarrea ni vómitos. Afebril. No tos. Escasa mucosidad. No refiere cambios en alimentación ni en productos higiénicos, ni picaduras de insectos. Diagnosticado de rinoconjuntivitis 3 días antes y desde entonces en tratamiento con loratadina. En la exploración física destaca eritrodermia generalizada, edema palpebral bilateral y pequeña flictena en abdomen.

El cuadro clínico es orientado como urticaria con componente de angioedema por lo que se administra prednisona e hidroxicina vía oral. Durante su estancia en urgencias inicia despegamiento epidérmico en pabellón auricular derecho, región peribucal con extensión a abdomen. Se reexplora y se constata Nikolsky positivo sin evidenciar otras soluciones de continuidad a nivel de la barrera cutánea. Ante la sospecha de escaldadura estafilocócica, se decide ingreso para tratamiento intravenoso y control de sintomatología.

EXPLORACIÓN FÍSICA

A su ingreso se realiza somatometría y se monitorizan constantes:

Somatometría al ingreso: Peso: 12 kg (p32, -0.49 DE). Talla: 82 cm (p8, -1.44 DE).

Constantes al ingreso: Temperatura: 37°C. Tensión arterial: 105/73mmHg. FC: 100 lpm.

La exploración al ingreso es similar a la de Urgencias: buen estado general aunque muy irritable durante la exploración. Bien hidratado y perfundido. Eritrodermia generalizada. Lesión descamativa en parte superior de abdomen con Nikolsky positivo. Despegamiento cutáneo de ambos pabellones auriculares. No rigidez nuchal. Signos meníngeos negativos. Ojos: edema palpebral bilateral. No conjuntivitis ni secreción ocular. Orofaringe no hiperemia, amígdalas no hipertróficas sin exudados. No edema de úvula. No ampollas en mucosa oral. Lesiones descamativas periorales sin signos de sobreinfección. No otras alteraciones.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Se realizaron las siguientes pruebas complementarias:

Analítica sanguínea:

Hemograma: Leucocitos $14.94 \times 10^3/\mu\text{L}$, Neutrófilos 8960/mcl, Linfocitos 4990/mcl, Hb 12.1 g/dL, plaquetas 571.000/microlitro. Bioquímica: GOT 30U/L, GPT 27U/L, GGT 12U/L. Urea 26.1mg/dl, creatinina $<0.3\text{mg/dl}$. Resto de parámetros normal. PCR 1.91 mg/dL, procalcitonina 0.06 ng/mL. Hemostasia normal.

Frotis conjuntival: crecimiento de *Staphylococcus aureus* (sensible a cloxacilina y clindamicina) y *Haemophilus influenzae*.

Frotis nasal: crecimiento de *Staphylococcus aureus* sensible a cloxacilina y clindamicina.

Frotis faringeo: Enterorinovirus y adenovirus positivo.

Hemocultivo: negativo

DIAGNÓSTICOS

Síndrome de escaldadura estafilocócica.

TRATAMIENTO

A su ingreso se pauta antibioterapia con cloxacilina intravenosa (50mg/kg/día) a la espera de resultados de diferentes cultivos, asociada a hidroxicina oral por prurito.

Debido a la escasa tolerancia oral se inicia sueroterapia intravenosa, la cual se mantuvo durante 5 días hasta conseguir adecuada tolerancia oral.

Como tratamiento tópico de las lesiones de la piel se recomienda hidratación cutánea y se realiza cuidados de las mucosas con lavados oculares con suero salino fisiológico y aplicación de Aloclair plus en mucosa oral.

Ante empeoramiento del cuadro a nivel de piel y mucosas, se asocia clindamicina intravenosa a la antibioterapia anterior como inhibidor de síntesis de toxina. En cuanto al tratamiento tópico, se añade betametasona/gentamicina en zonas de despegamiento cutáneo con cobertura con apósitos de bálsamo del Perú/aceite ricino y se indica administración de mupirocina perioral y tobramicina ocular (que tras resultado de antibiograma de cultivo ocular se retira y se cambia por pomada de eritromicina oftálmica).

EVOLUCIÓN

A su ingreso, el paciente se muestra irritable y con prurito. Se objetiva descamación dérmica en región abdominal, en oreja derecha (hélix) y en región peribucal con tinte melicérico. A nivel de mucosas destaca leve secreción no purulenta conjuntival, sin otra afectación. Presenta empeoramiento de la clínica al tercer día de ingreso, con importante irritabilidad, prurito y descamación cutánea, que motivan cambio descrito de tratamiento sistémico y tópico. A partir de sexto día de ingreso se observa mejoría del estado general y del cuadro mucocutáneo (no irritabilidad, no hiperemia cutánea, pequeñas zonas erosivas en abdomen y descamación difusa residual en tronco y extremidades).

Tras 6 días de tratamiento intravenoso, se decide cambio a antibioterapia vía oral con cefuroxima axetilo que cumple durante 4 días más con resolución completa de la sintomatología al finalizar el tratamiento.

DISCUSIÓN

El síndrome de piel escaldada estafilocócica es una enfermedad dermatológica causada por estafilococos coagulasa positivos, sobre todo cepas de *Staphylococcus aureus*, que elabora exfoliatina. Desprende la parte superior de la epidermis justo por debajo del estrato granuloso mediante la acción sobre desmogleína-1, originando la formación de ampollas por desprendimiento intraepidérmico. La mucosa y las capas más profundas de la epidermis no se afectan porque en esas localizaciones predomina la desmogleína-3 (1).

Es una enfermedad infrecuente en nuestro medio, aunque es más frecuente en edad pediátrica. La prevalencia se estima en 0,13-0,56 casos por millón de personas, con una mediana de edad de 2 años (1).

El diagnóstico es clínico. La clínica consiste en un cuadro de descamación intraepidérmica, pródromo de conjuntivitis y edema facial, eritrodermia, aparición de ampollas finas y flácidas, descamación, fisuración y costras periorales entre otros (2).

El principal diagnóstico diferencial es con la necrólisis epidérmica tóxica que está relacionada con la exposición a fármacos y tiene un patrón histológico distinto.

En pacientes con síndrome de escaldadura estafilocócica, se requiere la hospitalización y la antibioterapia parenteral. El tratamiento de elección es la cloxacilina intravenosa, que puede asociar otros antibióticos según el patrón de resistencias de *Staphylococcus aureus* a meticilina, como vancomicina, clindamicina o linezolid (3). La clindamicina tiene capacidad de inhibir la producción de toxinas (1).

Otros elementos fundamentales del tratamiento son las medidas de soporte.

La enfermedad tiene buen pronóstico y las lesiones evolucionan a descamación sin dejar cicatriz (2).

BIBLIOGRAFÍA

1. Gil Sáenz FJ, Herranz Aguirre M, Durán Urdániz G, Zanduetta Pascual I, Gimeno Ballester J, Bernaola Iturbe E. *Clindamicina como terapia adyuvante en el síndrome de piel escaldada estafilocócica*. An Sist Sanit Navar. 2014;37:580-7.
2. Nso Roca AP, Baquero-Artigao F, García-Miguel MJ, Benito Caldés C, De José Gómez MI, Del Castillo Martín F. *Síndrome de escaldadura estafilocócica*. An Pediatr. 2008;68(2): 124-7.
3. Beraghi M, Prado D, Ruiz S, Julia D, Grande P, Sara D, et al. *Síndrome de la piel escaldada estafilocócica en un paciente pediátrico con dermatitis atópica*. Arch Argent Pediatr. 2020;118:30-3.

IMÁGENES



Imagen 1: Eritrodermia y ampolla en abdomen



Imagen 2: Costra melicérica perioral

PAROXISMO INFANTIL, HUYENDO DE LO COTIDIANO

Autor Principal:

ANTONIO JESÚS MORALES MORENO

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

Colaboradores:

SANTIAGO FERNÁNDEZ GONZÁLEZ

MIR Pediatría y Áreas Específicas, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

CRISTINA GUTIÉRREZ VALCUENDE

MIR Pediatría y Áreas Específicas, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Tutora:

DRA. MARGARITA DEL CARMEN CASTRO REY

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

Tutora:

DR. JAIR ALONSO FERRERO

Pediatría y Áreas Específicas, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

RESUMEN / ABSTRACT

Anamnesis: varón de 19 meses, padres sanos y no consanguíneos, en contexto de faringitis aguda febril y antibioterapia oral, inicia torpeza motora, rechazo a la deambulación y bipedestación con claudicación de piernas. De forma intercurrente, experimenta primer episodio de lateralización forzada de la mirada y desviación cefálica con movimientos tónicos derechos y chupeteo. Tras ello, es trasladado a hospital de tercer nivel para tratamiento y estudio. **Exploración:** disfunción neurológica con palidez cutánea y estado postcrítico. Irritable, rechaza el contacto. Estereotipia frecuente de tipo negación. Marcha con actitud hemiparética, mantiene pronación y aducción del brazo derecho, intrarrotación del pie derecho y lo deja caer, con tropiezos y caídas frecuentes acentuadas hacia la derecha. **Pruebas complementarias:** de primer nivel y detección de anticuerpos en líquido cefalorraquídeo (LCR) pareados con suero además de exoma clínico. Diagnóstico: encefalitis aguda autoinmune por anticuerpos antiNMDA-R (N-metil-D-aspartato Receptor). Trastorno del movimiento (coreo-atetosis, hemidistonia derecha, estereotipias, discinesias orales). **Tratamiento:** Megabolos de corticoides e inmunoglobulinas intravenosas, corticoterapia oral y rituximab iv en régimen ambulatorio. **Evolución:** tras tratamiento hospitalario y ampliación de estudio, alta domiciliaria con corticoterapia oral e inmunoterapia. En revisiones mensuales posteriores, evidencia de mejoría clara: deambulación autónoma sin ayuda, apertura manual adecuada con desaparición de movimientos anormales distónico-mioclónicos y durante el sueño. **Discusión:** en los últimos años, la frecuencia diagnóstica de las encefalitis autoinmunes ha aumentado considerablemente. El creciente interés por las causas autoinmunes, destacando el receptor antiNMDA, debe llevar al clínico a considerar los tratamientos inmunomoduladores que pueden mejorar los resultados y evitar secuelas graves.

ANAMNESIS

Proceso actual: Varón de 19 meses que en contexto de faringoamigdalitis aguda febril (hermano con escarlatina en ese momento) inicia tratamiento con amoxicilina oral. Al día siguiente, aparición brusca de torpeza motora, rechazo de la bipedestación y claudicación de la marcha. Mientras se encuentra en la sillita del coche evidencian un primer episodio consistente en lateralización de la mirada y desviación cefálica a la izquierda con sensación de rigidez del brazo derecho y movimientos de chupeteo. Posteriormente, debilidad generalizada y tendencia al sueño con escasa respuesta a estímulos. A su llegada al servicio de Urgencias, recuperación parcial, por lo que se decide ingreso hospitalario para vigilancia. Durante el ingreso llama la atención la alteración del comportamiento con conducta irritable constante, con presencia de movimientos coreo-atetoides generalizados y con evidencia de clonías distales tanto al inicio como en el mantenimiento del sueño. Ante la presencia de la triada: crisis epiléptica + trastorno de conducta + trastorno de movimiento con alteración de la marcha se decide derivación a centro de referencia. **Antecedentes familiares:** padres sanos. No consanguíneos. Hermano de 4 años sano. Sin antecedentes de patología neurológica ni tumoral. **Antecedentes personales:** embarazo, controlado y normal. Parto eutócico a las 41 semanas. Periodo neonatal inmediato sin incidencias. Peso 3.300 kg. Lactancia materna hasta los 16 meses y adecuada introducción de alimentación complementaria. Calendario vacunal al día y desarrollo psicomotor normal hasta el momento.

EXPLORACIÓN FÍSICA

19 meses. Peso: 9.6 kg (p5-10) Talla: 80 cm (p10-25) P. cefálico: 46 cm (P>5). No dismorfias. No discromías. Irritable, rechaza el contacto con extraños, comportamiento oscilante, en brazos de su madre se calma. Interactúa con su abuela sonríe con contacto visual mantenido. Nomina algún objeto cotidiano. Movimientos oculomotores coordinados. No asimetrías faciales. Tono axial normal. Tono periférico sin asimetrías. No espasticidad. Fuerza conservada. Reflejos osteotendinosos normales simétricos. No clonus. Marcha con actitud hemiparética-hemidistónica, mantiene en pronación y aducción el brazo derecho, intrarrotación del pie derecho y lo deja caer, con tropiezos y caídas frecuentes (bilateral, más acentuado a la derecha). Busca siempre un punto de apoyo preferiblemente izquierdo para deambular. Cuando intenta gateo deja atrás los miembros superior e inferior derechos, claudica y se cae. Manipulación errática con ambas manos, peor con la derecha con intento de sostener objetos bimanualmente para mejorar la estabilidad. Logra separar el dedo índice para señalar, aunque si quiere pulsar rectifica el movimiento (dismetría). Presenta constantemente movimientos anormales de tipo “negación” cefálica (estereotipias), contorneo lingual (discinesias orales) así como rotatorios breves, desordenados de extremidades superiores e inferiores (coreicos). No dificultad deglutoria, ni sialorrea. No clonías audiógenas ni fasciculaciones (Imagen 1).

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Gasometría venosa, analítica sanguínea (hemograma, bioquímica y coagulación incluyendo CK, amonio y láctico normales con ASLO (antiestreptolisina-O) de 2 IU/ml, puncion lumbar con citoquímica normal y detección PCR viral negativos, despistaje infeccioso (virus respiratorios, EGB, cultivos LCR: negativos), catecolaminas en orina: normales; Rx tórax, ecografía abdominal, ecografía de escroto, TAC Y RMN cerebral

normal. Video EEG con privación de sueño: dentro de la normalidad (imagen 2). Serologías víricas con perfil de linfocitos y complemento normales. Anticuerpos en LCR pareados con suero con resultado positivo de Acs Anti-NMDA. Resto de autoanticuerpos (antiMOG, antiGLyR, AntiGFAP, Anti AQP4 negativos). Exoma IMEGEN: sin alteraciones relacionadas con la clínica del paciente.

DIAGNÓSTICOS

Encefalitis aguda autoinmune por anticuerpos antiNMDA-R (N-metil-D-aspartato Receptor). Alteración del comportamiento. Alteración de la marcha. Trastorno del movimiento (coreo-atetosis, hemidistonia derecha, estereotipias, discinesias orales). Trastorno del sueño. Crisis focal motora secundariamente generalizada. Sospecha de faringoamigdalitis estreptocócica (sin confirmación microbiológica).

TRATAMIENTO

Inicialmente, tratamiento con clobazam oral con empeoramiento de síntomas, se retira. Inicio de Penicilina G intramuscular 1,2 MU y 2ª dosis a los 21 días. Posteriormente, ingreso programado para repetir punción lumbar e inicio de tratamiento con megabolas de metilprednisolona iv a 30mg/kg durante 5 días seguido de Inmunoglobulinas iv durante 48 horas. Al alta, prednisolona oral a 2 mg/kg/día durante 6 semanas con pauta descendente. Tras confirmación diagnóstica de anticuerpos antiNMDA-R, tratamiento con 1ª dosis de Rituximab iv a 500mg/m². Repitiendo dosis a los 15 días.

EVOLUCIÓN

Tras el primer estudio, ante la presencia de crisis focales en sueño se inicia tratamiento con clobazam oral, con empeoramiento franco durante 48 horas: ausencia de deambulación autónoma y movimientos anormales más marcados, por lo que se retira. Ante la sospecha clínica en el diagnóstico diferencial de Corea de Sydenham vs Encefalitis autoinmune se inicia tratamiento con Penicilina G intramuscular en dos dosis y se amplía estudio con punción lumbar con extracción de estudio de autoAcs en LCR; posterior tratamiento hospitalario con glucocorticoides e inmunoglobulinas intravenosas y corticoterapia oral al alta. Un mes más tarde, es valorado en consulta multidisciplinar de Ortoneuropediatria con evidencia de mejoría clara: deambulación autónoma sin ayuda, persiste cierto aumento de base para control del equilibrio, pero logra cargar su peso sin ayuda, se levanta del suelo sin dificultad, apertura manual derecha, supinación del antebrazo y braceo en marcha, logra agarre directo con la extremidad derecha. Ya no presenta movimientos anormales como los referidos previamente.

Sueño más reparador y sin movimientos constantes ni despertares. Simultáneamente, se halla resultado positivo para Acs Anti-NMDA en LCR lo que permite confirmar el diagnóstico clínico. Debido a que el paciente presenta sintomatología residual con torpeza motora se completa tratamiento con Rituximab intravenoso (500mg/m² dosis) espaciadas cada 15 días en Hospital de día sin incidencias y con evolución favorable, además del seguimiento ambulatorio pertinente. Al mes normalidad clínica, con recuperación completa a su estado basal.

DISCUSIÓN

Definimos encefalitis como la alteración del estado mental durante más de 24 horas, asociada a 2 o más hallazgos relativos a la inflamación del parénquima cerebral: fiebre, convulsiones o trastornos neurológicos focales, pleocitosis del líquido cefalorraquídeo y anomalías en neuroimagen y electroencefalografía. El creciente interés por la etiología autoinmune destacando el receptor antiNMDA, debería llevar al clínico a considerar los tratamientos inmunomoduladores, optimizando resultados y evitando secuelas graves. (1) La particularidad de nuestro caso viene descrita por la clínica debut en forma de trastorno del movimiento: crisis focal con afectación secundaria del nivel de consciencia e irritabilidad del niño lactante, así como las pruebas anodinas (pej. Electroencefalograma) vs la patología psiquiátrica del paciente adolescente (2). La encefalitis autoinmune es una enfermedad devastadora que puede provocar retraso o regresión en el desarrollo neurológico. Sin embargo, su patogenia no está clara, siendo probable que los trastornos del sistema inmunitario tras la infección desempeñen un papel importante. Es fundamental reconocer los síntomas clínicos distintivos de las formas infecciosas por su buena respuesta a las inmunoterapias (3). Del mismo modo, a pesar de la baja incidencia de fiebre reumática disminuida en las últimas décadas gracias a las mejoras socioeconómicas y al tratamiento de las faringoamigdalitis; no olvidemos que la corea de Sydenham sigue siendo la causa más frecuente de corea adquirida en la edad infantil, creyéndose hoy en día que ambas entidades clínicas pueden estar solapadas dentro de un mismo espectro de la patología post-estreptocócica (4). En los últimos años, la frecuencia diagnóstica de las encefalitis autoinmunes ha aumentado considerablemente. Este hecho está indudablemente relacionado con el desarrollo dinámico de nuevos métodos de diagnóstico en sangre y líquido cefalorraquídeo, así como el progreso terapéutico. Muestra de ello, las revisiones realizadas por la Alianza contra la Encefalitis Autoinmune quienes ya propugnan tratamientos de primera línea con corticosteroides en combinación con inmunoglobulinas intravenosas y recalcan el papel que juega el rituximab, camino reflejo del guión de nuestro caso. A modo de conclusión, se observa que la respuesta clínica mejora con la precocidad del inicio del tratamiento inmunomodulador; el cual debe repetirse de forma periódica hasta que el paciente se encuentre completamente asintomático. No sin olvidar que las alteraciones conductuales suelen ser lo último en normalizarse (5).

AGRADECIMIENTOS: Agradecido y afortunado por el equipo humano que conforma el servicio de pediatría de mi hospital y del que tanto aprendo a diario.

BIBLIOGRAFÍA

1. Fraley CE, Pettersson DR, Nolt D. Encephalitis in previously healthy children. *Pediatrics In Review*. 2021;42(2):68–77. doi:10.1542/pir.2018-0175
2. Li Q, Fu N, Han Y, Qin J. Pediatric autoimmune encephalitis and its relationship with infection. *Pediatric Neurology*. 2021;120:27–32. doi:10.1016/j.pediatrneurol.2021.04.001
3. Fernández Ávalos S, Claret Teruel G, González Álvarez V, Luaces Cubells C. Corea de Sydenham: Un pasado aún presente. *Anales de Pediatría*. 2008;69(6):587–8. doi:10.1016/s1695-4033(08)75252-4
4. Stawicka E. Anti-NMDA receptor encephalitis – the narrative review of literature with particular regard to pediatric population. *Psychiatria Polska*. 2022;56(6):1315–26. doi:10.12740/pp/142990
5. Abboud H, Probasco JC, Irani S, Ances B, Benavides DR, Bradshaw M, et al. Autoimmune encephalitis: Proposed best practice recommendations for diagnosis and Acute Management. *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry*. 2021;92(7):757–68. doi:10.1136/jnnp-2020-325300

IMÁGENES



Imagen 1: Hallazgo constante en la exploración neurológica. Hemidistonía derecha (flexo de codo e intrarrotación), el paciente se ve obligado a sostener un objeto con su mano derecha para mejorar la estabilidad durante el desplazamiento de gateo.

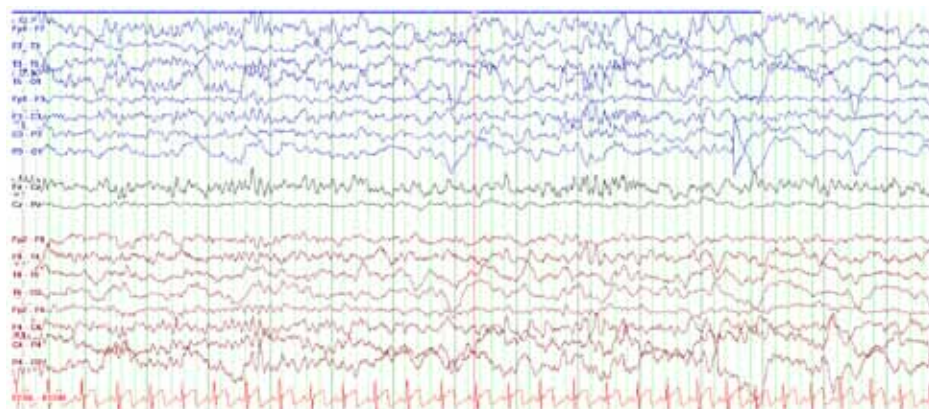


Imagen 2: Electroencefalograma al ingreso. Actividad de fondo en vigilia/sueño dentro la normalidad para la edad del paciente y las condiciones del registro. No se registra actividad epileptiforme, asimetrías ni otras anomalías significativas. No se registran episodios paroxísticos.

LA PUNTA DEL ICEBERG

Autora Principal:

SILVIA PÉREZ PORRA

MIR 3 Pediatría y Áreas Específicas, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

Colaboradores:

ISABEL BULLÓN GONZÁLEZ

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

Tutora:

DRA. ANA MARÍA VEGAS ÁLVAREZ

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

Tutora:

DRA. BEATRIZ SALAMANCA ZARZUELA

Pediatría y Áreas Específicas, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

RESUMEN / ABSTRACT

ANAMNESIS: paciente de 11 años remitida a Reumatología Infantil por inflamación del tercer dedo del pie derecho de un mes de evolución. Por lo demás completamente asintomática.

EXPLORACIÓN FÍSICA: por aparatos normal salvo edema y eritema en tercer dedo de ambos pies, doloroso a la palpación: No afectación de otras articulaciones.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS: analítica sanguínea con elevación de reactantes de fase aguda y disfunción hepática, calprotectina fecal muy elevada, ecografía hepática y colangiografía con hallazgos de hepatitis/colangitis autoinmune, biopsia hepática con hallazgo de hepatitis autoinmune y colangitis esclerosante primaria, endoscopia digestiva alta donde se objetiva pangastritis crónica asociada a infección por *Helicobacter pylori* e ileocolonoscopia con hallazgos macro y microscópicos compatibles con pancolitis ulcerosa.

DIAGNÓSTICO: Síndrome de superposición de hepatitis autoinmune/colangitis esclerosante asociada a pancolitis ulcerosa. Pangastritis crónica asociada a infección por *Helicobacter pylori*.

TRATAMIENTO: corticoide, inmunosupresor y ácido ursodeoxicólico para la enfermedad hepática autoinmune, mesalazina para la colitis ulcerosa y triple terapia erradicadora *Helicobacter pylori*.

EVOLUCIÓN: favorable tras inicio de tratamiento.

DISCUSIÓN: las manifestaciones extraintestinales son una forma de presentación frecuente (22%) de la enfermedad inflamatoria intestinal en niños, siendo la más frecuente las artralgias. La colangitis esclerosante se asocia a la enfermedad inflamatoria intestinal y su diagnóstico debe hacerse por la clínica, hallazgos de laboratorio, histológicos y pruebas de imagen. Debe pautarse tratamiento tanto para la enfermedad hepática autoinmune como para la enfermedad inflamatoria intestinal. La infección por *Helicobacter pylori* en niños suele ser asintomática y su tratamiento debe hacerse según antibiograma del cultivo de biopsias gástricas.

ANAMNESIS

Paciente de 11 años remitida a Reumatología Infantil por su Pediatra de Atención Primaria por inflamación del tercer dedo del pie derecho desde hace un mes. Refiere mejoría con antiinflamatorios, frío local y reposo. Por lo demás asintomática. Desde el punto de vista digestivo, realiza una deposición al día de características normales. No deposición nocturna ni tenesmo. Apetito conservado. No pérdida de peso. Vacunación correcta.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Antropometría: Peso: 49 kg (p64, 0.37 DE). Talla: 160.7 cm (p90, 1.34 DE). IMC: 18.97 % (p44, -0.17 DE). Buen estado general. No dismorfias. Normocoloreada y normohidratada. Bien perfundida. No exantemas ni petequias. No adenopatías patológicas. Auscultación cardiaca y pulmonar normal. Abdomen: normal, no masas ni megalias. Orofaringe normal. No aftas. No hiperemia conjuntival ni quemosis, no angioedema, no fenómeno de Raynaud. Región perianal y tacto rectal normales. Aparato locomotor: Edema y eritema en tercer dedo de ambos pies, doloroso a la palpación, movilidad normal. No artritis a otros niveles. Desarrollo puberal normal.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Analítica sanguínea inicial:

- Hemograma y coagulación sin alteraciones.
- Bioquímica: aspartato aminotransferasa (AST): 46 U/L, alanina aminotransferasa (ALT): 202 U/L, gamma-glutamil transpeptidasa (GGT): 238 U/L, fosfatasa alcalina (FA): 243 U/L, bilirrubina total 0.5 mg/dL. Proteína C Reactiva (PCR) 2.7 mg/L y velocidad de sedimentación globular (VSG) 36 mm.
- Autoinmunidad: anticuerpos antinucleares (ANA) positivos (1/160, patrón moteado). HLA B27 negativo.
- Calprotectina fecal: 2510 mg/kg.

Ante estos resultados se completa estudio:

- Ecografía abdominal: leve hepatomegalia homogénea. Eco-Doppler: dentro de la normalidad. Leve ectasia del colédoco a nivel del hilio hepático, con afilamiento progresivo gradual a nivel del tercio distal.
- Colangiografía: vía biliar de aspecto arrosariado y hallazgos de hepatitis/colangitis autoinmune.
- Biosia hepática: hallazgos compatibles con hepatitis/colangitis esclerosante autoinmune.
- Endoscopia alta: gastritis nodular. Anatomía patológica (AP): intensa pangastritis crónica asociada a *Helicobacter pylori* (*H. pylori*).
- Endoscopia baja: pancolitis con actividad leve-moderada (UCEIS-3). AP: hallazgos de enfermedad inflamatoria intestinal (EII): pancolitis ulcerosa con actividad más intensa en sigma y colon izquierdo.

Tras inicio de tratamiento: normalización en un mes de la disfunción hepática y la inflamación intestinal:

- GOT/GPT/GGT seriadas en dos meses (U/L): 71/167/127- 25/22/69- 15/13/52
- Calprotectinas seriadas en dos meses (mg/kg): 2510.7 – 1392.6 – 5005 – 714.5 – 51.6.

DIAGNÓSTICOS

- Síndrome de superposición de hepatitis autoinmune/colangitis esclerosante asociada a pancolitis ulcerosa (Clasificación de París: E4, S0, G0).
- Pangastritis crónica asociada a infección por *Helicobacter pylori*

TRATAMIENTO

Ácido ursodeoxicólico, corticoides y azatioprina para la enfermedad hepática autoinmune. Mesalazina oral y tópica para la colitis ulcerosa. Triple terapia erradicadora para *H. pylori* con inhibidor de bomba de protones (esomeprazol), amoxicilina y metronidazol.

EVOLUCIÓN

La paciente presenta una evolución favorable desde el inicio del tratamiento con desaparición de manifestaciones articulares y mejoría de parámetros analíticos inflamatorios.

En cuanto a la disfunción hepática: rápida evolución a la normalidad tras inicio de tratamiento con corticoides (1mg/kg/día) e inmunosupresión con azatioprina (1mg/kg/día) pudiéndose disminuir la dosis de los primeros. En cuanto a la EII, persiste asintomática con índice PUCAI (Pediatric Ulcerative Colitis Activity Index) de 0 en todo momento, con últimos controles de calprotectina fecal normales.

Así mismo, ha recibido tratamiento erradicador durante 14 días para *H. Pylori* acorde a antibiograma de biopsias gástricas.

DISCUSIÓN

Dentro de la EII se distinguen tres tipos: colitis ulcerosa (CU), caracterizada por inflamación de la mucosa del colon, la enfermedad de Crohn (EC) que puede afectar a todo el tracto digestivo de forma transmural y la colitis indeterminada cuando comparte características de las dos anteriores (1).

Habitualmente, la EII causa síntomas digestivos como rectorragia, diarrea, abdominalgia, afectación nutricional y, sobre todo en la EC, retraso puberal. Los pacientes asintomáticos a nivel digestivo, como es el caso que se presenta, son poco frecuentes. Las manifestaciones extraintestinales como forma de presentación suponen un 22% siendo las más frecuentes las artralgias y en menor grado las artritis que tienden a ser mono o pauciararticulares (2). La elevación de transaminasas y calprotectina fecal en el estudio diagnóstico de la artritis nos hizo sospechar la patología de base. La infección por *H. pylori* en este caso es un hallazgo casual en el estudio realizado, en niños suele ser asintomática y tratarse según antibiograma cuando se disponga del mismo.

La calprotectina fecal es un marcador útil para el diagnóstico y seguimiento en la EII pediátrica (sensibilidad del 98%, especificidad del 68%) (3) pero la endoscopia digestiva alta y baja con biopsia son necesarias para el diagnóstico y clasificación (Criterios de Oporto). Así mismo, son útiles pruebas de imagen como ecografía y la enterorresonancia abdominal que permiten evaluar la luz, la mucosa, la pared intestinal y las complicaciones intraabdominales (3).

En niños, la CU está muy asociada con la colangitis esclerosante (SC) (2-10%). Entre el 30-70% de los pacientes con EII y SC presentan fatiga, prurito e ictericia; elevación de transaminasas y FA e histología compatibles que, junto a las imágenes de colangiografía, forman el síndrome de superposición de hepatitis autoinmune/colangitis esclerosante primaria (4). El tratamiento será con corticoides, inmunosupresores y ácido ursodeoxicólico (1). Además, debe tratarse la CU, para formas leves-moderadas se recomiendan de primera línea los 5-ASA (5).

AGRADECIMIENTOS: A la Dra. Beatriz Madrigal, anatomopatóloga del Hospital Río Hortega por ceder nos las imágenes.

BIBLIOGRAFÍA

1. Setty. M, Moran C, Bousvaros A . *Clinical manifestations and complications of inflammatory bowel disease in children and adolescents*. In UpToDate, Kathleen J Motil (Ed), UpToDate. (Accessed on September 24, 2023).
2. Tolín M, Sánchez C, Miranda C, Álvarez G, Rodríguez C *Enfermedad inflamatoria intestinal pediátrica*. *Pediatr Integral*.2019.23:406-416.
3. Turner D, Ruemmele FM, Orlanski-Meyer E, Griffiths AM, de Carpi JM, Bronsky J et al. *Management of Paediatric Ulcerative Colitis , Part 2: Acute Severe Colitis-An Evidence-based Consensus Guideline From the European Crohn's and Colitis Organization and the European Society of Paediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition*. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2018;67(2):292-310.
4. Molera C, Arcos JV. *Hepatopatías autoinmunes*. *Protoc diagn ter pediatr*. 2023;1:285-296.
5. Bousvaros A Setty M, Kaplan J. *Management of mild to moderate ulcerative colitis in children and adolescents*. In UpToDate, Melvin B Heyman (Ed), UpToDate. (Accessed on September 24, 2023).

IMÁGENES

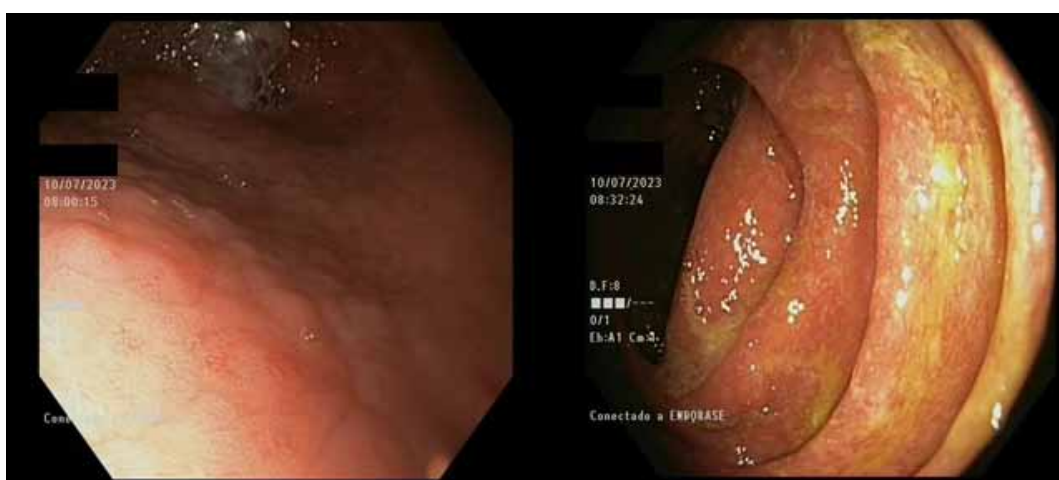


Imagen 1: Imagen de la izquierda: nodularidad antral en gastroscopia. Imagen de la derecha: mucosa edematosa, friable, con pérdida del patrón vascular y presencia de numerosas microaftas < 5 mm recubiertas de fibrina.

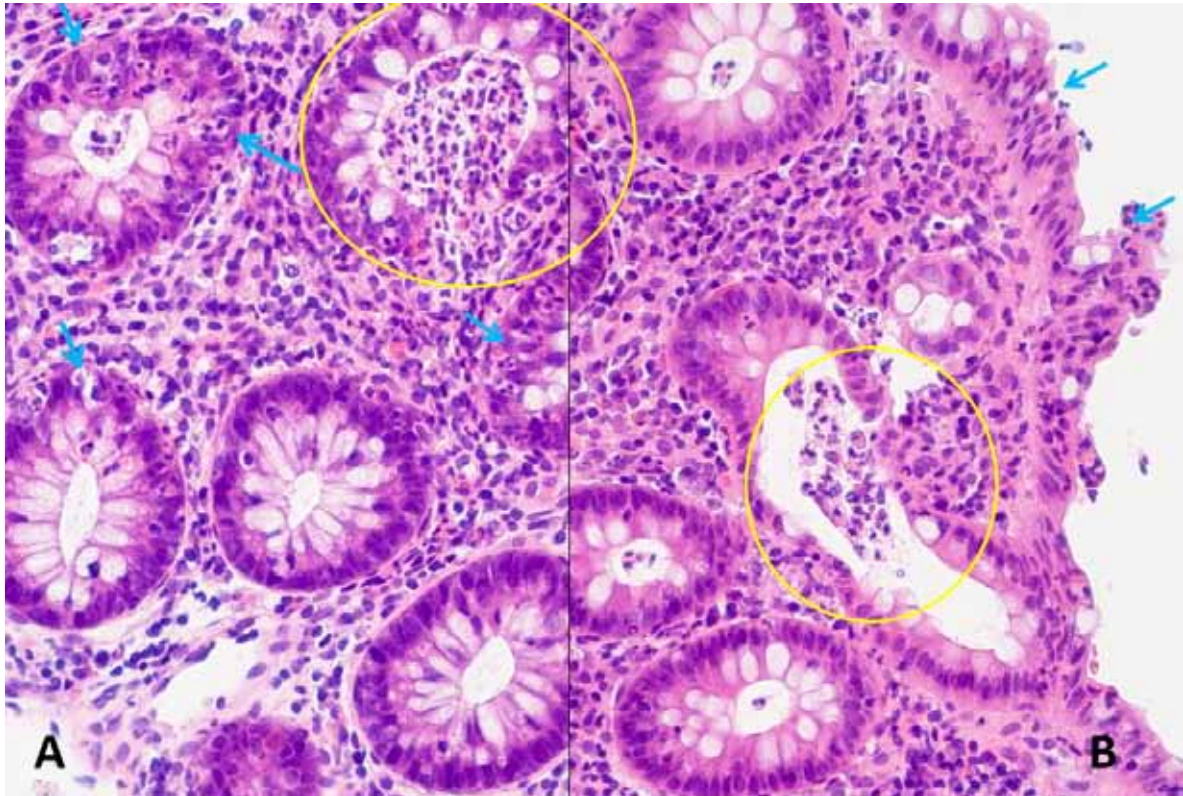


Imagen 2: (H/E 40x) Mucosa colónica con un denso infiltrado linfoplasmocitario en la lámina propia e imágenes de pericriptitis y criptitis (flecha azul foto A), aftas microscópicas (flecha azul foto B y abscesos cripticos (circulo amarillo foto A y B)

“DOCTORA, HACE VEINTE DÍAS QUE NO VA AL BAR”

Autora Principal:
CARMEN POUGET SASTRE
MIR 3 Medicina Familiar y Comunitaria, Atención Primaria Valladolid Oeste

Tutora:
DRA. TERESA DELGADO SANTILLANA
L.E. Medicina de Familia y Comunitaria, CS Medina de Rioseco

RESUMEN / ABSTRACT

El cáncer de próstata es una enfermedad prevalente que requiere una detección temprana para un adecuado tratamiento. Sin embargo, en contextos rurales, las barreras geográficas y socioeconómicas pueden retrasar el diagnóstico. Presentamos el caso de un varón de mediana edad procedente de una zona rural, cuyo cuadro clínico no fue diagnosticado en una etapa temprana debido al aislamiento sociosanitario al que estuvo expuesto. Este caso ilustra cómo las comunidades rurales enfrentan dificultades en el acceso a la atención sanitaria, lo que conduce a diagnósticos tardíos de enfermedades potencialmente graves como es el cáncer de próstata. Resalta la necesidad de desarrollar estrategias de salud pública para abordar estas disparidades y promover la detección temprana en poblaciones en riesgo. Exploraremos asimismo el reto que supone para el personal médico la detección y manejo de patologías en estos pacientes y el problema añadido del elevado consumo enólico en contextos rurales.

ANAMNESIS

Varón de 74 años, residente en el medio rural, acude al consultorio local acompañado de su sobrina. Sin antecedentes personales conocidos (nunca había consultado por motivos de salud) ni tratamiento habitual. Vive solo.

El paciente describe un cuadro de astenia inespecífico junto con un edema de extremidades inferiores (EEII) que había mejorado parcialmente. Resta importancia al resto de preguntas durante la anamnesis. La familiar añade: “algo le tiene que pasar, hace veinte días que no va al bar”.

EXPLORACIÓN FÍSICA

En el consultorio disponemos únicamente de nuestro maletín personal. Con dicho instrumental constatamos una taquicardia a 122 latidos por minuto (LPM), una auscultación cardiaca aparentemente rítmica, sin soplos. Edema de EEII sin fôvea asimétrico hasta medias piernas, algo más llamativo en la extremidad derecha. A la inspección, llama la atención un déficit en la higiene íntima (manchas de orina en el calzoncillo), además

de una posible pérdida de peso por la holgura de la ropa.

Tras las pruebas complementarias que a continuación se describen se realizó un tacto rectal con induración prostática notable.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Se realiza un electrocardiograma y una ecografía a pie de cama en el Centro de Salud de referencia.

El primero muestra un bloqueo de rama derecha y una taquicardia sinusal vs flutter auricular.

El segundo descarta aparentemente una FEVI visualmente deprimida y un derrame pleural. Se detecta una leve dilatación pielocalicial izquierda y una imagen de bordes irregulares en pared posterior de vejiga que podría corresponder con el lóbulo medio de la próstata (imagen 1).

La analítica reveló una FA de 2077 UI/L y un PSA total de 1395 ng/mL, además de un NT-proBNP de 676 pg/mL y analitos sugestivos de enolismo crónico.

DIAGNÓSTICOS

- Sospecha de neoplasia prostática metastásica
- Taquicardia sinusal vs. Flutter auricular
- Enolismo crónico

TRATAMIENTO

Se intentó remitir al paciente a urgencias por la sospecha inicial de flutter auricular con insuficiencia cardiaca secundaria. El paciente se niega, solo accede a ser manejado en el medio rural. Se suministra bisoprolol 2,5 mg y furesemida 40 mg vía oral. Se mantiene al paciente en la sala de urgencias del centro. En una hora el electrocardiograma muestra ritmo sinusal a 84 LPM. Cardiología valora el electrocardiograma virtualmente recomendando anticoagulación oral hasta ser reevaluado en su consulta.

EVOLUCIÓN

Tras los hallazgos altamente sugestivos de neoplasia maligna, y siendo el paciente muy reacio a conocer datos sobre su estado de salud y la valoración en un medio hospitalario, se realiza una interconsulta no presencial con el Servicio de Urología que tramita una biopsia prostática y una tomografía computarizada (TC) con carácter preferente.

Hasta completar el estudio, los familiares nos refieren telefónicamente que los edemas no mejoran y que el paciente presenta dolores óseos generalizados, sobre todo en caderas. Ofrecemos tratamiento para el dolor, pero prefieren esperar al diagnóstico definitivo.

La biopsia constata un adenocarcinoma acinar GLEASON 9 que motiva el inicio del tratamiento antiandrógeno con bicalutamida y acetato de leuprorelina. El TC desvela una afectación ósea generalizada con predominio en los cuerpos vertebrales, arcos costales, huesos iliacos y cabezas femorales que serán confirmados en la gammagrafía ósea (imagen 2). También muestra una afectación ganglionar retroperitoneal e inguinal

importante que explicarían los edemas no resueltos. Finalmente describe la dilatación pielocalicial del riñón izquierdo junto con un engrosamiento de la pared vesical posterior del mismo lado.

Después de conocer el principal diagnóstico, se recomendó a los familiares una valoración integral por parte de la trabajadora social del centro. Tras una solicitud de dependencia, el paciente se encuentra actualmente en un centro sociosanitario del área rural.

DISCUSIÓN

El caso previamente expuesto sirve para ejemplificar los múltiples retos que surgen en la atención sanitaria rural. Por una parte, la escasez de medios disponibles en un consultorio periférico, lo cual plantea el problema de la dificultad de acceso a la asistencia sanitaria integral para una población ya de por sí envejecida y con problemas de movilidad (1). Por otro lado, la problemática social: nuestro paciente presenta signos de enolismo crónico y un abandono de su estado basal. Numerosos estudios muestran que el abuso de alcohol es más frecuente en medios rurales, donde hay menos actividades alternativas, de modo que “ir al bar” se convierte en la actividad principal de socialización (2), hasta el punto de que en nuestro paciente la señal de alarma de su estado de salud ha consistido en la imposibilidad de realizar esta actividad rutinaria. Además, el paciente rechaza acudir al hospital de referencia, lo cual es una dinámica frecuente en entornos rurales. Algunos de los factores que incrementan la vulnerabilidad de estos pacientes son el aislamiento geográfico, el componente económico (por el coste que suponen los largos desplazamientos al hospital, a menudo en personas que no disponen de vehículo propio) e incluso la percepción de su propia autonomía, dado que tradicionalmente se trata de áreas donde es marcado el desabastecimiento de servicios sociales y sanitarios (3).

Ensalzar el papel de la ecografía a pie de cama, herramienta fundamental en este tipo de áreas donde puede llegar a suponer, tal y como ocurrió en este caso, la pista necesaria para orientar el caso. Finalmente, para garantizar una atención integral a estos pacientes, es necesaria una coordinación interprofesional, integrando en la atención a los trabajadores sociales de su área y priorizando la atención en medios próximos al domicilio del paciente.

BIBLIOGRAFÍA

1. González Iglesias, MA. *La asistencia y coordinación sociosanitaria en el medio rural en Castilla y León. Aspectos a mejorar tras la pandemia*. Nueva época. 2013; 18: 215-235. Instituto Nacional de Administración Pública (INAP).
2. Obradors-Rial N, Ariza C, Muntaner C. *Consumo de riesgo de alcohol y factores asociados en adolescentes de 15 a 16 años de la Cataluña Central: diferencias entre ámbito rural y urbano*. Gac Sanit. 2014; 28(5): 381-385.
3. Brundisini, F., Giacomini, M., DeJean, D et al. *Chronic disease patients' experiences with accessing health care in rural and remote areas: a systematic review and qualitative meta-synthesis*. Ont Health Technol Assess Ser. 2013 Sep 1;13(15): 1-33.

IMÁGENES



Imagen 1: Imágenes obtenidas mediante ecografía clínica. La superior muestra una dilatación pielocalicial del riñón izquierdo en corte longitudinal y la inferior una prominencia irregular sin señal Doppler en pared posterior de la vejiga obtenida a través de un plano longitudinal de la misma.

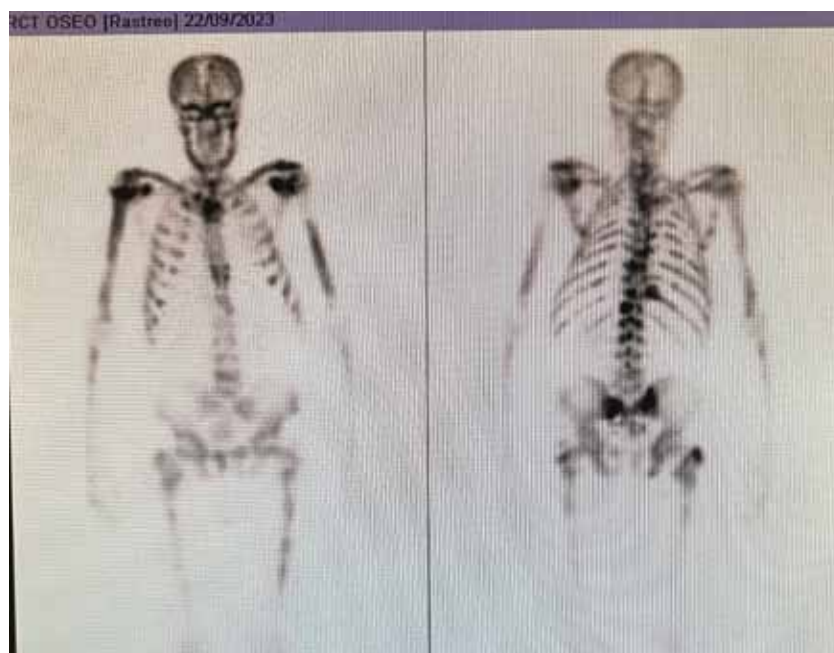


Figura 2: Gammagrafía ósea

DESAFIANDO LOS LÍMITES DE LAS CALCIFICACIONES GIGANTES DEL TENDÓN SUPRAESPINOSO

Autora Principal:

RAQUEL PUERTAS PASTOR

MIR 1 Medicina Física y Rehabilitación, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Tutor:

DR. MANUEL MOLINA ROMERO

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

RESUMEN / ABSTRACT

El hombro es una localización muy común de dolor musculoesquelético (1). En la tendinitis calcificante existen depósitos cálcificados en el manguito rotador (2). Las calcificaciones mayores de 10 mm son inusuales en esta localización (1). Las ondas de choque son un tratamiento no invasivo que consiste en microtraumatismos repetidos que pueden estimular la regeneración de tejidos y la reabsorción de calcificaciones (3).

Las ondas de choque focales de alta energía parecen ser la intervención no quirúrgica más eficaz para mejorar la función del manguito rotador (4).

Existe evidencia de que mejora el dolor, funcionalidad, calidad de vida; y disminuye el tamaño de los depósitos cálcicos (5). En la bibliografía se muestra la necesidad de estudios sobre el protocolo de tratamiento no quirúrgico más eficaz para las tendinitis calcificantes del manguito rotador.

Se presenta un varón de 54 años con limitación del balance articular y dolor en hombro derecho. La exploración orienta a patología del tendón supraespinoso.

En las radiografías y ecografía articulares se observa tendinitis del supraespinoso y calcificaciones de gran tamaño que llegan hasta 18 mm. El tratamiento planteado fue ondas de choque focales de alta energía (0,40 mJ/mm²). La evolución fue favorable, con balance articular completo, ausencia de dolor y reabsorción completa de las calcificaciones groseras.

ANAMNESIS

Varón de 54 años derivado al servicio de Medicina Física y Rehabilitación desde el servicio de Traumatología por hombro derecho doloroso de 1 mes de evolución.

El paciente refería que el dolor le impedía el sueño y la movilidad del hombro para sus actividades básicas de la vida diaria.

No refería ninguna relación con traumatismos ni sobreesfuerzos previos. Refería haber tomado tratamiento con antiinflamatorios sin mejoría del dolor.

Se solicita una radiografía de hombro anteroposterior y axial bilateral y ecografía bilateral. Tras ver los resultados lo derivan a servicio de Rehabilitación.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Inspección: No se observan atrofas musculares, inflamación ni deformidades en hombro derecho. Palpación: Hombro derecho doloroso en troquiter.

Movilidad activa: Balance articular hombro izquierdo completo. Hombro derecho con limitación para la flexión anterior (90°) y abducción (90°). Prueba del rascado de Apley en hombro derecho dolorosa en abducción y flexión. Resto del balance articular completo y no doloroso (Aducción 60°, extensión 45°, rotación externa 70° y en rotación interna llega hasta L1). Movilidad pasiva: Hombro derecho doloroso a la flexión y abducción. Maniobras específicas para exploración del hombro: Se descarta patología subacromial (test de Neer y Yocum negativos). Se descarta patología del tendón infraespinoso (maniobra de Patte negativa). Se descarta patología del tendón subescapular (test de Gerber negativo). Se descarta patología del tendón del bíceps (maniobra de Yergason negativa). Se sospecha patología del tendón supraespinoso de hombro derecho (test de Jobe positivo).

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Radiografía anteroposterior (Imagen 1) y axial hombro derecho: Calcificaciones de gran tamaño en hombro derecho próximas a troquiter.

Ecografía hombro derecho: Tendón bicipital dentro de la corredera, sin signos de rotura ni de inflamación. Tendones del manguito rotatorio de grosor normal, sin signos de rotura. Existen importantes calcificaciones groseras en la inserción del tendón del musculo subescapular y más llamativas en tendón del musculo supraespinoso, donde la más voluminosa mide 18 mm de longitud, existiendo un aumento de ecogenicidad de parte del tendón por calcificación tenue del mismo. Compatible con tendinitis calcificante.

DIAGNÓSTICOS

Tendinitis calcificada del tendón supraespinoso en hombro derecho.

TRATAMIENTO

Tres sesiones de ondas de choque focales Parámetros 0,40 mJ/mm², 3 Hz y 1500 impulsos.

EVOLUCIÓN

Tras las primeras 3 sesiones de ondas de choque el paciente manifiesta mejoría parcial del dolor y del balance articular. Se pautan otras 2 sesiones más de ondas de choque focales en hombro derecho con los mismos parámetros. Al finalizar el tratamiento, el paciente refiere ausencia de dolor, mejoría de la movilidad activa y del descanso nocturno. Solicitamos cita de revisión con radiografía anteroposterior y axial de control.

En revisión analizamos la radiografía del hombro derecho (Imagen 2), donde se observa la desaparición de las

calcificaciones groseras en el tendón del supraespinoso. Además, el paciente refiere ausencia de sintomatología y mejora completa de la movilidad.

DISCUSIÓN

El hombro es una de las localizaciones más comunes de dolor musculoesquelético. (1). En la tendinitis calcificante existen depósitos calcificados en el manguito rotador. El tratamiento no quirúrgico incluye reposo, fisioterapia, antiinflamatorios, infiltraciones de corticosteroides, ondas de choque y punción ecoguiada (2). En la literatura, las calcificaciones mayores de 10 mm no son habituales en el manguito rotador. (1) Sin embargo, nuestro paciente presentaba calcificaciones de hasta 18 mm de tamaño.

Las ondas de choque consisten en microtraumatismos repetidos que pueden estimular la regeneración de los tejidos tendinosos. (3) En la bibliografía observamos que las ondas de choque de alta energía (hasta 0,44 mJ/mm²) parece ser la intervención no quirúrgica más eficaz para disminuir calcificaciones. (4) En el caso de nuestro paciente, se decidió un tratamiento de ondas focales de 0,40 mJ/mm².

Los ensayos clínicos en años anteriores destacaban la necesidad de actualizar las revisiones sobre el tratamiento no quirúrgico de la tendinitis calcificante y de desarrollar el protocolo más eficaz. En la revisión de nuestro paciente con el tratamiento decidido, observamos una desaparición completa de las grandes calcificaciones. En los últimos años, han incrementado las investigaciones sobre la eficacia de este tratamiento. (3). Actualmente hay evidencia significativa de que las ondas de choque de alta energía son eficaces y se recomiendan para la tendinitis calcificada del manguito rotador, mejorando dolor, funcionalidad, calidad de vida y disminuyendo el tamaño de los depósitos calcificados (5)

BIBLIOGRAFÍA

1. Janeiro J, Barreira SC, Martins P, Ninitas P, Campos J, Fonseca JE.. *Ultrasound Features Associated With Shoulder Complaints: Calcifications Larger Than 6 mm in Young Patients and Positive Doppler Are Associated With Pain..* Front Med. 2021;8:715423.
2. Raja A, Craig EV, Braman JP. *Rotator cuff tendon calcific tendinitis treatment algorithm for primary care musculoskeletal physicians.* J Fam Med Prim Care. mayo de 2019;8(5):1647-52.
3. Tang ZY, Wee JJY, Lim HHR. *Effects of shockwave therapy on pain and disability in individuals with rotator cuff tendinopathy: a systematic review protocol.* JBI Evid Synth. 1 de julio de 2021;19(7):1645-50.
4. Simpson M, Pizzari T, Cook T, Wildman S, Lewis J. *Effectiveness of non-surgical interventions for rotator cuff calcific tendinopathy: A systematic review.* J Rehabil Med. 31 de octubre de 2020;52(10):jrm00119.
5. Fatima A, Ahmad A, Gilani SA, Darain H, Kazmi S, Hanif K. *Effects of High-Energy Extracorporeal Shockwave Therapy on Pain, Functional Disability, Quality of Life, and Ultrasonographic Changes in Patients with Calcified Rotator Cuff Tendinopathy.* BioMed Res Int. 2022;2022:1230857.

IMÁGENES

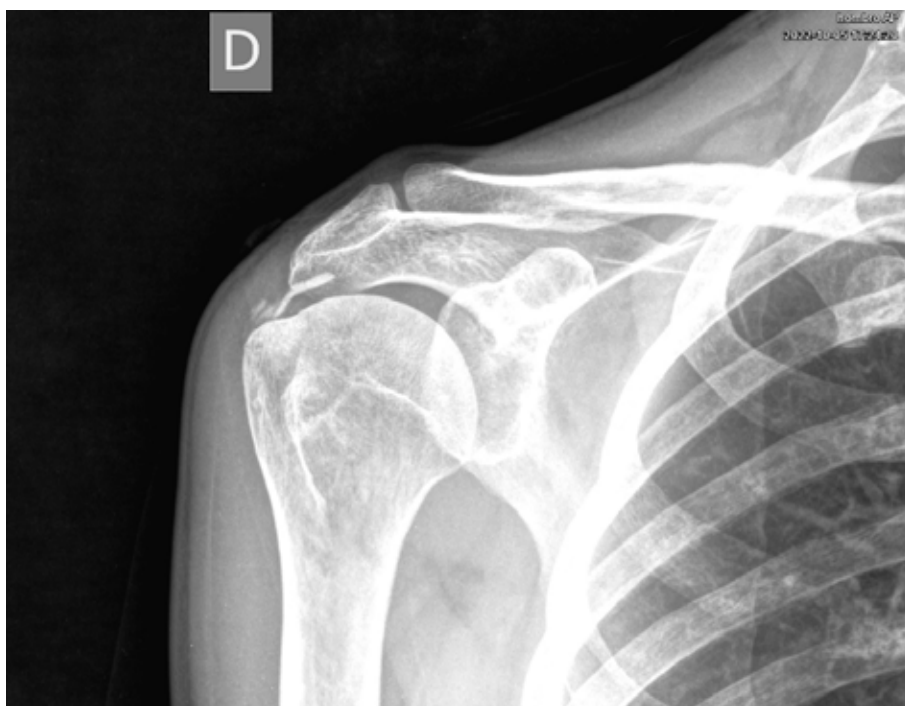


Imagen 1: Radiografía anteroposterior hombro derecho previa al tratamiento. Se observan grandes calcificaciones en manguito rotador. Compatible con tendinitis calcificante.



Imagen 2: Radiografía anteroposterior hombro derecho tras finalizar tratamiento. Ausencia de calcificaciones en el manguito rotador.

CONDENA LETAL: EN BUSCA DE ALIVIAR UN DOLOR DE RODILLA

Autora Principal:

M^a CARMEN REBOLLO NÁJERA

MIR 2 Medicina Interna, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

Colaboradores:

PAULA CELIS SÁNCHEZ

MIR Medicina Interna, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

ANA NIETO DE PABLOS

MIR Medicina Interna, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

Tutora:

DRA. LAURA ABAD MANTECA

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

RESUMEN / ABSTRACT

Varón de 81 años con antecedentes reseñables de factores de riesgo cardiovascular y gota. Acude a Urgencias hospitalarias refiriendo 10 deposiciones diarreicas en las últimas dos horas y un vómito aislado. El paciente presentaba gonalgia derecha con pobre respuesta a AINEs y pensó podría tratarse de un ataque agudo de gota. De esta manera procedió a la toma de colchicina, refiriendo haber ingerido un total de 20 mg.

A su llegada al hospital se encontraba estable hemodinámicamente sin alteraciones significativas en la exploración física. En la analítica destaca una elevación marcada de dímero D (104224 ng/mL), citólisis hepática leve (AST 169 U/L) y descenso de bicarbonato a 19 mmol/L.

En este punto, se decide ingreso en Medicina Interna, para observación y ampliación de su estudio.

En las siguientes horas es necesario el traslado a la Unidad de Cuidados Intensivos por deterioro del estado general y fallo multiorgánico (respiratorio, renal, cardiovascular con disfunción severa biventricular, hepático y coagulopatía).

El paciente precisa soporte ventilatorio y cardiovascular, además de terapia de reemplazo renal continua sin respuesta. Finalmente, fallece 36 horas después de su llegada al servicio hospitalario.

ANAMNESIS

Paciente varón de 81 años sin alergias conocidas, con antecedentes de HTA, cardiopatía isquémica, obesidad, enfermedad pulmonar obstructiva crónica, artrosis de rodilla derecha, hiperuricemia y gota (al menos 4 episodios en los últimos dos años).

Su tratamiento habitual es: clopidogrel 75 mg, torasemida 5 mg, inhaladores, pantoprazol 20 mg, pentoxifilina 600 mg/12h, atorvastatina 40 mg, valsartán 80 mg y alopurinol 100 mg.

El paciente acude a Urgencias por cuadro de vómitos y 10 deposiciones diarreicas de dos horas de evolución. Llevaba varios días con dolor en la rodilla derecha que se había hecho “insoportable” el día previo y no cedía con AINEs. En un intento desesperado de buscar alivio, procedió a la ingesta de 20mg de colchicina. Lo realizó durante la madrugada, sin supervisión de sus familiares que estaban dormidos. El paciente reconocía estar desesperado de dolor, y sólo vio esta opción, que en otras ocasiones de gonalgia le había funcionado. Además, tenía en casa una caja del último episodio de ataque agudo de gota; de tal manera que tomó un blister completo sin consulta previa.

EXPLORACIÓN FÍSICA

El paciente a su llegada a urgencias, presentaba constantes en rango, aunque se percibe nerviosismo y ansiedad, con gran capacidad de autocritica, negando deseo autolítico en todo momento. A nivel neurológico presentaba Glasgow 15, sin signos de focalidad neurológica y funciones superiores conservadas.

En la auscultación cardiopulmonar, el paciente permaneció rítmico, con murmullo vesicular conservado. El abdomen globuloso y doloroso a la palpación generalizada, más intenso en la fosa iliaca derecha, no presentaba peritonismo y no se palparon masas ni megalias. El paciente permaneció sondado, con diuresis ligeramente hematurica en bolsa. El resto de exploración era anodina.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

A su llegada a Urgencias, presentaba análisis de sangre con hemograma normal, destacando en la bioquímica ligera elevación de enzimas hepáticas de citolisis y dímero D elevado a 104224 ng/mL. La gasometría venosa presentaba un pH normal con HCO₃ 19 mmol/L y Lactato 3,7 mmol/L (Tabla 1).

En las siguientes 30 horas, progresó a leucocitosis y valores analíticos de fallo renal y hepático agudo alcanzando cifras de creatinina de 2,47 mg/dL, elevación de enzimas AST y ALT de manera progresiva hasta 502 y 282 U/L. Además, la seriación de Troponinas I alta sensibilidad alcanzó el valor de 1182 pg/mL y la gasometría venosa empeoró con acidosis severa (pH 6,93) y lactato en aumento (Tabla 1).

ECG: Ritmo sinusal a 75 lpm con bloqueo de rama derecho ya presente en ECG previos.

Rx tórax: sin hallazgos significativos.

DIAGNÓSTICOS

Intoxicación por colchicina con fracaso multiorgánico secundario y acidosis láctica.

TRATAMIENTO

En un primer tiempo se pautó carbón activado en dosis única, sueroterapia intravenosa abundante y oxigenoterapia. Posteriormente, tras el emporamiento del paciente, precisó noradrenalina y dobutamina para soporte vasopresor y ventilación mecánica invasiva y terapia de reemplazo renal continuo.

EVOLUCIÓN

El paciente termina falleciendo 36 horas después de su llegada al hospital. Se observa un progresivo empeoramiento clínico y analítico, siendo ineficientes las medidas de soporte vital empleadas.

Se realizó un manejo multidisciplinar, contando con toxicólogo de presencia en el hospital, así como otros especialistas.

El paciente estuvo a cargo principalmente de los servicios de Urgencias, Medicina Interna y Medicina Intensiva, que se esforzaron y comunicaron continuamente para intentar salvar la vida del paciente. Fue también valorada por Cirugía General, a quien se consultó la posibilidad de realizar un trasplante hepático de urgencia ante la situación de hepatitis aguda, siendo desestimado. El trabajo conjunto para el manejo de estas situaciones complejas es fundamental.

DISCUSIÓN

El mecanismo de acción de la colchicina es la causa de la intoxicación ya que actúa inhibiendo irreversiblemente la polimerización de la β -tubulina en los microtúbulos, piezas clave del citoesqueleto y regulación de los canales iónicos entre otras funciones (1,4).

La toxicidad por colchicina presenta tres fases: la fase 1 engloba las primeras 24 horas y se caracteriza por síntomas gastrointestinales y leucocitosis periférica. La fase 2 se da en la primera semana tras la sobredosificación e incluye alteraciones graves, destacando mielodepresión, coagulación intravascular diseminada, acidosis láctica y disfunción multiorgánica, con alto riesgo de síndrome de distrés respiratorio, fracaso hepático, renal y cardíaco, con una mortalidad de casi 100%. Pocos pacientes consiguen sobrevivir y evolucionar a la fase 3 o fase de recuperación medular (1,2,4).

A propósito de este caso con fatal desenlace, surgen algunas cuestiones éticas, como la motivación a la ingesta de una dosis letal de fármaco.

El paciente lo hizo aún conociendo, como él mismo reconoció, que podía ser peligroso para su salud, aunque no era consciente de la posible letalidad.

Así, la reflexión sobre cómo la desesperación ante el dolor puede llevar a los pacientes a tomar decisiones con graves consecuencias, debería estar presente en toda consulta médica. Y no, no es desdeñable la frecuencia con la que se minimiza la clínica dolorosa.

¿Podría haberse evitado la fatídica condena que sufrió el paciente? Quizás sí, con un control más estrecho en cuanto a la disponibilidad del fármaco en domicilio. Entre otros grupos de riesgo, podríamos mencionar a los pacientes mayores pluripatológicos, y en consecuencia, plurimedicados, que tienen alto riesgo de intoxicaciones, ya sea por error, interacciones o incluso, por decisiones equivocadas como fue en este caso.

Actualmente se desconoce cuáles son los niveles tóxicos de colchicina, conociendo intoxicaciones con dosis incluso de 7 mg a la semana.

Sí se conoce su estrecha ventana terapéutica y el riesgo aumentado cuando se ingiere de manera aguda (3). Aún así, la intoxicación por colchicina es infrecuente, siendo a dosis adecuada un fármaco seguro y eficaz en patologías inflamatorias.

Sin embargo, que los pacientes tengan fácil acceso a esta medicación y no sean conscientes de su riesgo, puede llevar a sobredosificación, por ello, se debe prescribir con cautela y educar al paciente en su potencial toxicidad.

BIBLIOGRAFÍA

1. Herrán-Monge R, Muriel-Bombín A, Prieto del Amo AM et al. Sobredosis letal accidental de colchicina.. Revista Medicina Intensiva 2013; 37 (6): 434-436.
2. . Navarro-González D, Sánchez-Iñigo L, Díaz-Noáin M. Características clínicas y terapéuticas de la intoxicación por colchicina. Semergen. 2015; 41(3): e3-e5.
3. Agencia Española de Medicamentos y Productos Sanitarios. Colchicina 1mg: Ficha técnica. Mayo 2021. (Consultado en septiembre 2023). Disponible en: https://cima.aemps.es/cima/pdfs/es/ft/33720/FichaTecnica_3372.pdf
4. Maxwell MJ, Muthu P, Pritty PE. Accidental colchicine overdose. A case report and literature review. Emerg Med J. 2002; 19: 265-267

IMÁGENES

Parámetro	Val. referencia	Urgencias	12 horas	24 horas	30 horas
Leucocitos (cel/mm3)	4.000- 10.500	7.400	12.100	15.700	8.700
Hb (g/dL)	13.2 - 16.8	17.7	18	18.7	17.4
Plaquetas (cel/mm3)	150.000 – 350.000	139.000	155.000	152.000	112.000
Índice de Quick (%)	60 - 120	86	51	33	28
Dímero D (ng/mL)	0 - 500	104224	128786		
Urea (mg/dL)	17.1 - 49.2		51	69	
Creatinina (mg/dL)	0.8 - 1.3	0.86	1.31	2.37	2.47
Fosfato (mg/dL)	2.3 - 3.7		3.96	6.93	8.19
AST/GOT (U/L)	0 - 50	169	239	347	502
ALT/GPT (U/L)	1 - 50	77	79	95	282
GGT (U/L)	0 - 55	28	41	50	
LDH (U/L)	110 - 210	886	1777	2764	
CK (U/L)	0 - 171	123	278		
TropI (pg/mL)	< 34.2 pg/mL	5.8	50	391	1132
pH		7.37	7.29	6.97	6.93

Tabla 1: Progresión de parámetros analíticos en paciente con intoxicación por colchicina.

CUANDO EL REMEDIO ES PEOR QUE LA ENFERMEDAD: INSUFICIENCIA HEPÁTICA AGUDA POR DISULFIRAM

Autora Principal:

MARÍA ANTONELLA RIZZO RODRÍGUEZ

MIR 4 Aparato Digestivo, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Colaboradores:

CARMEN BOCOS ASENJO

MIR Aparato Digestivo, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

SANDRA UTRILLA UTRILLA

MIR Aparato Digestivo, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Tutora:

DRA. OLGA ORTEGA LOBETE

L.E. Aparato Digestivo, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Tutora:

DRA. SANDRA IZQUIERDO SANTERVAS

Aparato Digestivo, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

RESUMEN / ABSTRACT

La insuficiencia hepática aguda grave (IHAG) o fallo hepático consiste en la elevación de 2-3 veces las transaminasas asociado a una insuficiencia hepatocelular (ictericia y coagulopatía) que se acompaña de encefalopatía, todo ello en el contexto de una hepatopatía aguda (<28 semanas) sobre un hígado previamente sano que es potencialmente reversible. Es una enfermedad infrecuente de etiología diversa siendo la causa más frecuente en Europa la tóxica (drug induced liver injuri - DILI).

Presentamos un caso de hepatitis aguda tóxica inducida por disulfiram con desarrollo de insuficiencia hepatocelular y encefalopatía. Se trata de una etiología poco frecuente cuyo efecto hepatotóxico es poco conocido y que puede estar infraestimada por la alteración concomitante secundaria al consumo enólico.

ANAMNESIS

Mujer de 52 años sin alergias medicamentosas conocidas con antecedentes de hipotiroidismo primario, esclerosis múltiple estable, cardiopatía de Tako-Tsubo con función ventricular recuperada y trastorno adaptativo. Destaca dependencia alcohólica, bebedora de 5-6 copas de vino al día por lo que inicia tratamiento con disulfiram 250mg/día (39 tomas).

Ingresa en nuestro centro por cuadro clínico de 2-3 días de evolución caracterizado por ictericia generalizada,

coluria y acolia asociando vómitos. Niega consumo alcohólico, tóxicos, productos de herbolistería, siendo el disulfiram el último medicamento pautado de uso habitual como cambio más reciente.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Constantes: TA: 135/83 mmHg, FC: 59lpm, SatO₂: 100%, T:36.3°C.

General: Hemodinámicamente estable. Regular estado general, consciente, orientada en persona, tiempo y lugar. Bradipsíquica. Tinte icterico generalizado. Eupneica en reposo.

Auscultación cardiopulmonar: rítmica sin soplos, campos pulmonares ventilados.

Abdomen: blando, no doloroso, no se palpan ni masas ni megalias. No signos de irritación peritoneal. Ruidos hidroaéreos presentes.

Extremidades: superiores con flapping distal e inferiores sin edemas ni signos de trombosis.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

-Análisis de sangre al ingreso. Hemograma: normal. Coagulación: INR:1.48, IP: 39%, Factor V:88 Bioquímica: glucosa:61 mg/dL, creatinina: 1.13 mg/dL, Na:142 mmol/L, K:4.3 mmol/L, Bilirrubina total: 13 mg/dL (directa: 11.58 mg/dL, GOT: 2523 mg/dL, GPT:3073 mg/dL, GGT:374 mg/dL, fosfatasa alcalina: 465 U/L, albúmina: 2.7 g/dL, hierro:181 µg/dL, ferritina:1335 ng/mL, transferrina: 258 mg/dL, IST:24%, vitamina B12: 2000 pg/mL, ácido fólico:10.3 ng/mL, PCR: 10 mg/dL, TSH:0.46 mUI/L, Alfa-1 antitripsina: 132, ceruloplasmina:30, amonio:60

-Análisis de orina. Sedimento urinario: negativo. Tóxicos en orina: negativo incluido etanol y etilglucurónico
-Serologías: hepatitis virales negativo, CMV y VEB negativo, VIH negativo, VHS IgG: positivo, IgM: negativo, VIH: negativo, sífilis, sarampión, parotiditis, rubeola, toxoplasma, leishmania, Brucella: todas negativo. Hemocultivos aerobios y anaerobios:negativo.

-Autoinmunidad: negativa. Inmunoglobulinas: IgA 209, IgG 1120, IgM 158

-TC abdominal CIV: hígado homogéneo, via biliar intra y extrahepática de calibre normal. Vesícula contraída con ganglios reactivos. Área pancreática, bazo, glándulas suprarrenales, vejiga, sistema colector y riñones sin alteraciones. No líquido libre.

-Doppler hepático: hígado con gran hiperecogenicidad periportal en relación con proceso inflamatorio agudo. No se objetivan LOE. Vena porta permeable con calibre de 10mm, flujo enlentecido hepatofugo, con velocidades elevadas alcanzan 27cm/s. Engrosamiento de pared vesical sin colelitiasis. Ascitis leve. Vena cava inferior intrahepática, suprahepáticas, tronco celiaco y ramas normales. Bazo dentro los límites de la normalidad. SWE: mediana 2m/s(F4), rigidez: mediana 12,3kPa

-Ecocardiograma: Ventrículo izquierdo con función ventricular conservado no dilatado ni hipetrófico, sin alteraciones segmentarias ni alteraciones en la relajación. Válvulas morfológica y funcionalmente normales y aurículas sin alteraciones.

-Electroencefalograma (EEG): actividad en vigilia dentro de la normalidad, con brotes de ondas agudas entremezcladas. No se registra actividad epileptiforme, asimetrías ni otras anomalías significativas. No se registran episodios paroxísticos.

-Biosia hepática: espacios porta y periportales con presencia infiltrado inflamatorio linfocitario con células

plasmáticas y eosinófilas, necrosis, colostasis intrahepática y expansión fibrosa portal sugestiva de etiología tóxica-medicamentosa.

DIAGNÓSTICOS

Hepatitis aguda grave por dili secundario a disulfiram.
Desarrollo de encefalopatía hepática tipo a grado 1-2 wes.
Insuficiencia renal aguda secundaria.

TRATAMIENTO

El tratamiento de la IHAG consiste en manejo médico de soporte orientado a prevenir y tratar el fallo de órganos y el específico de la causa. En nuestro caso: sueroterapia, omeprazol, lactulosa, bisoprolol, lacosamida, levotiroxina, enemas de lactulosa, rifaximina, clometiazol, fitomenadiona.

EVOLUCIÓN

Durante los primeros días tras el ingreso la paciente presenta datos de hepatitis aguda de predominio colestásico con deterioro progresivo de la función hepática, descenso del factor V y aparición de encefalopatía por lo que se contacta con centro trasplantador de referencia, se realiza estudio pre-trasplante y se inician medidas de soporte con optimización del tratamiento médico. Tras descartar origen enólico, causas infecciosas, autoinmunes y otras etiologías menos comunes. El cuadro se pone en relación con tratamiento con disulfiram que se suspende, evidenciando mejoría paulatina. La biopsia hepática realizada apoya el diagnóstico de DILI. Durante la evolución la paciente presenta exantema urticariforme en extremidades inferiores y abdomen secundario a cuadro reactivo de origen farmacológico. La paciente finalmente presenta mejoría clínica y analítica progresiva hasta normalizar hemostasia y cifras de bilirrubina.

DISCUSIÓN

El pronóstico de la insuficiencia hepática aguda grave es infausto especialmente cuando se desconoce su causa, aunque la evidencia es limitada dada su baja incidencia(1)(2). La supervivencia ha mejorado en los últimos años por el avance en el manejo de enfermos críticos, el diagnóstico precoz y el trasplante hepático urgente (“urgencia 0”), este último es la única alternativa terapéutica que ha demostrado aumentar la supervivencia global(1)(2). La etiología de la lesión hepática es determinante en la supervivencia libre de trasplante siendo el paracetamol una de las causas de mejor pronóstico mientras que el resto de causas tóxicas tienen un peor pronóstico(1)(3). Ante sospecha de DILI se recomienda emplear la web Livertox, en la que solo están descritos 3 casos de hepatotoxicidad secundarios a disulfiram.(4) La lesión hepática aguda por disulfiram es una rara complicación del tratamiento y se presenta dentro de las 2-10 semanas posteriores a su inicio(4). La incidencia ha sido difícil de calcular en pacientes con alteraciones debido al abuso crónico de alcohol. El

riesgo de insuficiencia hepática no esta relacionado con presencia de enfermedad hepática previa y la gravedad no parece estar relacionada con la dosis ni el tiempo, estudios sugieren reacción de hipersensibilidad por citocromo P450(4)(5). Es más frecuente en mujeres y puede incluir erupciones cutáneas como en nuestro caso. Los hallazgos histopatológicos incluyen fibrosis necrosis periportal, infiltrado eosinofílico y mononuclear. No hay datos que respalden los controles analíticos de perfil hepatobiliar rutinarios en pacientes que toman este fármaco.(5)

BIBLIOGRAFÍA

1. Wendon J, Cordova J, Dhawan A, Stolze Larsen F, Manns M, Nevens F. *EASL Clinical Practice Guidelines: Drug-induced liver injury*. Journal of Hepatology 2019. DOI: 10.1016
2. Wendon J, Cordova J, Dhawan A, Stolze Larsen F, Manns M, Nevens F *EASL Clinical Practice Guidelines on the management of acute fulminant liver failure* Journal of Hepatology 2017, vol66: 1047-1081
3. Baekdal M, Ytting H *Drug-induced liver injury: a cohort study on patients referred to Danish transplant center over a five year period* Scand J Gastroenterol. 2017, Apr;52 450-454, DOI: 10.1080/00365521.2016
4. Bhalla K, Mittal K, Ashish G, Nehra D *Acute Disulfiram poisoning in a Child: A case report and review of literature* Indian J Crit Care Med 2020 mar; 24 203-205 DOI:10.5005
5. Ramer L, Tihy M, Goossens N, Frossard JL, Rubbia-Brandt L, Spahr L. *Disulfiram induced acute liver injury* Case Reports Hepatol. 2020.DOI 10.1155/2020/8835647 1-4

IMÁGENES



Imagen 1: Exantema macular en extremidades inferiores de la paciente del caso.

Cuando el remedio es peor que la enfermedad: insuficiencia hepática aguda por disulfiram.

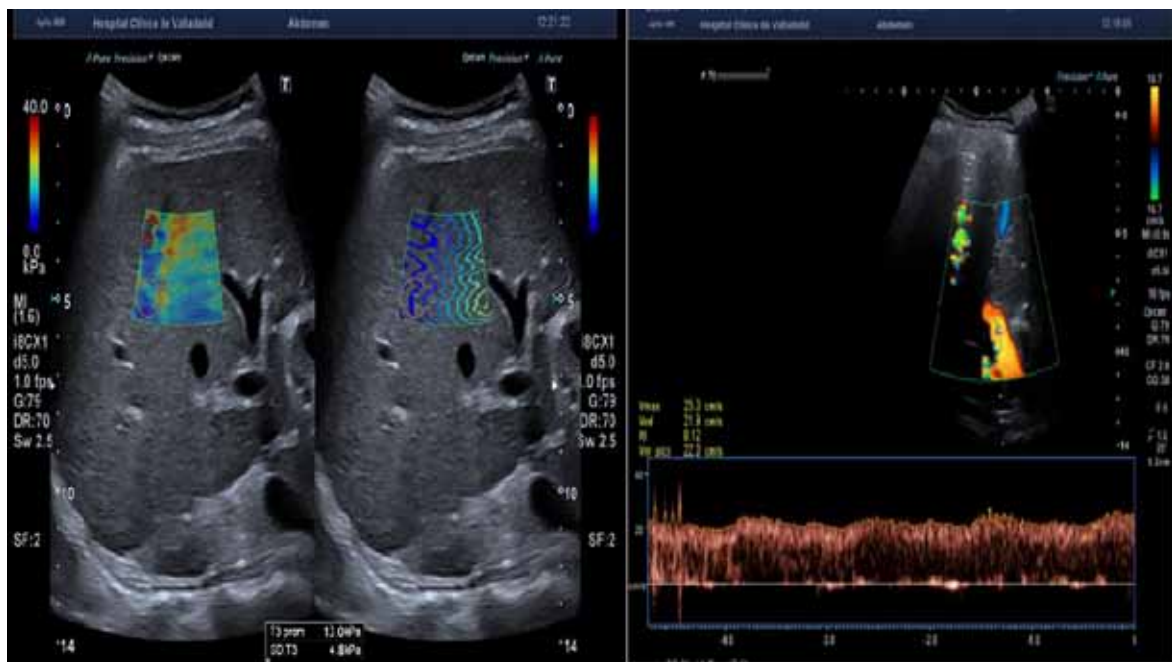


Imagen 2: Doppler y Elastografía hepática: con permeabilidad portal. SWE 2m/s y rigidez 12.3Kpa

EN EL CEREBRO QUE HABITO, SE DESDIBUJA MI YO

Autora Principal:

BEATRIZ RODRÍGUEZ RODRÍGUEZ

MIR 3 Psiquiatría, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Colaboradores:

NABONAZAR NAVARRO BARRIGA

MIR Psiquiatría, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

ANDREA PUEBLA PARRAL

MIR Medicina Familiar y Comunitaria, Atención Primaria Valladolid Este

Tutora:

DRA. BEATRIZ MONGIL LÓPEZ

L.E. Psiquiatría, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Tutora:

DRA. ALBA CHAVARRÍA MIRANDA

Neurología, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

RESUMEN / ABSTRACT

Se presenta el caso de una mujer de 24 años, con antecedentes de síndrome de Ehlers-Danlos y consumo ocasional de cannabis, que ingresa en el Servicio de Neurología por sospecha de brote polirregional de probable enfermedad desmielinizante. Durante el ingreso se realiza resonancia cerebral que muestra numerosas lesiones de aspecto inflamatorio-desmielinizante, la mayoría de ellas activas captantes de contraste. Presencia de bandas oligoclonales en líquido cefalorraquídeo. La paciente cumplía criterios para una esclerosis múltiple fenotipo relapsing. Se describe el caso de una paciente con esclerosis múltiple de inicio agresivo con alta actividad clínica y radiológica que presentó comorbilidad y secuelas psiquiátricas asociadas, alteraciones conductuales y cognitivas englobadas en un trastorno orgánico de la personalidad. Recibió tratamiento de fase aguda con corticoides y plasmaféresis con mejoría parcial de la sintomatología neurológica y psiquiátrica. La comorbilidad psiquiátrica es muy frecuente en las enfermedades degenerativas. A pesar de su repercusión en la carga global de la enfermedad, estos síntomas suelen diagnosticarse erróneamente y recibir un tratamiento subóptimo. Esto refuerza la importancia de su identificación temprana y tratamiento adecuado para lograr optimizar el manejo global de estas patologías y mejora de la calidad de vida.

ANAMNESIS

Mujer de 24 años con antecedentes personales de síndrome ansioso-depresivo en tratamiento con sertralina 100mg (1-0-0), síndrome de ehlers-danlos, migraña diagnosticada hace dos años con estudio de RM sin alte-

raciones y uso ocasional de cannabis por dolor articular. Acude derivada desde hospital privado para ingreso en neurología por **trastorno sensitivo** en EII ascendente, que progresa hacia EESS y debilidad de predominio en hemicuerpo derecho.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Exploración NRL al ingreso: Parálisis facial izquierda.

Motor: Paresia 3/5 flexión cadera derecha, paresia 2/5 flexión dorsal y 1/5 flexión plantar pie derecho. Signo de Hoffman presente bilateral. Clonus aquileo bilateral.

Sensibilidad: Hipoestesia antebrazo derecho y ambas EEII, disminución sensibilidad térmica EII con nivel sensitivo dorsal. Hipopalestesia EEII predominio izquierdo. Marcha: parética con arrastre de pierna derecha.

Exploración psicopatológica: Consciente, desorientada en tiempo y espacio, orientada en persona, escasamente colaboradora. Lenguaje parco en palabras. No impresiona de clínica afectiva mayor. Ansiedad somática leve, cierta inquietud psicomotriz. Conductas regresivas, mantiene comportamiento opositor fluctuante, tendencia a la irritabilidad y actitud pasivo agresiva. No alteraciones sensorio-perceptivas o del curso y contenido del pensamiento. Insomnio global. Capacidad de juicio dudosamente conservada.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

RNM inicial: Lesiones de aspecto desmielinizante, periventricular y subcortical, cuerpo calloso y médula cervical. >10 lesiones activas, captantes de contraste.

Bandas oligoclonales de IgG positivas en Líquido cefalorraquídeo

Estudio seroinmunológico sin alteraciones reseñables incluyendo anticuerpos antiMOG y AQP4

RNM de control: Esclerosis múltiple activa con alta carga lesional, morfología pseudonodular-tumefactivo con efecto expansivo. Nuevas lesiones respecto a la RNM previa, con afectación periventricular, cuerpo calloso, cápsula blanca interna derecha, lóbulo temporal derecho, lóbulo frontal derecho y hemiprotuberancia derecha.

DIAGNÓSTICOS

Brote polirregional en debut de enfermedad desmielinizante tipo Esclerosis Múltiple fenotipo relapsing, con alta actividad clínica y radiológica

Diagnóstico secundario: Trastorno orgánico de la personalidad

TRATAMIENTO

Tratamiento inicial: megabolas de metilprednisolona 1g IV durante 5 días. Al no haber mejoría franca se repiten otros 3 días, con mejoría de la clínica.

Tratamiento psiquiátrico: sertralina 100mg 1-0-0, lormetazepam 2mg 0-0-1, olanzapina 2,5mg sublingual al traslado, alprazolam 1mg sublingual si precisa por ansiedad.

EVOLUCIÓN

Al alta del primer ingreso presenta mejoría del trastorno sensitivo y de la debilidad tras tratamiento corticoideo; se considera candidata para iniciar tratamiento modificador de la enfermedad de alta eficacia de manera ambulatoria. Acude nuevamente a urgencias un mes y medio tras el inicio de los primeros síntomas neurológicos, por **dificultad para la marcha** y nuevos síntomas de fotofobia y dolor ocular. A la exploración presenta hemianopsia izquierda. Además de empeoramiento de **alteraciones motoras** de predominio en EEII, temblor en hemicuerpo derecho y **alteraciones sensitivas** de EII y ambas extremidades derechas. Compatible con nuevo brote polirregional.

Durante este segundo ingreso comienza con cuadro de **alteración conductual** mediante agresividad y negativa a realizarle exploraciones. **Lenguaje escaso e incoherente**. Impresionaba de **alteraciones mnésicas y desorientación** temporo-espacial, por lo que se hace interconsulta a Psiquiatría de Enlace, para evaluación de capacidad. A nivel terapéutico recibe 6 sesiones de plasmaféresis y megabolos de metilprednisolona 1g durante 5 días. La paciente pertenecía a seguro privado. Al presentar alta actividad y variante agresiva Marburg-like /tumefactiva se decide administración de primera dosis de rituximab tras el tratamiento agudo del brote para prevención de nuevas recurrencias.

Durante el ingreso permanece en seguimiento por psiquiatría de enlace. Inicialmente se valora a la paciente por estado de inquietud. Responde de manera escueta a la entrevista y expresa de manera reiterada que “todo está bien”. Presenta conductas regresivas (se tumba en **decúbito prono** con la cabeza en la parte inferior de la cama. Refiere que está muy cansada, responde **vociferante** con monosílabos y dice que la dejemos en paz. Comenta que “quiere irse a su casa para dar un beso a su gato”). Muestra actitud indiferente y **pasivo-agresiva** cuando se intenta centrar la atención en su enfermedad. Se intenta realizar evaluación neuropsicológica, pero después de los primeros fallos en el test reacciona con **irritabilidad y se niega a continuar**. El cuadro conductual persiste hasta el alta. Se va con un familiar de vuelta a su país de origen, donde será atendida en un centro específico para pacientes con Esclerosis Múltiple.

DISCUSIÓN

La Esclerosis Múltiple se define como una enfermedad inmunomediada y neurodegenerativa del **Sistema Nervioso Central**. Se caracteriza por inflamación, desmielinización, gliosis y pérdida axonal. Tiene una prevalencia mundial estimada de **2,5 millones** de personas, siendo mayor en EEUU y Europa, más frecuente en pacientes **jóvenes**, entre 20-45 años, siendo el **70% de ellas mujeres**. (1)

La comorbilidad de patología psiquiátrica es muy frecuente en las enfermedades neurodegenerativas. En concreto en esclerosis múltiple los síntomas psiquiátricos aparecen hasta en el 60% de los pacientes y tienen un impacto importante en la calidad de vida. El trastorno depresivo constituye la manifestación más frecuente, que presenta una prevalencia 2 a 3 veces superior comparado con la población general. Otras manifestaciones que podemos encontrar son síntomas maníacos o trastorno bipolar, trastorno de ansiedad y menos frecuentemente desarrollo de cuadros psicóticos, trastorno obsesivo compulsivo o presencia de afecto pseudobulbar. (2) En concreto, el trastorno de la personalidad orgánico se caracteriza por una alteración significativa del patrón habitual de comportamiento premórbido, que afecta al funcionamiento habitual del individuo y resulta la secuela neuropsiquiátrica más frecuente en personas que sufren alguna lesión cerebral (3), en especial cuando hay afectación del lóbulo frontal, encargado de la regulación de emociones y de las funciones intelectuales superiores. (4)

A pesar de su importante repercusión en la carga global de la enfermedad, estas características clínicas suelen diagnosticarse erróneamente, reciben un tratamiento subóptimo y no siempre son evaluadas sistemáticamente en el manejo global de la enfermedad. (2) El desarrollo de síntomas psiquiátricos en la EM subyace a una patogénesis compleja que implica tanto reacciones emocionales a una enfermedad discapacitante como daño estructural multifocal del sistema nervioso central. El uso de determinados tratamientos como los corticoides, puede contribuir también al desarrollo de síntomas de la esfera psiquiátrica.

Los síntomas psiquiátricos deben tenerse en cuenta a la hora de evaluar sistemáticamente la actividad de la enfermedad y la carga global de discapacidad de las personas con enfermedades neurodegenerativas.

BIBLIOGRAFÍA

1. Walton C, King R, Rechtman L, Kaye W, Leray E, Marrie RA, et al. Rising prevalence of multiple sclerosis worldwide: Insights from the Atlas of MS, third edition. *Mult Scler* [Internet]. 2020;26(14):1816–21. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1177/1352458520970841>
2. Marrie RA, Reingold S, Cohen J, Stuve O, Trojano M, Sorensen PS, et al. *The incidence and prevalence of psychiatric disorders in multiple sclerosis: a systematic review*. *Mult Scler* [Internet]. 2015;21(3):305–17. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1177/1352458514564487>
3. Sánchez P, Quemada JI. *Trastorno orgánico de la personalidad. Aspectos conceptuales y diagnósticos*. *Rev Neurol*. 2000; 30 (8): 772-778.
4. Rosch KS, Mostofsky S. *Development of the frontal lobe*. En: *The Frontal Lobes*. Elsevier; 2019. p. 351–67.

IMÁGENES

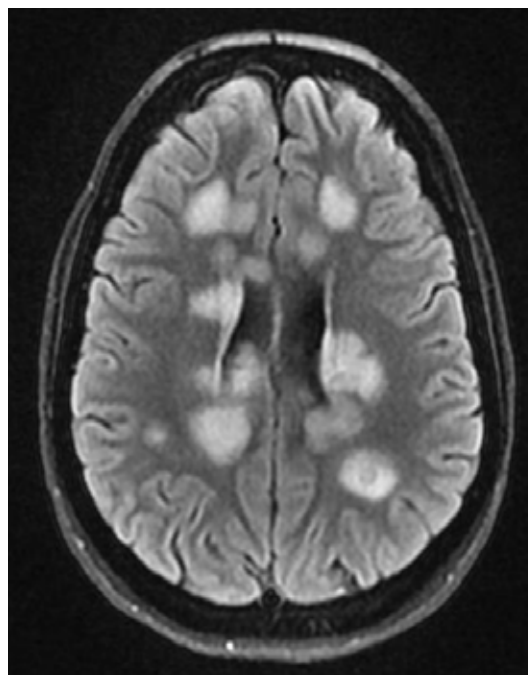


Imagen 1: RM Cerebral. Corte axial, secuencia T2 FLAIR: muestra lesiones inflamatorio-desmielinizantes a nivel periventricular, subcortical y en cuerpo calloso. De aspecto pseudotumoral-tumefactivo.

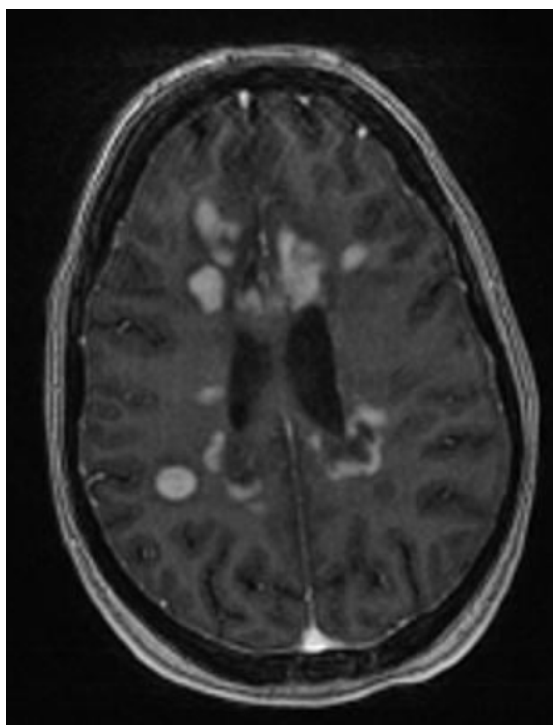


Imagen 2: RM cerebral. Corte axial. Secuencia T1+Gadolinio. Se aprecian múltiples lesiones activas, captantes de gadolinio en forma nodular y de anillo incompleto.

VÓMITOS EN LACTANTES: NO SIEMPRE ES LO QUE PARECE

Autora Principal:

ALEJANDRA ROMANO MEDINA

MIR 4 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. MARIANELA MARCOS TEMPRANO

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

RESUMEN / ABSTRACT

Se presenta el caso de una lactante que acudió a urgencias por cuadro de vómitos profusos con inestabilidad hemodinámica asociada que precisó rehidratación intravenosa urgente. La realización de una anamnesis minuciosa permitió averiguar la ingesta de pescado unas horas antes de dicho episodio y de otro episodio previo similar, sospechándose y realizándose el diagnóstico clínico de enterocolitis inducida por proteínas alimentarias según los criterios establecidos en las guías de consenso.

El FPIES (food protein-induced enterocolitis syndrome) o enterocolitis inducida por proteínas alimentarias es una forma de alergia no mediada por IgE que se suele dar durante el primer año de vida y que es potencialmente letal al producir deshidratación grave con shock hipovolémico, que en ocasiones precisa ingreso en unidades de cuidados intensivos. Es esencial realizar una adecuada anamnesis en el diagnóstico diferencial de los vómitos del lactante, interrogando sobre alimentos ingeridos en horas previas para poder sospechar esta patología y llevar a cabo un adecuado manejo con dieta de exclusión del alimento implicado. Las pruebas de provocación e inducción de tolerancia deben realizarse en medio hospitalario de forma precoz para evitar futuras reacciones adversas y limitación de la dieta de los niños.

ANAMNESIS

Lactante de 10 meses que acudió a Urgencias Pediátricas por cuadro de vómitos incoercibles y decaimiento. Referían vómitos de contenido alimenticio sin productos patológicos. No asociaba clínica cutánea ni respiratoria. Afebril en todo momento. Realizando una anamnesis más detallada y buscando posibles desencadenantes los padres referían que la niña había tomado lenguado tres horas antes del inicio del vómito. Además, unos días antes la paciente había presentado un episodio similar tres horas después de ingerir merluza.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Constantes: Frecuencia cardíaca: 162 latidos por minuto. Tensión arterial: 99/61 mmHg (percentiles 87/85). Saturación de oxígeno: 99%.

Triángulo de Evaluación Pediátrica: inestable (circulatorio alterado). Palidez cutánea con labios secos. Relleno capilar enlentecido. Fontanela anterior normotensa. No exantemas ni petequias. Auscultación cardiopulmonar normal. Abdomen normal. Orofaringe y otoscopia normal.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

-Gasometría venosa: pH normal sin alteraciones en el equilibrio ácido-base.

-Analítica sanguínea: Hemograma normal. Iones, urea, creatinina y enzimas hepáticas normales. Proteína C reactiva negativa.

DIAGNÓSTICOS

Enterocolitis inducida por proteínas alimentarias (FPIES, food protein-induced enterocolitis syndrome)

TRATAMIENTO

La paciente precisó pauta de rehidratación intravenosa rápida con suero glucosalino. Posteriormente, ante la aparición de nuevos vómitos se administró ondansetrón intravenoso. Al alta se indicó la importancia de realizar dieta libre de pescados, incluyendo aquellos alimentos con trazas y evitando la contaminación cruzada al cocinar los alimentos.

EVOLUCIÓN

Buena evolución tras rehidratación intravenosa con adecuada tolerancia oral. Alta a domicilio con valoración posterior en consulta de Alergias en la que se realizó prick test que fue negativo para pescados.

Dieta con exclusión de pescados hasta los 16 meses, momento en el que se inició la inducción de tolerancia a pescados con atún en conserva. A los 17 meses, tras prueba de provocación con merluza en medio hospitalario presentó episodio de vómitos incoercibles a las dos horas de la ingesta por lo que se recomendó de nuevo dieta exenta de pescado salvo atún en conserva. A los 2 años y medio se realizó prueba de provocación con emperador y lubina que toleró sin incidencias. En la actualidad, con 6 años, la paciente tolera todos los tipos de pescado sin haber presentado nuevas reacciones alérgicas.

DISCUSIÓN

La enterocolitis por proteínas alimentarias (FPIES por su denominación en inglés, food protein-induced enterocolitis syndrome) fue descrita en la segunda década del siglo XX aunque hasta el año 2017 no se publicó la

primera guía de consenso para su diagnóstico y tratamiento (1). Es una reacción alérgica no IgE mediada que puede estar desencadenada por cualquier tipo de alimento, aunque los más frecuentemente implicados son la leche de vaca, la soja, el huevo y el pescado. Algunos estudios han descrito que en España el alimento que más se asocia a esta entidad es el pescado (2). En su forma aguda cursa con vómitos profusos acompañados de letargia y palidez que aparecen aproximadamente dos horas tras la ingesta y que en múltiples ocasiones precisan rehidratación intravenosa (3). Debido a su potencial gravedad (pueden producir deshidratación grave y shock hipovolémico) es importante tener en cuenta esta entidad clínica en el diagnóstico diferencial de vómitos en el lactante siendo esencial realizar una anamnesis detallada en la que se incluyan los alimentos ingeridos en las últimas horas así como episodios previos similares. El diagnóstico es fundamentalmente clínico según los criterios establecidos en 2017 (figura 1) y objetivando la respuesta favorable a la retirada de las proteínas sospechosas. Cuando se trata de un cuadro único el diagnóstico debe realizarse con prudencia debido a la alta incidencia de episodios de gastroenteritis infecciosa en este grupo de edad siendo un dato clave la resolución en unas horas del FPIES a diferencia de los cuadros infecciosos, que suelen persistir varios días. La determinación de IgE específica y los test cutáneos no son herramientas útiles para el diagnóstico, ya que pueden ser positivos en un pequeño porcentaje de pacientes, pero la clínica retardada debe guiar a sospechar una reacción no mediada por IgE (3). Con el paso del tiempo (entre los 12 y los 24 meses de edad) es necesario realizar adquisición de tolerancia a dicho alimento realizando una reintroducción progresiva y controlada bajo supervisión médica en medio hospitalario. La tolerancia suele ser más precoz en alergias a proteínas de leche de vaca, soja y arroz que en aquellas al huevo y al pescado, que pueden persistir hasta los 3-5 años (4).

BIBLIOGRAFÍA

1. Nowak-Węgrzyn, A, Chehade M, Groetch M, Spergel JM, Wood RA, Allen K, et al. International Consensus Guidelines for the Diagnosis and Management of Food Protein-Induced Enterocolitis Syndrome: Executive Summary-Workgroup Report of the Adverse Reactions to Foods Committee, American Academy of Allergy, Asthma & Immunology. *J Allergy Clin Immunol*. 2017 Apr;139(4):1111-1126.e4
2. Vila L, García V, Rial MJ, Novoa E, Cacharron T. Fish is a major trigger of solid food protein-induced enterocolitis syndrome in Spanish children. *J Allergy Clin Immunol Pract*. 2015 JulAug;3(4):621-3
3. Claver Monzón A, Pinto Fernández C. Alergia alimentaria no mediada por IgE. *Protoc diagn ter pediatri*. 2019;2:195-206.
4. Nowak-Węgrzyn A, Muraro A. Food protein-induced enterocolitis syndrome. *Curr Opin Allergy Clin Immunol*. 2009;9:371-7.

IMÁGENES

<p>FPIES agudo</p> <p>Se requiere la presencia del criterio mayor y al menos 3 criterios menores relacionados con la ingesta del alimento implicado</p> <p>Criterio mayor: vómitos en el período de 1 a 4 horas después de la ingestión del alimento presuntamente implicado y ausencia de síntomas clásicos cutáneos o respiratorios mediados por IgE</p> <p>Criterios menores:</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Un segundo (o más) episodio de vómitos repetidos después de ingerir el mismo alimento 2. Vómitos repetidos 1-4 h después de la ingesta de otro alimento 3. Letargia en el contexto de la supuesta reacción 4. Palidez marcada en el contexto de la supuesta reacción 5. Necesidad de acudir al servicio de urgencias para controlar la reacción adversa 6. Necesidad de soporte de líquidos intravenoso para controlar la reacción adversa 7. Diarrea en las 24 h (normalmente 5-10 h) siguientes a la ingesta del alimento 8. Hipotensión 9. Hipotermia (temperatura <35°) <p>Cuando se trata de un único episodio, el diagnóstico debe realizarse con prudencia debido a la elevada frecuencia de episodios de gastroenteritis infecciosa en este rango de edad. Por ello, aunque no forma parte de los criterios diagnósticos, es importante recordar que las reacciones de FPIES agudo se resuelven por completo pasadas unas horas, a diferencia del curso habitual de los cuadros de gastroenteritis. Además, el paciente debe encontrarse asintomático y con un desarrollo ponderoestatural adecuado una vez que el alimento se retira de su alimentación</p>

Figura 1: Criterios diagnósticos de FPIES agudo según la guía de consenso de 2017 de la Academia Americana de Alergia, Asma e Inmunología (imagen obtenida de los protocolos realizados por la Sociedad Española de Inmunología Clínica, Alergología y Asma Pediátrica)

CEFALEA Y SÍNDROME GRIPAL. ¿CUÁNDO DEBEMOS PENSAR EN MENINGOENCEFALITIS?

Autora Principal:

MARÍA ISABEL ROS GONZÁLEZ

MIR 3 Neurología, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Colaboradores:

MARÍA FREIRE LÁZARO

MIR Neurología, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

ELENA VARAS MARTÍN

MIR Neurología, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Tutora:

DRA. ISABEL HERNÁNDEZ PÉREZ

L.E. Neurología, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

RESUMEN / ABSTRACT

La cefalea es el motivo de atención neurológica más frecuente en todos los niveles asistenciales. Al ser un síntoma habitualmente benigno, las etiologías secundarias y potencialmente graves no siempre son consideradas. El caso expuesto está basado en un varón de 45 años con cefalea de nueva aparición asociada a dos síntomas que orientan a una posible infección del sistema nervioso central (SNC): fiebre y alteración del lenguaje. Entre las pruebas complementarias incluidas en estas situaciones se encuentra el estudio bioquímico y cultivo del líquido cefalorraquídeo (LCR), que en nuestro caso fue compatible con una infección bacteriana del SNC por *Listeria Monocytogenes* (LM).

Conocer los síntomas de alarma ante una cefalea de nueva aparición nos permitió iniciar precozmente el tratamiento antimicrobiano, que es uno de los principales factores pronósticos de la meningoencefalitis infecciosa.

ANAMNESIS

Varón de 45 años, sin antecedentes personales de interés, que acude al servicio de urgencias por cefalea asociada a disminución del nivel de alerta.

Cinco días previos, el paciente comienza con cefalea cérvico-occipital, irradiada a ambas regiones mastoideas, de cualidad opresiva, incapacitante y con intensidad 8/10 en EVA. Como síntomas acompañantes comenta vómitos y escalofríos generalizados.

La medicación analgésica mejoraba de manera parcial el dolor.

Tras 72 horas del inicio de la clínica, se asocia fiebre de hasta 38 grados, motivo que implica valoración desde atención primaria. Se orienta el cuadro clínico como proceso infeccioso viral respiratorio y se decide mane-

jo domiciliario con antitérmicos orales. A las 24 horas es revaluado por atención primaria ante aparición de somnolencia e inatención manteniendo diagnóstico y tratamiento. Tras regresar al domicilio, de forma súbita, se objetiva alteración del comportamiento en contexto de confusión, emisión de lenguaje incomprensible y ejecución de órdenes de manera incorrecta. El paciente es derivado al servicio de urgencias para valoración neurológica urgente.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Auscultación cardiopulmonar: rítmica sin soplos. Murmullo vesicular conservado.

Exploración abdominal: blando, depresible, no doloroso a la palpación superficial ni profunda. Maniobra de Bumberg negativa. Signo de Murphy negativo.

Piel y anejos sin lesiones exantemáticas.

Exploración neurológica.

-Funciones superiores: tendencia al sueño, inatento, orientado en persona, tiempo y espacio. Leguaje enlentecido, coherente, con emisión de parafasias. Ejecución de órdenes complejas alterada. Nominación parcial de objetos. Repetición conservada.

-Pares craneales: campimetría por reflejo de amenaza sin alteraciones, no limitación de movimientos extraoculares, ausencia de paresia facial, resto de pares craneales indemnes.

-Motor: ausencia de claudicación de miembros superiores e inferiores en maniobras antigravitatorias. Balance muscular no valorable por falta de colaboración.

-Sensibilidad táctil, propioceptiva y termoalgésica no valorable, retirada de las cuatro extremidades ante estímulos dolorosos.

-Signos meníngeos: rigidez de nuca positiva, signo de Kering y signo de Brudzinski negativo.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- Analítica sanguínea. Hemograma: leucocitos 17280 u/L, neutrófilos 89,9%, hemoglobina 14 g/dL plaquetas 189000 mcL. Bioquímica: sodio 139 mEq/L, potasio 3,9 mEq/L, creatinina 0,97 mg/dL, PCR 270,78 mg/L, procalcitonina 0,68. Coagulación: INR 1,29.

- Estudio de líquido cefalorraquídeo (LCR). Bioquímica: aspecto turbio, glucosa 41 mg/dL, proteínas 279 mg/dL, leucocitos 200u/L, mononucleares 23%, polimorfonucleares 77%. Coficiente glucosa LCR/suero: 0,5. Cultivo de LCR: LM positiva. Filmarray de virus y bacterias neurotropas: LM positiva.

- Hemocultivos: LM positiva.

- Estudio microbiológico: estudio serológico de VHB, VHA, VHC, VIH, sífilis y anticuerpos de CMV negativo. VEB EBNA IgG positivo. Quantiferon de tuberculosis negativo.

- Estudio inmunológico: IgM 45,9 mg/dL, IgG 888 mg/dL, IgA 383 mg/dL. Factor reumatoide, C3 y C4 en rango normal. ANA, p-ANCA y c-ANCA negativo.

- Resonancia magnética cerebral (RM) (Figura 1): en secuencia FLAIR, en corte sagital se aprecia aumento de señal leptomenígea nivel frontal y parietal en contexto de encefalitis. No se aprecian alteraciones en la sustancia gris, sustancia blanca.

- Electroencefalograma (EEG) (Figura 2): actividad delta, hipervoltada, intermitente, en regiones anteriores bilaterales, de alta persistencia concordante con encefalitis.

DIAGNÓSTICO

Meningoencefalitis por listeria (neurolisteriosis).

TRATAMIENTO

Se inició tratamiento antimicrobiano empírico por vía intravenosa con ceftriaxona 2gr/12h, ampicilina 2gr/4 h, vancomicina 20 mg/kg/8h y aciclovir 70mg/8h. Al tercer día, tras crecimiento aislado de LM en cultivo de LCR y HC, se retira antibioterapia empírica y se mantiene antibioterapia dirigida intravenosa con ampicilina 2gr/4h durante 14 días y gentamicina 35mg/día durante 7 días. Continúa antibioterapia 7 días en domicilio vía oral con augmentine 850/125 mg dada la buena evolución clínica.

El tratamiento sintomático de la cefalea precisó de varios cambios. Tras inefectividad de paracetamol 1gr/8 h y nolotil 575mg/4h, se optó por tratamiento con dexketoprofeno 50mg/ 8h. Posteriormente fue sustituido por ketorolaco 50 mg/12h asociado a tramadol 50mg/12h con buena respuesta.

EVOLUCIÓN

Durante su estancia hospitalaria el paciente evoluciona de manera favorable; presentando ausencia de focalidad neurológica tras 24 horas de inicio de tratamiento antibiótico.

Como prueba de imagen, se realizó RM cerebral sin contraste donde se apreció hiperseñal meníngea frontoparietal bilateral sin lesiones ocupantes de espacio sugestivas de absceso. El estudio neurofisiológico con EEG no mostró actividad epileptiforme, pero sí actividad lenta e hipervoltada de predominio en regiones anteriores a corde a encefalitis. Desde el punto de vista etiológico se descartó estado de inmunosupresión concomitante con estudio sero-inmunológico completo en el que tan solo se apreció leve disminución transitoria de IgM en la fase aguda. Tras un mes del alta hospitalaria, se valoró al paciente desde consultas externas de Neurología, quien mantenía estabilidad clínica y control parcial de la cefalea con tratamiento sintomático.

DISCUSIÓN

La meningitis y la encefalitis son dos entidades caracterizadas respectivamente por la inflamación meníngea y del parénquima cerebral. La presencia de focalidad neurológica, como es el caso de la afasia, orienta al compromiso del parénquima cerebral (1). Etiológicamente se pueden subdividir de manera sencilla en causas infecciosas (virales, bacterianas y fúngicas) y no infecciosas (autoinmune, neoplásica, tóxica-metabólica entre las más frecuentes) (2). Dentro de las meningoencefalitis de etiología bacteriana se encuentra la LM. A pesar de que generalmente la neurolisteriosis ocurre en poblaciones predispuestas (pacientes con antecedentes de diabetes mellitus, alcoholismo o defectos inmunitarios), recientemente se ha postulado que una posible susceptibilidad genética o una inoculación masiva del germen puede provocar casos de invasión del SNC por LM en individuos sanos (3). La meningoencefalitis bacteriana continúa siendo una enfermedad infradiagnosticada, potencialmente mortal y con alto riesgo de discapacidad permanente (4). Reconocer su forma de presentación clínica y la secuencia de estudios complementarios que debemos realizar; evitará la demora del inicio del tratamiento antimicrobiano que es uno de sus principales factores pronósticos (5).

BIBLIOGRAFÍA

1. J.J. Zarranz. *Neurología*. 6th. España: Elsevier. 2018.
2. Abeer Dagra et al. *Encephalitis and Meningitis: Indications for Intervention Clin Res (Westerville)* 2023;4(1).
3. Caroline Charlier, et al. *Clinical features and prognosis factors of listeriosis: the MONALISA national prospective cohort study*. *Lancet Infect Dis* 2017;17:510-519.
4. Collaborator GN. *Global, regional and national burden of neurological disorders: a systematic analysis for the Global Burden of Disease Study*. *Lancet Neurol* 2016;18(5):459-480.
5. Proulx N et al *Delays in the administration of antibiotics are associated with mortality from adult acute bacterial meningitis*. *QJM*. 2005;98(4):291-298.

IMÁGENES

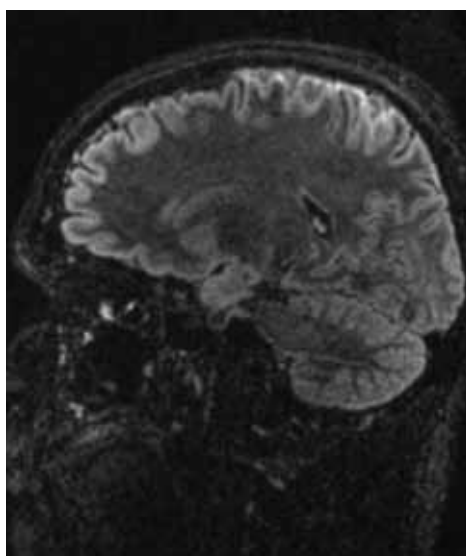


Imagen 1: RM cerebral, corte sagital, secuencia FLAIR realce leptomeníngeo.

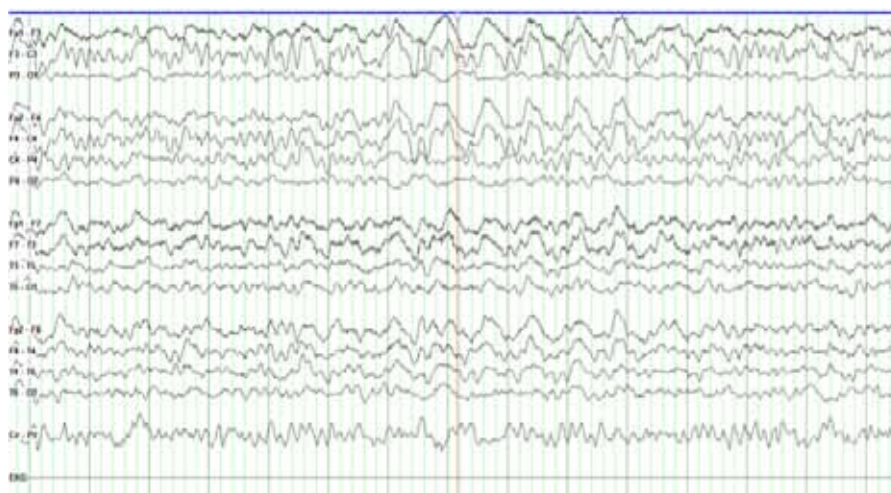


Imagen 2: Electroencefalograma compatible con encefalitis.

CARCINOMA ATÍPICO DE LARINGE

Autora Principal:

LINA VANESA RUBIANO GONZÁLEZ

MIR 2 Oncología Radioterápica, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Colaboradores:

ANA CASADO CAMACHO

MIR Oncología Radioterápica Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Tutora:

DRA. LAURA GOMEZ HERAS

L.E. Oncología Radioterápica, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Tutor:

DR. LUIS MIGUEL TORRES MORIENTES

Otorrinolaringología, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

RESUMEN / ABSTRACT

Varón de 82 años, exfumador de 20 cigarrillos/día, consulta por disfonía de larga evolución, en la laringoscopia se objetiva en una neoformación en plano glótico que depende de banda derecha, con palpación cervical anodina.

En TAC se aprecia una masa necrótica en la cuerda vocal derecha de 1,8 x 1,9 cm, con infiltración del cartílago tiroides, sin adenopatías sospechosas ni signos de afectación a distancia, se practica una biopsia con resultado histológico de carcinoma neuroendocrino de célula pequeña, con inmunohistoquímica para CD56 y Ki67 de más de 90%. Se decide la realización de un PET-TC objetivando un depósito de captación patológica en la cuerda vocal derecha (SUVmáx 27.90) y en región IIA bilateral. Se plantea tratamiento quirúrgico, el cual es desestimado por el paciente, recibiendo por tanto, tratamiento concomitante de quimioterapia con Cetuximab y Radioterapia de intención radical.

Durante el tratamiento presenta toxicidad cutánea secundaria a la quimioterapia, así también, cursó con radiodermatitis Grado 3, presentando posterior recuperación clínica completa, permitiendo reiniciar la radioterapia hasta completar las 33 sesiones previstas, Actualmente, a tres meses del fin del tratamiento, se realiza TAC de control donde se observan cambios postratamiento y respuesta radiológica. Los carcinomas neuroendocrinos de laringe son raros y agresivos, su incidencia exacta se desconoce, afecta predominantemente a hombres y está altamente asociado al tabaco (1), hay varios subtipos histológicos basados en el grado de diferenciación y el tamaño celular, y su identificación histológica correcta tiene implicaciones en el tratamiento y pronóstico de estos pacientes (2).

ANAMNESIS

Varón de 82 años, con múltiples antecedentes oncológicos de melanoma dorsal III Clark, adenocarcinoma de próstata de alto riesgo, carcinoma superficial de vejiga y mesotelioma peritoneal tratado con Cirugía citorreductora e HIPEC. Acudió al servicio de Otorrinolaringología de otro centro hospitalario por presentar disfonía que inicialmente se atribuía a infección por COVID, sin embargo, ante la persistencia de la clínica decide consultar; En dicha institución le realizan TC y biopsia de laringe, llegando al diagnóstico de carcinoma neuroendocrino de células pequeñas de laringe, por lo cual, le derivan al servicio de otorrinolaringología de nuestro hospital para completar estudios de extensión y decidir tratamiento.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Peso: 89 kg, Talla: 1.70 mts, BMI: 30,79, Índice Karnofsky 80%. Cavidad orofaríngea: portador de prótesis dental. Nasofibrolaringoscopia: Laringe con hipomotilidad laríngea derecha con protrusión de la banda laríngea, en plano glótico se observa neoformación que infiltra hasta subglotis llegando a comisura anterior. Palpación cervical anodina.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

TC de cuello al diagnóstico: Masa necrótica en cuerda vocal verdadera derecha de 1,8 x 1,9 cm (AP x T) que parece invadir la comisura anterior, en íntima relación con el cartilago tiroides en su vertiente derecha y extensión craneal de la masa a la banda laríngea derecha. (Imagen 1A).

Anatomía Patológica de la biopsia de laringe: Estroma denso con nidos y cordones infiltrantes de células pequeñas y azules, de núcleos con cromatina fina, mitosis en regular cantidad y focos de necrosis celular. IHQ detecta positividad para CD56, focal expresión de Pankeratina con patrón “dot” y un índice proliferativo con Ki67 de más de 90%.

PET TAC: Masa hipermetabólica en cuerda vocal verdadera derecha (SUVmáx 27.90). Leve aumento de metabolismo en dos ganglios en región IIA bilateral (SUVmáx 3.75). (Imagen 1B)

TC de cuello y tórax postratamiento: Engrosamiento del cuerpo epiglótico y pliegues ariepiglóticos, de las bandas vestibulares y cuerdas vocales incluyendo la comisura anterior en relacion con cambios postratamiento, no asimetrías de partes blandas respecto al lado contralateral, no se detecta imagen nodular, lo que indica respuesta radiológica. (Imagen 2B).

DIAGNÓSTICOS

Carcinoma neuroendocrino de célula pequeña de laringe cT3 cN2 M0. Estadio IVA.

TRATAMIENTO

- Radioterapia con intención radical, la enfermedad macroscópica se irradió con una dosis de 2,1 Gy/fracción en 33 sesiones para un total de 69,9 Gy, las regiones ganglionares IIA bilaterales, una dosis de 1,8 Gy/fracción,

con una totalidad de 59,4 Gy, utilizando un haz de fotones con acelerador lineal de 6MV y una planificación informática basada en tomografía computarizada, (Imagen 2A)

- Cetuximab, sin dosis de carga, a 250 mg m² en cada ciclo, llegando a completar 5 ciclos.

EVOLUCIÓN

Durante el tratamiento el paciente presentó una erupción acneiforme generalizada, complicada por sobreinfección bacteriana causada por staphylococcus aureus resistente a meticilina, debido a esto, fue ingresado para recibir tratamiento con antibióticos de amplio espectro, además se consideró la posibilidad de toxicidad secundaria, tomando la decisión de suspender el cetuximab, asimismo, cursó con radiodermatitis grado III localizada en cuello, no obstante, por la recuperación pronta, se permitió finalizar las sesiones de radioterapia.

Pasado tres meses del fin del tratamiento, se realiza tomografía de cuello y tórax de control, donde se observan cambios postratamiento con respuesta radiológica, sin datos de recaída ni de progresión.

DISCUSIÓN

El carcinoma neuroendocrino de células pequeñas es un grupo de neoplasias que pueden tener origen a partir de las células madre pluripotentes, afecta predominantemente a varones caucásicos, la edad media de presentación se encuentra en torno a los 60 años, con una proporción hombre a mujer de 3:1 (1,3,4), demostrando alta asociación al tabaco y al consumo de alcohol (3). Estas neoplasias en la actualidad, se dividen en tres categorías de acuerdo a la clasificación dada por la OMS en 2018: bien diferenciado, moderadamente diferenciado y pobremente diferenciado (de células pequeñas).

Esta distinción es muy importante para un diagnóstico preciso, ya que el tratamiento y el pronóstico difieren enormemente entre cada subtipo (1,2,3,4). Por lo general, los pacientes que demuestran una variante pobremente diferenciado, presentan con gran frecuencia enfermedad avanzada en comparación con los otros subgrupos (3).

El diagnóstico se basa en las características histomorfológicas que se apoyan tanto en los estudios inmunohistoquímicos como en los hallazgos al microscopio, observando células neoplásicas con un tamaño menor al diámetro de tres linfocitos pequeños, nucleolos ausentes, citoplasmas escasos y una alta tasa de mitosis (4).

Los patrones inmunohistoquímicos para el diagnóstico más característicos son sinaptofisina, cromogranina y el marcador neuroendocrino CD56 (2,5), en los últimos años se ha descubierto que la tinción nuclear INSM1 tiene una sensibilidad de hasta el 95,8% para el subtipo pobremente diferenciado, y en base a ello, se plantea que puede ser usado como marcador de primera línea para la diferenciación neuroendocrina en este tipo de tumores de cabeza y cuello (5).

Las anomalías genéticas y moleculares halladas, sugieren una desregulación de la vía Rb, que conlleva a la sobreexpresión de P16.

Asimismo, se ha localizado una alta expresión de P53, lo que plantea mutaciones en el 92% de los casos en estos genes supresores de tumores (4).

El tratamiento de los tumores bien y moderadamente diferenciados es quirúrgico (3,5), la radioterapia y la quimioterapia no han demostrado efectividad en este tipo de variantes, sin embargo, es el tratamiento de elección para los tumores neuroendocrinos de células pequeñas, con mejores resultados de supervivencia y sin enfermedad a cinco años en comparación con otras modalidades de tratamiento (3).

BIBLIOGRAFÍA

1. Guimaraes, L. Lazar, F. Karagiannis, D. Diaz, E. Rosenthal, D. Glisson, B. et al. Therapeutic Approaches and Outcomes in Patients with Larynx or Hypopharynx High-grade Neuroendocrine Carcinoma: A Single-Center Retrospective Analysis. *Head Neck*. 2021. 43(12): 3788–3795. [PubMed: 34524729].
2. Mitchell, M. Kimura, K. Chapurin, N. Saab, M. Mehrad, M. Langerman, A. et al. Neuroendocrine carcinomas of the head and neck: A small case series. *J.amjoto*. 2021.102992.
3. Van der Laan, T. Plaat, E. Van der Laan, B. Halmos, G. Clinical recommendations on the treatment of neuroendocrine carcinoma of the larynx: A meta-analysis of 436 reported cases. *Head Neck*. 2015. 707-715. <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/hed.23666>.
4. Perez Ordoñez B. Neuroendocrine Carcinomas of the Larynx and Head and Neck: Challenges in Classification and Grading. *Head and Neck Pathology*. 2018. 12:1–8.
5. Strojjan, P. Šifrer, R. Ferlito, A. Grašič-Kuhar, C. Lanišnik, B. Plavc, G. Zidar, N. Neuroendocrine Carcinoma of the Larynx and Pharynx: A Clinical and Histopathological Study. *Cancers*. 2021,13, 1-16.

IMÁGENES

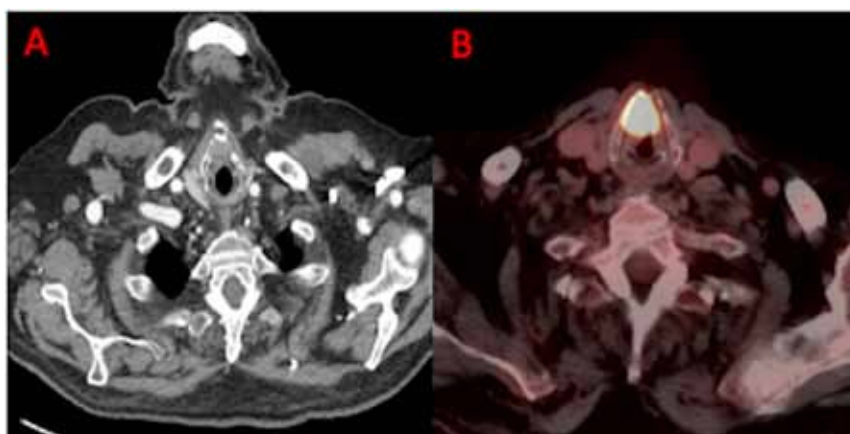


Imagen 1: A Tomografía de cabeza y cuello, donde se observa masa necrótica en íntima relación con el cartilago tiroides. B Tomografía por emisión de positrones, visualizando masa hipermetabólica en cuerda vocal derecha.

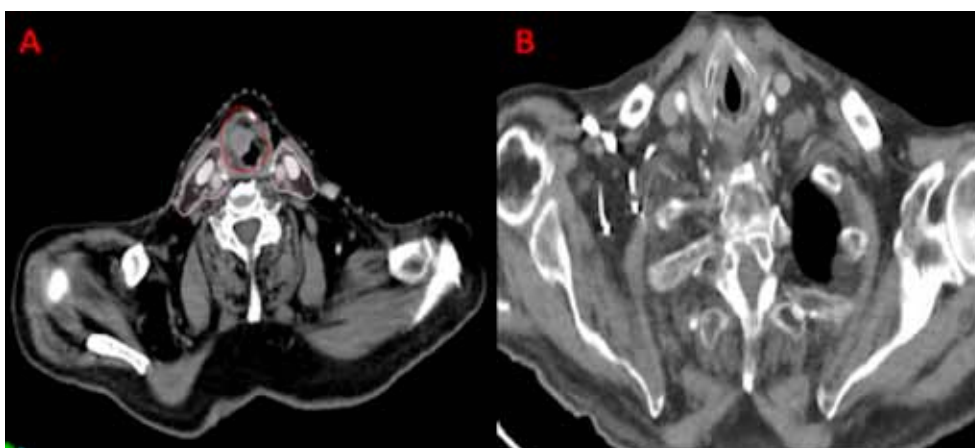


Imagen 2: A planificación del tratamiento radioterápico basado en tomografía computarizada. B Tomografía de cuello donde se aprecia cambios postratamiento, no detectándose imagen nodular.

¿Y SI ESTA SIMPLE OTORREA ES UNA FÍSTULA DE LÍQUIDO CEFALORRAQUÍDEO? LA CLAVE ESTÁ EN LOS DETALLES

Autora Principal:

DIANA MILENA SABOYA ROMERO

MIR 2 Otorrinolaringología, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Colaboradores:

MARÍA ÁLVAREZ ÁLVAREZ

MIR Otorrinolaringología, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

PAULA PECIÑA MELGOSA

MIR Otorrinolaringología, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Tutor:

DR. JESÚS EDUARDO RAMÍREZ SALAS

L.E. Otorrinolaringología, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Tutor:

DR. JAIME SANTOS PÉREZ

Otorrinolaringología, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

RESUMEN / ABSTRACT

La otorrea es uno de los síntomas que más frecuentemente se convierte en el motivo de consulta de los pacientes, tanto en atención primaria como en la consulta de Otorrinolaringología. La otorrea está definida como la presencia de exudado mucoso o purulento que se exterioriza por el meato auditivo procedente del conducto auditivo externo o del oído medio a través de una perforación timpánica (1). Por su parte, la otoliquorrea se describe como la salida de líquido cefalorraquídeo (LCR) a través de los límites del hueso temporal, ello implica la presencia de una fistula de LCR en el oído, es decir, un defecto patológico de la base del cráneo y la duramadre que resulta en una comunicación entre el espacio subaracnoideo y la base del cráneo neumatizada (2).

Otra serie de manifestaciones clínicas pueden acompañar la otoliquorrea en este contexto como: la hipoacusia de transmisión, sensación de plenitud ótica y episodios de meningitis recurrente, siendo esta última, además, la complicación más temida ante la presencia de una fistula de LCR, pudiendo llevar a consecuencias graves e irreversibles (2).

La orientación diagnóstica hacia otoliquorrea es eminentemente clínica, basada en la suma de una exhaustiva historia clínica y una exploración detallada, y se confirma por medio de herramientas avanzadas de laboratorio como la determinación de la proteína β -traza (p - β T) e imágenes diagnósticas como la tomografía computarizada y la resonancia magnética, que además de permitirnos corroborar el diagnóstico, nos ayudan a determinar la localización exacta del defecto causante.

ANAMNESIS

Paciente varón de 79 años que acudió a urgencias derivado de su médico de atención primaria refiriendo otorrea derecha de aproximadamente 20 días de evolución, que describía como un líquido claro y abundante, cuya presencia no se asociaba a ninguna otra manifestación, sin embargo, no mejoraba tras completar esquema antibiótico vía ótica y oral prescrito en su centro de atención primaria. Adicionalmente, negaba traumatismos, sensación de plenitud ótica, cefalea, fiebre u otalgia.

Como antecedente relevante, el paciente había sido seguido previamente en consultas de Otorrinolaringología por un cuadro de otitis media crónica de oído derecho con importante timpanoesclerosis sin encontrarse signos claros de colesteatoma en la exploración física y tampoco en pruebas de imagen. Pese a esto, el paciente no acudió posteriormente al seguimiento y se pierde contacto.

EXPLORACIÓN FÍSICA

La otoscopia del oído izquierdo fue normal. En el oído derecho se observó a nivel del conducto auditivo externo otorrea líquida transparente y una perforación timpánica puntiforme con salida del mismo líquido de forma pulsátil.

En la nasofibroscopia no se objetiva patología en fosas nasales y rinofaringe. Teniendo en cuenta las características de la otorrea y los antecedentes del paciente, se sospechó otoliquorrea, y así, la posibilidad de encontrarse ante la presencia de una fistula de líquido cefalorraquídeo, motivo por el cual se realizó una toma de muestra para estudio en laboratorio.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

El estudio bioquímico determinó la presencia de la proteína Beta-traza en 28.7mg/L, con valores de referencia para determinar la positividad de LCR superiores a 1.3mg/L

La audiometría evidenció una Hipoacusia mixta derecha con umbral de 30-40 dB y caída en tonos agudos e hipoacusia neurosensorial izquierda en tonos agudos.

Se realizó tomografía multiplanar de peñasco de temporales bilateral que evidenció en oído derecho ocupación completa de cavidad timpánica y antromastoideo con falta de integridad ósea a nivel del techo timpánico y adelgazamientos focales en techo antral.

Estos hallazgos, teniendo en cuenta la información clínica, son altamente sospechosos de fistula de líquido cefalorraquídeo.

La mastoides presenta predominio escleroso, hallazgo similar a los visualizados en estudio realizado en años previos. Por su parte el oído izquierdo presentó morfología y características normales.

En Resonancia magnética de base de cráneo se apreció un nivel líquido - aire en el conducto auditivo externo derecho, en relación con la otorrea referida. Se visualizó contenido líquido relleno la caja del tímpano y el antro mastoideo y acorde con la sospecha clínica se confirma la presencia de un gran defecto óseo que comunica la fosa temporal derecha con el interior del peñasco, con salida de líquido cefalorraquídeo. Dicho defecto presenta un diámetro transversal máximo de 7 mm que extiende anteroposteriormente casi 20 mm siguiendo el eje de la caja timpánica y el antro mastoideo.

DIAGNÓSTICOS

Fístula de líquido cefalorraquídeo por defecto en techo de oído derecho

TRATAMIENTO

El paciente ha sido programado para intervención quirúrgica con máxima prioridad, mediante abordaje retroauricular, mastoidectomía y cierre de defecto óseo en techo de cavidad timpánica – antro mastoideo.

EVOLUCIÓN

El paciente se encuentra en un seguimiento estricto preoperatorio por parte de nuestro servicio. En la última revisión el paciente refiere persistencia de otoliquorra en escasa cantidad, negando por completo síntomas adicionales y específicamente fiebre, cefalea o algún tipo de deterioro neurológico

DISCUSIÓN

Una vez se sospecha otoliquorra es importante indagar sobre antecedentes de recurrencia o infecciones crónicas del oído, otorrea, rinorrea, cefalea, vértigo o tinnitus pulsátil. Además, es imprescindible averiguar si hay antecedentes de traumatismo o cirugía de base de cráneo o radiación, ya que pueden ser factores predisponentes. Aunque este tipo de lesiones puede ocurrir en cualquier parte de la base del cráneo, los defectos óseos se localizan mayoritariamente en el *tegmen timpani* y en el *tegmen mastoideo* (3). Para confirmar la sospecha de otoliquorra existen marcadores bioquímicos específicos como la β 2-transferina y la proteína β -traza, esta última, alcanzando una sensibilidad del 92%, especificidad del 95% (4). El riesgo de meningitis en pacientes con fístula de LCR varía desde un 4 hasta un 50% según las diversas causas, y desafortunadamente el tratamiento antibiótico sistémico no logra ser efectivo como profilaxis para esta grave complicación. En cuanto al tratamiento la reparación quirúrgica definitiva del defecto del hueso temporal es fundamental para prevenir las complicaciones. Existen varios abordajes descritos siendo dos los principales: la craneotomía de fosa media y la vía transmastoidea, que pueden ser utilizadas solas o en combinación (5). Ante la presencia de una fístula de LCR la historia tiende a ser vaga e inespecífica de manera que hay muy pocas pistas que sugieran la presencia de este cuadro y debemos estar atentos a ellas para un adecuado abordaje, partiendo de un alto grado de sospecha basado en una profunda anamnesis y un estricto y dirigido examen físico dadas las graves implicaciones que pueden resultar de un diagnóstico erróneo o un retraso en el mismo.

BIBLIOGRAFÍA

1. Escorihuela García V, López Carratalá I, Fernández Julián E, Marco Algarra J. *Manejo de las otoliquorreas*. Acta Otorrinolaringol Esp [Internet]. 2013 [citado el 30 de septiembre de 2023];64(3):191–6. Disponible en: <https://www.elsevier.es/es-revista-acta-otorrinolaringologica-espanola-102-articulo-manejo-otoliquorreas-S000165191200266X>
2. Galbarriatu L, Aurrecoechea J, Ruiz de Gopegui E, Pomposo I, Bilbao G, González S. et al . *Otoliquorra espon-*

tánea en el adulto: Presentación de dos casos y revisión de la literatura. Neurocirugía [Internet]. 2011 Abr [citado 2023 Sep 30]; 22(2): 150-156. Disponible en: http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1130-14732011000200006&lng=es.

3. Naples JG, Shah RR, Ruckenstein MJ. *The evolution of presenting signs and symptoms of lateral skull base cerebrospinal fluid leaks* Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg [Internet]. 2019;27(5):344–8. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1097/MOO.0000000000000561>

4. Fernández M, Gimeno J, Lombardía C, Fernández-Miranda C *Utilidad de la β 2-transferina y la proteína β -traza en el diagnóstico de fistula de líquido cefalorraquídeo* Revista del Laboratorio Clínico, Volume 10, Issue 4, 2017, Pages 173-179, ISSN 1888-4008, <https://doi.org/10.1016/j.labcli.2017.06.006>. (<https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S1888400817300788>)

5. Gupta A, Sikka K, Irugu DVK, Verma H, Bhalla AS, Thakar A *Temporal bone meningoencephaloceles and cerebrospinal fluid leaks: experience in a tertiary care hospital*. J Laryngol Otol [Internet]. 2019;133(3):192–200. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1017/S0022215119000203>

IMÁGENES



Imagen 1: Otoendoscopia de oído derecho que evidencia otoliquorrea

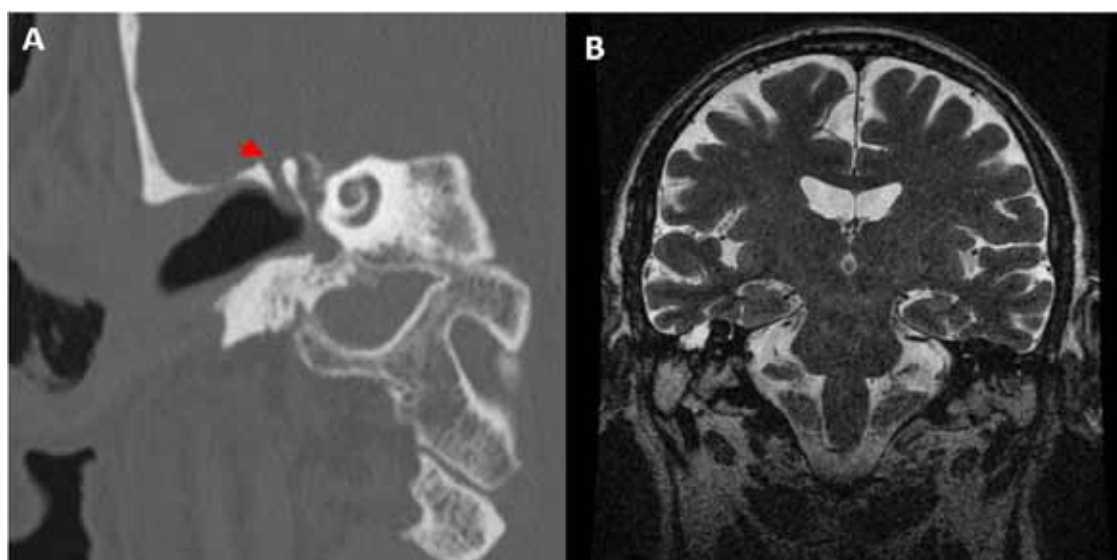


Imagen 2: A. Tomografía axial computarizada de peñasco corte coronal muestra falta de integridad ósea a nivel del techo timpánico (flecha) B. Resonancia magnética de base de cráneo corte coronal muestra contenido líquido relleno la caja del tímpano y el antro mastoideo, acorde con la sospecha clínica

¿QUÉ IMPORTANCIA LE DAS AL ÁCIDO ÚRICO BAJO?

Autora Principal:

INÉS SEGOVIA MOLINA

MIR 4 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. SARA PUENTE MONTES

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

Tutor:

DR. JOSÉ ANTONIO GARROTE ADRADOS

Análisis Clínicos, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

RESUMEN / ABSTRACT

La hipouricemia renal hereditaria es un trastorno genético poco común causado por la alteración en la reabsorción de ácido úrico a nivel tubular renal.

Exponemos el caso de una paciente mujer de 17 meses con antecedente de displasia renal derecha multiquística diagnosticada prenatalmente. Padres de etnia gitana sin antecedentes nefrourológicos conocidos y tres hermanos sanos.

En el análisis sanguíneo realizado durante el seguimiento en consultas de Nefrología infantil, destacan concentraciones séricas de ácido úrico $< 1,5$ mg/dL.

En el estudio de orina no se detectó glucosuria, proteinuria ni hipercalciuria, y la excreción fraccional de ácido úrico (EFAU) fue del 29%. Ante hipouricemia con EFAU aumentada y tras consentimiento informado, se realiza estudio genético, que demostró una mutación en homocigosis del gen SLC22A12 diagnosticándose finalmente una Hipouricemia renal hereditaria (HRH) tipo 1.

ANAMNESIS

Paciente de 17 meses en seguimiento en consulta de Nefrología infantil por sospecha de displasia multiquística renal de diagnóstico prenatal. No presenta sintomatología nefrourológica en el momento de consulta y no tiene otros antecedentes personales de interés.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Somatometría: Peso 3,360 kg (p15, -1,04 DE), talla 51 cm (p27, -0,63 DE), índice de masa corporal 12,92 (p22, -0,79 DE), perímetro cefálico 35,5 cm (p43, -0,2 DE). A la exploración únicamente llama la atención una hernia umbilical menor sin otros hallazgos reseñables. Genitales femeninos normoconfigurados.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Analítica sanguínea (octubre, 2022): hemograma y bioquímica con parámetros en rango de normalidad (creatinina 0,29 mg/dL, urea 24,8 mg/dL, osmolalidad calculada 279 mosmol/Kg, iones normales) salvo ácido úrico < 1,5 mg/dL.

Analítica de orina (octubre, 2022): Sistemático de orina normal, excreciones fraccionales en rango de normalidad salvo excreción fraccionada de ácido úrico de 29,74 mL/100 mL de filtrado glomerular renal (>15%).

Analítica sanguínea (noviembre, 2022): persiste hipouricemia (ácido úrico < 1,5 mg/dL) sin otros hallazgos analíticos reseñables.

En el contexto de patología renal de diagnóstico prenatal se realizan ecografías renales de control que muestran severa hipoplasia de riñón derecho (8x13 mm de diámetros) probablemente por displasia renal quística y leve hipertrofia compensadora de riñón izquierdo (61 mm de diámetro longitudinal con morfología y ecogenicidad normal).

Ante hipouricemia mantenida, sin otros hallazgos de disfunción tubular proximal, con excreción fraccionada de ácido úrico aumentada se extrae estudio genético de hipouricemia que muestra una mutación en homocigosis del gen SLC22A12 (variante NM_144585.3:c.1400C>T y NP_653186.2:p.Thr467Met) de herencia autosómica recesiva permitiendo el diagnóstico final de hipouricemia renal hereditaria tipo 1.

DIAGNÓSTICOS

- Hipouricemia renal hereditaria tipo 1.
- Displasia renal derecha multiquística

TRATAMIENTO

No precisa tratamiento por ausencia de sintomatología en el momento actual, únicamente se realizará seguimiento periódico en consultas de Nefrología infantil por riesgo de complicaciones tales como nefrolitiasis y fallo renal agudo tras ejercicio físico.

EVOLUCIÓN

La paciente se encuentra asintomática en el momento actual. Precisa seguimiento en consultas de Nefrología infantil y se realizará estudio genético en los progenitores.

DISCUSIÓN

La hipouricemia renal hereditaria (HRH) es una enfermedad genética poco frecuente e infradiagnosticada que pertenece al grupo de enfermedades raras.

Se trata de un trastorno renal tubular, caracterizado por la pérdida de urato en la orina.

En la edad pediátrica la concentración sérica de ácido úrico es menor en menores de un año, debido a una mayor excreción fraccional de ácido úrico (EFAU) (20-45%), con valores alrededor de 2.5 mg/dl. A partir del año la EFAU disminuye aumentando el ácido úrico sérico hasta 3.5-4.5 mg/dl, manteniéndose en estas cifras hasta los 12 años.

Posteriormente las cifras son similares a los adultos.

En niños mayores de un año y adultos se debe sospechar esta enfermedad cuando el nivel de ácido úrico sérico se encuentra persistentemente por debajo de 2 mg/dl, con una excreción fraccional de ácido úrico superior al 10% como es nuestro caso.

La HRH se confirma por el análisis molecular de los 2 genes conocidos que codifican los transportadores de ácido úrico a nivel tubular: el gen SLC22A12 (más frecuente) y el gen SLC2A9.

En nuestro caso la paciente presenta una mutación en el primero de estos dos genes que codifica el transportador URAT1 localizado en la membrana apical del túbulo proximal con pérdida de función del mismo (Imagen 1).

Sus mutaciones, con un patrón de herencia autosómico recesivo, son responsables de la HRH tipo 1. El segundo de los genes citado determina una HRH tipo 2 menos frecuente y generalmente asociada a más sintomatología.

En cuanto a las manifestaciones clínicas, la mayoría de los pacientes son asintomáticos (solo un 10% de los pacientes con mutaciones en el gen SLC22A12 presentan clínica), especialmente en la edad pediátrica, por lo que muchos no se diagnostican o se descubren de forma casual.

En nuestro caso se detectaron niveles de ácido úrico por debajo de la normalidad en controles analíticos realizados en el contexto de displasia renal derecha, diagnosticada en controles prenatales, sin tener la paciente sintomatología nefrourológica.

Las manifestaciones clínicas relacionadas con esta enfermedad aparecen en relación con las complicaciones de la misma (nefrolitiasis, daño renal agudo inducido por el ejercicio físico intenso o menos frecuente, tras un episodio de deshidratación por gastroenteritis aguda).

El número de casos pediátricos con diagnóstico genético publicados hasta 2019 asciende a 41 en total de los que 9 son españoles.

El diagnóstico diferencial se realiza en función de la excreción fraccional de ácido úrico; si esta se encuentra aumentada es de origen tubular renal, bien en forma de tubulopatía compleja (síndrome de Fanconi primario o secundario) o de una tubulopatía aislada (HRH).

En cuanto al tratamiento el principal objetivo es evitar las complicaciones anteriormente explicadas por lo que se recomienda evitar ejercicio físico vigoroso o anaerobio y aumentar la ingesta de líquidos en contexto de actividad física.

Además, se perseguirá un pH urinario de 6-6,5 para lo que se podrán administrar sales de potasio, evitando de esta manera pH más alcalino y el riesgo de cristalización del ácido úrico.

Con todo lo anteriormente expuesto, es importante remarcar la importancia de estudiar toda hipouricemia y ser conscientes de las patologías que pueden esconderse tras ella; ya que generalmente es un dato analítico que pasa desapercibido o se atribuye a un error de medición de laboratorio.

BIBLIOGRAFÍA

1. Peris Vidal A, Marin Serra J, Lucas Sáez E, Ferrando Monleón S, Claverie-Martin F, Perdomo Ramírez A, et al. Hipouricemia renal hereditaria tipo 1 y 2 en tres niños españoles. Revisión de casos pediátricos publicados. *Nefrología (Engl Ed)*. 2019;39(4):355–61.
2. Borque Navarro E, Navarro Zapata MC. Ácido úrico en sangre bajo, ¿le doy importancia? *Rev Pediatr Aten Primaria Supl*. 2022; 24(31):e213.
3. Orphanet. Hipouricemia renal hereditaria. Disponible en: https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC_Exp.php?lng=ES&Expert=94088; 2020 [consultada en 3 de septiembre de 2023].

IMÁGENES

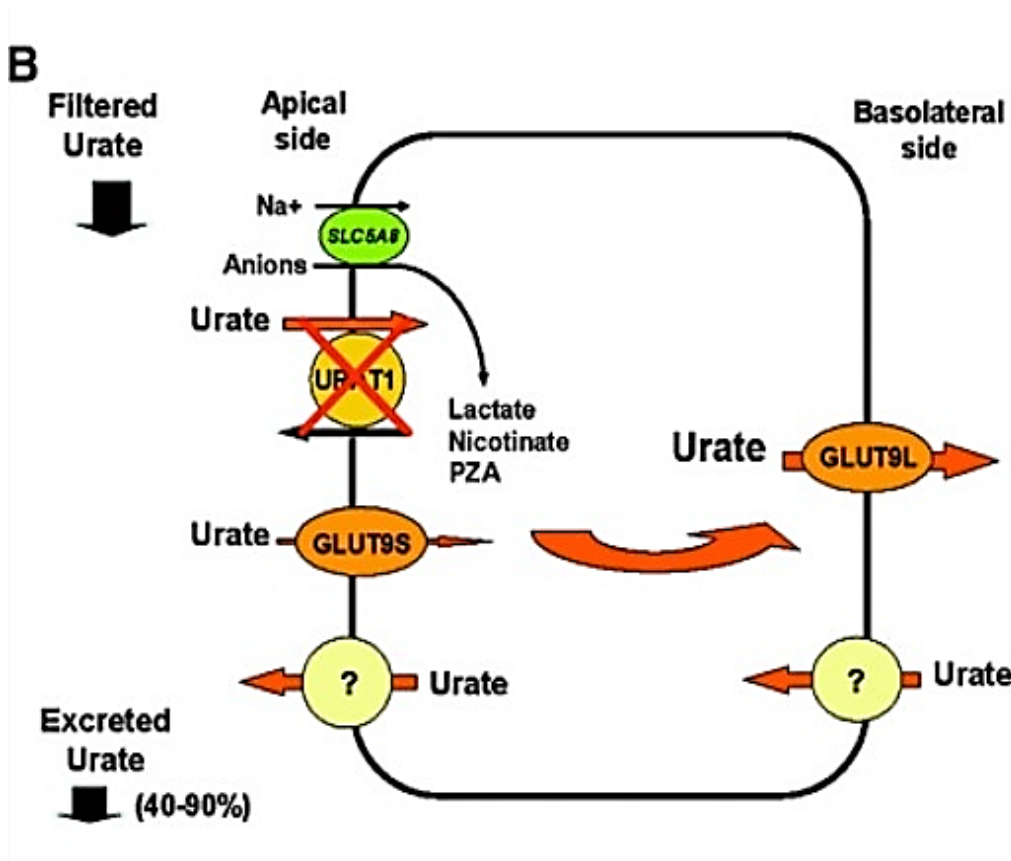


Imagen 1: Pérdida de función de URAT1. *J Am Soc Nephrol* 2010;21:64-72

MIOSITIS OSIFICANTE POSTRAUMÁTICA EN JUGADOR DE RUGBY

Autor Principal:

ÁNGEL SERRANO COMBARRO

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

Colaboradores:

MARCOS GÁNDARA ALONSO

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

SERGIO RODRÍGUEZ VALBUENA

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

Tutora:

DRA. PILAR BERMEJO DE LA FUENTE

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

RESUMEN / ABSTRACT

La miositis osificante es una entidad infrecuente en la práctica clínica diaria.

Desde el punto de vista etiopatogénico, corresponde a una rotura de fibras musculares con formación de una colección hemática que posee infiltración de células mesenquimales indiferenciadas. A continuación, se origina un proceso metaplásico con depósito de calcio que puede llegar a la osificación con efecto de masa dentro del compartimento muscular.

La causa más frecuente son los traumatismos graves en pacientes jóvenes que practican deportes de contacto. Es fundamental realizar una correcta anamnesis y exploración física exhaustiva.

Para su diagnóstico podemos apoyarnos en estudios de radiografía simple (Rx), resonancia magnética (RM), tomografía axial computarizada (TC) o gammagrafía ósea, sin embargo, el diagnóstico definitivo requiere biopsia muscular.

El tratamiento es mayormente conservador, ya que la cirugía tiene un elevado riesgo de recidiva.

ANAMNESIS

Varón de 19 años que acude a consultas externas de Medicina física y Rehabilitación derivado desde atención primaria por dolor en cara anterior de muslo derecho.

Refiere traumatismo de alto impacto jugando un partido de rugby hace aproximadamente 5 meses. En aquel momento recibió tratamiento antiinflamatorio y de crioterapia con mejoría del dolor, sin embargo, desde hace 2-3 semanas nota molestias continuas que se exacerban con el ejercicio físico en la zona del traumatismo.

No refiere alergias medicamentosas ni otros antecedentes personales o familiares de interés. No sigue ningún tratamiento crónico.

EXPLORACIÓN FÍSICA

El paciente acude caminando a consulta sin ayudas técnicas y con buen esquema de marcha.

A la inspección no se observan hematomas ni otras lesiones cutáneas.

Presenta dolor a la palpación recto anterior de muslo derecho y molestias a la extensión resistida de rodilla derecha.

El balance articular tanto de la rodilla como de la cadera se encuentra conservado. Fuerza muscular 5/5. No hay alteraciones sensitivas ni vasculares a nivel distal.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Durante el proceso se realizan las siguientes pruebas complementarias.

Radiografía simple: imagen 1, se solicitó una previa al tratamiento y una al finalizar.

Tomografía Axial Computarizada: imagen 2 para descartar patologías más graves.

DIAGNÓSTICOS

Debemos realizar un diagnóstico diferencial con las siguientes patologías fundamentalmente:

- Hematoma calcificado

- Lesiones tumorales (sarcoma de partes blandas, osteosarcoma,...)

- Miositis osificante

Tras el estudio con TC, se puede confirmar con bastante fiabilidad la sospecha diagnóstica de miositis osificante en recto anterior de muslo derecho.

TRATAMIENTO

Se prescriben 10 sesiones de diatermia (transferencia energética capacitiva, TEC) para tratar de disminuir el dolor (síntoma más discapacitante en nuestro paciente) y ejercicios de tonificación de cuádriceps, isquiotibiales, aductores y abductores.

Este tratamiento se realiza en el gimnasio de rehabilitación por los fisioterapeutas del servicio.

EVOLUCIÓN

Una vez concluidas las sesiones, se genera una revisión con el rehabilitador a través del fisioterapeuta. En ella, el paciente refiere escasa mejoría, por lo que se propone tratamiento con ondas de choque extracorpóreas focales (OCE).

Se explican los principales riesgos y efectos secundarios de este tratamiento que el paciente comprende y firma el consentimiento informado.

El médico aplica 3 sesiones de OCE con control ecográfico, separadas una semana, con una frecuencia de 4Hz,

1500 impactos y un nivel de intensidad de 15 cada una.

En la revisión 2 meses después de la última sesión, nuestro paciente manifiesta una desaparición del dolor. Se solicita una nueva radiografía donde se objetiva una disminución del tamaño de la lesión.

DISCUSIÓN

Si bien la miositis osificante es una patología rara, debemos tenerla presente en pacientes jóvenes tras traumatismos de alta energía.

En su diagnóstico, debemos mostrar especial atención en lesiones osteomusculares que se presenten con una imagen similar en las pruebas complementarias, fundamentalmente las tumorales.

Para su tratamiento, la cirugía es una vía que en la mayoría de las ocasiones no es la solución, como consecuencia de la gran incidencia de recidivas.

Es este escenario donde cobra gran importancia la Medicina Física y Rehabilitación. La terapéutica elegida fueron las ondas de choque extracorpóreas focales, que si bien no consiguieron hacer desaparecer la lesión por completo, si que hizo que disminuyera el dolor y le permitiera a nuestro paciente volver a los entrenamientos sin molestias.

BIBLIOGRAFÍA

1. R. Martín Martín. *Miositis osificante traumática: a propósito de un caso*. Revisión Pediatría Atención Primaria
2. E. Rombolá. *RM en miositis osificante traumática en fase aguda* Revista Argentina de Radiología
3. Marta Sánchez Aguilar, Rosario García Jiménez, Isabel Borrego Dorado *Miositis osificante: gammagrafía ósea y tomografía por emisión de positrones/tomografía computarizada con 18F-desoxiglucosa*. Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla

IMÁGENES

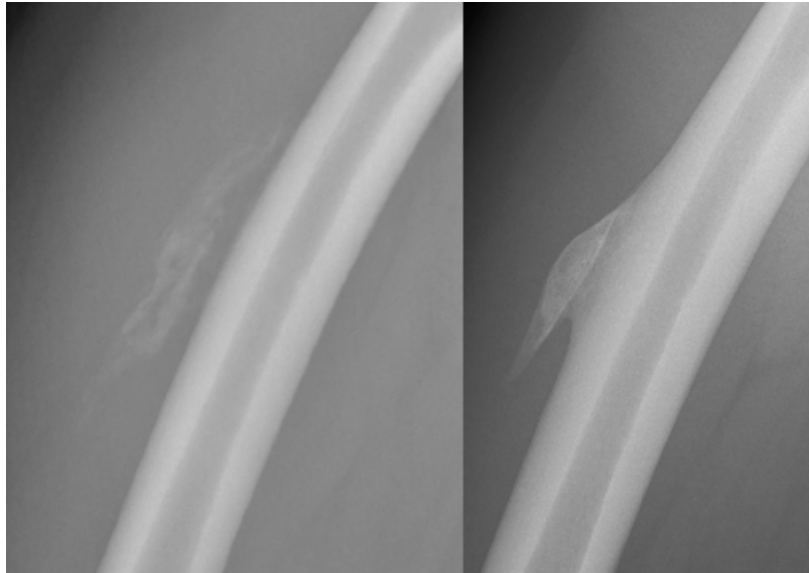


Imagen 1: RX simples al inicio y final del tratamiento



Imagen 2: Reconstrucción tras estudio con TC

MUJER JOVEN CON SÍNTOMAS PSICÓTICOS. LO QUE LA CLÍNICA ESCONDE

Principal:

JOHN TAVÁREZ ULLOA

MIR 2 Psiquiatría, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

Colaboradoras:

BELÉN FLÓREZ VALVERDE

MIR Psiquiatría, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

MARÍA DEL PILAR LUQUE ALCÁNTARA

MIR Psiquiatría, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

Tutora:

DRA. HENAR DE LA RED GALLEGO

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

Tutora:

DRA. MARTA REQUEJO GUTIÉRREZ

Psiquiatría, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

RESUMEN / ABSTRACT

Se presenta el caso de una mujer joven con síntomas psiquiátricos iniciados tras diagnóstico de tumor cerebral en un familiar. A pesar de la ausencia de hallazgos patológicos en el servicio de urgencias, se decide ampliar el estudio detectándose anticuerpos antiNMDA positivos, se inicia tratamiento con inmunoglobulinas, objetivándose mejoría significativa del cuadro. Dada la relación con patología tumoral, se realiza ecografía ginecológica llegándose al diagnóstico de teratoma de ovario.

La encefalitis por anticuerpos contra el receptor de NMDA es una patología poco común. Debe sospecharse en pacientes jóvenes con manifestaciones psiquiátricas subagudas, movimientos anormales, alteraciones autonómicas con resultados poco específicos en pruebas analíticas y radiológicas habituales (1,2). Se suele diagnosticar al detectar anticuerpos contra el receptor de NMDA en suero y líquido cefalorraquídeo(2). Es esencial descartar patología tumoral, ya que está presente en más del 59 % de las pacientes, siendo el teratoma de ovario el más frecuente (3). El diagnóstico rápido es una prioridad ya que los pacientes que reciben tratamiento tumoral temprano tienen mejores resultados y menos recaídas neurológicas(3).

ANAMNESIS

Paciente de 18 años, sin antecedentes médico quirúrgicos de interés, y sin antecedentes psiquiátricos previos. Como hecho relevante, hermana diagnosticada recientemente de tumor cerebral con alto impacto emocional

en la paciente. Acude a urgencias por cuadro de 9 días de evolución consistente en bradipsiquia, dificultades en el discurso, alteraciones conductuales, comportamiento incongruente, dificultades en la escritura, en los últimos días cierto déficit de sueño, preguntas sobre ruidos que los demás no oyen, voces que escucha fuera de sí, como que comentan y se ríen de ella. La exploración neurológica y pruebas complementarias (TAC cerebral, analíticas de sangre y orina incluyendo tóxicos) son normales por lo que ingresa en psiquiatría.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Exploración psicopatológica: consciente, desorientada en tiempo y espacio. Aspecto alicaído, con párpados caídos y mirada perdida. Inquietud psicomotriz, con movimientos orofaciales de chupeteo y gestos estereotipados con las manos. No suspicacia ni recelo. Discurso con dificultad para nominar ciertos objetos o enlazar palabras, respondiendo con monosílabos o palabras simples, discurso poco inteligible. Sintomatología afectiva no valorable. Pseudoalucinaciones. Alteración de ritmos biológicos. Exploración neurológica: impresiona de bradipsiquia (en tratamiento con benzodiazepinas que podrían influir en la situación), atención fluctuante. Pupilas isocóricas, normorreactivas. Movimientos oculares conservados sin nistagmus. Lenguaje poco fluido, en ocasiones ininteligible. No déficits campimétricos por confrontación. Pares craneales normales. No focalidad de vías largas. Hipocinesia marcada. Hipomimia. Marcha con disminución de la cadencia, no de la longitud de paso y del braceo.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- ANALÍTICAS(hematología, bioquímica, tóxicos, serología y hormonas): sin hallazgos significativos. Ac anti NMDA positivo en suero.
- RM CRANEAL CON CONTRASTE, TAC CRANEAL Y EEG: sin hallazgos significativos.
- LCL: BIOQUÍMICA: Aspecto transparente (Cristal de roca) Glucosa 56 mg/dL, Proteínas LCR 29 mg/dl, lactato 1.4 mmol/L, Hematíes 1 / μ L, Leucocitos 11 / μ L, Mononucleares 90 %, Polinucleares 10 %. Gram negativo. PCR virus neurotropos negativas. Cultivos negativos. CITOLOGÍA LCR: Linfocitos de aspecto reactivo. Ac anti NMDA positivo.
- ECOGRAFÍA GINECOLÓGICA: ovario derecho de 30 x 35 mm con una imagen hiperecogénica de 28 x 28 mm e ipoecogénica en su interior sugestiva de teratoma.
- TAC TORACO-ABDOMINO-PÉLVICO (Imagen 1): Ovario derecho discretamente aumentado de tamaño, de 3,3 x 3,1 cm de diámetro, con imagen de morfología nodular de densidad heterogénea, con área de densidad grasa, otra sólida y calcificación puntiforme, compatible con teratoma ovárico derecho de 3 cm de diámetro.
- ANATOMÍA PATOLÓGICA: Macroscópica: lesión de 2,5 x 2 x 2 cm de coloración amarillenta que a su apertura presenta un material amarillento denso con una zona quística. Microscópica: tumoración constituida por piel con anejos cutáneos, tejido adiposo, tejido nervioso maduro, cartílago, músculo liso y hueso.

DIAGNÓSTICOS

- Encefalitis autoinmune paraneoplásica por AC anti NMDA
- Teratoma maduro ovárico derecho

TRATAMIENTO

Se inicia tratamiento con antipsicóticos y benzodiacepinas, posteriormente con bolos de metilprednisolona e inmunoglobulinas, y se programa quistectomía de ovario derecho.

EVOLUCIÓN

Ingresa en psiquiatría por posible episodio disociativo. Ante la sintomatología polimorfa y la persistencia del cuadro, se solicita RM, EEG y punción lumbar. Dado que el resultado del LCL es patológico se interconsulta con servicio de neurología, que amplía estudio con anticuerpos anti Onconeuronales ante la sospecha de una encefalitis autoinmune. Tras resultado antiNMDA positivo, se amplía estudio de imagen para despistaje de patología tumoral, con hallazgo de teratoma ovárico. Presenta evolución favorable tras iniciar tratamiento, se realiza coordinación con servicio de ginecología para programación de quistectomía.

DISCUSIÓN

Este caso ejemplifica la importancia de la colaboración y comunicación entre profesionales para un diagnóstico y abordaje efectivo e integral de los pacientes. Además, ilustra la necesidad de mantener una alta sospecha clínica de patología orgánica en pacientes con sintomatología psiquiátrica, incluso en ausencia de exploraciones patológicas y en concurrencia con factores psicosociales estresantes que pudieran explicar una afectación psíquica(1,2).

AGRADECIMIENTOS: Dedicado a los compañeros del servicio de Psiquiatría, Neurología, Radiología, Anatomía Patológica y Ginecología del hospital Río Hortega que realizaron un trabajo colaborativo en la atención y resolución de este caso.

BIBLIOGRAFÍA

1. Dalmau J, Armangué T, Planagumà J, Radosevic M, Mannara F, Leypoldt F, et al.. An update on anti-NMDA receptor encephalitis for neurologists and psychiatrists: mechanisms and models. *The Lancet Neurology*. 2019; 18(11), 1045-1057.
2. González-Valcárcel J, Rosenfeld MR, & Dalmau, J Diagnóstico diferencial en la encefalitis por anticuerpos contra el receptor NMDA *Neurología*. 2010; vol. 25, no 7, p. 409-413.
3. Dalmau J, Gleichman AJ, Hughes EG, Rossi JE, Peng X, Lai M, et al. Anti-NMDA-receptor encephalitis: case series and analysis of the effects of antibodies. *The Lancet Neurology*. 2008;7(12),1091-1098.

IMÁGENES



Imagen 1: TAC TORACO-ABDOMINO-PÉLVICO. Corte axial. Ovario derecho discretamente aumentado de tamaño, de 3,3 x 3,1 cm de diámetro, con imagen de morfología nodular de densidad heterogénea, con área de densidad grasa, otra sólida y calcificación puntiforme, compatible con teratoma ovárico derecho de 3 cm de diámetro

EMBOLISMO PULMONAR GRASO TRAS FRACTURA ROTULIANA

Autora Principal:

MARÍA TERÁN SÁNCHEZ

MIR 2 Neumología, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Colaboradores:

JAIME MURCIA PASCUAL

MIR Cirugía Ortopédica y Traumatología, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

CARLOS ALFREDO MARTÍNEZ PADILLA

MIR Neumología, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Tutor:

DR. JOSÉ JAVIER VENGOECHEA ARAGONCILLO

L.E. Neumología, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

RESUMEN / ABSTRACT

Presentamos el caso de un varón de 29 años que tras sufrir una fractura traumática de rótula izquierda es intervenido por el servicio de Traumatología y en el contexto del postoperatorio inmediato, desarrolla un cuadro de desaturación de oxígeno hasta 75% y aumento del trabajo respiratorio. Analíticamente destaca la elevación del Dímero D y la radiografía de tórax muestra una afectación completa de ambos pulmones con patrón alveolo-intersticial pseudonodular bilateral. Se solicita un AngioTAC de arterias pulmonares que descarta tromboembolismo pulmonar agudo pero muestra daño alveolar difuso con aumento de densidad en vidrio deslustrado en todos los lóbulos pulmonares. Ante la ausencia de clínica infecciosa y dado el contexto del paciente se diagnostica finalmente de embolismo graso.

El embolismo graso es la presencia de émbolos de grasa en la microcirculación pulmonar y con frecuencia se asocia a fracturas de huesos largos y cirugías ortopédicas, aunque sus causas son diversas. La sintomatología más frecuente es la disnea, taquipnea y aumento del trabajo respiratorio. El tratamiento es fundamentalmente de soporte, tratando de mantener la estabilidad hemodinámica del paciente y vigilando la saturación arterial de oxígeno mediante pulsioximetría.

ANAMNESIS

Varón de 29 años natural de Colombia, sin alergias a medicamentos conocidas, con antecedentes personales de: consumidor habitual de cannabis (3-4 gramos diarios) no mezclado con tabaco, exconsumidor de MDMA y cocaína, inyección de biopolímeros en ambos glúteos con fines estéticos. Intervenido hace 6 horas de fractura rotuliana izquierda mediante osteosíntesis con colocación de dos agujas de Kirschner (1.8mm) y cerclaje tipo Obenque. Inicia durante el postoperatorio inmediato un cuadro de desaturación hasta 75% con taquipnea

y aumento del trabajo respiratorio por el que el equipo de Traumatología solicita valoración urgente al Servicio de Neumología.

EXPLORACIÓN FÍSICA

En el momento agudo el paciente se encontraba estable hemodinámicamente, taquipneico en reposo (28 respiraciones por minuto), saturación de oxígeno 95% con Ventimask a 6 litros. Consciente y orientado.

Auscultación cardíaca: taquicardia rítmica.

Auscultación pulmonar: hipofonesis en ambos hemitórax.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

-Analítica urgente: leucocitosis con neutrofilia (Leucocitos 13370/microL, Neutrófilos 89%), coagulación con elevación de Dímero D (4241ng/mL), bioquímica con función renal e iones normales y ligera elevación de proteína C reactiva (PCR 22.16mg/L).

-Radiografía de tórax (posteroanterior): patrón alveolointerstitial pseudonodular bilateral compatible con patrón en “tormenta de nieve”.

-AngioTAC de arterias pulmonares: sin signos de tromboembolismo pulmonar. Extensa afectación de todos los lóbulos pulmonares con aumento de densidad en vidrio deslustrado y engrosamiento de septos inter e intralobulillares. Hallazgos compatibles con daño alveolar difuso de etiología infecciosa, distress respiratorio o embolismo grasa.

-Broncoscopia: en el árbol bronquial derecho se realiza lavado broncoalveolar instilando 200ml de suero fisiológico, recuperando 20ml inicialmente opalescente y finalmente hemático, sin presencia de coágulos, compatible endoscópicamente con hemorragia alveolar. Resto del árbol bronquial sin alteraciones endoscópicas hasta límite de visión.

DIAGNÓSTICOS

Ante los hallazgos anteriormente descritos se realizó diagnóstico diferencial entre: proceso infeccioso, tromboembolismo pulmonar agudo y embolismo grasa.

Ante la ausencia de clínica infecciosa y parámetros analíticos compatibles, se descartó proceso infeccioso. Tras realización de angio TAC, que no objetivó tromboembolismo pulmonar y comprobar que cumple los criterios clínicos de Lindeque, así como imágenes compatibles, se diagnostica finalmente de embolismo grasa.

TRATAMIENTO

Se retira anticoagulación con Heparinas de bajo peso molecular ante la presencia de hemorragia alveolar y riesgo de hemoptisis.

Se pauta Metilprednisolona a dosis de 1mg/kg/ día por diagnóstico de embolismo grasa.

EVOLUCIÓN

El paciente mostró una evolución favorable, manteniéndose estable hemodinámicamente y pudiendo desescalar progresivamente los aportes de oxígeno hasta conseguir buenas saturaciones basales, sin aparición de hemoptisis secundaria a la hemorragia alveolar objetivada en la broncoscopia (en probable relación con embolismo graso).

Se desescaló gradualmente la dosis de corticoides hasta retirada completa. El paciente fue dado de alta asintomático desde el punto de vista respiratorio, con programación de seguimiento en consultas.

DISCUSIÓN

El embolismo graso es la presencia de émbolos de grasa en la microcirculación pulmonar. Se asocia con frecuencia a fracturas de huesos largos y fracturas múltiples (11-35%), cirugías ortopédicas (artroplastia total de cadera 25-60%) y colocación de material de osteosíntesis. Es una entidad poco frecuente en fracturas de huesos cortos, por lo que la sospecha clínica es fundamental para poder llegar a su diagnóstico.

Son factores de riesgo para padecerlo el ser varón, edad entre 10 y 39 años, los estados de hipovolemia post-traumática y la reserva cardiopulmonar disminuída (1).

La clínica oscila entre las formas paucisintomáticas en las que la disnea y la taquipnea suelen estar presentes, hasta el síndrome de embolia grasa, poco frecuente y muy grave, caracterizado por la tríada: disnea, petequias y confusión mental (2).

Existen diversas teorías sobre la fisiopatología del embolismo graso. Los glóbulos adiposos de la médula ósea viajan por el sistema venoso hasta el lecho vascular pulmonar, donde producen obstrucción mecánica y toxicidad endotelial local al ser convertidos en glicerol y ácidos grasos libres. En las primeras horas tras entrar en contacto con el tejido, los ácidos grasos libres causan edema, hemorragia y destrucción de la arquitectura pulmonar. (3).

El diagnóstico es clínico mediante los criterios establecidos por Gurd (que con frecuencia infraestiman las formas paucisintomáticas) o los criterios de Lindeque.

La radiografía de tórax característica muestra infiltrados intersticiales y alveolares bilaterales en parches, denominados en “tormenta de nieve”(3). El TAC de tórax suele mostrar como hallazgos más frecuentes áreas de aumento de densidad en vidrio esmerilado focal o difuso y nódulos centrolobulillares y subpleurales como representación de la hemorragia intersticial, hemorragia y edema alveolar y la neumonitis producida por la isquemia y la citotoxicidad de la grasa (2).

El tratamiento del embolismo graso es fundamentalmente de soporte, vigilando la saturación arterial de oxígeno (3). Se suelen emplear corticoides sistémicos por su acción antiinflamatoria, ya que contribuyen a reducir la hemorragia perivascular y el edema.

La prevención del embolismo graso es mediante la inmovilización precoz de las fracturas (durante las primeras 24 horas) combinada con una analgesia de calidad y garantizar una correcta volemia (1).

AGRADECIMIENTOS: A mi tutor, a mis compañeros y a todo el equipo del Servicio de Neumología del Hospital Clínico de Valladolid.

BIBLIOGRAFÍA

1. Vallejo-Villalobos ML. *Embolia grasa*. Rev.Mex.Anest. 2012; Vol. 35 (1): S150- S154
2. Frank L, Fernández M.E, Frangella M.J, Giurbino A, Della Sala A. *Embolia pulmonar grasa. Presentación de un caso*. Rev Argent Radiol. 2015; Vol 79 (4): 209- 213
3. Santos L.E, Gotés J. *Embolia grasa: un síndrome clínico complejo*. Rev Inst Nal Enf Resp Mex. 2005; Vol 18 (3): 230- 239

IMÁGENES



Imagen 1: Radiografía de tórax posteroanterior con patrón en “tormenta de nieve”



Imagen 2: AngioTAC torácico con aumento de densidad en vidrio esmerilado y engrosamiento septal, compatible con daño alveolar difuso por embolismo grasa.

LEISHMANIASIS VISCERAL AUTÓCTONA Y SÍNDROME HEMOFAGOCÍTICO EN UN HOSPITAL DE PRIMER NIVEL

Autora Principal:
ILARIA TESTONI

MIR 4 Medicina Familiar y Comunitaria, Hospital de Medina del Campo

Tutora:
DRA. CRISTINA SÁNCHEZ DEL HOYO
L.E. Medicina Interna, Hospital de Medina del Campo

RESUMEN / ABSTRACT

Presentamos el caso de una mujer de 88 años con fiebre intermitente de diez días de evolución, astenia y sensación de plenitud posprandial.

La exploración física evidencia palidez cutáneo-mucosa y esplenomegalia no dolorosa.

Analíticamente presenta pancitopenia con hipergammaglobulinemia e hipoalbuminemia y sucesivamente hipoferritinemia, hipofibrinogenemia con elevación de Dimero D, LDH, triglicéridos y receptor de IL-2. El aspirado de la médula ósea evidencia la presencia de amastigotes y macrófagos con alto contenido en detritus y hemosiderina, de aspecto intensamente activado y con algún fenómeno de hemofagocitosis. El resultado de la serología y de la PCR de *Leishmania spp.* son positivas, por lo que se pauta tratamiento con Anfotericina B liposomal y otros tratamientos de soporte (corticoides, gammaglobulina humana, factores estimulantes de colonias granulocíticas, fibrinógeno, concentrados de hematíes, pool de plaquetas y plasma fresco inactivado) objetivándose una lenta, pero evidente, mejoría clínica y analítica.

Posteriormente, presenta nuevo episodio febril con infección del tracto urinario, por la que se reactivan signos clínicos y analíticos de hemofagocitosis y con la sospecha de una posible recidiva de leishmaniosis la paciente precisa nuevo ingreso y refuerzo de tratamiento.

Ante una fiebre de origen desconocido que asocia citopenias y esplenomegalia se debe descartar infección por *Leishmania spp.* en todos los pacientes, no sólo en presencia de antecedentes epidemiológicos compatibles y personas inmunodeprimidas.

El diagnóstico diferencial se realiza principalmente con síndromes linfoproliferativos, enfermedades autoinmunes sistémicas y por depósito y otras infecciones.

La sospecha clínica de las enfermedades menos prevalentes es la mejor vía para llegar a su diagnóstico.

ANAMNESIS

Mujer de 88 años, natural de Medina del Campo, independiente para todas las actividades básicas e instrumentales de la vida diaria, con antecedentes personales de hipertensión arterial, diabetes mellitus tipo 2, bocio multinodular y dudosa EPOC, que acude por presentar desde hace diez días fiebre intermitente hasta 39,5°C

asociada a sensación distérmica, tirtonas, diaforesis profusa y astenia intensa. Además, refiere sensación de plenitud posprandial, pero sin alteraciones del hábito deposicional (es habitualmente estreñida), sin disfagia ni pérdida de peso. No otra sintomatología acompañante. Presenta edemas maleolares crónicos que asocian signos de insuficiencia venosa periférica con diuresis normal y sin cambios, ni otros datos de insuficiencia cardíaca asociados. No presenta lesiones cutáneas, ni heridas, ni picaduras de insectos recientes, ni úlceras por presión. Hace un mes presentó cuadro de bronquitis aguda que mejoró con el tratamiento broncodilatador pautado, aunque persiste en la actualidad leve mucosidad sin tos ni episodios de hemoptisis y disnea de moderados esfuerzos. Niega viajes al extranjero, consumo de lácteos no pasteurizados, contactos sexuales de riesgo antiguos. No convive directamente con animales, pero sí tiene contacto con dos perros de su vecina, aunque no con ganado. Niega transfusiones previas.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Constantes al ingreso: Tensión arterial 109/62 mmHg, Frecuencia Cardíaca 116 lpm, Saturación de oxígeno basal 96%, Temperatura 39,4°C, Glucemia 115 y Peso 72,2 Kg.

A la exploración física destacaba: regular estado general, tacto febril, palidez cutáneo-mucosa sin heridas ni exantemas visibles ni palpables. Auscultación cardiopulmonar sin hallazgos patológicos. En la exploración abdominal presentaba esplenomegalia palpable a 2 cm bajo el reborde costal no dolorosa, sin signos de irritación peritoneal. Sin adenopatías periféricas palpables. Edemas maleolares crónicos con signos de insuficiencia venosa periférica sin lesiones cutáneas ni signos de trombosis venosa profunda. La exploración neurológica era normal.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

En el hemograma se objetivó pancitopenia (leucocitos 2.030/mm³ con desviación izquierda con un 44% de neutrófilos, linfocitos 830/mm³, hemoglobina 8,1 g/dL, VCM 80 fL, reticulocitos 1,5% y plaquetas 66.000/mm³), VSG 1ª hora 33 mm.

La coagulación al ingreso mostraba Fibrinógeno 1.972 mg/dL, que fue disminuyendo paulatinamente hasta 61 mg/dL y Dímero D de 15.452 ng/mL que fue aumentando hasta 24.128 ng/mL durante el ingreso, el resto de los valores eran normales.

A nivel bioquímico destacaba una Proteína C reactiva de 132,73 mg/L y leve hipoproteinemia con proteínas totales de 5,33 g/dL y albúmina de 2,9 g/dL. LDH de 330 U/L con normalidad de perfil hepatorenal, lipídico y TSH. Triglicéridos 231 mg/dL. La ferritina al ingreso era de 226 ng/mL y fue aumentando hasta 9.864 ng/mL, con transferrina de 173 mg/dl, índice de saturación de transferrina de 11 %, vitamina B12 y ácido fólico normales.

Sistemático de orina patológico con leucocituria, proteinuria, cetonuria y nitritos positivos.

A nivel microbiológico destacaba: urocultivo positivo con crecimiento de *E. Coli* y en los hemocultivos se observó el crecimiento de *Staphylococcus hominis* en cuatro frascos de cuatro. La serología fue negativa para virus de la Hepatitis B y C, VIH, Parvovirus B19, Coronavirus, Metapneumovirus, virus gripales, *Parainfluenzae*, VRS y Rinovirus. IgG positiva para Citomegalovirus, virus de Ebstein Barr y Parotiditis. El estudio para *Borrelia*, *Rickettsia*, *Leptospira*, *Mycoplasma*, *Chlamydia*, *Bartonella*, *Brucela* y TBC fue negativo. Leis-

hmania spp. positiva con título 4,1 (1/640 para Ac IgG y <1/40 para Ac IgM).

La PCR de *Leishmania spp.* en suero fue positiva.

En el proteinograma destacaba hipergammaglobulinemia monoclonal IgG kappa con IgG total normal e IgA e IgM en rangos bajos de la normalidad. Beta-2 microglobulina 6,73 g/dL. Marcadores tumorales (CEA, 125, 15.3, 21.1, 19.9, CSS, alfafetoproteína, y ProGRP) negativos en todos los estudios.

Estudio inmunológico: C3 y C4 normales, ANA positivo a título bajo (1/80 con patrón AC 8-9 y 10 nucleolar). Positivo dudoso a antiPCNA. Negativo frente a DNA, histonas, nucleosoma, SSA y B, SM, 1-RPN, PM-SCL100, SCL70, anti centrómero, RO52, JO-1, proteína ribosomal, AMA, anti mitocondria, anti músculo liso, LKM y anti célula parietal gástrica. El receptor soluble de la IL-2 (CD25) fue de 6235 kU/L, la IL-6 en suero fue de 40.2 pg/mL. El estudio de poblaciones linfocitarias fue normal (linfocitos totales T-CD3 1.025 cls/ μ L, T-CD4 502 cls/ μ L, T-CD8 497 cls/ μ L, B 113 cls/ μ L, NK 26 cls/ μ L y cociente CD4/CD8 de 1).

Frotis de sangre periférica: sangre roja con anisopoiquilocitosis (ovalocitos), neutropenia en la serie blanca con morfología normal sin blastos y trombopenia que se comprobó en citrato.

Aunque el primer aspirado de médula ósea presentase una médula normocelular con relación mieloeritroide conservada y sin signos de proceso linfoproliferativo, la segunda muestra tomada un mes después presentó signos de hemofagocitosis con macrófagos con alto contenido en detritus y hemosiderina de aspecto intensamente activado, compatible con síndrome hemofagocítico. En una segunda revisión más exhaustiva de la muestra además se visualizaron amastigotes.

Ecocardiograma: signos de cardiopatía hipertensiva con FEVI normal y valvulopatía mitro-aórtica leve degenerativa, sin signos de endocarditis bacteriana.

Radiografía de tórax dentro de la normalidad.

Tomografía axial computerizada toraco-abdominal: bocio intratorácico a expensas del lóbulo tiroideo derecho con múltiples imágenes nodulares, hepatomegalia con densidad disminuida compatible con hepatopatía, esplenomegalia de 18 cm y colelitiasis sin signos de colecistitis. No se visualizan adenopatías.

DIAGNÓSTICOS

1. Leishmaniasis visceral.
2. Síndrome hemofagocítico secundario.

TRATAMIENTO

En el primer ingreso se inició antibioterapia dirigida para bacteriemia por *S. hominis* con amoxicilina-clavulánico y levofloxacino, pues era el único foco objetivable, aunque posteriormente se consideró una contaminación. Posteriormente se escaló a linezolid por persistencia de la febrícula.

Para el tratamiento dirigido de *Leishmania spp.* se pautó Anfotericina B liposomal a una dosis de 0,3 mg/Kg/día durante los días 1º, 2º, 3º, 4º, 5º, 14º y 21º.

En cuanto a otros tratamientos de soporte se pautaron bolos de metilprednisolona de 250 mg intravenosos diarios durante tres días, seguido de prednisona oral comenzando desde 30 mg diarios y sucesivamente en dosis descendente.

Además, se indicó gammaglobulina humana a dosis de 0,2 g/Kg de peso y día.

Ante el hallazgo de hipofibrinogenemia, cuando el fibrinógeno disminuyó hasta 61 mg/dL, se pautó fibrinógeno 1g en dosis única.

En cuanto a soporta hematopoyético, precisó dos concentrados de hematíes, dos unidades de plasma fresco inactivado, 4 pool de plaquetas al disminuir las mismas por debajo de 10.000/mm³ y presentar fiebre y por último inyecciones de factores estimulantes de colonias granulocíticas (G-CSF) 300μg durante 3 días.

EVOLUCIÓN

Durante el primer ingreso se produce una mejoría clínica tras la instauración de antibioterapia empírica de amplio espectro que es importante reseñar, pues fue un factor de confusión inicial. Probablemente esa mejoría es atribuible al parcial efecto antiinflamatorio de los antibióticos.

Es durante el segundo ingreso cuando se realiza el diagnóstico final y por lo tanto se inicia el tratamiento dirigido y de soporte, y cuando se objetiva mejoría clínica franca, desapareciendo la fiebre y disminuyendo la esplenomegalia, y analítica, recuperando la normalidad en las series hematopoyéticas y disminuyendo hasta normalizarse los parámetros de inflamación y finalmente el diagnóstico de síndrome hemofagocítico.

Posteriormente al alta, la paciente vuelve a realizar un episodio de fiebre sin citopenias en un inicio, que después evoluciona a pancitopenia, intercurrente con una infección del tracto urinario con aislamiento de *Klebsiella pneumoniae* productora de BLEE, para el que se realiza tratamiento dirigido con ertapenem 1g diario durante 7 días.

Este hecho reactiva signos clínicos y analíticos de hemofagocitosis y precisa de nuevo ingreso. En el momento de la presentación de este documento la paciente está ingresada con tratamiento para posible recidiva de leishmaniosis (con una única dosis de anfotericina B liposomal a 0,3 mg/Kg de peso) de síndrome hemofagocítico (con prednisona 30 mg diarios vía oral), y está pendiente de resultado de nueva detección de PCR de *Leishmania spp* en sangre y en médula ósea y nuevo estudio de médula ósea para descartar infiltración por hemofagocitos y/o amastigotes.

DISCUSIÓN

La leishmaniasis visceral o kala-azar “fiebre negra” es una enfermedad parasitaria crónica secundaria a la afectación de los órganos del sistema reticuloendotelial por parte de la *Leishmania* del género *Donovani* o *Infantum* que se transmite por la picadura de flebotomos hembra infectados. El principal reservorio es el perro. El diagnóstico de confirmación se realiza a través de pruebas parasitológicas (mediante muestras obtenidas por punción o aspiración de médula ósea o bazo), serológicas (IgM e IgG), moleculares (PCR) e inmunológicas. El diagnóstico diferencial se realizará principalmente con síndromes linfoproliferativos, enfermedades autoinmunes sistémicas, otras infecciones y enfermedades por depósito, y es importante recordar que forma parte del diagnóstico diferencial de la fiebre de origen desconocido.

Puede llegar a ser mortal en un 95% de los casos en ausencia de un tratamiento adecuado con antimoniales pentavalentes, por lo que su inicio no debe demorarse. Las recidivas son frecuentes, sobre todo en pacientes inmunodeprimidos, por lo que hay que realizar un seguimiento estrecho, que en pacientes VIH incluye poblaciones linfocitarias, y puede precisar dosis de recuerdo de anfotericina B liposomal. Desafortunadamente aún no se han desarrollado vacunas eficaces o medicamentos para prevenir la infección, por lo que el diagnóstico por sospecha clínica hoy día sigue siendo la mejor opción.

Recientemente se ha registrado un aumento del número de casos de leishmaniosis y una extensión de las áreas geográficas, probablemente debido a que el cambio climático a nivel global podría estar favoreciendo la diseminación de la enfermedad y sus vectores. Es por este motivo, aunque el paciente no tenga antecedentes epidemiológicos, tenemos que seguir sospechando esta enfermedad.

Por todo esto consideramos este caso de especial interés docente, pues a pesar de ser una enfermedad poco frecuente, y nuestra paciente no cumplir una predisposición epidemiológica, sumado a su avanzada edad, queremos destacar que la clave para hacer un buen diagnóstico y manejo integral de una persona enferma es realizar un completo y calmado diagnóstico diferencial y pensar en las enfermedades para poder diagnosticarlas. Asimismo destacamos la importancia de una detección precoz de signos de hemofagocitosis para un tratamiento precoz del síndrome y de la causa subyacente, y así evitar el aumento de mortalidad asociado al propio síndrome hemofagocítico.

AGRADECIMIENTOS: Al Dr. Jesús San José Diez, internista del Hospital de Medina del Campo, por su generosidad y su apoyo científico y clínico.

A la Dra. Carmen Martínez Pérez, hematóloga del Hospital Clínico Universitario y del Hospital de Medina del Campo, por su predisposición y ayuda en el diagnóstico y manejo de esta paciente.

BIBLIOGRAFÍA

1. Caballero Sánchez M, Aranda García Y, Reviriego Jaén G. *Leishmaniasis visceral en paciente inmunocompetente. Diagnóstico diferencial de la fiebre de origen desconocido*. SEMERGEN, Medicina de Familia, 2008;34(6):303-307
2. Cervantes García S, Bediaga Collado A, Férrez Martí A. *Leishmaniasis visceral en paciente inmunocompetente*. Revista del Laboratorio Clínico, 2015;8(4):188-191
3. George JT, Sadiq M, Sigamani E, Mathuram AJ. *Visceral leishmaniasis with haemophagocytic lymphohistiocytosis*. BMJ Case Rep, 2019;12(2):e226361
4. Grossi Lopes Cançado G, Gomes Freitas G, Fidelis Faria FH. *Case Report: Hemofagocytic Lymphohistiocytosis Associates with Visceral Leishmaniasis in Late Adulthood*. American Journal of Tropical and Hygiene, 2013; 88(3):575-577
5. Rajagopala S, Dutta U, Poorna Chandra KS. *Visceral leishmaniasis associated hemophagocytic lymphohistiocytosis*. Journal of infection, 2008; 56:381-388

IMÁGENES

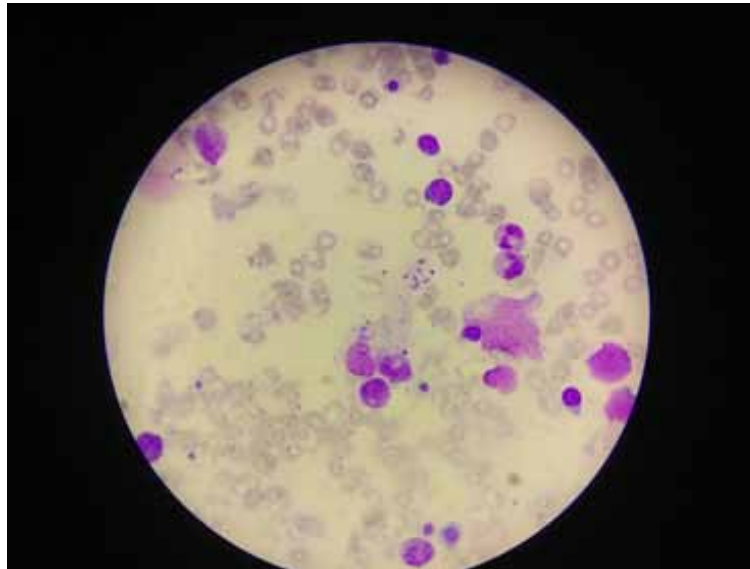


Imagen 1: Aspirado de médula ósea de nuestra paciente con leishmaniasis visceral en la que se observan amastigotes.

UN CASO POCO COMÚN DE HIPERTENSIÓN PORTAL: SÍNDROME DE ABERNETHY

Autora Principal:

SANDRA UTRILLA UTRILLA

MIR 1 Aparato Digestivo, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Colaboradores:

MARÍA ANTONELLA RIZZO RODRÍGUEZ

MIR Aparato Digestivo, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

CARMEN BOCOS ASENJO

MIR Aparato Digestivo, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Tutor:

DR. CARLOS MAROTO MARTÍN

L.E. Aparato Digestivo, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Tutora:

DRA. SANDRA IZQUIERDO SANDEVÁS

Aparato Digestivo, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

RESUMEN / ABSTRACT

El sistema portal está formado por la confluencia de las venas esplénica y mesentérica superior. Se encarga de aportar el 75% del flujo sanguíneo hepático y es fundamental para aportar oxígeno y nutrientes al hígado. Se define como hipertensión portal a un gradiente de presión entre la vena cava inferior y sistema portal mayor o igual a 6mmHg, sin embargo, se considera clínicamente significativa, es decir, aparecen los síntomas derivados de la misma, a partir de 10mmHg. Este punto de corte puede predecir el curso clínico de y el desarrollo de complicaciones, tales como la hemorragia digestiva varicosa o la descompensación ascítica.(1,2)

Se presenta el caso de una mujer de 39 años de edad que durante su infancia presentó un episodio de sangrado por varices esofágicas secundarias a hipertensión portal sin encontrar etiología que la justificara. Se deciden repetir el estudio con el fin de intentar esclarecer la causa de la misma.

ANAMNESIS

Se trata de una mujer de 39 años de edad sin alergias medicamentosas conocidas, que presenta antecedentes de Hipertensión portal, sin alteración hepática, con hiperesplenismo y estudio etiológico negativo en 1988. Presentó al diagnóstico un episodio de hemorragia digestiva por varices esofágicas resuelto con ligadura endoscópica. Acude a consultas de Aparato Digestivo desde Atención Primaria para seguimiento.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Afebril. TA 132/79. FC 78/min, SpO2 98%. Consciente, orientada, colaboradora, no asterixis, no bradipsiquia. Eupneica en reposo.

Tórax: Auscultación cardíaca: Rítmica, sin soplos. Auscultación pulmonar: Murmullo vesicular conservado, sin ruidos sobreañadidos.

Abdomen: RHA+, blando, no doloroso a la palpación superficial ni profunda, no semiología ascítica

EEII: No edemas ni signos de TVP.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Biopsia realizada en 1988: Ligera fibrosis portal sin cambios de fibrosis hepática congénita.

Ecodoppler, junio 2013: flujo portal hepatópeto con zonas de recanalización por cavernomas, el calibre portal mayor mide aproximadamente 1,2 cm y algunos cavernomas llegan a medir casi 9 mm. La arteria hepática presenta una resistencia entre 0,7 y 0,8 probablemente para compensar el flujo portal, ya que presenta un calibre de 0,5 mm. Bazo de 12,6 cm, morfología normal.

Vena esplénica permeable.

FibroScan 2014: Hallazgos compatibles con F0-F1.

Gastroscopia 2022: Sin alteraciones

Análítica sanguínea actual: Hemograma: Leucocitos 4000/ μ L, Hemoglobina 11 g/dl, Plaquetas 122.000/ μ L, resto normal. Bioquímica: Sodio 134 mEq/L; Potasio 4.2 mEq/L, Creatinina 0.8 mg/dl, BT 1.5 mg/dl, GOT 30 U/L, GPT 35 U/L, GGT 41 U/L, resto normal. Coagulación: INR 1.1

Estudio de hepatopatías actual: Alfa 1 antitripsina, ceruloplasmina, ferritina e IST normales. Serologías de VHB, VHC, VHE, VHA negativas. ANA, ASMA, Anti LKM, AMA negativos con inmunoglobulinas normales.

Doppler hepático actual (Imagen 1 y 2): A nivel del hilio hepático la porta se convierte en una imagen lineal ecogénica, compatible con fibrosis -agenesia, con formación de importante recirculación colateral en “cabeza de medusa” alcanzando alguno de dichos vasos un calibre de 17 milímetros.

No se objetiva reperfusión de la vena umbilical ni otros signos de recirculación colateral extrahepática.

Hígado homogéneo sin imágenes de loes ni signos de hepatopatía.

Leve esplenomegalia homogénea de 13,4 cm.

DIAGNÓSTICOS

Hipertensión portal prehepática secundaria a Síndrome de Abernethy tipo II.

TRATAMIENTO

Se inicia tratamiento con Carvedilol 6,25 mg, comenzando con medio comprimido cada 12 horas, llegando en dos semanas a dosis óptima de un comprimido cada 12 horas

EVOLUCIÓN

A pesar del largo estudio necesario para llegar a la etiología final de la Hipertensión Portal, la paciente se encuentra estable hemodinámicamente y asintomática. No ha presentado nuevos episodios de sangrado ni descompensaciones a raíz de la misma. Se continúa seguimiento tanto analítico como con pruebas de imagen para control estricto y valoración de posibles complicaciones asociadas al proceso..

DISCUSIÓN

La malformación de Abernethy es una malformación congénita vascular rara presente en 1 de cada 30,000 casos, describiéndose por primera vez por Abernethy en 1793.

Existen dos tipos diferentes de la misma: La tipo I, (subdividido a su vez en Ia y Ib) caracterizada por una agenesia completa de vena porta identificándose en su lugar shunts directos hacia la circulación sistémica; dentro de este, en el subtipo Ia, la esplénica y la mesentérica superior llegan por separado a la circulación sistémica, y en el Ib confluyen antes. La malformación de Abernethy tipo II se caracteriza por la presencia de una porta hipoplásica y por tanto un flujo portal parcialmente conservado con la presencia de shunts extrahepáticos. En nuestro caso, se generó una cavernomatosis portal que permitió recanalizar el flujo.

Una de las dificultades de su diagnóstico es su gran variedad clínica, ya que podemos encontrar desde asintomáticos, hipertransaminasemia o hipertensión portal clínicamente significativa.

El tipo I puede asociar otras malformaciones congénitas como poliesplenía, malrotación intestinal o cardiopatía; siendo poco frecuente en el tipo II. (3,4)

Respecto al tratamiento, en el tipo I, dada la mayor gravedad por la ausencia total de flujo portal, hay que considerar la posibilidad de un trasplante hepático en el momento en que se hace sintomático. Sin embargo, en el tipo II es posible un seguimiento estricto de los pacientes con posibilidad de cerrar el shunt en el caso de ser necesario. El seguimiento es fundamental ya que debido a la disminución del flujo portal y por tanto un aumento del aporte por parte de la arteria hepática, existe un aumento de la incidencia de tumores hepáticos por una mayor exposición a factores de crecimiento; siendo el hepatocarcinoma el más relevante.(4)

BIBLIOGRAFÍA

1. Camareno C, et al. Hipertensión Portal. . Asociación Española de Pediatría. Protocolos diagnóstico-terapéuticos de gastroenterología, hepatología y nutrición pediátrica SEGHP-AEP 2010. 221-226
2. Bueno Recio J, Aldana Grisales A. Hipertensión portal en pediatría Protoc diagn ter pediatr. 2023;1:377-388
3. Inzunza O, et al. Ausencia Congénita de la vena Porta Hepática asociada a malrotación intestinal y a vena cava inferior izquierda: Reporte de Caso International Journal of Morphology. 2016;34(2):665–70
4. Pérez Campos E, et al. Is it too late or is it too early? abernethy's malformation Revista Andaluza de Patología Digestiva. 2023;45(5):556–8

IMÁGENES



Imagen 1: Imagen de Ecodoppler con hipoplasia portal.



Imagen 2: Circulación colateral en “cabeza de medusa”.

JUNTOS PODEMOS CON LO QUE POR SEPARADO NO

Autora Principal:

CLARA VALL GARCIA

MIR 3 Psiquiatría, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

Colaboradores:

BELÉN FLÓREZ VALVERDE

MIR Psiquiatría, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

Tutor:

DR. CARLOS IMAZ RONCERO

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

RESUMEN / ABSTRACT

El síndrome de Kleefstra es una enfermedad genética rara que afecta 1/120000 individuos con trastorno del neurodesarrollo. Se presenta el caso de un adolescente con discapacidad que con la pandemia inicia un cuadro de intensa ansiedad por aislamiento de familia y cambio de rutinas, que acaba presentando sintomatología psicótica y autolesiones de muy difícil control. Obstaculizado por la alta sensibilidad a los efectos secundarios de los fármacos, la patología médica comórbida así como otros factores de estrés familiar.

ANAMNESIS

Varón de 16 años con síndrome de Kleefstra diagnosticado en la infancia, con discapacidad reconocida del 75% y grado 3 de dependencia. Alergia ambiental pero no medicamentosa. Presenta hipercrecimiento respecto su edad ósea. Pies valgos y ortosis de tobillo (DAFOs). No alteraciones auditivas, cardíacas ni epilepsia. No antecedentes familiares psiquiátricos. Acude al servicio de psiquiatría infantil y de la adolescencia con mucho miedo, dificultad de control de impulsos y labilidad emocional en el contexto de aislamiento social y familiar por pandemia, con pérdidas significativas cercanas y cambio de rutinas. Refieren que el paciente ha dejado de ser extrovertido, cariñoso, tranquilo y muy sociable para realizar fugas, mostrarse agresivo, meterse desnudo a la cama, no se controla pero luego se arrepiente y llora. Ante la sintomatología ansiosa se inicia tratamiento en Atención Primaria, sin mejora. Hay aumento de obsesiones en relación a la pandemia y se inicia seguimiento en salud mental infanto-juvenil con aparición de movimientos discinéticos con ISRS, que desaparecen al reducir dosis mejorando la sintomatología ansiosa. Comienza con conductas de rascado en cuello y manos, produciéndose lesiones múltiples sin posibilidad de control. Y de forma brusca se produce un cambio en que se ríe de forma exagerada, llama a Jose (pariente suyo) reiteradamente y afirma que le habla la televisión pero sin expresar lo que le dice.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Contacto escaso, dirige la mirada, lenguaje pobre, comprensión y obediencia de órdenes sencillas, no complejas. Aspecto microplagiocefálico; hendiduras mongoloides, cuello corto. Hábito hipotónico. No alteraciones segmentarias de fuerza ni reflejos, no dismetría, no temblor ni rasgos extrapiramidales, marcha lenta. Excoriaciones en brazos, piernas y cuello por conductas compulsivas de rascado, hasta arancamiento de uña del pie. No tics ni esterotipias. Dificultad de contención en la ingesta, sueño tratado farmacológicamente.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Resonancia magnética cerebral con leve aumento de surcos corticales y aumento de espacios subaracnoideos frontotemporales bilaterales. Electroencefalograma normal.

Genética Síndrome de Sotos: negativa. Estudio metabólico sin alteraciones. Estudio genético Prader-Willi: negativo. CGH(comparative genomic hybridization)-arrays: confirma síndrome de Kleeftstra por delección en el cromosoma 9.

Ecografía abdominal, ecocardiografía y Doppler sin hallazgos significativos. Ecografía de cuello sin hallazgos de interés, morfología de glándula tiroidea normal.

Análisis farmacogenético: modificación de CYP1A2, MDR1 y CYP3A5 **DIAGNÓSTICOS**

Discapacidad Intelectual en contexto de Síndrome de Kleeftstra. Sintomatología ansiosa en relación a múltiples sucesos vitales estresantes y/o tiroiditis subaguda. Psicosis injertada.

TRATAMIENTO

Se inicia el tratamiento con ansiolítico (clorazepato dipotásico pediátrico) sin mejora. Se añade escitalopram 10mg, con el que presenta discinesias (contracciones abdominales y oculares) pero mejoría de la sintomatología ansiosa a dosis bajas (4mg/día). En ese momento aparecen autolesiones por rascado e ideas sobrevaloradas de perjuicio.

No tolera aripiprazol por inquietud ni posteriormente risperidona por confusión y pérdida de lenguaje pese a las bajas dosis. Ante el cuadro de nerviosismo y sintomatología psicótica se inicia olanzapina hasta 10mg con desaparición de estos síntomas aunque aparición de sedación e hiperorexia por lo que se sustituye el tratamiento a sertralina y lurasidona con reaparición de discinesias de tronco y cara, que desaparecen al retirar lurasidona e introducir lorazepam a demanda. Ante la mala respuesta y gran sensibilidad se hace estudio analítico y farmacogenético con hallazgo de alteración tiroidea y señalando afectación de múltiples vías de metabolización de psicofármacos. Debido a los efectos secundarios como la dificultad de micción y la pérdida de control de esfínteres que se relaciona con dosis hasta 150 mg de sertralina. Se ensaya quetiapina y haloperidol, siendo ineficaces en el control de la sintomatología psicótica y se retoma olanzapina a baja dosis. Se inicia naltrexona para disminución de la impulsividad que inicialmente mejora pero posteriormente se muestra inefectiva. Ante esta situación fluctuante de inquietud y persistencia

de alteraciones de conducta el paciente inicia oxcarbamazepina con buena tolerancia por el momento. Actualmente el tratamiento psicofarmacológico es: Oxcarbamazepina 600mg/día, lorazepam 2-3mg/día, Olanzapina 2.5mg y melatonina antes de acostarse.

El tratamiento integral es imprescindible. La intervención es multidisciplinar con una escolarización especializada en centro de educación especial y atención del equipo de salud mental en el centro escolar. A nivel social se proponen respiros y distanciamiento, dada la saturación familiar, tanto en vacaciones como en Centro de Integración Juvenil, generándose una mejora significativa en la interacción y en su conducta.

EVOLUCIÓN

Durante el estudio se detecta analíticamente hipertiroidismo, por lo que se deriva al paciente a endocrinología que diagnostica tiroiditis subaguda, que tras tratamiento con metimazol se normaliza rápidamente; estando actualmente sin tratamiento y eutiroides.

La evolución del paciente es fluctuante desde el debut con sintomatología ansiosa, con periodos de más tranquilidad y otros con exacerbación de conductas autolesivas y llegando a presentar sintomatología psicótica. Situación que añadida a la alta sensibilidad para los psicofármacos del paciente y las dificultades que presenta de base (dificultad en el lenguaje, retraso en el neurodesarrollo...), así como las circunstancias complejas vitales en las que se desarrolla (pandemia, aislamiento social y familiar, fallecimientos cercanos, enfermedades graves...) nos ponen de manifiesto la gran importancia de la implicación y coordinación.

Las medidas que se pueden aplicar como el apoyo educativo, el salir del contexto familiar, atención a las familias, actividades de socialización y la farmacoterapia... siempre son más útiles cuando se adaptan a la situación individual y del entorno del paciente. Siendo este abordaje integral necesario para la buena evolución del paciente.

DISCUSIÓN

El síndrome de Kleefstra es una enfermedad genética debida a una microdelección en el cromosoma 9, habitualmente en relación al gen EHMT1 (1). Característicamente con retraso en el desarrollo, discapacidad intelectual, hipotonía, fascies característica, rasgos del espectro autista, alteración del lenguaje, también puede presentar otros síntomas como

alteraciones cardíacas, genitourinarias, auditivas, epilepsia, infecciones, obesidad, estreñimiento, alteraciones del comportamiento, comorbilidad psiquiátrica ... (2,3).

El tratamiento de este síndrome no es específico y debe ser multidisciplinar y adaptado a la situación del usuario, las comorbilidades que presente y que hay que sospechar ante la mala respuesta a los tratamientos habituales, combinando tratamiento farmacológico y no farmacológico; como vemos en el caso relatado (3,4). Los estudios farmacogenéticos aportan información de vías metabólicas pero deben avanzar para ofrecer la respuesta terapéutica más adecuada y prevenir efectos secundarios.

Este caso ilustra la dificultad de tratamiento de los síntomas psicóticos y ansiosos en circunstancias particulares como pueden ser síndromes específicos, gran sensibilidad a fármacos, grupos de edad o las re-

comendaciones ligadas a las mismas y la necesidad de adaptarse a las circunstancias del usuario (vitales, familiares, sociales...) buscando las estrategias más favorables farmacológicas y no farmacológicas para un tratamiento abordando la situación en su conjunto (5).

BIBLIOGRAFÍA

1. Genetic and Rare Diseases Information Center. *Síndrome de kleefstra*. Nih.gov. Retrieved September 26, 2023, from <https://rarediseases.info.nih.gov/espanol/13750/sindrome-de-kleefstra>
2. Kleefstra, T., & de Leeuw, N. *Kleefstra Syndrome* GeneReviews® [Internet]. Seattle (WA): University of Washington, Seattle; 1993. 2010 Oct 5 [updated 2023 Jan 26]. PMID: 20945554
3. Kleefstra, T. *Orphanet: Kleefstra syndrome* Orpha.net. from https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC_Exp.php?lng=en&Expert=261494
4. Yoshida, K., Müller, D. J., & Desarkar, P. *Psychiatric manifestations of Kleefstra syndrome: a case report*. *Frontiers in Psychiatry*, 14. <https://doi.org/10.3389/fpsy.2023.11741955>.
5. Imaz Roncero, C., & Arias Martínez, B. *Manual básico de psiquiatría de la infancia y la adolescencia*. Universidad de Valladolid.

IMÁGENES



Imagen 1: Autolesiones de rascado del paciente.



Imagen 2: Autolesiones de rascado del paciente

EL CABALLERO DE LA MASA EN EL PECHO: DE MARCHA INESTABLE A TUMOR TRATABLE

Autora Principal:

ELENA VARAS MARTÍN

MIR 2 Neurología, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Colaboradores:

MARÍA FREIRE LÁZARO

MIR Neurología, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

MARÍA ISABEL ROS GONZÁLEZ

MIR Neurología, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Tutora:

DRA. ALBA CHAVARRÍA MIRANDA

L.E. Neurología, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Tutora:

DRA. PATRICIA MULERO CARRILLO

Neurología, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

RESUMEN / ABSTRACT

La ataxia de la marcha constituye uno de los motivos de consulta más frecuentes en nuestro medio. Cuando se acompaña de disartria, dismetría de extremidades y temblor intencional, nos obliga a poner el foco en una ataxia de origen cerebeloso y dirigir el estudio etiológico de la misma.

Presentamos el caso de un paciente varón de 70 años que acude al servicio de Urgencias con clínica de ataxia cerebelosa de curso progresivo asociado a síndrome constitucional. Tras descartar las principales etiologías estructurales, vasculares, metabólicas e infecciosas mediante pruebas analíticas en suero, neuroimagen y líquido cefalorraquídeo, se planteó un mecanismo paraneoplásico inmunomediado, en el contexto de neoplasia oculta, dada la importante pérdida de peso previa del paciente. A pesar del despistaje oncológico negativo, dada la sospecha etiológica se realizó tratamiento empírico con inmunoglobulinas con significativa mejoría. Posteriormente, la persistencia en el seguimiento hizo que la sospecha quedara confirmada al objetivarse en PET-TC ambulatorio la existencia de un tumor en mama derecha del paciente, lo que apoya el origen paraneoplásico del cuadro cerebeloso. El tratamiento finalmente se completó mediante mastectomía y tamoxifeno.

ANAMNESIS

Paciente varón de 70 años, con antecedentes de dislipemia, hipertensión arterial, fibrilación auricular anticoagulado con dabigatrán e infarto en arteria cerebral media derecha hace más de 10 años, con secuela de leve

paresia facial e hipoestesia izquierdas. Acude a Urgencias por cuadro de alteración de la marcha y de articulación del lenguaje de un año y medio de evolución, con marcado empeoramiento en las últimas 3 semanas. Asimismo, asocia un síndrome constitucional importante con astenia y pérdida de peso.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Funciones superiores: normales. Pares craneales: disartria moderada-severa. Motor: Fuerza 5/5 por grupos musculares. Reflejos hipoactivos simétricos. Reflejo cutáneo-plantar flexor bilateral. Sensibilidad: sin alteraciones.

Marcha y coordinación: temblor intencional en maniobras dedo-nariz bilateral. Sedestación muy dificultada, marcha con aumento de base de sustentación, imposibilidad para realizar tándem. Romberg negativo. Test del impulso cefálico negativo.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

-Hemograma, bioquímica y coagulación: sin alteraciones significativas.

-Radiografía de tórax: redistribución vascular a campos superiores.

-Electrocardiograma: fibrilación auricular rápida con crecimiento ventrículo izquierdo.

-Tomografía computarizada (TC) cerebral: infarto antiguo frontoparietal derecho.

-Resonancia magnética (RM) cerebral: gliosis del parénquima en región de infarto antiguo, sin lesiones en cerebelo que justifiquen la clínica actual del paciente (imagen 1).

-Serologías: Virus herpes tipo1, Citomegalovirus, virus de Epstein-Barr y toxoplasma IgG positivas, IgM negativas. Resto negativo.

-Autoinmunidad: anticuerpos hepatopatía, gastropatía, antinucleares (ANA), factor reumatoide, complemento, inmunoglobulinas y antimembrana basal glomerular negativos. Perfil tiroideo normal. Anticuerpos celiaca, onconeuronales y antineuronales (mediante cell-based assay), en líquido cefalorraquídeo (LCR) y suero negativos.

-LCR: Bioquímica: proteínas 39 mg/dl, resto normal. Filmarray virus neurotrofos: negativo. Cultivo de bacterias: negativo. Bandas oligoclonales: negativas en LCR y suero.

-BodyTC en ingreso: sin neoplasias ni adenopatías significativas.

DIAGNÓSTICOS

Ataxia cerebelosa subaguda de probable etiología inmunomediada: degeneración cerebelosa paraneoplásica en contexto de tumor de mama.

TRATAMIENTO

Tratamiento inicial: inmunoglobulinas intravenosas (400mg/kg/día) durante 5 días.

EVOLUCIÓN

Ante la sintomatología de ataxia cerebelosa de evolución crónica que el paciente presentaba, se realizó despistaje de la posible etiología, descartándose mediante pruebas de laboratorio y de imagen un origen estructural, metabólico o infeccioso del cuadro. Dado el evidente síndrome constitucional que presentaba el paciente al ingreso, se sospechó un posible cuadro paraneoplásico en el contexto de tumor subyacente desconocido. Por este motivo, se realizó durante el ingreso un bodyTC sin encontrar alteraciones significativas, y de forma ambulatoria a los 2 meses un PET-TC (imagen 2), en el cual, de forma incidental, se evidenció el hallazgo de una lesión en mama derecha, que el estudio anatomo-patológico describió como un carcinoma papilar in situ grado 2. Como consecuencia, se realizó mastectomía simple derecha, continuándose el tratamiento con tamoxifeno, y derivación a consulta genética. De forma paralela, también se llevó a cabo la administración de dos ciclos de inmunoglobulinas intravenosas de 5 días cada uno, separados por dos meses, dada la etiología disimmune del cuadro paraneoplásico precedente de forma inicial.

A día de hoy, el paciente se encuentra con gran mejoría clínica, presentándose en últimas consultas prácticamente asintomático, con leve disartria residual.

DISCUSIÓN

El cuadro inicial de nuestro paciente nos sitúa primeramente en el contexto de una ataxia cerebelosa (1) de curso progresivo. De forma prioritaria se debe pensar en las etiologías más frecuentes y tratables, como son las adquiridas (2) por tóxicos, carenciales, sangrados crónicos, neurodegenerativas o, en el plano autoinmune: causas paraneoplásicas, anticuerpos antiglutamato descarboxilasa (antiGAD), celiacía o tiroiditis (3).

Los síndromes paraneoplásicos neurológicos pueden afectar a cualquier área del sistema nervioso, con patogénesis inmunomediada. Al menos 1 de cada 300 pacientes con cáncer desarrollan estos cuadros (donde también se incluyen las encefalitis límbicas, síndrome de opsoclono-mioclono, síndrome de Eaton-Lambert), pese a lo cual constituyen hoy en día una entidad infradiagnosticada (4). En general, aparecen antes de que el cáncer sea detectado, por lo que el reconocimiento precoz de estos puede llevar a la detección de neoplasias ocultas, como en el caso que reportamos. En concreto, el cáncer que más se asocia al síndrome cerebeloso paraneoplásico es el microcítico de pulmón (anti-Hu), seguido de los ginecológicos (anti-Yo, anti-Ri) o hematológicos (anti-Tr).

Sin embargo, un resultado negativo no descarta dicho diagnóstico, existiendo subtipos seronegativos para los anticuerpos conocidos hasta el momento (4). El tratamiento de este cuadro se basa en la administración en fase aguda de inmunoglobulinas intravenosas, con un manejo de inmunosupresores a largo plazo más heterogéneo. Esto combinado con el tratamiento específico tumoral ayudará a la estabilización y mejoría clínica del proceso paraneoplásico inicial (5).

Este caso ilustra la importancia que adquiere el reconocimiento temprano y seguimiento de los cuadros neurológicos paraneoplásicos, ya que su identificación puede conducir a la detección precoz de tumores subyacentes no conocidos y modificar el pronóstico clínico de estos pacientes.

AGRADECIMIENTOS: Especialmente a los servicios de Neurología, Ginecología, Oncología y Radiodiagnóstico.

BIBLIOGRAFÍA

1. Akbar U, Ashizawa T. *Ataxia*. *Neurol Clin*. 2015;33(1):225-48.
2. Kuo SH. *Ataxia*. *Continuum*. 2019;25(4):1036-1054.
3. Quintas S, Ruiz RL, Zapata-Wainberg G, et al. *Rapidly progressing cerebellar ataxia associated with anti-GAD antibodies*. *Neurologia (Engl Ed)*. 2018 May;33(4):273-275.
4. Graus F, Vogrig A, Muñiz-Castrillo S, et al. *Updated Diagnostic Criteria for Paraneoplastic Neurologic Syndromes*. *Neurol Neuroimmunol Neuroinflamm*. 2021 May 18;8(4):1014.
5. Hadjivassiliou M, Manto M, Mitoma H. *Rare Etiologies in Immune-Mediated Cerebellar Ataxias: Diagnostic Challenges*. *Brain Sci*. 2022; 12(9):1165.

IMÁGENES

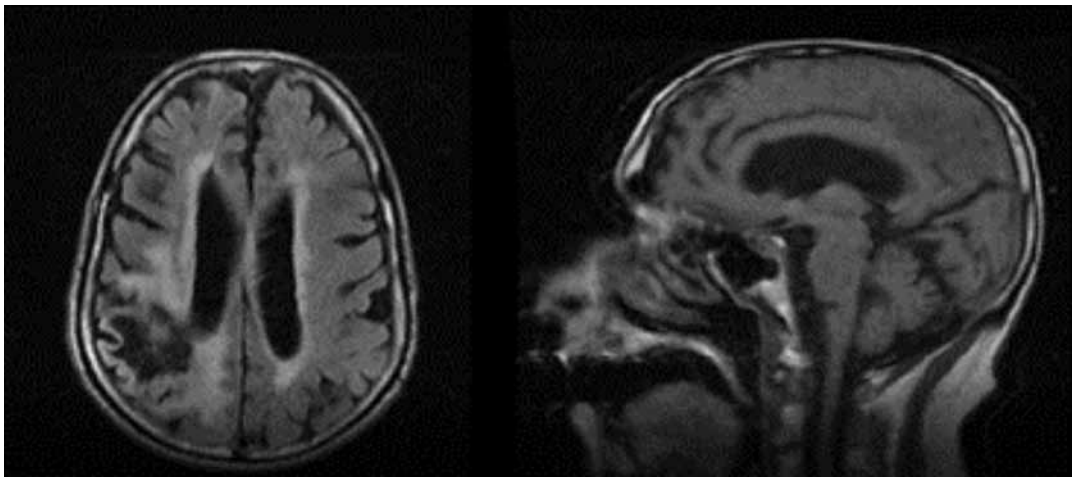


Imagen 1: 1a) RM cerebral T2 FLAIR corte axial que muestra zona de gliosis en región de arteria cerebral media derecha, correspondiente al infarto antiguo del paciente. 1b) RM cerebral T1 FLAIR corte sagital que muestra la estructura normal, sin alteraciones significativas, a nivel del cerebelo de nuestro paciente.

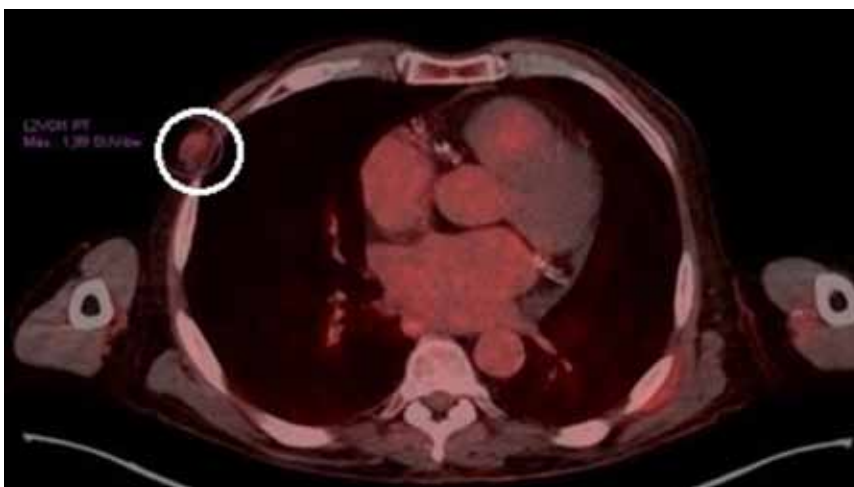


Imagen 2: PET-TC corte axial que muestra nódulo hipermetabólico en unión de cuadrantes externos de mama derecha del cual no se puede descartar malignidad.

CUANDO UN HALLAZGO INCIDENTAL PASA A SER EL SIGNO GUÍA

Autora Principal:

NATALIA VÁZQUEZ PARDO

MIR 1 Medicina Interna, Hospital Universitario Río Hortega Valladolid

Colaboradores

GENMA DE DIOS CANCELO

Medicina interna, Hospital Universitario Río Hortega Valladolid

MARINA CAZORLA GONZALEZ

Medicina interna, Hospital Universitario Río Hortega Valladolid

Tutora:

DRA. LAISA SOCORRO BRIONGOS FIGUERO

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

RESUMEN / ABSTRACT

Los hallazgos incidentales son, en la práctica médica, diagnósticos alcanzados de forma fortuita durante tras la realización de pruebas ante una sospecha diagnóstica no relacionada con los hallazgos encontrados. Presentamos el caso de una paciente de 60 años que ingresa a cargo del Servicio de Medicina Interna tras acudir a urgencias por astenia y palidez mucocutánea de 4 meses de evolución, junto a una hemoglobina (Hb) de 3.6 g/dl con un volumen corpuscular medio (VCM) de 64 fL. Encontrando en el proceso diagnóstico trombosis parcial de la vena renal como hallazgo incidental.

ANAMNESIS

Nuestra paciente de 60 años, acude al Servicio de Urgencias al presentar astenia y palidez mucocutánea desde hace 4 meses. No tiene ningún antecedente personal relevante y tampoco ha tenido ningún ingreso hospitalario previo. Es hipertensa y dislipémica, no constando en su Historia Clínica otras enfermedades. Como antecedentes familiares consta el padre fallecido por un adenocarcinoma de páncreas y una hermana con una neoplasia de mama, sin constar otros antecedentes de neoplasias sólidas o líquidas, ni de enfermedades autoinmunes.

EXPLORACIÓN FÍSICA

La exploración física resulta anodina excepto una llamativa palidez mucocutánea. No se palpan masas, ni megalias abdominales ni adenopatías. La Presión arterial es 119-65, frecuencia cardíaca de 73 lpm y la saturación era del 96% sin sangrados macroscópicos evidentes.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

En la analítica a su ingreso se observa una Hb de 3.6 g/dl con VCM de 64 fL, reticulocitos de 3,4 % y en la hemostasia destaca una TTPA de 22.7 seg y un fibrinogeno ligeramente elevado siendo el resto de la analítica normal. La Radiografía de tórax resulta irrelevante destacando únicamente una gran hernia de hiato. Durante su ingreso se solicita una colonoscopia, una gastroscopia y una cápsula endoscópica de entrada debido a su anemia ferropénica regenerativa. Todas arrojaron resultados normales. Se realiza un frotis en el que se observan anisopoiquilocitosis e hipocromia propios de una anemia ferropénica.

Se decide realizar un BodyTc en el que, a pesar de no observarse signos de sangrado, se evidencia incidentalmente un defecto de repleción en la vena renal izquierda que se extiende hasta la rama del polo superior del riñón compatible con una trombosis parcial de la vena renal. (Figura 1)

DIAGNÓSTICOS

Comenzamos a estudiar posibles causas de trombosis de vena renal no tumoral; como nefropatías o enfermedades autoinmunes, solicitándose una analítica ampliada con Factores de coagulación, anticoagulante lupico, anticardiolipina, estudio de trombofilias, proteinograma, y cuantificación de proteínas en orina. Al comunicar los resultados radiológicos, la paciente recuerda que su hijo fue diagnosticado de trombosis crónica de la vena mesentérica en el contexto de una operación de apendicitis, con estudio de enfermedades autoinmunes y trombofilia negativo. Y que su sobrina es portadora de una mutación heterocigota doble MTHFR con homocisteinemia normal.

El estudio de trombofilias nos proporcionó el diagnóstico final: una fibrinógeno derivado de 661 mg/dl (VN:180-420) resultando positiva la prueba en relación con la mutación G20210A del gen de la protrombina.

TRATAMIENTO

Se transfunden a la paciente cuatro concentrados de hematíes aumentando la Hb de 3,8 a 8,8 junto a infusiones de hierro carboximaltosa tras lo cual se inicia terapia anticoagulante con Acenocumarol.

EVOLUCIÓN

Actualmente la paciente se encuentra en seguimiento, sin sangrados ni nuevas trombosis y pendiente de la realización de un angioTAC de control.

DISCUSIÓN

Las trombosis parciales silentes de la vena renal son patologías infrecuentes. Siendo la prevalencia desconocida cuando no se asocia a cáncer renal, glomerulopatías ni enfermedades autoinmunes. Rayer, un neurólogo Frances fue el primero en describir una trombosis de la vena renal y su asociación con la proteinuria en 1840

(1). La causa más frecuente de trombosis es el síndrome nefrótico seguido del cáncer de riñón, vasculitis, Lupus eritematoso sistemático, anemia de células falciformes, diabetes, trastornos primarios de hipercoagulación y amiloidosis (2) En general resulta una patología asintomática o tiene una evolución insidiosa con síntomas como náuseas, vómitos o dolor lumbar aunque en ocasiones el síntoma principal es una embolia pulmonar. El tratamiento de esa patología consiste en el tratamiento de la causa principal y anticoagulación que, en este caso, se decide desde un principio con la toma de acenocumarol.

En el caso de esta paciente el diagnóstico de trombosis de la vena renal resultó incidental en el transcurso del estudio de la anemia subyacente que presentaba la paciente, engrosando así las filas de la trombosis venosa renal idiopática cuya incidencia a día de hoy sigue siendo desconocida

BIBLIOGRAFÍA

1. Asghar M, Ahmed K, Shah SS, Siddique MK, Dasgupta P, Khan MS. Renal vein thrombosis. Eur J Vasc Endovasc Surt. 2007. Aug; 34 (2):217-23 (PubMed: 17543556)
2. Llach F. Hypercoagulability, renal vein thrombosis, and other complications of nephrotic syndrome. Kidney Int 1985;28:429.
3. Jai radhakrishnan, MD, MS. Renal vein thrombosis in adults.

IMÁGENES



Imagen 1: Body TAC con contraste

TELANGIECTASIAS Y... ALGO MÁS

Autora Principal:

TERESA LUCÍA VEGA LÓPEZ

MIR 3 Dermatología Médico Quirúrgica y Venereología, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Colaboradores:

ALICIA MARCOS MONERA

MIR Dermatología Médico Quirúrgica y Venereología, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

IRENE GONZÁLEZ JIMÉNEZ

MIR Dermatología Médico Quirúrgica y Venereología, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Tutora:

DRA. ANA MATEOS MAYO

L.E. Dermatología Médico Quirúrgica y Venereología, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Tutora:

DRA. PILAR MANCHADO LÓPEZ

Dermatología Médico Quirúrgica y Venereología, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

RESUMEN / ABSTRACT

Mujer de 25 años sin antecedentes de interés acudió a consulta de dermatología para revisión de un nevus que tenía desde hacía años.

Además, refería episodios recurrentes de epistaxis en la infancia.

En la exploración física presentaba una pápula hiperpigmentada con patrón en empedrado (dermatoscopia). Por otra parte, llamaba la atención la presencia de telangiectasias en los labios y dorso de manos, así como manchas eritemato-marronáceas en los brazos y tronco.

Entre los juicios diagnósticos se valoró el síndrome de Rendu- Osler-Weber y el síndrome de malformación capilar-malformación arteriovenosa (SMC- MAV). Se realizó un estudio genético que mostraba una variante del gen EPHB4.

Por las características clínicas y el hallazgo de la mutación en el gen EPHB4 se llegó al diagnóstico de SMC-MAV. La paciente no requirió tratamiento médico ni quirúrgico.

Para descartar malformaciones de alto flujo que pueden aparecer en un tercio de los pacientes con SMC-MAV se realizaron pruebas de imagen que no mostraron alteraciones en otros órganos y sistemas.

El diagnóstico del SMC-MAV es fundamentalmente clínico. Es importante reconocerlo ya que los pacientes con esta enfermedad pueden asociar malformaciones de alto flujo en otros órganos y sistemas como el sistema nervioso central con las graves complicaciones que esto puede conllevar.

ANAMNESIS

Paciente mujer de 25 años sin antecedentes personales de interés que acudió a consulta de dermatología para revisión de un nevus que tenía desde hacía años.

Durante la exploración se objetivaron lesiones cutáneas asintomáticas en brazos, tronco y cara (descritas en el apartado exploración física). La paciente refería que las presentaba desde la infancia y no les había dado importancia. En su familia no había casos con lesiones similares.

EXPLORACIÓN FÍSICA

En la espalda presentaba una pápula pigmentada de 0,5 cm, color marrón oscuro homogéneo con bordes bien delimitados y simétrica. Además, se observaron las siguientes lesiones que llamaban especialmente la atención:

- En la región perioral, los labios, la mucosa oral y el dorso de manos presentaba telangiectasias (Figura 1).
- En ambos brazos y en el tronco se apreciaban máculas eritemato-marronáceas con telangiectasias superficiales. La dermatoscopia mostraba un patrón vascular reticulado sobre un fondo marronáceo (Figura 2).

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Las máculas eritemato-marronáceas sugerían malformaciones capilares, que asociadas a telangiectasias y el antecedente de epistaxis, llevó a realizar el diagnóstico diferencial con el síndrome de Rendu-Osler-Weber y síndrome de malformación capilar-malformación arteriovenosa (SMC-MAV).

Inicialmente se realizó un test genético de los genes ENG y ACVRL1, implicados en el síndrome de Rendu-Osler-Weber, que resultó negativo. Posteriormente se analizaron los genes responsables de SMC-MAV, RASA-1 y EPHB4. Este test identificó “la presencia en heterocigosis de una variante de significado clínico incierto (VSI) en el gen EPHB4”.

Se realizó un estudio genético a los progenitores para poder conocer el origen de la mutación (de novo o heredada) y determinar la correlación con el fenotipo de la paciente. En el estudio genético realizado a los padres de la paciente no se encontraron mutaciones en el gen EPHB4. Se consideró que la mutación encontrada en la paciente se originó de novo y era patológica y responsable de la clínica de la paciente.

DIAGNÓSTICOS

Síndrome de malformación capilar-malformación arteriovenosa (SMC-MAV).

TRATAMIENTO

No requirió ningún tratamiento médico ni quirúrgico. Se realizó seguimiento periódico.

EVOLUCIÓN

El SMC- MAV puede asociarse a malformaciones de alto flujo la piel, en el músculo en el cerebro y/o en la médula espinal. Para descartar la presencia de dichas malformaciones en el sistema nervioso central, se realizaron pruebas de imagen tras el diagnóstico y durante el seguimiento con angiografía cerebral con resonancia magnética y resonancia magnética de columna vertebral que no mostraron malformaciones de alto flujo en el sistema nervioso.

DISCUSIÓN

El SMC- MAV en una enfermedad caracterizada por la presencia de múltiples malformaciones capilares atípicas. Las lesiones suelen aparecer en la primera infancia y su número va aumentando con la edad(1,2). Hasta un tercio de los pacientes pueden presentar malformaciones de alto flujo en la piel, en el músculo, en el hueso, en el cerebro o en la médula espinal, siendo este el hallazgo más importante(1).

En cuanto a su patogenia, es una enfermedad de herencia autosómica dominante, con un elevado porcentaje de casos de novo (alrededor del 30%). Se debe a mutaciones en los genes RASA1, que define el SMC-MAV tipo 1, y EPHB4, que define el SMC-MAV tipo 2.

El diagnóstico es fundamentalmente clínico. Se han propuesto criterios diagnósticos que consideran un caso probable cuando presenta más de tres malformaciones capilares atípicas. Se establece el diagnóstico definitivo cuando además de lo anterior presentan historia familiar positiva o una mutación genética confirmada. El diagnóstico diferencial incluye el Síndrome de Rendu- Osler- Weber, la telangiectasia benigna hereditaria y el síndrome PTEN. No existe tratamiento quirúrgico. En algunos casos se ha usado el propranolol como tratamiento de las lesiones cutáneas(1).

Es fundamental la sospecha clínica para llegar al diagnóstico de SMC-MAV(1,2). Debido a las complicaciones nerviosas que puede implicar se hace necesario conocer sus características clínicas. Se presenta un nuevo caso de SMC- MAV tipo 2 causado por una mutación de novo en el gen EPHB4.

BIBLIOGRAFÍA

1. Valdivieso, M. *Estudio multicéntrico de síndrome de malformaciones capilares-malformaciones arteriovenosas en España*. [Tesis doctoral]. Madrid: Universidad Autónoma de Madrid; 2018. Recuperado a partir de: <https://dialnet.unirioja.es/servlet/tesis?codigo=222323>
2. De Miguel R, López-Gutiérrez JC, Boixeda P. *Malformaciones arteriovenosas: un reto diagnóstico y terapéutico*. *Actas Dermosifiliogr*. 2014;105:347-58.

IMÁGENES



Imagen 1: A) Telangiectasias en dorso de mano. B) Telangiectasias en mucosa labial

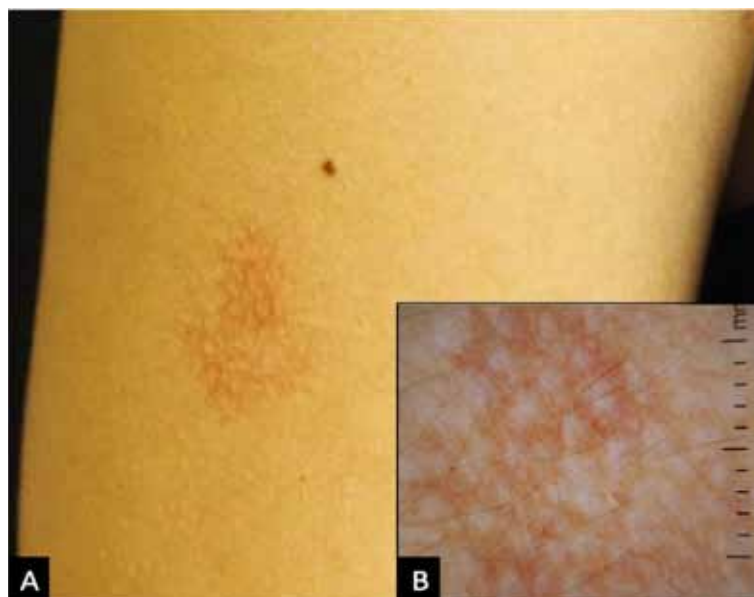


Imagen 2: A) Mancha eritemato-marronácea con morfología ovalada en brazo derecho. B) Detalle de la dermatoscopia en la que se observa un patrón vascular lineal ramificado eritematoso sobre un fondo marronáceo

ANTE EL FRÍO... ¿ANTICONGELANTE?

Autor Principal:

ÁLVARO VELASCO VILLAGARCÍA

MIR 2 Medicina Intensiva, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Colaboradores:

MERCEDES ARTOLA BLANCO

MIR Medicina Intensiva, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

JAVIER GÓMEZ HERRERO

MIR Cardiología, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Tutora:

DRA. AMANDA FRANCISCO AMADOR

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

Tutora:

DRA. ESTHER PORTUGAL RODRÍGUEZ

Medicina Intensiva, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

RESUMEN / ABSTRACT

Presentamos el caso de un mujer de 43 años con antecedentes de intentos autolíticos que ingirió un vaso de anticongelante además de varios comprimidos de antihipertensivos y de benzodiazepinas. Al ser encontrada la paciente, presenta una disminución del nivel de conciencia con una gasometría de urgencia, realizada en la ambulancia, con una acidosis metabólica con anión GAP aumentado.

Dada la potencial gravedad de la intoxicación por etilenglicol (componente principal del anticongelante) se inicia durante el traslado perfusión de etanol puro, el antídoto alternativo para dicha intoxicación, ya que el fomepizol que es el de elección no estaba disponible.

traslada a la UVI donde ingresa para acabar el tratamiento con etanol y comenzar hemodiálisis urgente que permita extracción de dichos productos de la circulación y prevenir la nefro y neurotoxicidad. La evolución de dicha paciente fue favorable tras la finalización del antídoto y de la hemodiálisis, pudiéndose dar el alta a planta convencional al 3º día de ingreso.

La intoxicación por etilenglicol, debido a sus metabolitos tóxicos, es una urgencia médica.

La alteración del nivel de conciencia, la acidosis metabólica con anión GAP aumentado, o la insuficiencia renal son parte de los datos que apoyan al diagnóstico junto con la anamnesis, tan importante en Medicina. Por tanto, un diagnóstico temprano y una instauración precoz de medidas como antídoto (fomepizol, etanol), hemodiálisis o medidas de soporte son esenciales para evitar un pronóstico infausto con alteraciones neurológicas irreversibles.

ANAMNESIS

Mujer de 43 años, sin alergias medicamentosas conocidas, con antecedentes personales de HTA, asma, trastorno de inestabilidad emocional de la personalidad con intento autolítico en 2018 mediante ingesta de anticongelante (etilenglicol) en el contexto de problema sentimental precisando en ese momento ingreso y 3 sesiones de Hemodialisis, momento en el que comenzó seguimiento por parte de Psiquiatría perdiéndose el seguimiento posterior por abandono de consultas de la paciente. En 2020 se la vuelve a mandar a consultas de Psiquiatría por problemas de gestión emocional, pero no acude a la consulta.

Avisan por ingesta de un vaso de anticongelante así como 6 comprimidos de loracepam y 6 comprimidos de ramipril-hidroclorotiazida en el contexto de intento autolítico. La mujer huye del domicilio y la Guardia Civil la encuentra en el campo, a la llegada del Soporte Vital Avanzado la paciente se encuentra consciente con tendencia al sueño y labilidad emocional. Se le realiza en la ambulancia, durante el traslado, una gasometría venosa con pH 7,24, HCO₃⁻ 8,5 mmol/L, K 5,5 mmol/L. Durante el traslado se le administra 0,5 mg de flumaceniolo, bicarbonato y se le administra una dosis de carga de 80 ml (2 ampollas) de etanol puro calculado para 80Kg de peso, que a su llegada a la UVI continúa la perfusión, completando dosis de carga hasta 120 ml de etanol puro en esa primera hora (ajustado a peso real de 120Kg). Al ingreso en UVI, tendencia a la somnolencia, presentaba un lactato 6,6 mmol/L, pH 7,32, HCO₃⁻ 16 mmol/L, exceso de bases -8. En el ECG no se apreciaban cambios agudos en la repolarización. En la analítica de orina, etanol y benzodiazepinas positivo. Se sacaron niveles de etilenglicol que se enviaron al laboratorio externo de referencia. Se decide canalizar catéter venoso central subclavio izquierdo y dada la acidosis metabólica hiperlactacidémica grave con clínica neurológica se decide canalizar un catéter Shaldon para comenzar hemodiálisis urgente durante 5 h con dializador de alta superficie con líquido alto en potasio, con necesidad de reposición de fósforo y potasio durante la hemodiálisis. Tras administrar la dosis de carga de etanol, se continúa con perfusión continua de etanol a 12 ml/h de etanol para mantener niveles de etanolemia de en torno a 1g/L en analíticas de control. Se mantiene la perfusión de etanol 35 horas manteniendo niveles de etanolemia 0,6-1 g/l con corrección de alteraciones ácido-básicas con pH 7,36, HCO₃⁻ 25 mmol/L, exceso de bases 1,1. Durante el ingreso en UVI es valorada por Psiquiatría haciendo crítica de lo sucedido y diagnosticándola de gesto autolítico sin necesidad de tratamiento psicofarmacológico en ese momento.

EXPLORACIÓN FÍSICA

A su llegada a la UVI consciente, parcialmente orientada, con tendencia al sueño, Glasgow de 14, pupilas isocóricas normorreactivas. Estable hemodinamicamente, con GN a 2l manteniendo buenas saturaciones. Auscultación cardiaca rítmica sin soplos, así como auscultación pulmonar anodina sin ruidos sobreñadidos. Abdomen blando, depresible no doloroso sin signos de irritación peritoneal. Sin edemas en extremidades ni signos de trombosis venosa profunda.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- Gasometría venosa durante el traslado al centro hospitalario: pH 7,24, HCO₃⁻ 8,5 mmol/L, K 5,5 mmol/L
- Analítica a su llegada al Hospital: leucocitos 9129/uL, neutrófilos 74,5%, hemoglobina 13,3 g/dL, hema-

tocrito 41,9%, plaquetas 248000/uL. Coagulación: TTPA 24,3 seg, INR 0,94, IP 110%. Bioquímica: Na 141 mmol/L, K 4,6 mmol/L, Cl 107 mmol/L, creatinina 0,66 mg/dL, LDH 269 U/L, Ca 8,81 mg/dL, Fosfato 2,25 mg/dL, Magnesio normal, Lactato 3,2 mmol/L. Anion GAP 30 mEq/L (normal 8-16 mEq/L)

- Tóxicos en orina a su llegada al Hospital: benzodiazepinas y etanol positivos.
- Sistemático de orina a su llegada al Hospital: hematíes positivo, resto sin alteraciones.
- Radiografía de tórax anteroposterior en una proyección sin patología pleuropulmonar aguda. Cateter venoso central subclavio izquierdo y catéter Shaldon yugular derecho normoposicionados sin signos de complicación.
- Electrocardiograma: Rítmico, sinusal a 80lpm, PR normal, QRS estrecho, eje normal, sin alteraciones agudas de la repolarización.

DIAGNÓSTICOS

- Intoxicación aguda por etilenglicol
- Gesto autolítico

TRATAMIENTO

- Perfusión de etanol: infusión inicial de 1 ml de etanol /kg a infundir en los primeros 60 minutos; seguido de infusión de etanol de mantenimiento de 0,1ml de etanol/kg de peso/ hora modificando dosis para tener una etanolemia entre 1 – 1,5 g/L y con una duración de hasta que, o bien el etilenglicol en sangre sean < 0,2g/L, o que el osmol GAP < 15 mOsm.
- Piridoxina 100 mg iv cada 6h.
- Tiamina 100 mg iv cada 12h.
- Suero salino fisiológico 0,9% 1000 ml cada 24h con sulpentos de: Cloruro potásico 15 mEq/500cc de SSF; además de fosfato monosódico 10 mEq en cada 500cc de SSF.

EVOLUCIÓN

Tras ingreso en UVI con perfusión de etanol durante 35 horas y sesión de hemodiálisis al ingreso de 5 h, se consigue corregir la acidosis metabólica consiguiendo un exceso de bases de 1,1.

Las alteraciones del fósforo y potasio se corrigen.

Hemodinamicamente estable en todo momento sin necesidad de fármacos vasopresores.

Sin necesidad de oxigenoterapia suplementaria, eupneica durante el ingreso.

Tolerando adecuadamente dieta oral.

Al alta neurológicamente consciente, orientada en las tres esferas, y colaboradora, con Glasgow de 15, sin datos de focalidad neurológica.

Es dada de alta de la UVI a las 72 horas con muy buena evolución, ingresando a cargo de Medicina Interna que le da el alta a las 24 horas.

DISCUSIÓN

La intoxicación por etilenglicol (componente de anticongelantes, disolventes, barnices...) es una urgencia médica y prácticamente en la mayoría de los casos deben ingresar en UVI. El etilenglicol no es tóxico per se, pero tras su metabolismo en el hígado por la alcohol deshidrogenasa a glicolaldehído y posteriormente a ácido glicólico, ácido glicoxílico y ácido oxálico los cuáles si son tóxicos. El ácido oxálico precipita junto con el calcio y genera cristales de oxalato cálcico que son muy nefrotóxicos. Los síntomas típicos de la ingesta de etilenglicol son náuseas, vómitos y alteraciones neurológicas, recordemos nuestra paciente que presentaba tendencia a la somnolencia. En las siguientes 4-12 horas si no se trata podría llegar a un coma convulsivo, hiperventilación por la acidosis metabólica intensa, insuficiencia renal por necrosis y/o depósito de cristales de oxalato cálcico o alteraciones de la conducción cardiaca pudiendo llevar todo ello al fallecimiento. Es por tanto de especial importancia un diagnóstico temprano partiendo de una anamnesis adecuada, exploración clínica inicial pudiendo ser idéntica a un cuadro de intoxicación por etanol, como la disminución del nivel de conciencia de nuestra paciente.

La medición de los niveles de etilenglicol sería importante en un contacto inicial pero no siempre es posible ya que en muchos laboratorios no se tiene de rutina, como pasó en este caso (niveles $>0,2\text{g/l}$ son tóxicos y $>0,5\text{g/L}$ se asocian a gran mortalidad). Una analítica general con iones, lactato, calcio sérico, magnesio y perfil hepatorenal es de gran ayuda. Calcular un anion GAP y siendo este elevado > 16 apoyaría el diagnóstico, como en este caso que presentamos que era de en torno a 30. El tratamiento debe ser instaurado lo mas rápidamente posible.

El lavado gástrico y el carbón activado son de ayuda si la ingesta ha transcurrido en menos de una hora, pero en nuestra paciente debido a que huyó al campo ya había pasado ese tiempo. El antídoto de elección es el fomepizol, que no se administró ya que no hay disponibilidad en nuestro Hospital. Alternativamente, la perfusión de etanol es eficaz ya que es un sustrato con más afinidad por la alcohol deshidrogenasa, evitando la oxidación del etilenglicol en sus metabolitos tóxicos; se puede administrar cuando haya síntomas digestivos y/o neurológicos así como cuando existe acidosis metabólica como en este caso. La hemodiálisis con membranas de alto flujo no debe retrasarse si existen alteraciones neurológicas, acidosis metabólica, osmol GAP aumentado (presentes en esta paciente) o fracaso renal; con una duración de 4-6 h (5 h en el caso que presentamos). Otras medidas que se han visto eficaces son la piridoxina para que los niveles de cofactor para convertir el glioxilato en glicina sean adecuados, y la tiamina que estimula la conversión de glioxilato en una glicina no tóxica; pero estas medidas no deben retrasar ni el antídoto ni la hemodiálisis. Por tanto el diagnóstico y tratamiento tempranos evitarán nefro, neurotoxicidad o incluso la muerte.

BIBLIOGRAFÍA

1. Cacelín-Garza JR, Cacelín-Miranda RS . *Intoxicación por etilenglicol*. Med. interna Méx. [revista en la Internet]. 2017 Abr [citado 2023 Sep 30] ; 33(2): 259-284. Disponible en: http://www.scielo.org.mx/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0186-48662017000200259&lng=es.
2. A. Sepúlveda Rodrigo, Selamé Esperanza, Roessler Eric, Tagle Rodrigo, Valdivieso Andrés *Intoxicación por etilenglicol, fisiopatología y enfrentamiento clínico. Ethylene glycol poisoning. An update*. Rev. méd. Chile [Internet]. 2019 Dic [citado 2023 Sep 30] ; 147(12): 1572-1578. Disponible en: http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-98872019001201572&lng=es. <http://dx.doi.org/10.4067/S0034-98872019001201572>.
3. Dueñas Laita, Antonio. *Intoxicaciones agudas en medicina de urgencia y cuidados críticos* . Masson; 1999.

LO QUE ESCONDE UN DOLOR LUMBAR

Autora Principal:

VIRGINIA VESGA VILLAVERDE

MIR 3 Medicina Familiar y Comunitaria, Atención Primaria Valladolid Oeste

Colaboradores:

SUSANA VILLAR ANTÓN

MIR Medicina Familiar y Comunitaria, Atención Primaria Valladolid Oeste

ELENA FERRERA CRUZ

MIR Medicina Familiar y Comunitaria, Atención Primaria Valladolid Oeste

Tutora:

DRA. ISABEL GONZÁLEZ MANZANO

L.E. Medicina Familiar y Comunitaria, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

Tutora:

DRA. MARGARITA ALONSO FERNÁNDEZ

Medicina Familiar y Comunitaria, Atención Primaria Valladolid Oeste

RESUMEN / ABSTRACT

Presentamos el caso de un paciente varón de 52 años que acude al Servicio de Urgencias por un cuadro de cefalea, desorientación y agitación tras haber presentado un pico febril. Además, desde hace siete días presenta dolor lumbar (8/10 escala EVA) brusco e incapacitante. En el servicio de Urgencias se realiza TAC craneal y Punción lumbar. Se ingresa al paciente directamente en el Servicio de Medicina Intensiva ante la sospecha de un cuadro de meningitis aguda bacteriana. Durante su ingreso en UCI se confirma el diagnóstico y presenta buena evolución tras tratamiento antibiótico. Sin embargo, persiste y se intensifica el dolor lumbar. Se realizan pruebas de imagen objetivándose lesiones vertebrales sospechosas de malignidad y en el estudio analítico se detecta anemia progresiva, afectación renal y proteinograma patológico con gammapatía monoclonal IgG tipo Kappa. Se ingresa en Hematología donde finalmente se obtiene el diagnóstico de Mieloma múltiple IgG kappa con afectación de marco óseo y se inicia el tratamiento con esquema activo pre-TPH tipo D-VRd. En este caso vemos un paciente que acude a Urgencias con dolor lumbar, fiebre, desorientación y agitación que debuta con un cuadro compatible con una meningitis y que es diagnosticado de Mieloma Múltiple.

ANAMNESIS

Paciente varón de 52 años sin alergias medicamentosas conocidas, no hábitos tóxicos, antecedentes de migraña y sin ningún tratamiento crónico activo. Acude a Urgencias por cuadro de cefalea de aparición brusca,

junto con desorientación y agitación tras haber presentado un pico febril la mañana de ese mismo día de hasta 39,5°C. La familia refiere dolor lumbar en los últimos 7 días, fuertes dolores de cabeza y fiebre termometrada de hasta 39 °C motivos por los que ha estado en tratamiento con corticoides IM y analgesia oral.

EXPLORACIÓN FÍSICA

TA 155/110 mmHg, 82 lpm, T^a 37.1°C, SatO₂ 94%, FR 18 rpm, glucemia capilar 136 mg/dl.

Glasgow difícil de calcular por falta de colaboración, sudoroso, agitado, discurso incoherente. Pupilas en midriasis media escasamente reactivas. Rigidez de nuca. Signo de Kernig y Brudzinsky de difícil valoración.

Auscultación cardio pulmonar sin alteraciones.

Abdomen con globo vesical, resto normal.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

-Analítica al ingreso: 95000 leucocitos, Hb 10.2 g/dL, 159000 plaquetas, coagulación n, Na 126 mmol/L, K 3,5 mmol/L, Ca 8,46 mg/dL, Cr 1.09 mg/dL, GOT 40, GPT 48, GGT 68, PCR 82, PCT 1.54

-TAC craneal: sin signos de isquemia aguda, hemorragia intra ni extraaxial ni lesiones expansivas intracraniales.

-PL: BQ: transparente, glucosa 3 mg/dl, proteínas LCR 483 mg/dL, lactato 9.3 mmol/L, hematíes 0, leucocitos 266/ l (PMN 95%), LCR: S.Pneumoniae positivo, resto de estudio bacteriano y vírico negativo.

-RX de tórax: no imagen de consolidación, no derrame.

-RMN cerebral, cervical, dorsal y sagital: fractura-aplastamiento en L5 patológica y heterogeneidad difusa de la señal ósea en relación con proceso hematológico (Imagen 1)

-Proteinograma sérico: gammapatía monoclonal IgG tipo Kappa.

-Orina de 24 h: proteinuria 3.08 g/24h, pico monoclonal en orina Kappa de 431.7 mg/24h.

-Aspirado de médula ósea: infiltración de médula ósea por un 30% de células plasmáticas atípicas.

-PET-TAC: patrón permeativo-apollado en la mayoría de estructuras óseas del esqueleto axial. Lesión lítica patológica en hemicuerpo vertebral derecho.

DIAGNÓSTICOS

Meningoencefalitis neumocócica. Bacteriemia por S. pneumoniae. Mieloma múltiple IgG Kappa. Síndrome de secreción inadecuada de ADH, secundario. Fractura-aplastamiento patológica en L5.

TRATAMIENTO

-Meningoencefalitis neumocócica; Cefotaxima 2 gramos IV y vancomicina 1 gramo IV.

-Mieloma múltiple: tres ciclos de quimioterapia DVRd (Velcade, Daratumumab, Lenalidomida, dexametasona), bortezomib 2,5 mg sc

-Síndrome de secreción inadecuada de ADH, secundario: tratado con Tolvaptán.

EVOLUCIÓN

El paciente ingresa en Medicina Intensiva durante 8 días por meningoenfalcitis neumocócica. Comienza tratamiento con cefotaxima y vancomicina con disminución de la leucocitosis, de la procalcitonina y mejoría de la clínica neurológica. Durante su estancia presenta un fallo renal y anemia en torno a 9 g/dL sin signos de sangrado activo y persiste un fuerte dolor lumbar. Se realiza interconsulta a Otorrinolaringología, que descarta otitis aguda como posible foco. Dada la clínica de lumbalgia, se realiza una RMN lumbosacra para descartar posible foco infeccioso a ese nivel que describe fractura patológica en L2 y lesión focal/tumoral en cuerpo de L5 compatible con mieloma vs metástasis. Se solicita proteinograma que se interpreta como ganmapatía monoclonal IgG tipo Kappa y se realiza Body TAC observándose lesiones líticas puntiformes vertebrales y en huesos hiliacos compatibles con mieloma múltiple. Ingresa en Hematología ante el diagnóstico de Mieloma Múltiple IgG kappa con afectación de marco óseo y se inicia tratamiento con esquema activo preTPH tipo D-VRd. Durante su estancia presenta una hiponatremia secundaria a SIADH multifactorial (meningitis, mieloma múltiple, a fármacos) que no mejoró con restricción hídrica ni con urea ni con tolvaptán. Próximamente se realizará un trasplante autólogo de médula ósea al paciente.

DISCUSIÓN

El Mieloma Múltiple es una proliferación maligna clonal caracterizada por la infiltración de médula ósea por células plasmáticas que producen una proteína homogénea(1).

La mayoría de pacientes son sintomáticos, siendo el dolor óseo el más frecuente.

La anemia, la hipercalcemia, las lesiones osteolíticas o la afectación renal son otros hallazgos comunes(2). La etiología no está bien establecida. La incidencia máxima se sitúa en los 60-65 años y no existe un claro predominio sexual(3).

El análisis de laboratorio, de médula ósea y el uso de la radiografía simples son las pruebas complementarias básicas(1). Si es un mieloma asintomático el tratamiento es la abstención terapéutica y observación. Si es sintomático se usa la terapia dirigida con quimioterápicos, anticuerpos monoclonales, inmunoterapia, corticoides y tratamiento de soporte. En menores de 70 años: el trasplante autólogo de médula ósea es lo indicado tras la terapia dirigida(3).

El pronóstico de los pacientes con mieloma múltiple es extremadamente variable y se expresa en términos de tasa relativa de supervivencia a los cinco años, si bien es cierto, el mieloma múltiple sigue siendo incurable a pesar de los avances en el tratamiento.

Nuestro paciente acude a Urgencias con un cuadro compatible con una meningitis, en los pacientes con mieloma múltiple se produce una alteración de la inmunidad humoral, por lo que las infecciones bacterianas son la principal causa de muerte.

En un primer momento no tuvimos ninguna sospecha diagnóstica ya que nuestra prioridad fue iniciar el tratamiento antibiótico en una enfermedad con una alta tasa de mortalidad. Finalmente, tras la persistencia de la clínica, dolor lumbar, y con ayuda de las pruebas complementarias, llegamos al diagnóstico final: Mieloma Múltiple.

BIBLIOGRAFÍA

1. Jacob P. Laubach, MD, MPP. *Multiple mieloma; clinical features, laboratory manifestations, and diagnosis*. Agosto 2023. Uptodate. Waltham, Massachusetts.<http://www.uptodate.com>
2. Ramón García Sanz, María Victoria Mateos, Jesús Fernando San Miguel *Mieloma Múltiple* Servicio de Hematología. Hospital Universitario de Salamanca. Centro de Investigación de Cáncer. Salamanca. España. Vol.129. Num.3. página 104-115 (Junio 2007)
3. Jacob P. Laubach, MD, MPP *Multiple mieloma; overview of management* Julio 28, 2023. Uptodate. Waltham, Massachusetts.<http://www.uptodate.com>

IMÁGENES



Imagen 1: RM; fractura patológica en L2 y lesión focal/tumoral en L5

TUMORES SINCRÓNICOS, UN DOBLE DILEMA DIAGNÓSTICO

Autor Principal:

JACOB ARMANDO ZAMBRANO ESTEVES
MIR 1 Oncología Radioterápica, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Colaboradores:

MARIO GARCÍA FERNÁNDEZ
MIR Cardiología, Hospital Clínico Universitario de Valladolid
CARMEN MONTERO GRANDE
MIR Neurología, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Tutor:

DR. PEDRO LUIS ÁLVAREZ ÁLVAREZ
L.E. Medicina Interna, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Tutora:

DRA. SILVIA M FRANCO HIDALGO
L.E. Medicina Interna, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

RESUMEN / ABSTRACT

Varón de 85 años que ingresa por afectación del estado general. A la exploración física presentaba adenopatías axilares, esplenomegalia y nódulos cutáneos. Durante el ingreso se llega a los diagnósticos de leucemia linfocítica crónica y de probable sarcoma de Ewing. La rápida evolución de ambas neoplasias y el estado basal del paciente condicionaron la certeza diagnóstica y el inicio del tratamiento.

ANAMNESIS

Varón de 85 años que consulta por malestar general, pérdida de 12 kg de peso en los 6 meses previos, molestias abdominales, pérdida de apetito, aparición de nódulos en la pared torácica, febrícula vespertina y dolor óseo de predominio nocturno en miembros inferiores. En los meses previos había presentado varias infecciones respiratorias.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Como datos positivos destacaba la presencia de una lesión nodular eritematosa de consistencia intermedia en cara anterior de hombro derecho (imagen 1) y de un nódulo pétreo adherido a planos profundos en región pe-

riareolar izquierda. Además, se palpaban adenopatías axilares bilaterales y esplenomegalia de 3 cm por debajo del reborde costal.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

*Análisis de sangre: hemograma: leucocitos: $21.35 \times 10^3/\text{microL}$, neutrófilos: 44.1%, linfocitos: 51.8%, hemoglobina: 9,3 g/dL, plaquetas: $195 \times 10^3/\text{microL}$, Test de Coombs directo: negativo.

*Bioquímica destaca: GGT: 43U/L, Fosfatasa alcalina 121 U/l y albúmina de 2.5 g/dl.

*Frotis periférico: linfocitos maduros y algunos centrocitos; sombras de Grumpecht.

*Citometría de flujo: CD 5 +, CD 23 +, CD 43 +, CD 10 -.

*Sangre oculta en heces: negativa

*Rx de tórax: imágenes nodulares bilaterales, sugestivas de suelta de globos.

*TC toracoabdominal con contraste intravenoso: No se observan adenopatías mediastínicas. Imágenes ganglionares axilares de hasta 22 mm de eje corto en axila derecha y 27 mm de eje corto en axila izquierda. Imagen nodular subcutánea región pectoral derecha de 9mm e izquierda de 15 mm.

Innumerables nódulos pulmonares de distribución bilateral. Derrame pleural bilateral en moderada cuantía. Metástasis pleural basal derecha de 22 mm.

Esplenomegalia de 16 cm. Metástasis hepáticas de hasta 18 mm de diámetro. Implantes subcapsulares hepáticos de hasta 52 mm de diámetro.

Implantes mesentéricos de hasta 20 mm de diámetro. En el retroperitoneo se observan también implantes, el mayor de 80 mm.

Múltiples lesiones óseas, líticas, la mayoría con masa de partes blandas acompañante; en el fémur derecho, en el pubis izquierdo, en el iliaco izquierdo y lesiones más pequeñas en el húmero derecho, octavo arco costal derecho, hueso iliaco derecho y cuerpos vertebrales.

*Biopsia nódulo periareolar izquierda: Se observan grandes masas nodulares confluentes de células epitelioideas, con moderada anisocariosis, núcleos vesiculosos lobulados, con nucléolos irregulares y citoplasmas amplios acidófilos mal definidos, con cierta granularidad. El índice mitótico es elevado (más de 40 mitosis por cada 10 campos de gran aumento), con mitosis atípicas.

El estudio inmunohistoquímico muestra en las células neoplásicas expresión de vimentina, BCL2, CD99, Citoqueratina AE1 AE3 (aisladas gotas paranucleares), Citoqueratina 20 (aisladas gotas paranucleares) y FLI1 (parcial).

No se ha visto en la extensión: Citoqueratina 7, Factor VIII, CD31, Melan A, p40, S100, CD10, Actina músculo liso, Actina HHF 35, Desmina, Sinaptofisina, CD57, enolasa, CD117 (c-kit), EMA, CD45, CD3, CD20, STAT6, Langerina, CD1 a, CD123, CD21, CD4, Mieloperoxidasa, ni TTF1.

El índice proliferativo (KI67) es de aproximadamente el 60%.

DIAGNÓSTICOS

- Tumor sincrónico:

*Leucemia linfocítica crónica estadio Rai III, Binet C.

*Posible Sarcoma de Ewing/Tumor neuroectodérmico primitivo maligno (MPENET) estadio IV.

TRATAMIENTO

Meropenem 1g/8h iv + Linezolid 600mg/8h iv

Midazolam 15 mg + Butilescopolamina 20mg + Cloruro mórfico 20 mg iv en perfusión

EVOLUCIÓN

Con los datos expuestos pudo confirmarse, mediante estudio de biología molecular, el diagnóstico de síndrome linfoproliferativo. Los hallazgos referidos en la TAC sugerían la coexistencia de una segunda neoplasia. Debido al deterioro general del paciente se biopsió inicialmente uno de los nódulos cutáneos, cuyo estudio inmunohistoquímico era sugestivo de Sarcoma de Ewing.

Durante su ingreso hospitalario presentó sobreinfección por neumonía nosocomial con mala evolución clínica a pesar de antibioterapia de amplio espectro. Dado el pronóstico adverso de ambas entidades y el estado basal del paciente se decidió, de acuerdo con los familiares, adecuación del esfuerzo terapéutico.

DISCUSIÓN

La leucemia linfocítica crónica es la leucemia más frecuente en occidente. La mayoría se diagnostican como linfocitosis mantenida asintomática en analíticas rutinarias. Este acúmulo de linfocitos disfuncionantes, unido a la proliferación clonal en médula ósea y la hipogammaglobulinemia favorecen los fenómenos autoinmunes y las segundas neoplasias. Nuestro paciente no seguía controles rutinarios y consultó tras un tiempo prolongado con síntomas, lo que explica su diagnóstico como estadio avanzado y acompañado de un tumor sincrónico. (1). Llama la atención el diagnóstico de una segunda neoplasia tan infrecuente, tanto en su forma histológica como por la edad del paciente (2). La estirpe de tumores del Sarcoma de Ewing constituyen un grupo inhabitual de neoplasias malignas que pueden localizarse tanto en regiones óseas como extraóseas. El tumor neuroectodérmico primitivo muestra más diferenciación neuronal que el Sarcoma de Ewing y rara vez se presenta en piel y tejidos subcutáneos (3). Ocasionalmente se presenta como un cáncer de piel primario, que suele caracterizarse por una tumoración superficial de 2-3 cm, consistencia blanda, móvil y a veces dolorosa. Los lugares más afectados son espacios paravertebrales, extremidades inferiores, cabeza, cuello y pelvis. El pulmón es una localización de metástasis que se presenta en el 10 % de los casos. (4).

El rápido desenlace del paciente condicionó su estudio, de forma que no se pudo confirmar el diagnóstico de Sarcoma Ewing mediante estudio genético ni se realizaron medidas invasivas para diferenciar origen óseo o extraóseo. (5).

BIBLIOGRAFÍA

1. J. Delgado González, J.A. Hernández Rivas. Síndromes linfoproliferativos con expresión leucémica. Leucemia linfocítica crónica. J. M. Moraleda Jiménez. Pregrado de Hematología. 4ª edición. Madrid. Luzán 5, 2017. p. 335-362.
2. ABaldini EH, Demetri GD, Fletcher CD, et al. Adults with Ewing's sarcoma/primitive neuroectodermal tumor: adverse effect of older age and primary extraosseous disease on outcome. *Ann Surg* 1999; 230:79.
3. Ginsberg JP, Woo SY, Hicks MJ, Horowitz ME. Ewing's sarcoma family of tumors: Ewing's sarcoma of bone and

soft tissue and the peripheral primitive neuroectodermal tumors. In: Principles and Practice of Pediatric Oncology, 4th, Pizzo PA, Poplack DG (Eds), Lippincott, Williams and Wilkins, Philadelphia 2002.

4. Rodríguez-Galindo C, Liu T, Krasin MJ, et al. Analysis of prognostic factors in ewing sarcoma family of tumors: review of St. Jude Children's Research Hospital studies. Cancer 2007; 110:375.

5. Delattre O, Zucman J, Melot T, et al. The Ewing family of tumors--a subgroup of small-round-cell tumors defined by specific chimeric transcripts. N Engl J Med 1994; 331:294.

IMÁGENES



Imagen 1: Metástasis cutánea Sarcoma de Ewing. En un estadio inicial tienen esta morfología hasta evolucionar a nódulos pétreos.

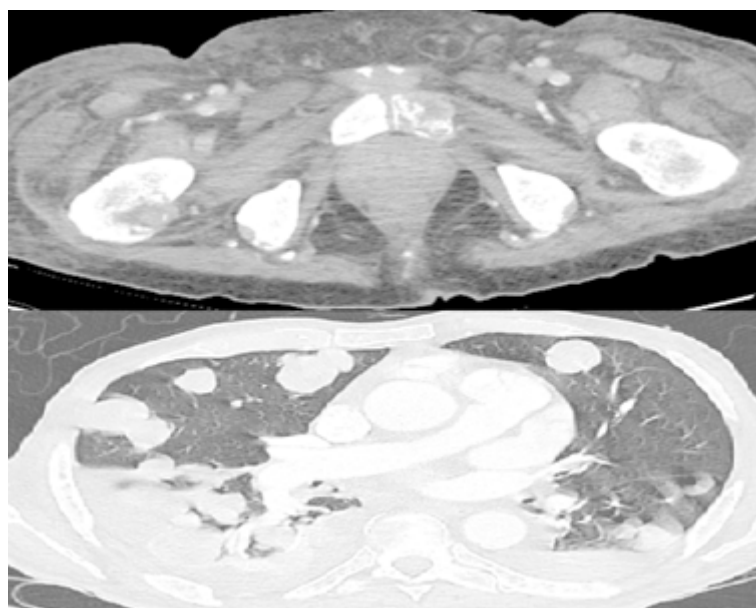


Imagen 2: Superior: lesión lítica con partes blandas en fémur derecho. Inferior: innumerables nódulos pulmonares metastásicos en suelta de globos.

¿DÓNDE ESTÁ MI PULMÓN?: INSIGHTS DE LA GAMMAGRAFÍA DE PERFUSIÓN PULMONAR EN LA AUSENCIA UNILATERAL DE LA ARTERIA PULMONAR.

Autora Principal:

ROSANNA DEL CARMEN ZAMBRANO INFANTINO
MIR 2 Medicina Nuclear, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Colaboradores:

MARÍA GARCÍA ARAGÓN
MIR MEDICINA NUCLEAR, Hospital Clínico Universitario de Valladolid
BLANCA MARGARITA JARAMILLO
MIR Medicina Nuclear, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Tutora:

DRA. MERCEDES ALONSO RODRÍGUEZ
L.E. Medicina Nuclear, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

RESUMEN / ABSTRACT

Presentamos el caso de una paciente de 6 años, de origen marroquí, derivada de la consulta de Neumología Pediátrica con antecedentes de infecciones respiratorias de repetición, a quien, durante un ingreso hospitalario a los 2 meses de edad, se le objetivó en radiografía (RX) de tórax una imagen, que sus padres describen como “mancha” en pulmón derecho, sin tener diagnóstico etiológico preciso. En TC de tórax se evidencia ausencia de visualización del segmento mediastínico de la arteria pulmonar principal derecha, por lo cual; se solicita una prueba confirmatoria; la gammagrafía de perfusión pulmonar con ^{99m}Tc -MAA con SPECT con fusión de TC de tórax, que concluyó la existencia de una rara entidad; la AUAP es una malformación poco común que puede manifestarse de manera aislada o estar relacionada con otros defectos cardíacos congénitos. Tiene una prevalencia de alrededor de 1:200 000. Las primeras manifestaciones clínicas de la AUAP inespecíficas, por lo que es fácil pasar por alto su diagnóstico o hacer diagnósticos erróneos. En nuestro caso el SPECT de perfusión pulmonar fue una herramienta útil que permitió confirmar la sospecha clínica de patología vascular en el menor tiempo posible.

ANAMNESIS

Presentamos el caso de una paciente de 6 años, de origen marroquí, sin antecedentes familiares reseñables, sin alergias medicamentosas conocidas, con esquema de vacunación completo acorde a edad, con antecedentes personales de infecciones respiratorias de repetición, a quien durante un ingreso hospitalario a los 2 meses

de edad, se objetivó en radiografía (RX) de tórax una imagen, que sus padres describen como “mancha” en pulmón derecho (no aporta informes), sin tener diagnóstico etiológico preciso actualmente. En revisión pediátrica de rutina, con el fin de esclarecer la causa de los antecedentes de la paciente se deriva a la consulta de Neumonología Pediátrica donde solicitan pruebas complementarias a fin de llegar a un diagnóstico.

EXPLORACIÓN FÍSICA

- FC: 110 lpm, SpO₂: 95%, T^a: 39,2c, Peso: 18kg.
- Piel: Normocoloreada y normohidratado. Bien perfundido. No exantemas ni petequias.
- Cardíaco: rítmica y sin soplos.
- Pulmonar: Ruidos respiratorios derechos abolidos. No signos de dificultad respiratoria. Sin agregados pulmonares.
- Abdomen: Blando y depresible. No doloroso a la palpación. No masas ni megalias. Ruidos hidroaéreos presentes.
- ORL: Otorrinitis bilateral normal. Orofaringe normal.
- Neurológico: No rigidez de nuca. Signos meníngeos negativos.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- Pruebas de laboratorio: Hemograma: normal, no eosinofilia. Pruebas inmunohistoquímicas normales (inmunoglobulinas, Alfa 1-antitripsina), Hierro sérico discretamente disminuido (* 33 µg/dL. VN: 50 – 120), Serologías: VIH y toxoplasma : negativos. VEB y CMV: IgG: positiva. Hidatidosis: negativa, Mantoux: negativo, Parásitos en heces : negativo
- TC de tórax: Ausencia de visualización del segmento mediastínico de la arteria pulmonar principal derecha, con leve desviación del mediastino hacia el hemitórax ipsilateral, con disminución de los vasos pulmonares homolaterales, con presencia de circulación colateral sistémica, con hiperinsuflación del pulmón izquierdo, compatible con agenesia unilateral de la arteria pulmonar principal derecha.
- Gammagrafía de perfusión pulmonar con SPECT(99mTc-MAA) + fusión con TC de tórax debido a la edad de la paciente: se objetiva ausencia de perfusión en todo el parénquima pulmonar. En las imágenes de fusión se observa la lesión pulmonar conocida (neumatocele) en segmento posterior del lóbulo superior derecho.

DIAGNÓSTICOS

Ausencia de la arteria pulmonar derecha

TRATAMIENTO

Seguimiento por consulta de Neumonología Pediátrica.

EVOLUCIÓN

La evolución clínica de la paciente ha sido favorable. Adicionalmente; se le realizó ecocardiograma con el fin de descartar otras malformaciones cardiacas asociadas, sin encontrar hallazgos relevantes. Se decide realizar revisiones periódicas y mantener esquema de vacunación al día.

DISCUSIÓN

La ausencia unilateral de la arteria pulmonar (AUAP) es una malformación poco común que puede manifestarse de manera aislada o estar relacionada con otros defectos cardíacos congénitos. Con frecuencia, se encuentra vinculada a otras anomalías cardiovasculares congénitas, como la tetralogía de Fallot, la comunicación interauricular, la coartación de aorta, el arco aórtico derecho, el tronco arterioso y la atresia pulmonar (1). Actualmente; la AUAP tien una prevalencia de 1:200 000 (2). Las primeras manifestaciones clínicas de la AUAP son inespecíficos. A menudo se presenta con infecciones respiratorias recurrentes, hemoptisis o disnea, por lo que es fácil pasar por alto su diagnóstico o hacer diagnósticos erróneos(3). La angiografía pulmonar convencional es el “estándar de oro” para el diagnóstico de esta enfermedad, sin embargo; es una prueba invasiva, costosa y conlleva riesgos(4). A fin de reducir las tasas de complicaciones; la medicina actual se decanta, de ser posible, por pruebas menos invasivas para el diagnóstico de las enfermedades. En nuestro caso tanto la TC de tórax como la gammagrafía de perfusión pulmonar con SPECT/TC fueron cruciales para llegar al diagnóstico. Por este motivo, podemos concluir que la gammagrafía de perfusión pulmonar con SPECT/TC es una importante herramienta diagnóstica utilizada ante la sospecha clínica de patología vascular pulmonar(5). Además; gracias a la imagen tridimensional que aporta, se puede resolver en el menor tiempo posible enigmas médicos, como el de nuestra paciente.

AGRADECIMIENTOS: A nuestros apreciados y diligentes compañeros los doctores Jean Félix Piñerúa Gonsálvez y Berta Pérez López, por su invaluable aporte en realización de este caso.

BIBLIOGRAFÍA

1. Kruzliak P, Syamasundar RP, Novak M, Pechanova O, Kovacova G.. Unilateral absence of pulmonary artery: pathophysiology, symptoms, diagnosis and current treatment.. Arch Cardiovasc Dis. 2013;106(8-9):448-54.
2. Matsumoto D, Toba H, Kondo K, Tangoku A. Thoracoscopic lobectomy for lung cancer with unilateral absence of pulmonary artery. JTCVS Tech. 2020;3:343-5.
3. Tian M, Zheng M. Unilateral absence of pulmonary artery analysis based on echocardiographic feature.. Rev Cardiovasc Med. 2021;22(2):483-8. .
4. Raymond A, Pedretti E, Privitera G, Cicero C, Biasucci G. Neonatal diagnosis of isolated absence of the right pulmonary artery: a case report and review of the literature. Ital J Pediatr. 2018;44(1):27.
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

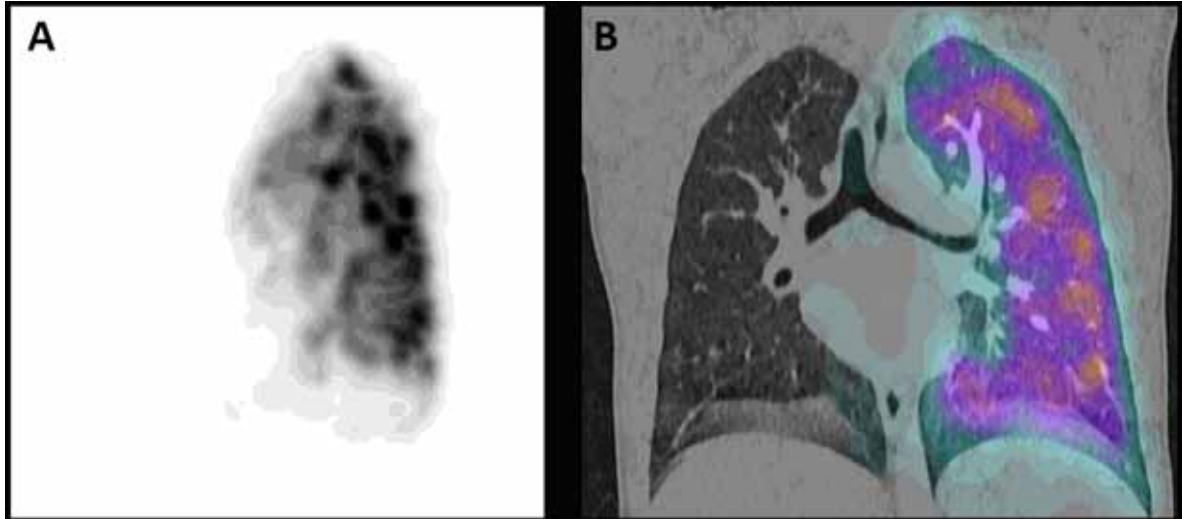


Imagen 1: A) SPECT de perfusión pulmonar con ^{99m}Tc -MAA, B) Fusión con TC de tórax (cortes coronales): Se objetiva ausencia de perfusión en todo el parénquima pulmonar y la AUAP derecha.

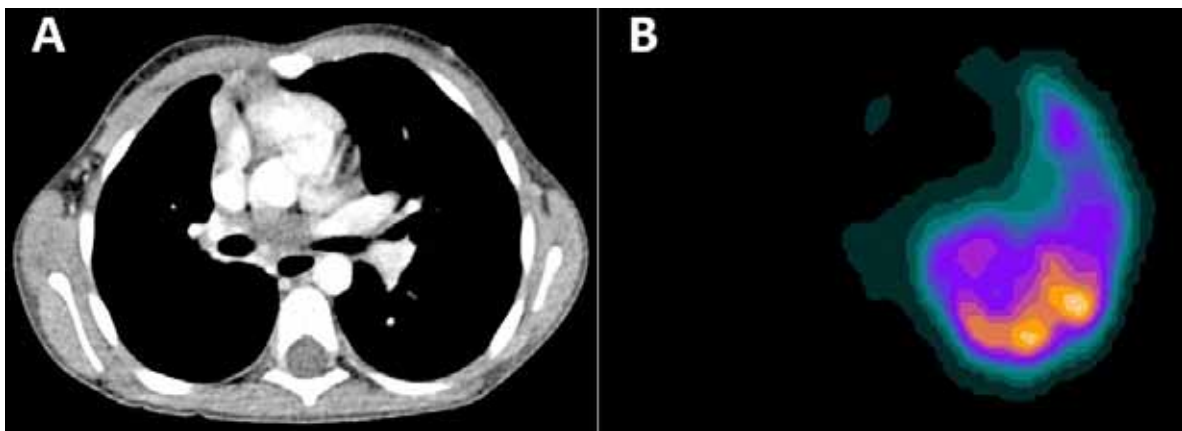


Imagen 2: A) TC de tórax (corte transaxial): ausencia de la arteria pulmonar principal derecha. B) SPECT de perfusión pulmonar con ^{99m}Tc -MAA: ausencia total de perfusión del pulmón derecho.

Casos Clínicos Quirúrgicos

Premiados

MELANOMA SUBUNGUEAL EN PULGAR DOMINANTE: ¿LA PINZA O LA VIDA?

Autor Principal:

SERGI LLUNELL PAZ

MIR 2 Cirugía Plástica, Estética y Reparadora, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

Colaboradores:

ANDRÉS LINARES SARMIENTO

MIR Cirugía Plástica, Estética y Reparadora, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

ALBERTO JAVIER ESTEBAN GONZÁLEZ

MIR Cirugía Plástica, Estética y Reparadora, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

Tutor:

DR. GERMÁN CIRIA LLORENS

L.E. Cirugía Plástica, Estética y Reparadora, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

Tutor:

DR. JESÚS VEGA GUTIÉRREZ

Dermatología Médico Quirúrgica y Venereología,

RESUMEN / ABSTRACT

Se presenta el caso de una mujer de 25 años con una melanoníquia cuyo diagnóstico resulta en melanoma lentiginoso acral (MLA) subungueal en pulgar derecho, en fase infiltrante inicial (Breslow bajo) y sin invasión neurovascular. La biopsia muestra una resección completa del componente infiltrante, pero con melanocitosis atípica contactando con bordes laterales. De cara a la ampliación de márgenes, nos encontramos con varios dilemas quirúrgicos: ¿deberíamos optar por una amputación agresiva con sus respectivas secuelas funcionales o, por el contrario, apostar por una cirugía funcional del aparato ungueal? ¿son aplicables los criterios para el melanoma cutáneo de cara a la indicación de biopsia selectiva de ganglio centinela?

Actualmente, la literatura es escasa y la evidencia, de baja calidad – basada principalmente en estudios retrospectivos y series de casos. Con este caso, ejemplificamos la dificultad en la toma de decisiones quirúrgicas en patología con escasa evidencia científica, pronósticos potencialmente fatales y cirugía de elevadísima repercusión funcional.

ANAMNESIS

Paciente femenina de 25 años sin antecedentes medicoquirúrgicos relevantes para el caso, que consulta a nuestros colegas de Dermatología (HCUV) por melanoníquia en primer dedo derecho, de 15 años de evolución,

que ha presentado un rápido crecimiento en los últimos meses. Diestra. Trabajadora en activo. Fumadora. Tatuajes negros y a color en brazo derecho.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Banda de melanoníquia de 0,5cm de diámetro en la uña del pulgar derecho, con estriaciones longitudinales regulares en los laterales y área central eritematosa con rotura de lámina ungueal (Imagen 1A). Dermatosocopia difícil (el efecto Tyndall complica la valoración), con dudosa atípia melanocítica. Sin adenopatías epitrocleares ni axilares palpables.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Anatomía patológica:

- Biopsia: melanoma lentiginoso acral en matriz ungueal, en fase infiltrante inicial con Breslow 0.59mm, sin invasión neurovascular ni mitosis atípicas. BRAF presenta mutación V600 positiva. Melanocitosis atípica en contacto con bordes laterales, libre en profundidad. Lámina ungueal y peroniquio con melanocitosis atípica.
- Ampliación: lesión compuesta en unión sugestiva de nevus con baja atípia celular y sin rasgos de invasión. Lejos de márgenes quirúrgicos. (Imagen 2D).
- BSGC: abundante tinta de tatuajes pero sin afectación tumoral (Imagen 2C).

Radiografía del dedo sin implicación ósea ni perióstica y ecografía axilar sin adenopatías alarmantes.

Bioquímica sanguínea con niveles de LDH y S100 en rango normal.

DIAGNÓSTICOS

Melanoma lentiginoso acral (MLA) subungueal en pulgar derecho sobre nevus melanocítico atípico previo.

TRATAMIENTO

Tras el resultado de la biopsia, se presenta en el comité multidisciplinar e interhospitalario de melanoma para valorar el abordaje de la ampliación de márgenes. Dada la elevadísima relevancia funcional de un primer dedo dominante y los factores de riesgo de este melanoma, se opta por una cirugía funcional del aparato ungueal (CFAU).

En dicha ampliación, incluimos periostio y lámina fina de falange distal en profundidad, y restos de aparato ungueal y peroniquio en lateral (Imágenes 1B, 1C).

Conservación del penacho y grosor de falange distal, articulación interfalángica y aparatos tendinosos. Cobertura con colgajo dorsocubital de avance (Imágenes 2A, 2B). BSGC axilar de 3 ganglios captantes en el mismo tiempo quirúrgico.

Oncología desestima tratamiento sistémico en el momento actual.

EVOLUCIÓN

Postoperatorio sin incidencias. Buena evolución del colgajo y de las heridas. Retirados drenajes y puntos. Pendiente de inicio de rehabilitación. Es esperable el mantenimiento prácticamente completo de la funcionalidad del dedo. Sin signos de recurrencia.

DISCUSIÓN

El MLA es una variante minoritaria en población caucásica, y especialmente rara en personas jóvenes y sobre nevus previo (1). Supone hasta el 66% de los melanomas subungueales y afecta preferentemente al pulgar y el primer dedo del pie. Suele diagnosticarse típicamente en fase infiltrante (media de Breslow al diagnóstico de 3.1mm y ulceración habitual). (2)

Para el abordaje quirúrgico del MSU localizado contamos con dos aproximaciones: por un lado, la cirugía funcional del aparato ungueal, que consiste en la ampliación de márgenes, con variaciones técnicas más o menos invasivas, pero que permiten conservar la longitud de la falange distal. Por otro lado, el abordaje tradicional consiste en la amputación, típicamente a nivel proximal a interfalángico en casos superficiales sin afectación de peroníquio.

Algunos autores relegan la CFAU a los casos de melanoma in situ (2). Los detractores argumentan que, dado que la uña no presenta capa epidérmica granulosa y que la toma de muestras en la uña es errática, la filiación del Breslow es compleja y poco fiable, en un plano en que además, dada la ausencia de subcutáneo, la distancia entre matriz y periostio de la falange es mínima y las consecuencias de dejar tumor residual, potencialmente fatales. (3)

Por el contrario, otros autores amplian la indicación de CFAU a los casos con Breslow <1mm sin factores de mal pronóstico (1). Defienden que la probabilidad de implicación ósea con profundidades <3mm es altamente improbable (4), y que la evidencia actual no muestra diferencias significativas en las tasas de recurrencias locales, satelitosis, metástasis ni supervivencia como para indicar cirugías tan agresivas y con tal repercusión funcional (4)(5).

Nuestro caso presenta escasa infiltración sin factores de mal pronóstico y en un lugar anatómico muy funcional; por lo que optamos por una CFAU. Dada la tendencia a la diseminación errática del melanoma, al haber optado por una cirugía más conservadora y dada la baja comorbilidad de la técnica, indicamos una BSGC axilar. Consideramos que este abordaje terapéutico nos permite evitar elegir entre seguridad y funcionalidad, de modo que la solución quirúrgica empleada respeta “la pinza Y la vida”

AGRADECIMIENTOS: A la Dra. Paula Bayo Juanas, por su ayuda para con las imágenes de Anatomía Patológica.

BIBLIOGRAFÍA

1. Flores-Terry M, Romero-Aguilera G, Mendoza C, Franco M, Cortina P, García-Arpa M, González-Ruiz L, Garrido JA. *Cirugía funcional en tumores malignos subungueales. Serie de casos y revisión de la literatura.* Actas Dermosifilo-

gr. 2018; 109 (8): 712-721.

2. Das De S, Bing Tan K, Ju Ee SA, Athanasian EA, Puhaindran ME. *Pigmented Nail Lesions: When to Observe, When to Biopsy, When to Widely Excise and When to Amputate?* J Hand Surg Am. 2022; 47(10): 988-997.

3. Nakamura Y, Fujisawa Y, Teramoto Y, et al. *Tumor-to-bone distance of invasive subungual melanoma: an analysis of 30 cases.* J Dermatol. 2014; 41(10): 872-877.

4. Moehrle M, Metzger S, Schippert W, Garbe C, Rassner G, Breuninger H. *“Functional” Surgery in Subungual Melanoma.* Dermatol Surg. 2003; 29:366-374.

5. Singluff CLJ, Vollmer R, Seigler HF. *Acral melanoma: a review of 185 patients with identification of prognostic variables.* J Surg Oncol. 1990; 45: 91-8.

IMÁGENES

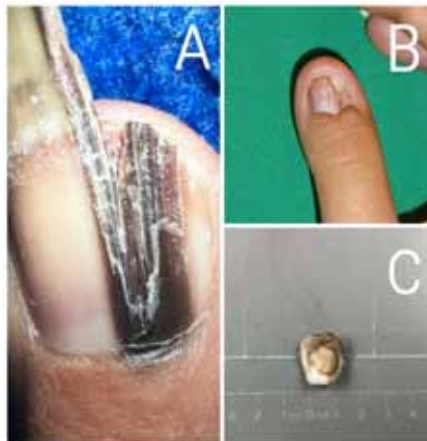


Imagen 1: (A): Melanoma en el momento de la consulta inicial.
(B): Lecho a ampliar tras biopsia.
(C): Macroscopía de pieza de ampliación, incluyendo lámina ósea y peroniquia.

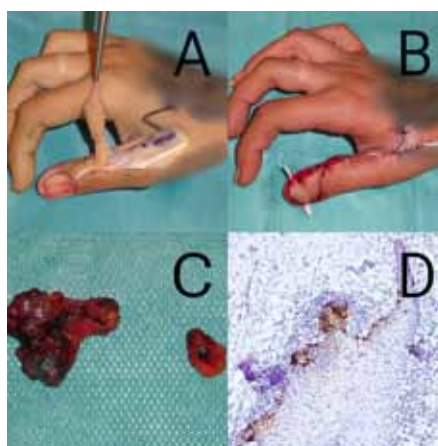


Imagen 2: (A) (B): Área cruenta distal tras la amputación y colgajo de avace dorsocubital.
(C): Macroscopía de BSGC teñida por los tatuajes de la paciente.
(D): Pieza de ampliación (HMGx10), tecas melanocíticas en la unión dermoepidérmica con extensión intradérmica y bajo grado de atipia, sugestivo de nevus compuesto con displasia de bajo grado.

LESIONES FISARIAS DE LA FALANGE DISTAL CON AVULSIÓN DEL LECHO UNGUEAL

Autora Principal:

ELVIRA MATEOS ÁLVAREZ

MIR 5 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 Seymour son fracturas epifisarias, abiertas y desplazadas de la falange distal que se acompañan de una laceración del lecho ungueal suprayacente.

Tienen lugar en niños y adolescentes, afectando al cartílago de crecimiento o fisis. Afortunadamente, se trata de lesiones poco frecuentes, ya que las potenciales consecuencias derivadas de un diagnóstico o un tratamiento inadecuados pueden ser devastadoras, especialmente en individuos de tan pequeña edad.

La encarceración de la matriz ungueal en el foco de fractura puede bloquear la reducción, además, la proximidad del cartílago de crecimiento hace que estas fracturas puedan dar lugar a infecciones de partes blandas u osteomielitis, y, secundariamente, conducir a la detención del crecimiento o a deformidades en las uñas y/o en los dedos.

Exponemos el caso de un paciente de 8 años diagnosticado tardíamente de una fractura de Seymour, con un manejo inicial inadecuado.

Presenta a la exploración una deformidad inveterada en el dedo que precisó corrección quirúrgica. Aunque en la actualidad no existe consenso acerca del tratamiento óptimo de estas fracturas, lo más estandarizado y lo que obtiene mejores resultados es la realización de un amplio desbridamiento inicial seguido de una fijación percutánea con agujas como describimos a continuación.

ANAMNESIS

Presentamos el caso de un paciente varón de 8 años, diestro, sin antecedentes personales de interés, que acude a nuestro Servicio de Urgencias por un traumatismo accidental por aplastamiento en el tercer dedo de la mano derecha de dos semanas de evolución.

El paciente se encontraba en otra ciudad en ese momento y acudió al Hospital más cercano, donde fue diagnosticado simplemente de una fractura de la falange distal del tercer dedo, le plantearon tratamiento conservador, le inmovilizaron con una férula metálica y le recomendaron seguimiento en su Hospital de referencia.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Cuando el paciente acude a nuestra consulta, tras retirarle el vendaje y la férula, pudimos observar una avulsión del lecho ungueal, edema y equimosis en el tercer dedo.

Además, presentaba una deformidad en flexión en la falange distal, similar al aspecto de un dedo en martillo. La sensibilidad estaba preservada. Tenía buen relleno capilar, buena temperatura y buen color del dedo.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Le solicitamos unas radiografías simples anteroposterior y lateral del tercer dedo, ya que no disponíamos de las tomadas inicialmente el día del traumatismo.

En la proyección anteroposterior no era posible visualizar lo que sí nos mostraba la vista lateral, en la que pudimos objetivar una fractura desplazada de la falange distal con afectación de la fisis (Imagen 1).

No fue precisa la realización de otras pruebas de imagen para alcanzar el diagnóstico de nuestro paciente.

DIAGNÓSTICOS

La existencia de una fractura yuxtaepifisaria y desplazada de la falange distal acompañada de la laceración del lecho ungueal definen en conjunto lo que conocemos como fractura de Seymour, que es un patrón de fractura abierta que tiene lugar específicamente en pacientes esqueléticamente inmaduros.

TRATAMIENTO

La intervención quirúrgica tiene lugar bajo anestesia general e isquemia digital para facilitar la visualización del campo quirúrgico.

En primer lugar, retiramos la uña avulsionada y extrajimos la matriz ungueal que se encontraba interpuesta en el foco de fractura a nivel de la fisis de la falange distal, impidiendo la reducción. Pudimos observar la existencia de un callo blando de fractura y una deformidad en flexión establecida debido a una consolidación viciosa, al tratarse de una lesión de evolución subaguda.

A continuación, realizamos un lavado profuso con abundante cantidad de suero salino fisiológico y un desbridamiento exhaustivo a través de la lesión del lecho ungueal.

Seguidamente, bajo control de escopia, procedimos a la reducción de la fractura y la osteosíntesis con dos agujas de Kirschner cruzadas de 0.9 mm de inserción retrógrada atravesando la placa fisaria hasta la base de la falange distal, respetando la articulación interfalángica distal.

Para la reparación del lecho ungueal empleamos un monofilamento tipo PDS de 7/0 (Imagen 2-izquierda) y para la reinserción de la uña en el pliegue eponiquial utilizamos un monofilamento de 4/0 (Imagen 2-derecha).

Al finalizar el procedimiento, liberamos la isquemia digital, comprobando la revascularización inmediata del dedo sin complicaciones.

EVOLUCIÓN

Inicialmente el paciente recibe durante una semana tratamiento antibiótico con Amoxicilina-Clavulánico y completa inmovilización con una férula digital de termoplástico protectora durante 5 semanas hasta la retirada de las agujas, que es el tiempo que se considera que requiere una fractura de estas características para conseguir una fijación lo suficientemente estable que permita el inicio de la rehabilitación.

A partir de ese momento, comenzamos un programa de Rehabilitación domiciliaria con instrucciones asistidas por los padres, dirigido a alcanzar la movilidad y funcionalidad completa del dedo y por consecuencia de la mano.

En el seguimiento, nuestro paciente logra una consolidación clínica y radiológica sin presencia de deformidades ni desarrollo de signos sugerentes de infección. Realiza una actividad escolar y deportiva adecuada a su edad sin percibir limitaciones.

DISCUSIÓN

Las fracturas de Seymour son lesiones poco frecuentes que suceden en individuos que no han alcanzado la madurez esquelética (1).

Suelen producirse durante la actividad deportiva o por aplastamientos y el dedo más comúnmente implicado es el tercero (2).

Son lesiones aparentemente inocuas, lo que explica que en un alto porcentaje de casos se notifiquen con más de 24 horas de evolución, lo que incrementa sustancialmente el riesgo de experimentar complicaciones y por tanto la morbilidad de los pacientes (3).

Su complejidad supera a la de una fractura aislada, ya que el componente de partes blandas asociado y el potencial riesgo de infección son los que determinarán el pronóstico (4). En cuanto a las pruebas de imagen, las radiografías simples son imprescindibles y, junto con la exploración clínica y un alto grado de sospecha, suelen ser suficientes para alcanzar el diagnóstico (1,2).

Es recomendable la evaluación y tratamiento por parte de un cirujano con experiencia en patología de la mano (1). La evaluación y el tratamiento precoz y adecuado se ha demostrado como la estrategia más eficaz para minimizar el riesgo de infección u otras complicaciones (5). La interposición del lecho ungueal en el foco de fractura hace que éste se contamine y por tanto estas lesiones se comporten como fracturas abiertas y haya que tratarlas como tal (4).

A pesar de no disponer de un protocolo de actuación estandarizado, lo más extendido y aquello que ha demostrado mejores resultados clínicos es el lavado profuso, desbridamiento exhaustivo, antibioticoterapia y osteosíntesis percutánea con alambres de Kirschner tras la extracción del lecho ungueal interpuesto en la fisis (5). Es habitual la re inserción de la uña que sirve como férula y protege la síntesis (1). A lo largo del seguimiento, se recomienda encarecidamente obtener radiografías laterales semanalmente al menos durante las 2 primeras semanas para corroborar que se mantiene la reducción (3).

AGRADECIMIENTOS: A la Dra. Belén García Medrano, por entregarse en mi aprendizaje, por ser inspiración y por creer en mí.

BIBLIOGRAFÍA

1. Abzug JM, Kozin SH. Seymour fractures. *J Hand Surg Am.* 2013 Nov;38(11):2267-70; quiz 2270. doi: 10.1016/j.jhsa.2013.08.104. PMID: 24206995.
2. Krusche-Mandl I, Köttstorfer J, Thalhammer G, Aldrian S, Erhart J, Platzer P. Seymour fractures: retrospective analysis and therapeutic considerations. *J Hand Surg Am.* 2013 Feb;38(2):258-64. doi: 10.1016/j.jhsa.2012.11.015. PMID: 23351909.
3. Samade R, Lin JS, Popp JE, Samora JB. Delayed Presentation of Seymour Fractures: A Single Institution Experience and Management Recommendations. *Hand (N Y).* 2021 Sep;16(5):686-693. doi: 10.1177/1558944719878846. Epub 2019 Oct 9. PMID: 31597480; PMCID: PMC8461200.
4. Reyes BA, Ho CA. The High Risk of Infection With Delayed Treatment of Open Seymour Fractures: Salter-Harris I/II or Juxta-epiphyseal Fractures of the Distal Phalanx With Associated Nailbed Laceration. *J Pediatr Orthop.* 2017 Jun;37(4):247-253. doi: 10.1097/BPO.0000000000000638. PMID: 26327401.
5. Kiely AL, Nolan GS, Cooper LRL. The optimal management of Seymour fractures in children and adolescents: a systematic review protocol. *Syst Rev.* 2020 Jun 23;9(1):150. doi: 10.1186/s13643-020-01407-5. PMID: 32576259; PMCID: PMC7313162.

IMÁGENES



Imagen 1: Primeras radiografías simples tomadas en nuestro Hospital, que muestran una fractura yuxtafisaria desplazada de la falange distal. La proyección anteroposterior se sitúa a la izquierda y la proyección lateral a la derecha.

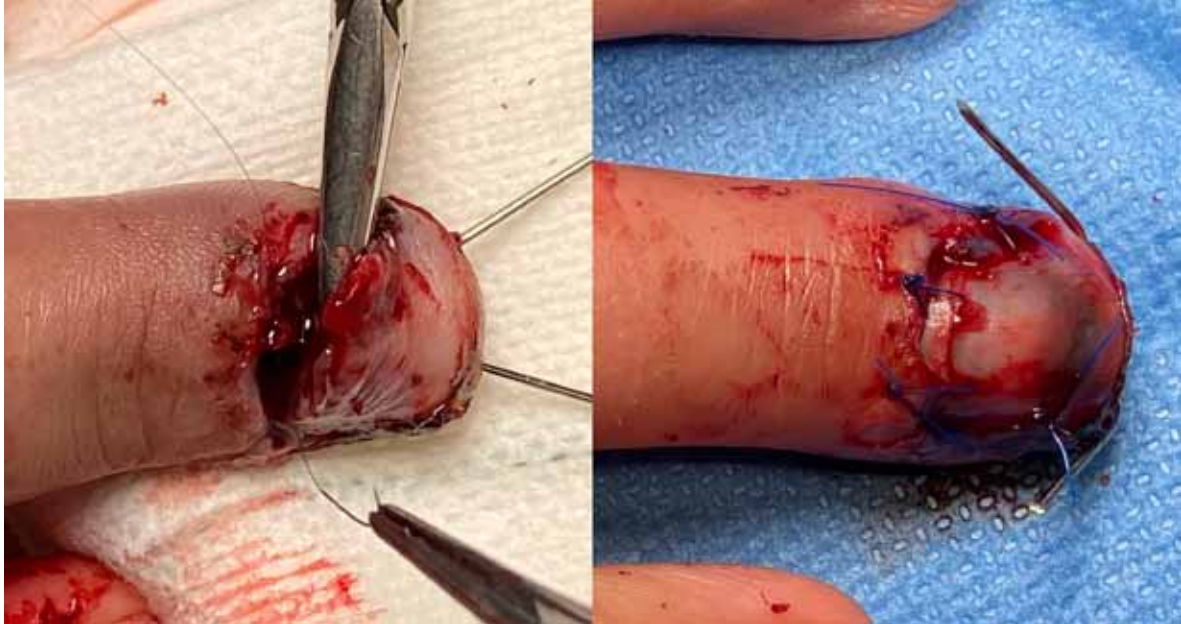


Imagen 2: Imágenes intraoperatorias que muestran la avulsión del lecho ungueal justo antes de ser reparada (imagen de la izquierda) y la uña reinsertada en el pliegue eponiquial (imagen de la derecha). En ambas imágenes la fractura ya ha sido estabilizada con las dos agujas de Kirschner.

DEFECTO DE GERBODE IATROGÉNICO TRAS RESECCIÓN DE MEMBRANA SUBAÓRTICA Y SUSTITUCIÓN DE AORTA ASCENDENTE

Autor Principal:

DAVID DANIEL FELIZ PÉREZ

MIR 3 Cirugía Cardiovascular, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Colaboradores:

IGNACIO VÁZQUEZ ALARCÓN DE LA LASTRA

MIR 4 Cirugía Cardiovascular, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Tutora:

DRA. ROCÍO BERNAL ESTEBAN

MIR 2 Cirugía Cardiovascular, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Tutor:

DR. ADOLFO ARÉVALO ABASCAL

L.E. Cirugía Cardiovascular, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

RESUMEN/ABSTRAC

El defecto de Gerbode (1) es una patología infrecuente con una incidencia a nivel mundial menor del 1%, representando menos de 0.1% de las comunicaciones intracavitarias cardíacas. Se define como un defecto a nivel del septum perimembranoso ventricular izquierdo que condiciona una comunicación anómala entre el ventrículo izquierdo y aurícula derecha, puede ser de carácter congénito o adquirido y este último a su vez puede ser iatrogénico o no iatrogénico. Presentamos el caso de un paciente de 32 años de edad diagnosticado de aneurisma de aorta ascendente y membrana subaórtica que tras intervención quirúrgica presenta dicho defecto precisando reintervención para su corrección.

ANAMNESIS

Paciente de 32 años de edad, sin alergias medicamentosas conocidas. Exfumador, dislipémico, hipertenso con antecedentes familiares de muerte súbita (muerte paterna a 63 años de edad y de hermana a los 26 años durante la gestación por síndrome aórtico agudo). Valorado en centro de atención primaria por cuadro febril, como hallazgo casual se objetiva a la exploración un soplo sistólico en foco aórtico. No clínica cardinal de insuficiencia cardíaca, no síncope ni palpitaciones. No angina ni equivalentes anginosos. Se realiza ecocardiografía en que

se observa aorta ascendente aumentada de diámetro y membrana subaórtica, Por lo que se decide completar el estudio con una tomografía axial computarizada torácica objetivando aneurisma de aorta ascendente. Se presenta en sesión médico quirúrgica y se acepta para intervención quirúrgica.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Consciente, orientado, colaborador. Buen estado general. Eupneico, afebril. Auscultación cardiopulmonar rítmica, soplo sistólico en foco aórtico irradiado a escotadura yugular y ambas carótidas. Murmullo vesicular conservado, no estertores. Pulsos periféricos distales conservados, no edemas.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Ecocardiograma preoperatorio: Ritmo sinusal a 60 lpm. Ventrículo izquierdo no dilatado (71 ml/m²), con hipertrofia septal ligera. Válvula aórtica trivalva, de velos ligeramente fibrosados y degenerados, con insuficiencia aórtica central de grado moderado. A nivel subaórtico, presenta membrana subaórtica, con aceleración de flujo a ese nivel (Velocidad máxima 2.60 mseg, Gradiente Presión máximo 27 mmHg). Raíz aórtica y aorta ascendente dilatadas. Cavidades derechas de dinámica longitudinal y radial límite.

Tomografía axial computarizada (TAC) aórtica preoperatoria: diámetro raíz aórtica sinusal: 4,17 x 4,15 x 3,95 cm. diámetro seno-seno 4,35 cm. unión sinotubular: 4,1 x 4,2 cm. aorta tubular: 5,7 x 5,6 cm. cayado aórtico proximal: 3,8 x 3,8 cm. aorta descendente de calibre normal. aneurisma de aorta ascendente.

DIAGNÓSTICOS

Aneurisma de aorta ascendente y membrana subaórtica.

TRATAMIENTO

Sustitución de aorta ascendente por tubo protésico de Dacron 32 y resección de membrana subaórtica (figura 1). Apertura de septo membranoso tras resección de membrana subaórtica con consiguiente comunicación inter-ventricular perimembranosa que obliga a cierre del defecto.

EVOLUCIÓN

Tras intervención quirúrgica ingresa en la Unidad de Reanimación (UR) en condiciones de estabilidad hemodinámica. Extubado a las pocas horas de su ingreso. Durante su estancia tendencia a la hipotensión que precisó de drogas vasoactivas. Buena evolución posterior que permitió su retirada.

Durante el postoperatorio inmediato, debuta con clínica de insuficiencia cardíaca derecha: ingurgitación yugular, fallo hepático con patrón enzimático mixto (citólítico y colestásico) con elevación de transaminasas y bilirrubina a expensas de fracción directa, así como anasarca.

En ecocardiografía en el postoperatorio inmediato se objetiva comunicación entre ventrículo izquierdo y au-

ricula derecha e insuficiencia tricúspide severa. Se confirma con tomografía y resonancia.

Ante mala evolución clínica se decide reintervenir (figura 2). Intraoperatoriamente se objetiva defecto de Gerbode intermedio con componente supra- y infra- valvular (directo e indirecto). Se procede a cierre directo por atriotomía derecha con 3 puntos de teflón con desinserción de la válvula tricúspide y posterior re- inserción. Tras la intervención la evolución es satisfactoria con mejoría de la clínica de insuficiencia cardíaca y hepática. Tras dos semanas de ingreso se decide dar el alta domiciliaria. Al mes es visto en consulta postop- eratoria, y el paciente se encuentra asintomático y evoluciona satisfactoriamente.

DISCUSIÓN

El defecto de Gerbode (1) es una condición infrecuente, producto de un defecto ventricular izquierdo septal perimebranoso que condiciona una comunicación ventrículo- auricular (izquierdo-derecha respectivamente). Se clasifica en congénita o adquirida (iatrogénica o no).

Dentro de los adquiridos iatrogénicos la causa más frecuente son los recambios valvulares mitrales, y dentro de los no iatrogénicos se pueden enumerar el infarto agudo de miocardio, endocarditis y traumatismos (2)

Se dispone además de la clasificación de Riemenschneider y Moss (3), en que se define el defecto como di- recto o indirecto (a la que se sobreañade un defecto tricúspideo). Asimismo, Yuan (4) clasifica el defecto en función de su relación con el plano valvular tricúspideo en: supra-, infra- valvular o mixto.

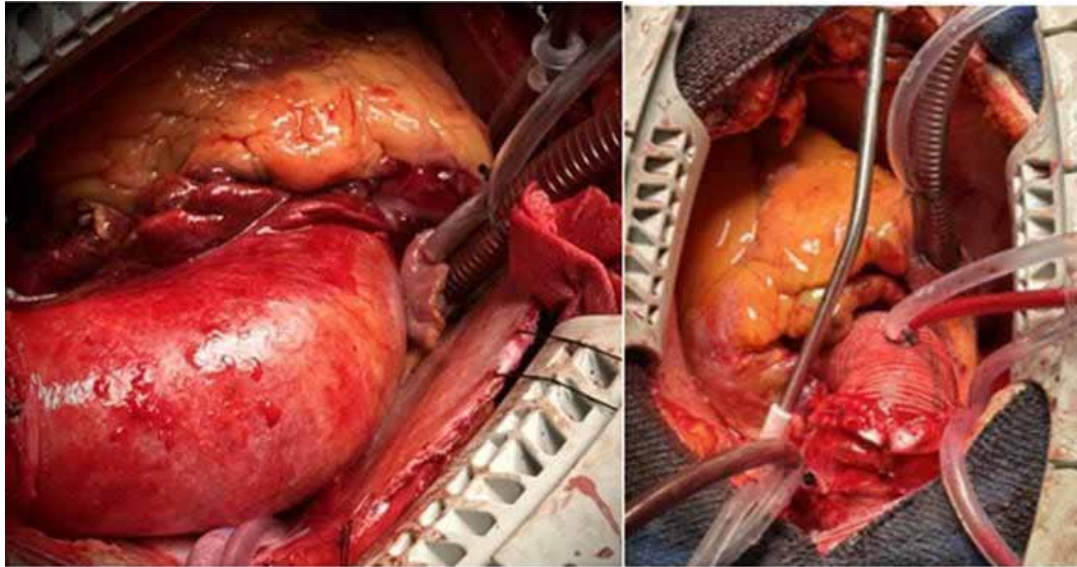
Cuando presentan clínica suele ser insuficiencia cardíaca congestiva por un cortocircuito de gradiente elevado de ventrículo izquierdo a aurícula derecha. Por lo que el diagnóstico debe confirmarse con estudios de imagen (ecocardiograma, TAC y Resonancia magnética).

El tratamiento puede ser quirúrgico (de elección) o percutáneo. La cirugía consiste en el cierre del defecto con un parche desde la aurícula derecha para evitar el compromiso del sistema de conducción (en los Gerbode tipo intermedio es necesario la desinserción de la válvula tricúspide para una mejor visualización, con su posterior re- inserción). En casos adquiridos, y pacientes de alto riesgo quirúrgico, la modalidad percutánea con dispositivos oclusores es una alternativa. Defectos adquiridos de etiología endocárdica son subsidiarios de tratamiento quirúrgico y contraindican los dispositivos percutáneos (5).

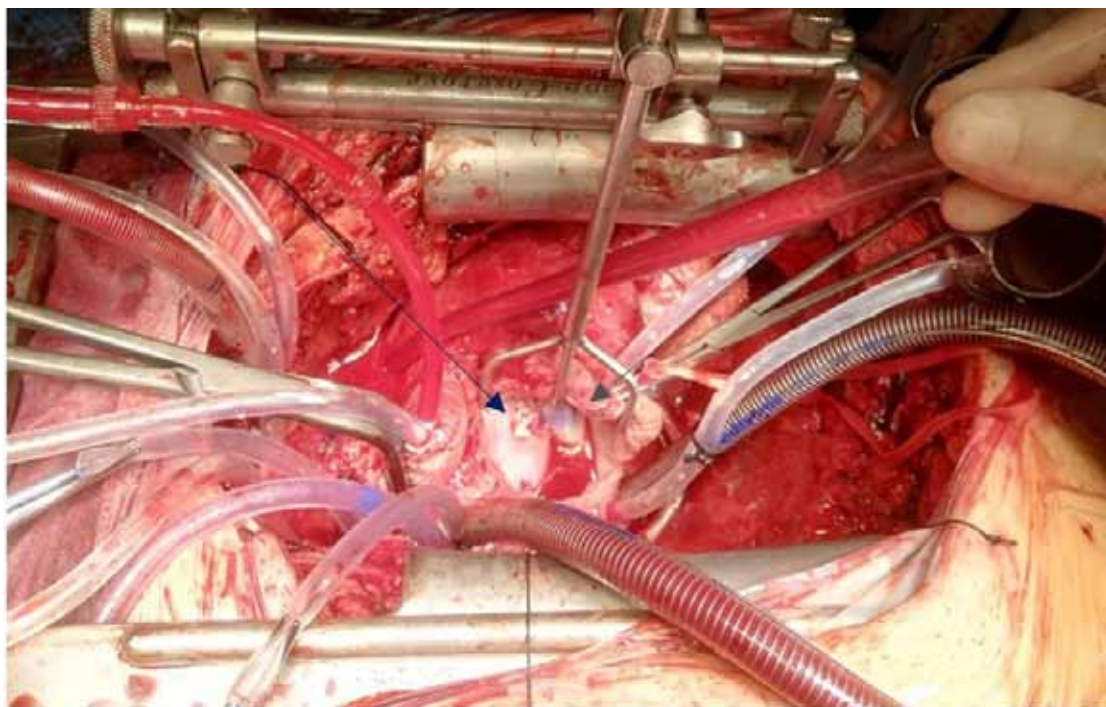
BIBLIOGRAFÍA

1. Sánchez Pacheco J, Rivera Navarrete E, Santibáñez Escobar F et al. Defecto tipo Gerbode o comunicación entre el ventrículo izquierdo y la aurícula derecha. Reporte de un caso y revisión de la literatura [Gerbode defect or left ventricular to right atrial shunt. Case report and literature review. Arch Cardiol Mex. 2022 Jan 3;92(1):68-74. Spanish.
2. Saker E, Bahri G, Montalbano M, et al. Gerbode defect: A comprehensive review of its history, anatomy, embryology, pathophysiology, diagnosis, and treatment. J Saudi Heart Assoc. 2017 Oct;29(4):283-292.
3. Riemenschneider TA, Moss AJ. Left Ventricular-right atrial communication. Am J Cardiol. 1967 May;19(5):710-8.
4. Yuan SM. Left ventricular to right atrial shunt (Gerbode defect): congenital versus acquired. Postepy Kardiologii Interwencyjnej. 2014;10:185-94.
5. Hibino M, Dhingra NK, Verma R, et al. Surgical Treatment for Gerbode Defect Caused by Infective Endocarditis. The Journal of Invasive Cardiology. 2021 Dec;33(12):E1009. PMID: 34866055.

IMÁGENES



Primo-intervención. A: aneurisma de aorta ascendente. B. sustitución de aorta ascendente por tubo prótesis supracoronario



Reintervención. Abordaje por atriotomía derecha. Corrección de defecto de Gerbode Mixto (componentes supra- e infra-valvular) tras desinserción de velo septal tricúspide con posterior reinserción. Flecha gris: velo septal tricúspideo. Flecha azul: cierre del defecto de Gerbode.

Casos Seleccionados

DESAFIANDO LAS EXPECTATIVAS: OSTEOMA OSTEÓIDE FRONTOETMOIDAL EN UN ADULTO JOVEN

Autor Principal:

ÁLVARO ANTÓN TERCERO

MIR 3 Cirugía Oral y Maxilofacial , Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

Colaboradores:

BELÉN BURGOS VICO

MIR Cirugía Oral y Maxilofacial, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

SONIA DE LAS HERAS LOSADA

MIR Cirugía Oral y Maxilofacial, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

Tutor:

DR. LUIS MIGUEL REDONDO GONZÁLEZ

L.E. Cirugía Oral y Maxilofacial, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

Tutor:

DR. RAFAEL GÓMEZ FERNÁNDEZ

Cirugía Oral y Máxilofacial, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

RESUMEN / ABSTRACT

El osteoma osteoide es una tumoración formadora de hueso. Constituye en torno al 10% de todos los tumores óseos benignos. Es más frecuente en la segunda y tercera décadas de la vida con una razón hombre/mujer de 2:1.

Puede aparecer en cualquier hueso aunque es más común en los huesos largos de extremidades inferiores. En cabeza y cuello es un tumor raro, siendo el manejo quirúrgico un reto debido a la proximidad con estructuras vitales (1)

Suele describirse en la clínica un dolor localizado en la zona afecta, siendo su ausencia poco frecuente, aumenta por la noches y disminuye con la toma de salicatos.

La gammagrafía ósea es la prueba de imagen diagnóstica más sensible y específica para su diagnóstico. Es característico en el TC que presente un área radiolúcida central de la lesión, llamada nido, rodeada de un área más densa.

En cuanto a la anatomía patológica es frecuente la presencia de nidos redondos u ovales con contenido osteoide y en ocasiones con trabeculación ósea.

Para el diagnóstico diferencial la principal patología que hay que descartar es el osteoblastoma.

Se presenta el caso de un paciente varón de 15 años con una lesión en senos frontal y etmoidal derecho con invasión a la órbita. El postoperatorio cursó sin complicaciones.

A los 6 meses de revisión la distopia había desaparecido.

ANAMNESIS

Paciente de 15 años en seguimiento desde hace año y medio, aproximadamente, por lesión frontal derecha. Actualmente acude por aumento de tamaño y dolor de la lesión en los últimos meses.

NAMC, no IQ, no otros hallazgos de interés.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Distopia orbitaria derecha por tumoración ósea que afecta a región orbitaria desplazando inferiormente globo ocular. No DPAR, no diplopia, no restricción de MOEs.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

TC FACIAL: Voluminosa masa de bordes lobulados, con predominio escleroso y dimensiones de 3 x 5,8 x 4,5 cm (AP x T x CC) localizada en el seno frontal derecho, en relación con osteoma conocido, con las siguientes relaciones:

- Expande el seno frontal derecho donde se aloja, condicionando adelgazamiento de su pared posterior, protuyendo hacia fosa cranel anterior derecha sin signos de edema en el parénquima cerebral.
- Leve extensión hacia seno frontal izquierdo.
- Extensión a bulla etmoidal ipsilateral.
- Protusión hacia margen anteromedial de la órbita (condicionando desplazamiento de globo ocular hacia inferolateral)

Ha aumentado discretamente de tamaño respecto a estudio previo del 26/06/2022, a expensas principalmente de componente orbitario y protusión hacia lóbula frontal derecho.

DIAGNÓSTICOS

La orientación diagnóstica tras pruebas de imagen y clínica del paciente fue hacia una lesión ósea benigna. La primera impresión fue de un osteoma de seno frontal, a la espera de confirmación por anatomía patológica tras la cirugía.

TRATAMIENTO

Finalmente, dado el comportamiento y expansión agresiva local de tumor, se decidió por un tratamiento quirúrgico con intención curativa. Se realizó un modelo de impresión 3D detallando los márgenes de la lesión para facilitar de esta manera la cirugía. El paciente fue intervenido bajo anestesia local e intubación orotraqueal en colaboración con Neurocirugía. Se realizó un abordaje bicoronal con exposición de la lesión y resecc-

ción de la misma con guías de corte y trépanos craneales. Se obtuvo grasa abdominal para relleno del defecto y cierre del mismo con colgajo pericráneo y prótesis de PEEK fijada con placas y tornillos. Cierre por planos con sutura reabsorbible y grapas.

EVOLUCIÓN

El paciente, tras 6 días de ingreso sin complicaciones, fue dado de alta con pauta antibiótica con Amoxicilina/Clavulánico 875/125mg durante 1 semana cada 8h más analgesia a demanda con Dexketoprofeno 25mg cada 8h y recomendaciones.

Se le realizó revisión a la semana, para quitar grapas. Al mes, continuaba con cierta distopia ocular e hipoestesia de la región frontal derecha y a los 6 meses donde la distopia ya no estaba presente y la sensibilidad de la zona frontal comenzaba a recuperarse.

La anatomía patológica finalmente nos confirmó el caso de un osteoma osteoide de seno frontal y etmoidal derecho.

DISCUSIÓN

El osteoma osteoide es una tumoración formadora de hueso. Constituye en torno al 10% de todos los tumores óseos benignos. Es más frecuente en la segunda y tercera décadas de la vida con una razón hombre/mujer de 2:1. Puede aparecer en cualquier hueso aunque es más común en los huesos largos de extremidades inferiores. Están más frecuentemente localizados en cortical (85%), en tejido esponjoso hasta un 13% y más raramente de forma subperióstica (2%). En caso de que la localización sea craneal, es más frecuente encontrarlos en la zona de la bóveda craneal y más raramente en la base de cráneo siendo las localizaciones más frecuentes de esta última (2)(3), los senos frontales y etmoidales, como en nuestro caso en particular.

La prueba más sensible y específica para su diagnóstico es la gammagrafía ósea. No obstante en la mayoría de los casos es suficiente con el TC, donde se puede observar una imagen central radiolúcida, que en ocasiones puede osificar, con una esclerosis más densa a su alrededor.

Histológicamente es frecuente la presencia de nidos redondos u ovals con contenido osteoide y en ocasiones con trabeculación ósea.

El tratamiento del osteoma osteoide en caso de que sea asintomático y/o de un tamaño pequeño, es la observación. Pero por lo general el tratamiento definitivo es la cirugía y resección en bloque. En nuestro caso en particular, debido al rápido crecimiento en los últimos meses e invasión a la región orbitaria y cerebral, se abogó por un tratamiento quirúrgico. No ha sido necesario ningún otro tratamiento complementario.

BIBLIOGRAFÍA

1. Dugert, E., Lagleyre, S., Brouchet, A., Deguine, O., Cognard, C., & Bonneville, F. (2010). Osteoid osteoma invading the posterior labyrinth of the petrous bone. *AJNR. American Journal of Neuroradiology*, 31(9), 1764–1766.
2. Pai, S. B., Harish, K., Venkatesh, M. S., Udayshankar, & Jermely, D. (2005). Ethmoidal osteoid osteoma with orbital and intracranial extension – a case report. *BMC Ear, Nose, and Throat Disorders*, 5(1).

3. Gonzalez, C., García de Marcos, JA. *TUMORES ÓSEOS NO ODONTOGÉNICOS*. En: Martín Granizo, R. Sociedad Española de Cirugía Oral y Maxilofacial. Cirugía Oral y Maxilofacial. 3º Edición. Madrid: Panamericana; 2011. P.543-545.

IMÁGENES



Imagen 1: Modelo de impresión 3D craneal del paciente con márgenes definidos de la lesión.



Imagen 2: Imagen comparativa del tumor tras la resección con la impresión 3D/ Abordaje bicoronal y reconstrucción del defecto de la lesión con prótesis PEEK.

ANEURISMAS VISCERALES SIMULANDO VARICES FÚNDICAS. HALLAZGO INÉDITO E INESPERADO IDENTIFICADO A TIEMPO

Autora Principal:

ROCÍO CONDORI BUSTILLOS

MIR 2 Radiodiagnóstico, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

Colaboradores:

CLAUDIA HURTADO GÓMEZ

MIR RADIODIAGNÓSTICO, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

BRUNO WINZER MELIÁ

MIR Radiodiagnóstico, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

Tutora:

DRA. REBECA PINTADO GARRIDO

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

Tutor:

DR. JOSÉ IGNACIO BARRAGÁN TABARES

Radiodiagnóstico, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

RESUMEN / ABSTRACT

Anamnesis: Varón de 31 años, heterocigoto con mutación para hiperhomocisteinemia y gen de protrombina. Anticoagulado con Sintrom.

Antecedentes de trasplante hepático con estenosis anastomótica portal vista en TC abdominal de control.

En hemodiálisis por insuficiencia renal crónica, secundaria a microangiopatía trombótica.

Acude a urgencias por dolor abdominal y hematemesis controlada con esclerosis por endoscopia. En la endoscopia se describían varices fúndicas.

Es referido a hospital de referencia para valoración de tratamiento de estenosis portal, como probable desencadenante del desarrollo de varices sintomáticas.

Exploración: Estable hemodinamicamente. Dolor en epigastrio.

Pruebas complementarias: En ecografía Doppler se observó dilatación arterial en mesogastrio que sugería aneurisma arterial. En Angio-TC se observó trombosis de arteria esplénica y desarrollo de circulación colateral perigastrica y peripancreática. El hiperaflujo arterial condicionaba desarrollo de tres dilataciones arteriales saculares, la mayor de 5 cm de localización intrapancreática con un hematoma contenido, que correspondía con la descrita en ecografía.

Arteria gástrica izquierda hipertrofiada, con dilataciones arteriales a nivel de fundus gástrico.

Se realizó arteriografía y embolización de los aneurismas con coils y agente embolizante líquido presentando buena evolución posterior.

Discusión: El paciente presentaba múltiples aneurismas viscerales que creemos eran secundarios a varios factores predisponentes como: hiperaflujo por trombosis de arteria esplénica, añadido a hallazgos incipientes de arterioesclerosis (secundaria a insuficiencia renal e hiperhomocisteinemia) junto con la presencia de contracciones vasculares anómalas, visibles en la arteriografía, que sugerían vasculopatía. Los aneurismas fueron tratados a tiempo por vía endovascular ya que en casos de rotura, la mortalidad alcanza un 100%.

ANAMNESIS

Varón de 31 años, heterocigoto con mutaciones en (MTHFR: metilentetrahidrofolato reductasa) para hiperhomocisteinemia y en el gen de protrombina (FII 20210), anticoagulado de forma crónica con Sintrom por alto riesgo de eventos trombóticos y en tratamiento con piridoxina 20 mg comprimido vía oral (conocido el efecto beneficioso de la Vit B6 en la prevención del desarrollo de ateromatosis en estos pacientes).

Antecedentes de trasplante hepático por fibrosis hepática congénita y retrasplante posterior por disfunción primaria del injerto.

Actualmente presentaba en pruebas de imagen, estenosis anastomótica portal y hallazgos que sugerían hipertensión prehepática compensada parcialmente por Warren (shunt Esplenoportal).

El paciente se encontraba en hemodiálisis por Insuficiencia renal crónica secundaria a microangiopatía trombótica e hipertensión arterial. Acude a urgencias de su hospital de origen, por dolor abdominal súbito y hemorragia digestiva alta con origen en varices fúndicas. Es controlada en urgencias con esclerosis por endoscopia.

El paciente es referido a nuestro hospital (centro de referencia) para tratamiento endovascular de estenosis portal como probable causa del desarrollo de varices sintomáticas.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Paciente estable hemodinamicamente. Signos vitales dentro la normalidad.

Abdomen: Dolor leve a la palpación profunda en epigastrio y mesogastrio. No signos de peritonismo.

Resto de la exploración sin hallazgos relevantes.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- ECOGRAFIA DOPPLER: Se observó cambio de calibre significativo a nivel de anastomosis portal con porta intrahepática derecha e izquierda de pequeño calibre. Como hallazgo incidental se observó, en mesogastrio, dilatación sacular de unos 5cm con flujo turbulento, en vaivén e irregularidad de su pared. Se identificaba área ecogénica circundante que sugería aneurisma arterial con rotura contenida.

- ANGIOTC ABDOMINAL: En Angio TC se observó trombosis de arteria esplénica (probablemente en relación a su microangiopatía trombótica) y desarrollo de importante circulación colateral, de gran calibre, en región peripancreática, que formaba una “maraña” vascular, que repermeabilizaba distalmente la arteria esplénica.

El hiperaflujo en estas ramas, condicionaba desarrollo de tres dilataciones arteriales saculares, en relación a aneurismas. El mayor de 5 cm (visible en la ecografía) de localización intrapancreática. (Fig 1A) Presentaba

irregularidad de su pared con área en semiluna, de diferentes densidades que sugería hematoma perianeurismático por rotura contenida (Fig 1A)

La arteria gástrica izquierda se encontraba hipertrofiada, de morfología tortuosa, con dilataciones arteriales a nivel de fundus gástrico (hallazgo que en endoscopia se interpretó como varices). (Fig 1B).

- ARTERIOGRAFIA: Se confirmaron los hallazgos del Angio TC observando desarrollo de circulación colateral de gran calibre y trayecto muy tortuoso a través de arterias pancreatoduodenales y gastroepiploica, que repermeabilizaba distalmente la arteria esplénica. (Fig 2A)

El hiperflujo en estas ramas, condicionaba desarrollo de tres dilataciones arteriales aneurismáticas (Fig 2 A), Dos de ellas en arterias pancreatoduodenal incluyendo la de mayor tamaño, de localización intrapancreática. Se observó otro aneurisma en origen de AMS de 2cm aproximadamente. Durante la exploración llamó la atención la presencia de contracciones fusiformes en tronco distal de AMS sugestivos de vasculopatía.

DIAGNÓSTICOS

- Aneurismas en arteria mesentérica superior y pancreatoduodenal posterior
- Vasculopatía de la AMS.

Se planteó como diagnósticos diferenciales:

- Varices fúndicas: Por los antecedentes de varices esofágicas y estenosis portal que podía condicionar hipertensión portal prehepática y desarrollo de varices. Se descartó porque los vasos dilatados en fundus gástrico eran claramente de origen arterial, dependientes de arteria gástrica izquierda.
- Enfermedad de la túnica media por degeneración quística o conectivopatía; excluido porque en la arteriografía se observó signos de vasculopatía (dilataciones fusiformes) muy probablemente secundaria a microangiopatía trombótica (dado los antecedentes) y arterioesclerosis que presentaba el paciente.
- Malformación arteriovenosa: descartado en arteriografía.

TRATAMIENTO

De manera urgente, ante la presencia de dolor en mesogastrio y hallazgos en pruebas de imagen que sugerían rotura contenida del aneurisma intrapancreático, se realizó embolización selectiva del mismo con coils de liberación controlada. En este primer tiempo se embolizó con agente embolizante líquido la arcada pancreatoduodenal finalizando esta intervención con la embolización selectiva del segundo aneurisma de localización proximal.

En un segundo tiempo se emboliza selectivamente con coils el aneurisma localizado en origen de AMS.

EVOLUCIÓN

Paciente con buena evolución posterior que es dado de alta a la espera de ver evolución de sus episodios de hemorragia digestiva alta. Quedó pendiente de evaluar la necesidad de embolizar la arteria gástrica izquierda según evolución y hallazgos de endoscopia de control. Durante su seguimiento presentó nuevamente cuadro

de hemorragia digestiva alta que es tratado en su hospital de origen con embolización de la arteria gástrica izquierda. Hasta el momento se encuentra estable, sin signos de isquemia gástrica, nuevos episodios de sangrado y pendientes de endoscopia y AngioTC de control.

DISCUSIÓN

Presentamos el caso de un paciente con grandes aneurismas viscerales en la AMS y pancreatoduodenal, siendo estas entidades muy raras (0.1-2%)⁽¹⁾, más aún en un paciente joven. Las causas que predisponen a su formación en estos territorios son las infecciones, arteriosclerosis, displasia fibromuscular, condiciones de hiperflujo visceral y conectivopatías^(2,3). Nos llamó la atención por que un paciente joven formaba múltiples aneurismas y presentaba contracciones concéntricas en la AMS durante la arteriografía asociado a hallazgos incipientes de arterioesclerosis.

Se sospechó inicialmente una enfermedad de la túnica media, pero revisando el amplio historial clínico, el paciente presentaba vasculopatía por microangiopatía trombótica además de tener insuficiencia renal y ser heterocigoto para hiperhomocisteinemia (considerado actualmente un desencadenante de arterioesclerosis, incluso algunos autores lo consideran el factor de riesgo cardiovascular del próximo milenio)⁽⁴⁾.

El paciente fue derivado para tratamiento de su estenosis portal como probable agente causante de sus episodios de hemorragias digestivas altas y durante la valoración de la posibilidad de insertar un stent portal se identificaron los aneurismas viscerales, uno de ellos con rotura contenida.

La importancia de esta entidad radica en su elevada mortalidad de hasta un 100% en caso de rotura⁽⁵⁾. Su tratamiento tiene como objetivo excluir el saco aneurismático y preservar el flujo sanguíneo distal.

El tratamiento puede ser quirúrgico o endovascular, indicado, éste último, en aneurismas sintomáticos, pancreatoduodenales, pacientes gestantes y con alto riesgo quirúrgico^(2,3).

A nuestro paciente se le realizó embolización en 2 tiempos con coils y agentes líquidos, consiguiendo completa exclusión de los aneurismas, buena evolución posterior y sin isquemia distal de órganos.

AGRADECIMIENTOS: Dr. Hermógenes Calero Aguilar y Dra. Maria Elena Villacastin Ruiz del servicio de radiología intervencionista del HURH.

BIBLIOGRAFÍA

1. Iborra E. Aneurismas viscerales. *Angiología*. 2016; 68: 405-13. DOI: 10.1016/j.angio.2015.07.007
2. Lara R, Sena F, Riera R, Manuel E, Corominas C, Lozano P. Aneurismas sintomáticos de arterias viscerales. Tratamiento quirúrgico y endovascular: a propósito de dos casos. *Angiología* 2007; 59 : 263-69. [https://doi.org/10.1016/S0003-3170\(07\)75052-6](https://doi.org/10.1016/S0003-3170(07)75052-6)
3. Cenizo N, San Norberto E.M., Martín-Pedrosa J.M., Estévez I., Domingos L y col. Diagnóstico y tratamiento de los aneurismas de las arterias viscerales. . Guías clínicas de la Sociedad Castellano-Leonesa de Angiología y cirugía vascular. 2018 (2): 9-14
4. Suárez I., Gómez J.F., Ríos J.J., Barbado F.J., & Vázquez J.J. La homocisteína: ¿El factor de riesgo cardiovascular del próximo milenio? *Anales de Medicina Interna*; 2001, 18(4),p: 53-9.
5. Serrano S, Olmedo S, Serrano W, Nevarez F, Cullacay S. Caso Clínico: Aneurisma de la Arteria Mesentérica Superior. *Rev Med HJCA* 2016; 8: 72-77. <http://dx.doi.org/10.14410/2016.8.1.cc.12>

IMÁGENES

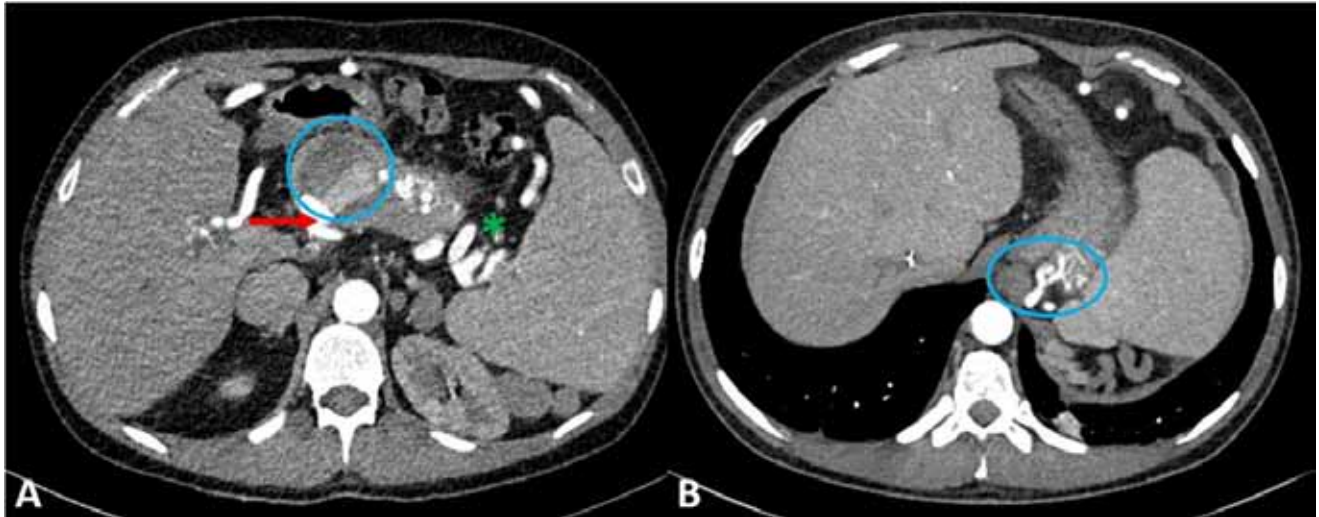


Figura 1: Figura 1. ANGIOTC (fase arterial). A.-Dilatación sacular aneurismático intrapancreático (flecha) con hematoma circundante (círculo) por rotura contenida. Arteria esplénica recanalizada (asterisco). B.- Circulación arterial patológica en fundus gástrico (círculo) dependiente de arteria gástrica izquierda.

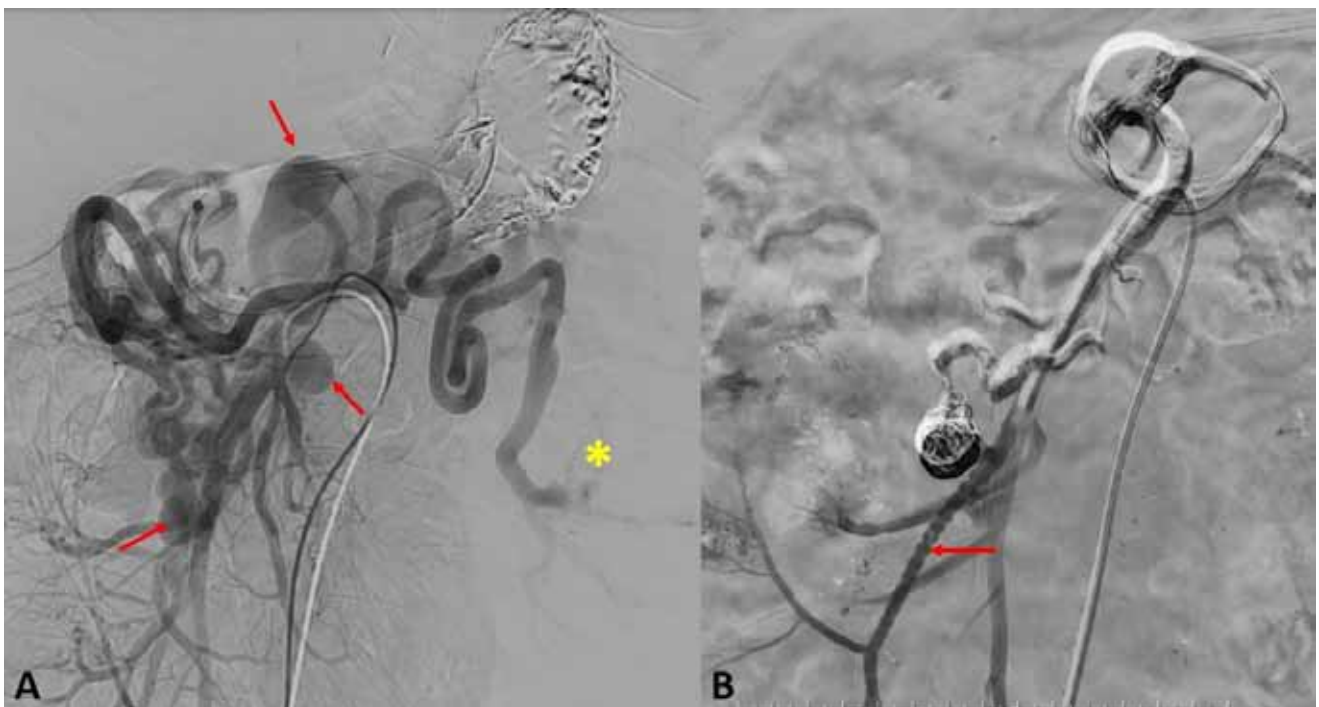


Figura 2: ARTERIOGRAFIA DE AMS Y EMBOLIZACIÓN. A.- Se muestra la importante circulación colateral desarrollada desde AMS que genera el desarrollo de los tres aneurismas (flechas) y recanaliza distalmente arteria esplénica (asterisco). B.- Agente embolizante (colis y agente líquido) excluyendo 2 aneurismas en primer tiempo. Contracciones fusiformes en tronco distal de la AMS (Flecha roja) sugestivos de vasculopatía.

CUANDO UN TUMOR VESICAL RESULTA NO SER DE VEJIGA

Autor Principal:

LUIS ANTONIO CUÉLLAR MARTÍN

MIR 5 Urología, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Colaboradores:

ANA HERRANZ ARRIERO

MIR Urología, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

SOFÍA LOPEZ ROJO

MIR Urología, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Tutor:

DR. SERGIO MARTÍN MARTÍN

L.E. Urología, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

RESUMEN / ABSTRACT

Presentamos el caso de un varón de 68 años con antecedente de un carcinoma de pulmón estadio IV en tratamiento de primera línea con quimioterapia e inmunoterapia. Es referido a nuestro servicio tras hallazgos en TC de control, así como por episodio de hematuria monosintomática autolimitada. En el TC se evidencia una masa vesical de casi 4cm que se confirma mediante cistoscopia. Por ello se realiza resección transuretral (RTU) de la misma, la cual transcurre sin incidencias. Tras un postoperatorio sin incidencias, es dado de alta al 2º día. La anatomía arrojó un Carcinoma Neuroendocrino de Células Grandes, en probable relación con su estirpe pulmonar. Tras un TC de control donde continua la regresión de las lesiones y una cistoscopia de control normal, se decide la vigilancia activa del paciente y continuar con su tratamiento. Tanto el cáncer de pulmón como el de vejiga es una entidad frecuente. Sin embargo, las neoplasias secundarias a distancias en vejiga son una entidad rara ($\leq 3\%$) y el diagnóstico anatomopatológico puede suponer un reto. El manejo inicial es la RTU vesical; que aportará una muestra a analizar, así como controlar los posibles síntomas locales. El tratamiento posterior dependerá del primario (generalmente sistémico), añadiendo al mismo la realización de cistectomía en casos seleccionados.

ANAMNESIS

Varón de 68 años sin alergias medicamentosas conocidas con antecedentes personales de:

Antecedentes médicos: Hipertensión arterial. Dislipemia. Fumador activo. Bebedor asiduo con hepatopatía crónica y pancreatitis alcohólica secundaria. Ictus aterioembólico hace 6 meses. Hiperplasia benigna de próstata. Carcinoma de pulmón (no células pequeñas variante neuroendocrino) estadio IV en tratamiento activo con quimioterapia e inmunoterapia (primera línea). SIADH paraneoplásico (controlado actualmente con medicación).

Antecedentes quirúrgicos: derivación gastroyeyunal. Videotoroscopia.

Episodio actual: El paciente es referido desde la consulta de Oncología Médica tras hallazgos sugestivos de tumor vesical en TC de control de su proceso oncológico.

El paciente refiere encontrarse estable en su sintomatología crónica.

Ha presentado en el último mes episodio único de hematuria monosintomática de baja intensidad y autoresolutiva.

No clínica miccional. No fiebre ni síndrome febril. No disnea. No dolor torácico ni abdominal.

Episodio actual: El paciente es referido desde la consulta de Oncología Médica tras hallazgos sugestivos de tumor vesical en TC de control de su proceso oncológico. El paciente refiere encontrarse estable en su sintomatología crónica.

Ha presentado en el último mes episodio único de hematuria monosintomática de baja intensidad y autoresolutiva.

No clínica miccional. No fiebre ni síndrome febril. No disnea. No dolor torácico ni abdominal.

EXPLORACIÓN FÍSICA

General: Paciente consciente, orientado en las tres esferas y colaborador. Buen estado general. Eupneico en reposo. Tensión arterial: 137/79mmHg. Frecuencia cardiaca: 78lpm. Saturación oxígeno: 98%. Temperatura: 36,8°C.

Exploración abdominal: abdomen blando depresible, globuloso por aumento del tejido celular subcutáneo, no doloroso a la palpación superficial ni profunda. Incisión de laparotomía media supraumbilical. No se palpan masas ni megalias. Blumberg negativo, Murphy negativo, no otros signos de peritonismo. Puñopercusión renal bilateral negativa.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Analítica: Hemoglobina 12,7 g/dl Hematocrito 38,3% 8310 leucocitos/ μ l con fórmula normal 454000 plaquetas/ μ l. Coagulación sin alteraciones. Sodio 136 mmol/l Potasio 4,5 mmol/l Cloro 100 mmol/l Glucosa 101 mg/dl Urea 31 mg/dl Creatinina 0,63 mg/dl.

Uretrocistoscopia: Uretra visible bien. Próstata obstructiva. Mala tolerancia de cistoscopia flexible. Orificios ureterales normales. Se objetiva lesión sólida en cara lateral derecha de 3,5-4cm que impresiona desplazar endofíticamente la mucosa vesical, la cual presenta un aspecto prácticamente normal a excepción de algún área eritematosa.

TC toraco-abdomino-pélvico con contraste: (...) Los riñones captan y eliminan contraste de forma bilateral y simétrica. Se aprecia una lesión en la pared lateral derecha de la vejiga, polilobulada de hasta 3,8 cm de diámetro, compatible con neoplasia primaria (Imagen 1) que en principio no condiciona uretero hidronefrosis aunque el uréter desemboca en esta tumoración.

CONCLUSION: Práctica resolución de la afectación tumoral pulmonar y mediastínica apreciada en el estudio previo.

Mejoría de la afectación metastásica hepática.

Lesión en la pared lateral vesical sugestiva de neoplasia sin otros signos de diseminación.

DIAGNÓSTICOS

- Masa vesical a estudio
- Carcinoma de pulmón estadio iv en respuesta a qt+io

TRATAMIENTO

De manera programada en quirófano se procede a resección transuretral (RTU) vesical de masa de 3,5cm sólida regular exofítica redondeada con escasa afectación de la mucosa vesical a excepción de abundante fibrina. Masa escasamente vascularizada. Se manda muestra del tumor y de la base tumoral para análisis anatomopatológico.

Tras un preoperatorio sin incidencias y orina clara en ausencia de lavados, se retira sonda vesical. Tras micción espontánea es dado de alta al 2º día postoperatorio.

EVOLUCIÓN

La anatomía patológica reveló un Carcinoma Neuroendocrino de Células Grandes que infiltraba la pared vesical incluyendo la capa muscular (pT2), en probable relación con su estirpe pulmonar.

El paciente se encuentra actualmente asintomático. El último TC de control confirma la regresión de la enfermedad metastásica y ausencia de signos de recidiva vesical, la cual también se confirma con una cistoscopia de control. Dada la adecuada evolución se decide continuar con la primera línea de quimioterapia e inmunoterapia bajo un estricto seguimiento cistoscópico y radiológico.

DISCUSIÓN

El cáncer de pulmón, así como el cáncer de vejiga son tumores ampliamente presentes en la población general: estimando que un 13% de los nuevos diagnósticos de cáncer son de pulmón,(1) y en el caso de la vejiga, es el 7º cáncer más diagnosticado en varones (aunque en más del 75% de los pacientes es enfermedad no musculoinvasiva)(2). El diagnóstico de neoplasias secundarias en vejiga es raro ($\leq 3\%$) y puede suponer un reto diagnóstico dada la similitud anatomopatológica con variantes histológicas raras del carcinoma urotelial (2,3). Entre los primarios más frecuentes que metastatizan a distancia en vejiga; se encuentran la mama, gastrointestinales (estómago y colorrectal) y el melanoma (4,5). Estos hallazgos suelen ser signos de mal pronóstico, con una mediana de supervivencia inferior a los 10 meses, por el propio hecho de encontrarse ante una enfermedad metastásica (5).

En el manejo terapéutico de estos pacientes es esencial la RTU vesical, el cual es un procedimiento generalmente poco invasivo que permite obtener una muestra anatómica, así como el control de la masa o los síntomas secundarios asociados. El tratamiento sistémico dependerá del primario; pudiendo plantear cistectomía en los casos que invada la capa muscular, que existan dudas de que se tratara de un primario de vejiga histológicamente infrecuente y siempre y cuando la supervivencia estimada y el estado general del paciente lo permita) (4,5).

AGRADECIMIENTOS: Servicio de Urología del Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

BIBLIOGRAFÍA

1. Postmus PE, Kerr KM, Oudkerk M, Senan S, Waller DA, Vansteenkiste J, et al. Early and locally advanced non-small-cell lung cancer (NSCLC): ESMO Clinical Practice Guidelines for diagnosis, treatment and follow-up. *Annals of Oncology*. julio de 2017;28:iv1-21.
2. Witjes JA, Bruins HM, Carrión A, Cathomas R, et al. EAU guidelines on Muscle-invasive and Metastatic Bladder Cancer. EAU Guidelines Edn. presented at the EAU Annual Congress Milan 2023. ISBN 978-94-92671-19-6.
3. Feldman A, Borak S, Rais-Bahrami S, Gordetsky J. Secondary Malignancies of the Bladder: Avoiding the Diagnostic Pitfall. *Int J Surg Pathol*. abril de 2018;26(2):120-5.
4. El-Taji O, Al-Mitwalli A, Malik F, Agarwal S, Gogbashian A, Hughes R, et al. Secondary neoplasms of the urinary bladder-clinical management and oncological outcomes. *Transl Androl Urol*. junio de 2021;10(6):2427-34.
5. Hamza A, Hwang MJ, Czerniak BA, Guo CC. Secondary tumors of the bladder: A survival outcome study. *Ann Diagn Pathol*. octubre de 2020;48:151593.

IMÁGENES

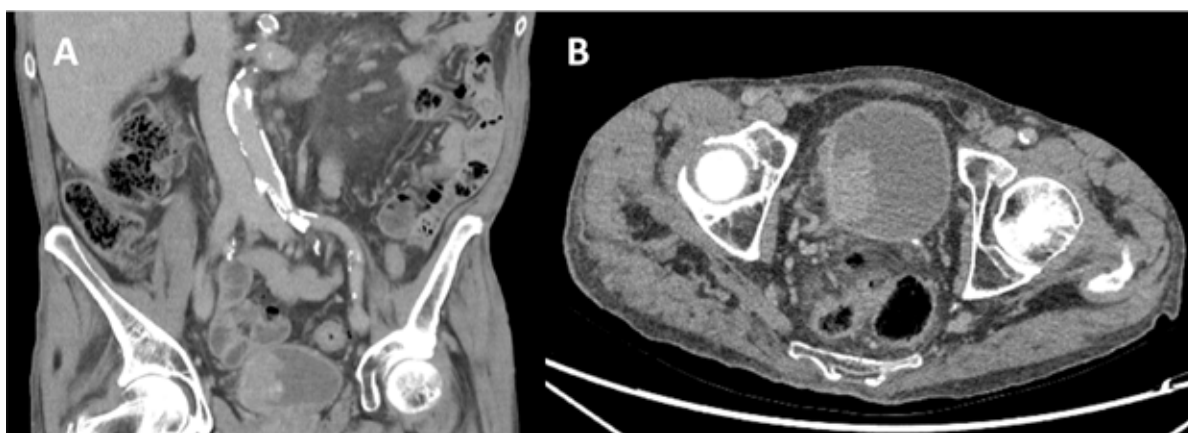


Imagen 1: Corte coronal (A) y axial (B) del TC donde se evidenció la masa vesical (*).

NECROSIS QUÍMICA GRAVE DE PARTES BLANDAS TRAS INYECCIÓN DE ÓRGANO-FOSFORADO CON INTENTO AUTOLÍTICO

Autor Principal:

PAULA DIAZ ARTIGOT

MIR 2 Cirugía General y del Aparato Digestivo, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Colaboradores:

DANIEL BAÑOS MÉNDEZ

MIR Cirugía General y del Aparato Digestivo, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

TANIA GÓMEZ SANZ

MIR Cirugía General y del Aparato Digestivo, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Tutora:

DR. GATÓN GÓMEZ

L.E. Cirugía General y del Aparato Digestivo, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Tutor:

DRA. HENAR NUÑEZ DEL BARRIO

Cirugía General y del Aparato Digestivo, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

RESUMEN / ABSTRACT

ANAMNESIS: paciente que presenta edema y flictenas en extremidad inferior derecha (EID) tras intento autolítico mediante inyección de órgano-fosforado en maléolo tibial derecho.

EXPLORACIÓN: Edema hasta rodilla y flictenas en EID, con cambio de color en la zona de punción.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS: gasometría venosa que muestra acidosis metabólica compensada y analítica con elevación de reactantes de fase aguda. Cultivo negativo.

DIAGNÓSTICO: Necrosis química grave de partes blandas en EID.

TRATAMIENTO: exéresis quirúrgica de la necrosis, mediante fasciotomía y desbridamiento, colocación de drenajes. Curas de las heridas quirúrgicas diarias y posterior uso de Terapia de Presión Negativa (TPN)

EVOLUCIÓN: Favorable, alta domiciliaria a los 20 días.

DISCUSIÓN: No hay bibliografía respecto a la necrosis química por inyección de organofosforados, es por ello que presentamos este caso con intención formativa.

ANAMNESIS

Paciente varón de 54 años pluripatológico con depresión que acude tras haberse inyectado 2mL de solución mata cucarachas Preben® intramuscular supramaleolar tibial derecha con intento autolítico. Preguntando, el

enfermo refiere que intentó hacerlo por vía intravenosa aunque no está claro si lo consiguió. No es el primer intento autolítico.

Al ingreso, el primer día, apenas había leves signos inflamatorios perilesionales, por lo que ingresó en psiquiatría. Al tercer día es valorado en el Servicio de Cirugía General por fiebre y presencia de edema y flictenas en EID.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Hemodinamicamente estable, consciente y orientado. Fiebre. Eupneico en reposo. Auscultación cardiopulmonar y exploración abdominal sin incidencia.

Edema hasta rodilla y flictenas en EID (una de ellas de mayor tamaño), con cambio de color en la zona de punción. Buen relleno vascular.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- Gasometría venosa compatible con acidosis metabólica compensada: pO₂ 56, pCO₂ 30, pH 7.36, EB 4.2, lactato normal.
- Analítica: Na 129, PCR 253, plaquetas 104000, leucocitos 15600.
- Cultivo herida: negativo.
- Anatomía patológica: necrosis gangrenosa isquémica perimaleolar derecha. Zona desvitalizada grumosa sugerente de necrosis química.

DIAGNÓSTICOS

Necrosis isquémica EID. Síndrome compartimental de EID a causa de la respuesta inflamatoria secundaria a la necrosis química. Tromboflebitis con necrosis de Vena Safena Interna (VSI).

TRATAMIENTO

Fasciotomía anterolateral de zona necrosada de EID y desbridamiento, ligadura y exéresis parcial de VSI y colocación de drenajes tipo Penrose.

EVOLUCIÓN

Evolución del paciente favorable con exéresis de la necrosis, los drenajes, el desbridamiento y la fasciotomía. Mejoría de herida quirúrgica con curas diarias y uso posterior de terapia de presión negativa sobre la misma, siendo dado de alta hospitalaria a los 20 días de ingreso.

Al alta, curas ambulatorias con geles hidrocoloides y posteriormente apósitos de silicona hasta su epitelización a los siete meses al alta.

DISCUSIÓN

La necrosis es una lesión caracterizada por la destrucción de la trama vascular con pérdidas de sustancia diferenciándose anatómo-patológicamente en colicuativa, coagulativa o caseosa. Éstas pueden ser debidas a varias noxas, entre ellas la química. La necrosis tóxica de partes blandas es una entidad poco frecuente, habiendo escasa literatura al respecto, pero que es importante conocerla para hacer un adecuado diagnóstico y tratamiento precoz.

En este caso, el insecticida utilizado fue un mata cucarachas Preben®, el cual contienen clorpirifos, un insecticida organofosforado de amplio uso para controlar las cucarachas, pulgas y termitas (1). Los organofosforados son potentes inhibidores de la colinesterasa, lo que produce un cuadro tóxico colinérgico severo, entre cuyos síntomas podemos encontrar la bradicardia, miosis, lagrimeo o salivación entre otros (2). En nuestro caso, pensamos que la necrosis de la VSI impidió su extensión sistémica, produciendo sólo necrosis química de los tejidos blandos adyacentes. No hay evidencia recogida de daño local por vía de inyección según el Instituto Nacional de Toxicología (al que se llamó al ingreso del paciente) y tampoco hemos encontrado reseñas nosotros.

Hemos encontrado algo parecido en la literatura en la extravasación de citostáticos y en un tipo de quemaduras químicas (3).

En las lesiones por extravasación de citostáticos hay descritos dos tipos de lesiones, unas irritantes con efecto inflamatorio y otras vesicantes con inflamación al principio y aparición a los 2-3 días de necrosis y vesículas (4).

Es importante hacer un diagnóstico diferencial con las infecciones necrotizantes de partes blandas, las cuales pueden ser secundarias a una necrosis química. En nuestro caso se descartan por el contexto clínico, el cultivo negativo y el informe de anatomía patológica (5).

AGRADECIMIENTOS: Gracias a mi tutor y mis compañeros del Servicio de Cirugía General.

BIBLIOGRAFÍA

1. ATSDR. *Resumen de salud pública. Clorpirifos*. ATSDR. 1997. Disponible en: https://www.atsdr.cdc.gov/es/phs/es_phs84.html
2. Khurana, D.; Prabhakar, S. *Organophosphorus intoxication* Arch Neurol.2000;57(4):600
3. Casteleiro Roca, M.P.; Castro Prado, J. *Guía práctica de lesión por quemadura* Guías de prácticas de feridas do Servizo Galego de Saúde. Disponible en: <https://ulcerasfora.sergas.gal/Informacion/Queimaduras-qu%C3%ADmicas?idioma=es&print=1>
4. Rodríguez, L. *Capítulo 9, Quemaduras químicas* Universidad Complutense de Madrid. Disponible en: <https://www.ucm.es/data/cont/docs/420-2014-02-07-QUEMADURAS-QUIMICAS-8Enero-2013.pdf>
5. Sartelli, s.; Guirao, X; Hardcastle, T. et al. *WSES/SIS-E consensus conference: recommendations for de management os skin and soft-tissues infections* World J Emerg Surg. 2018;14;13:58

IMÁGENES



Imagen 1: A. Necrosis tóxica local al tercer día cuando es valorado por el Servicio de Cirugía General. B. EID tras fasciotomías y desbridamiento quirúrgico.



Imagen 2: C. TPN de herida quirúrgica. D. Epitelización de herida quirúrgica.

OSTEOCONDROMA GIGANTE EN ARTICULACIÓN TIBIO-PERONEA DISTAL

Autora Principal:

MARÍA DE LOS ÁNGELES DIEZ DEL CORRAL REVILLA

MIR 1 Cirugía Ortopédica y Traumatología, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

Colaboradores:

PABLO ALMENA RODRÍGUEZ

MIR 2 Cirugía Ortopédica y Traumatología, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

ALBERTO ESPINEL RIOL

MIR 3 Cirugía Ortopédica y Traumatología, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

Tutora:

DRA. VERÓNICA ÁLVAREZ GARCÍA

L.E. Cirugía Ortopédica y Traumatología, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

Tutora:

DRA. MARÍA ZAZO ESPINOSA

Cirugía Ortopédica y Traumatología, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

RESUMEN / ABSTRACT

Los osteocondromas son los tumores óseos benignos más frecuentes, aunque su presentación en tibia distal en las formas solitarias es poco habitual.

Sospechamos malignización en los casos con casquete cartilaginoso mayor de 2 cm, crecimiento de la lesión tras la maduración esquelética o la aparición de dolor.

Se presenta un caso de osteocondroma asintomático pero atípico por su localización y gran tamaño, por lo que se decidió realizar pruebas complementarias ante la posibilidad de malignización y para plantear las opciones de tratamiento.

Se le ofrece al paciente la resección en bloque del tumor con artrodesis del tobillo pero el paciente prefiere respetar la articulación asumiendo el riesgo.

Actualmente se encuentra asintomático, sin recidivas ni artrosis.

ANAMNESIS

Varón de 50 años sin antecedentes patológicos de interés que refiere tumoración en cara externa del tobillo izquierdo desde la infancia pero con crecimiento desde hace unos meses.

No tiene dolor ni limitación funcional.

EXPLORACIÓN FÍSICA

A la exploración física se objetiva una tumoración dura en la cara lateral del tobillo adherida a planos profundos.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Los estudios Radiográficos, TAC y RMN informan de excrecencia ósea sesil de 7 x 8 x 6 cm en metáfisis tibial anterolateral que rodea el peroné compatible con osteocondroma sin poder descartar condrosarcoma de bajo grado en las zonas de mayor grosor cartilaginoso.

DIAGNÓSTICOS

Probable osteocondroma

TRATAMIENTO

Se decide tratamiento quirúrgico explicando al paciente que la solución ideal sería la resección en bloque del tumor incluyendo el peroné con artrodesis del tobillo pero el paciente solo acepta biopsia resecando la mayor parte posible de la tumoración pero respetando el tobillo asumiendo mayor riesgo de recidiva.

Se realiza cirugía con margen intralesional por vía lateral, con resección completa de la cofia cartilaginosa.

EVOLUCIÓN

El paciente presentó evolución clínica satisfactoria y la anatomía patológica confirmó el diagnóstico de osteocondroma.

Actualmente tras un año está asintomático y por ahora sin recidivas.

No observamos artrosis en las radiografías.

DISCUSIÓN

El principal tratamiento de un osteocondroma asintomático es la observación, pero ante la sospecha de malignización la cirugía es ineludible.

Lo más indicado sería la resección en bloque para evitar recidivas pero es una decisión difícil de tomar en pacientes activos cuando hay que sacrificar la articulación del tobillo.

El osteocondroma en tobillo no parece ser un factor de riesgo para el desarrollo de artrosis tibioastragalina coincidiendo con otros autores.

BIBLIOGRAFÍA

1. Herrera-Perez M, Aciego de Mendoza M, De Bergua-Domingo JM, País-Brito JL.. *Osteochondromas around the ankle: Report of a case and literature review. International Journey of Case Reports.* 4(2013)1025-1027
2. Saldaña Díaz A, Guevara Matamoros JL, Sánchez Herráez S, Ramos Pascua LR. *Osteocondromas de la articulación tibioperonea distal. A propósito de dos casos clínicos solitarios en adultos.* Revista del Pie y Tobillo, tomo XXVIII, N°1, Junio2014
3. Weng Sorensen B, Mikkelsen P . *Arthrodesis of the distal tibiofibular joint for an Osteochondroma in the Fibula encroaching on the distal tibia and involving the talocrural joint: A case report.* The Journal of Foot & Ankle Surgery 51(2012)664-665

IMÁGENES



Imagen 1: Imágenes previas a tratamiento



Imagen 2: Imágenes intraoperatorias y postquirúrgicas

REDUCCIÓN IMPOSIBLE

Autor Principal:

JESÚS DIEZ RODRÍGUEZ

MIR 5 Cirugía Ortopédica y Traumatología, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

Colaboradores:

PABLO ALMENA RODRÍGUEZ

MIR Cirugía Ortopédica y Traumatología, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

MARÍA DE LOS ÁNGELES DIEZ DEL CORRAL REVILLA

MIR Cirugía Ortopédica y Traumatología, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

Tutor:

DR. IGNACIO AGUADO MAESTRO

L.E. Cirugía Ortopédica y Traumatología, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

Tutora:

DRA. ELENA PAREDES HERRERO

Cirugía Ortopédica y Traumatología, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

RESUMEN / ABSTRACT

Paciente con fractura-luxación de Monteggia en el que se sospechó persistencia de luxación de la articulación radio-cubital distal (ARCD) tras la primera cirugía, que se confirmó mediante TC. Se realizó nueva intervención, observándose interposición del extensor carpi ulnaris (ECU) que impedía la correcta reducción.

ANAMNESIS

Paciente de 52 años sin antecedentes de interés que acudió a Urgencias hospitalarias por dolor, deformidad e impotencia funcional en antebrazo derecho tras caída accidental jugando a baloncesto.

EXPLORACIÓN FÍSICA

A la exploración presentaba deformidad evidente en antebrazo y muñeca, con imposibilidad para la movilización de la misma por dolor, con adecuada movilización de dedos y pulsos distales conservados.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

En radiografía se observó fractura de radio y estiloides cubital y luxación de ARCD.

DIAGNÓSTICOS

Fractura-luxación de Galeazzi.

TRATAMIENTO

Se realizó reducción cerrada e inmovilización de la fractura con férula braquiopalmar con resultado no aceptable. Una semana después se intervino quirúrgicamente procediéndose a la reducción abierta y osteosíntesis con placa radial y reducción cerrada y estabilización de ARCD con AK cubito-radial.

EVOLUCIÓN

En el control postquirúrgico se observó posible subluxación dorsal de la cabeza del cúbito, por lo que se solicitó TC que confirmó la ausencia de congruencia de la ARCD.

8 días después se intervino de nuevo, intentando inicialmente una nueva reducción cerrada que resultó imposible, por lo que ante la sospecha de interposición de partes blandas se decidió realizar reducción abierta. A través de un abordaje dorsal sobre la cabeza de cúbito (5°-6° compartimento) se accedió a la articulación, observando lesión del retináculo extensor e interposición del ECU a nivel palmar que impedía la reducción de la ARCD. Se procedió al correcto reposicionamiento de ECU, que continuaba con tendencia a la luxación e interposición, por lo que se realizó reducción y osteosíntesis de estiloides cubital con un tornillo de compresión sin cabeza, consiguiéndose reducción estable. Se reparó el retináculo extensor a nivel de 6° compartimento y se estabilizó la ARCD con una AK cubito-radial, con adecuado control postquirúrgico.

4 semanas después se retiró la AK y se comenzó la rehabilitación.

Tras dos meses se observó consolidación radiográfica y balance articular casi completo, con limitación de los últimos 10° de pronación. A los 5 meses el paciente realizaba balance articular completo sin molestias, por lo que se procedió al alta.

DISCUSIÓN

La fractura-luxación de Galeazzi asocia fractura de radio y luxación de ARCD a expensas de cúbito. Habitualmente, al reducir la fractura de radio se consigue la reducción de ARCD.

Sin embargo, en ocasiones esta reducción no se consigue, siendo en la mayoría de las ocasiones causada por interposición tendinosa de la musculatura extensora, frecuentemente el ECU. Le siguen en frecuencia el extensor del 5° dedo, el extensor común de los dedos e interposiciones de fragmentos óseos, la cápsula o del retináculo extensor (1, 2).

Hay una serie de signos radiográficos que deben hacernos sospechar lesión de la ARCD: ensanchamiento de ARCD en proyección AP, desplazamiento de la cabeza cubital respecto al radio en proyección lateral, fractura de la base de la estiloides cubital y acortamiento radial mayor a 5 mm. Además, tras la reducción (abierta o cerrada), una distancia entre el punto más alto de las corticales dorsales de cúbito y radio superior a 6 mm son indicativas de ausencia de congruencia en la ARCD (3).

La persistencia de inestabilidad de la ARCD conduce a una pérdida de rotación del antebrazo, disminución de la fuerza de agarre y dolor crónico con la pronosupinación. Si esta situación se mantiene puede provocar una artrosis precoz que conlleva técnicas agresivas de rescate como el Darrach, Sauve-Kapandji o la artroplastia (4).

BIBLIOGRAFÍA

1. Slutsky DJ, Osterman AL. Fractures and Injuries of the Distal Radius and Carpus: The Cutting Edge. 1.^a ed. Suiza: Saunders/Elsevier; 2009.
2. Jenkins NH, Mintowt-Czyz WJ, Fairclough JA. Irreducible dislocation of the distal radioulnar joint. Injury. 1987 Jan;18(1):40-3.
3. Yohe NJ, De Tolla J, Kaye MB, Edelstein DM, Choueka J. Irreducible Galeazzi Fracture-Dislocations. Hand (N Y). 2019 Mar;14(2):249-252.
4. Kakar S, Carlsen BT, Moran SL, Berger RA. The management of chronic distal radioulnar instability. Hand Clin. 2010 Nov;26(4):517-28.

IMÁGENES

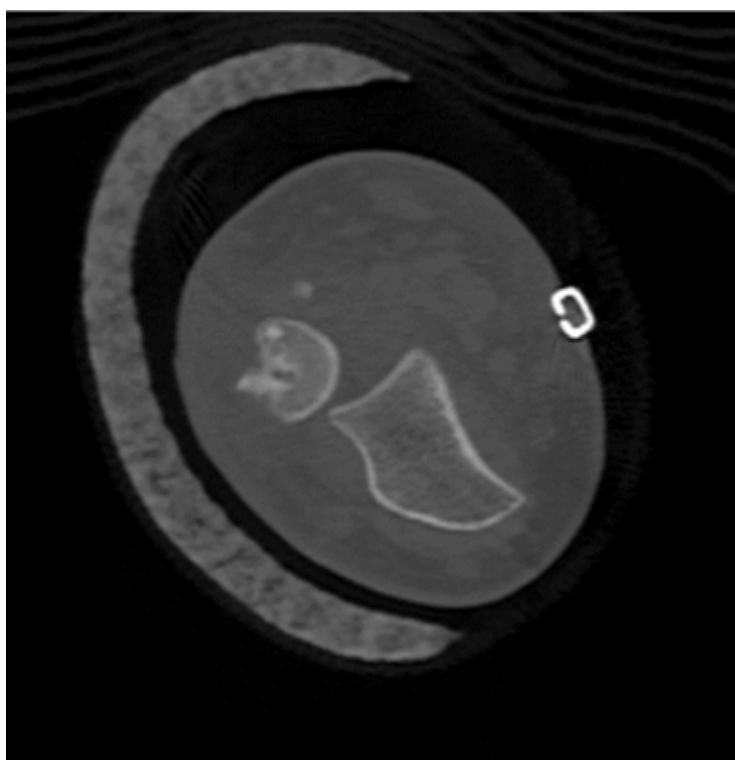


Imagen 1: TC: se confirma la luxación de la ARCD



Imagen 2: Distancia entre corticales dorsales de cúbito y radio aumentada tras la primera cirugía.
Distancia corregida tras la cirugía de rescate.

BUSCANDO UNA AGUJA EN UN PAJAR

Autora Principal:

MARIANA GONZÁLEZ SOSTO

MIR III Otorrinolaringología, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Colaboradoras:

MARÍA SAN MILLÁN GONZÁLEZ

MIR II Otorrinolaringología, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

DIANA MILENA SABOYA ROMERO

MIR II Otorrinolaringología, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Tutora:

DRA. ANA FERNÁNDEZ RODRÍGUEZ

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 una mujer de 61 años que acude a Urgencias por sensación de cuerpo extraño faríngeo en dos ocasiones.

En la primera exploración no se objetiva cuerpo extraño por lo que se da el alta domiciliaria. Presenta empeoramiento de la odinofagia y comienza con dolor cervical por lo que regresa, a lo que se le realizan múltiples exploraciones en las que se objetiva un cuerpo extraño de carácter lineal en esófago proximal que precisa extracción mediante cervicotomía lateral en quirófano.

ANAMNESIS

Mujer de 61 años, conocida sana que acude al servicio de Urgencias por sensación de cuerpo extraño faríngeo. Comenzó tras la ingesta de pescado tres horas antes de ser valorada. Se señalaba la sensación de cuerpo extraño a nivel del cartílago tiroides sin lateralizar a ningún lado, de forma constante y que se exacerbaba con la deglución.

En esta primera valoración la paciente es dada de alta por no objetivarse el cuerpo extraño referido. Al alta se pauta tratamiento antibiótico profiláctico con Amoxicilina 500 mg cada 8 horas y se dan signos y síntomas de alarma para reconsultar. Regresa cuatro días después por presentar aumento de la odinofagia y asociación de dolor cervical lateral derecho.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Durante la exploración física de la primera visita, en la orofaringe, únicamente destacaba la cicatriz de amigdalectomía previa, sin visualizarse ningún cuerpo extraño. Al realizar exploración endoscópica con nasofibroscoPIO flexible se objetiva que la laringe es de aspecto normal, con luz glótica normal y movilidad de cuerdas conservada. No presentaba cuerpos extraños en senos piriformes ni tampoco retención de saliva. Las paredes de la faringe eran simétricas, sin protrusiones. Las valléculas estaban libres de cuerpos extraños y tampoco presentaban retención de saliva.

La palpación cervical era normal, no adenopatías ni masas. En la segunda valoración en Urgencias presentaba intenso dolor a la palpación en la región cervical anterior derecha con tumefacción subyacente. En la exploración endoscópica seguía sin objetivarse el cuerpo extraño, sin embargo se observaba una úlcera puntiforme con inflamación subyacente en el lado derecho de la base de la lengua.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Debido al empeoramiento de la clínica junto con una exploración endoscópica ORL normal se decide solicitar una *TC de cuello* en la que se describe una imagen lineal hiperdensa probablemente correspondiente con una espina. Se encontraba en situación transversal, en el esófago proximal a la altura de D1, y parte en el seno de una zona con aumento de densidad de localización paraesofágica derecha, sugestiva de cambios flemonosos secundarios. Asimismo, presentaba ganglios locorregionales de aspecto reactivo.

Tras valorar el resultado de la TC se solicita exploración endoscópica por parte del servicio de Digestivo, dada la localización del cuerpo extraño en el esófago proximal. En esta exploración con *gastroscopio*, se visualiza en el esófago proximal, nada más pasar la boca de Killiam, a las 5 horas, una zona indurada, sobreelevada con un pequeño orificio central que podía estar en relación con un cuerpo extraño de localización intramucosa. Intentan extraerlo con pinzas a través del orificio, sin éxito. Se descarta patología de los senos piriformes y esófago distal y se remite nuevamente a ORL para valorar otro método de extracción.

DIAGNÓSTICOS

- Cuerpo extraño intramucoso en esófago proximal, no extraíble endoscópicamente.
- Cambios flemonosos secundarios a perforación esofágica.

TRATAMIENTO

Tras la imposibilidad de extracción del cuerpo extraño mediante un abordaje endoscópico se decide intervenir quirúrgicamente a la paciente. Inicialmente se intenta mediante esofagoscopio y visión directa, sin lograr la identificación clara del cuerpo extraño con este método. Posteriormente y basados en la prueba de imagen que identificaba el cuerpo extraño atravesando la pared derecha del esófago se realiza un abordaje externo mediante una cervicotomía lateral derecha. Se realiza la disección por planos hasta levantar la glándula tiroides, y mediante palpación se identifica el cuerpo extraño que se extrae con pinzas. Se cierra por planos dejando drenajes

de tipo Penrose durante un par de días, y se deja a la paciente en dieta absoluta y con sonda nasogástrica hasta corroborar con un tránsito gastrointestinal la integridad del esófago previo al inicio de dieta.

EVOLUCIÓN

Durante su ingreso se mantiene con antibioterapia de amplio espectro con Metronidazol y Ceftriaxona, tratamiento corticoideo con Metilprednisolona y alimentación mediante sonda nasogástrica. Tras nueve días de mantener la sonda nasogástrica, se realiza tránsito gastrointestinal donde se corrobora la integridad del esófago y se descartan tanto imágenes de fistula como alteraciones funcionales, observándose óptimo paso de contraste a lo largo de todo el esófago por lo que se comienza la dieta oral sin incidencias y es dada de alta a los pocos días.

DISCUSIÓN

La sensación de cuerpo extraño faríngeo es una consulta de Urgencias muy frecuente. En muchos pacientes no se logra visualizar el cuerpo extraño en ningún momento, y en ocasiones puede que la causa de esta sensación sea una erosión en la mucosa y que este cuadro no vaya a evolucionar a más. Sin embargo, a pesar de una evaluación exhaustiva por parte de endoscopia ORL, se puede pasar por alto un cuerpo extraño a nivel esofágico que podría traer consigo complicaciones mortales para el paciente, por lo que la valoración tanto por ORL como por Digestivo son ambas partes de una evaluación integral. En caso de que no se logre identificar el cuerpo extraño se debe advertir al paciente de los signos y síntomas de alarma de que se esté desarrollando alguna complicación: dolor cervical, fiebre alta, odinofagia importante o disfagia, para que con la mayor brevedad posible regrese al servicio de Urgencias para realización de pruebas diagnósticas adicionales y su respectivo tratamiento.

BIBLIOGRAFÍA

1. Koito Y, Asano T, Matsumoto S, Mashima H. Endoscopic Mucosal Incision to Remove a Fish Bone Completely Embedded Under the Esophageal Mucosa: A Case Report and Literature Review. *Am J Case Rep.* 2022 Jul 16;23:e936773. doi: 10.12659/AJCR.936773.
2. Klein, Ayala; Ovnat-Tamir, Sharon; Marom, Tal; Gluck, Ofer; Rabinovics, Naomi; Shemesh, Shay (2018). *Fish Bone Foreign Body: The Role of Imaging. International Archives of Otorhinolaryngology*, (), s-0038-1673631-. doi:10.1055/s-0038-1673631
3. Kim, Jin Pyeong; Kwon, Oh Jin; Shim, Hyun Seok; Kim, Rock Bum; Kim, Jin Hyun; Woo, Seung Hoon (2015). *Analysis of Clinical Feature and Management of Fish Bone Ingestion of Upper Gastrointestinal Tract. Clinical and Experimental Otorhinolaryngology*, 8(3), 261-. doi:10.3342/ceo.2015.8.3.261
4. George Triadafilopoulos, Andrew Roorda, Junichi Akiyama (2013). *Update on Foreign Bodies in the Esophagus: Diagnosis and Management.* , 15(4), 317-. doi:10.1007/s11894-013-0317-5

IMÁGENES

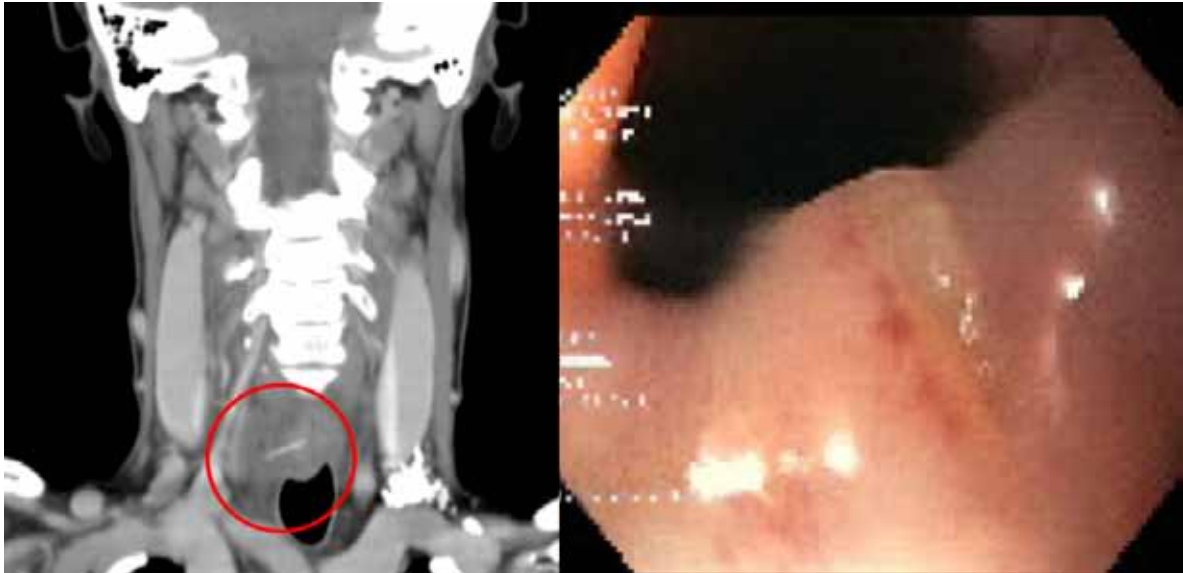


Imagen 1. En la imagen de la izquierda se observa el TC en corte coronal, imagen lineal hiperdensa en el seno de una zona que comienza a mostrar cambios flemonosos. A la derecha, exploración mediante gastroscopio donde visualiza una zona indurada, sobreelevada con un pequeño orificio central englobando el cuerpo extraño.

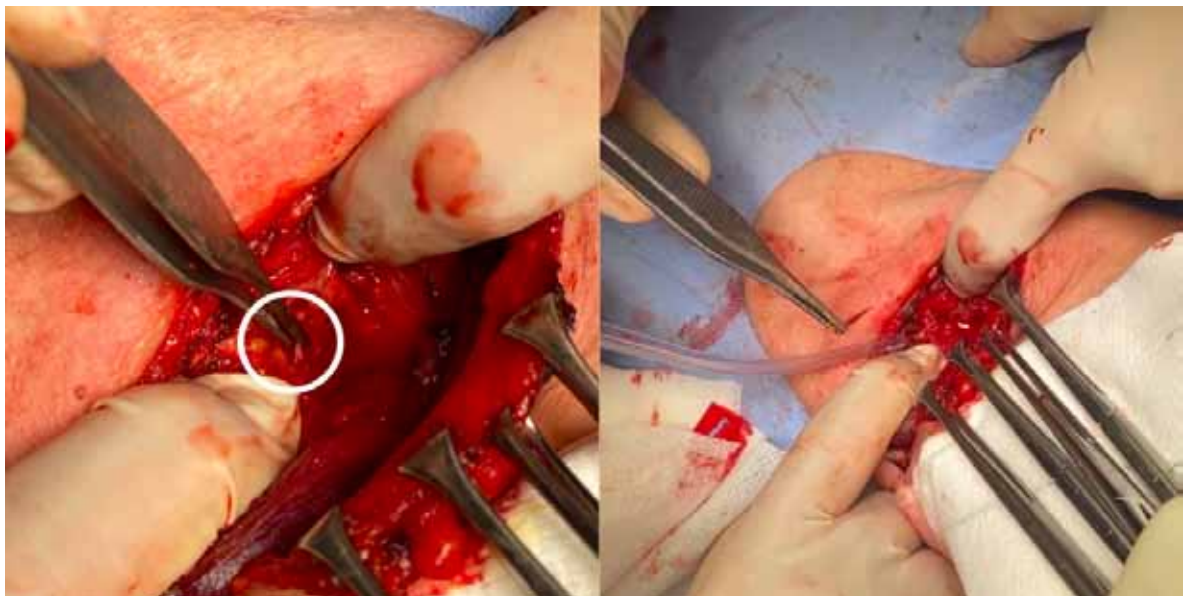


Imagen 2. Cervicotomía lateral derecha, disección por planos hasta llegar a la región paraesofágica derecha donde mediante palpación se logra identificar la localización de la espina y extraerse con pinzas.

FÍSTULA AORTOCAVA: UNA RARA COMPLICACIÓN

Autor Principal:

CRISTIAN HERNÁNDEZ CRESPO

MIR 1 Radiodiagnóstico, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Colaboradores:

ALIRIO ENRIQUE MILLÁN URIBARRI

MIR Radiodiagnóstico, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

JOEL SORIANO INIESTA

MIR Angiología y Cirugía Vasculard, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Tutora:

DRA. SOFÍA JORAL DEL HOYO

L.E. Radiodiagnóstico, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Tutora:

DRA. MARÍA ANTONIA UDAONDO CASCANTE

Radiodiagnóstico, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

RESUMEN / ABSTRACT

Un varón de 74 años acude al servicio de Urgencias por dolor abdominal y malestar general. Se objetiva hipotensión, taquicardia y masa abdominal pulsátil. Ante la sospecha de un síndrome aórtico agudo se decide realizar un Angio TC que muestra un aneurisma de aorta abdominal infrarrenal complicado con una fistula aortocava debido a la ulceración del trombo mural.

Se realiza reparación quirúrgica urgente mediante técnica abierta (bypass aortobifemoral y cierre directo de la fistula). A los seis meses, el paciente acude de nuevo a urgencias, donde se sospecha una complicación tardía de su cirugía. En las pruebas complementarias se objetiva una colección en la cara anterior de la anastomosis proximal del injerto, que sugiere una fistula aortoentérica, reparada mediante técnica mixta (colocación de endoprótesis tipo cuff aórtico y liberación de duodeno distal/yeyuno proximal con resección de asa intestinal fistulizada y omentoplastia en anastomosis proximal).

ANAMNESIS

Paciente que es traído a Urgencias por Emergencias Sanitarias (UME) por mal estado general y dolor abdominal. Niega pérdida de conocimiento o dificultad respiratoria. Como antecedentes personales destaca fumador, bebedor diario, hipertensión arterial, síndrome de apnea-hipopnea del sueño en tratamiento con BiPAP, síncope de repetición en estudio por Cardología y resección transuretra de próstata en 2021 en clínica privada.

EXPLORACIÓN FÍSICA

No se muestran las constantes vitales del paciente a su llegada a Urgencias ya que no figuran en la historia clínica. Paciente consciente, orientado, colaborador, normohidratado, que impresiona de gravedad. Hipoperfundido con livideces en abdomen.

Auscultación cardíaca: rítmico, sin soplos.

Auscultación pulmonar: murmullo vesicular conservado, sin ruidos añadidos. Abdomen: distendido, globuloso, masa pulsátil palpable, sin signos de peritonismo. Extremidades inferiores: frialdad, no se palpan pulsos pedios.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Analitica: $17,21 \times 10^9/L$ leucocitos, 84% neutrófilos, 17,8 g/dl hemoglobina, $163 \times 10^9/L$ plaquetas. Coagulación normal e iones normales. Creatinina 1.9 mg/dL con un filtrado glomerular de 34 ml/min/m², lactato deshidrogenasa 590 U/L, proteína C reactiva 5.81 mg/L.

TC: aneurisma de aorta abdominal infrarrenal, bilobulado, de 9,1 x 9,4 x 16 cm (anteroposterior x transverso x craneocaudal) con trombo mural excéntrico con espesor máximo de 4,4 cm. Ulceración del trombo con extravasación de contraste que atraviesa su espesor llegando a comunicar con vena cava inferior, inmediatamente superior a su bifurcación.

Secundario a estos hallazgos se observa un realce precoz de vena cava en fase arterial que se extiende caudal y cranealmente al punto de fistulización. Todo ello sugiere la presencia de un aneurisma aórtico complicado con úlcera penetrante fistulizada a vena cava inferior.

DIAGNÓSTICOS

Fístula aortocava secundaria a aneurisma de aorta abdominal infrarrenal complicado con trombo mural ulcerado.

TRATAMIENTO

Se realizó tratamiento quirúrgico urgente mediante resección de aneurisma de aorta abdominal e injerto aortobiiliaco con prótesis de Dacron de 20x10 mm. Además, se realizó un cierre directo de la fístula aortocava con un monofilamento no reabsorbible 3/0.

EVOLUCIÓN

A las dos semanas de la cirugía el paciente acude al servicio de Urgencias y describe fatiga desde la intervención y edema de ambas extremidades inferiores, tras la realización de pruebas complementarias (dímero D de 6.496 ng/mL y Angio TC de arterias pulmonares que objetivó defectos de repleción en ramas subsegmentarias

para el lóbulo superior derecho), se confirmó la existencia de tromboembolismo pulmonar agudo postoperatorio, que fue tratado mediante anticoagulación.

A los seis meses de la cirugía, el paciente acude al servicio de Urgencias por heces oscuras y dolor abdominal, objetivando en analítica una hemoglobina de 7,2 g/dl. Debido a los antecedentes vasculares del paciente, la sospecha principal es una complicación tardía de su cirugía aórtica. Se realiza Angio TC de aorta en el que se describen los siguientes hallazgos: aumento de densidad de partes blandas periaórtico. By pass aortobiiliaco cuya anastomosis proximal parece localizarse a nivel del disco L3-L4. Por encima se observa una irregularidad del saco aneurismático, de localización anterior y lateral derecha, con una imagen de fuga de contraste a una colección periaórtica que se localiza justo por detrás de el marco duodenal. No se observa comunicación clara con el tracto digestivo.

Se plantea cirugía endovascular urgente para colocar una endoprótesis tipo cuff aórtico (36 x 36 mm), evitando así un sangrado agudo. En un segundo tiempo, junto al servicio de Cirugía General se realizó una revisión del duodeno, resecano el asa fistulizada y protegiendo la anastomosis proximal con una omentoplastia.

DISCUSIÓN

La mayor parte de las fístulas aortocavas (FAC) se producen espontáneamente, siendo muchas de ellas consecuencia de la rotura de un AAA en la vena cava inferior (VCI), representando esta causa menos del 20% de todas las FAC y constituyendo apenas el 1% de las complicaciones de los aneurismas de aorta abdominal. La técnica de elección para el diagnóstico es la angiografía por TC, ya que proporciona más información sobre los detalles anatómicos, permitiendo una mejor evaluación prequirúrgica. En la fase arterial de la angiografía por TC, la presencia de contraste en la VCI con la misma atenuación que la aorta abdominal es característica de la fístula aortocava. En ocasiones puede verse un punto de comunicación entre ambos vasos (que es el signo más específico). Sin embargo, la no detección del punto de comunicación no descarta una fístula aortocava. En la ecografía Doppler se puede observar la arterialización del flujo de la VCI.

Tradicionalmente, la cirugía abierta ha sido el tratamiento de elección para este proceso pero se asocia a una elevada tasa de mortalidad, relacionada principalmente con la hemorragia intraoperatoria, que constituye un problema mayor y guarda relación con una pérdida hemática excesiva por hiperaflujo de las venas retroperitoneales.

Parodi et al. describieron la primera reparación endovascular de una FAC. Hasta la fecha varias técnicas endovasculares se han usado en su tratamiento. Éstas incluyen el uso de stents, endoprótesis aórticas, embolización con coils y el uso de dispositivos de oclusión para ductus arteriosus permeable. La reparación endovascular de la FAC ofrece muchas ventajas potenciales sobre la corrección abierta, incluida una menor morbilidad y mortalidad, en particular en pacientes con un abdomen hostil, al igual que una estancia hospitalaria más breve. La reparación endovascular se está convirtiendo en el método de elección para el manejo de las FAC.

BIBLIOGRAFÍA

1. Alpera R, Ardoy F, Gallego JA. *Fístula aortocava: complicación infrecuente tras rotura de aneurisma de aorta abdominal*. Servicio de Radiodiagnóstico, HG.universitario de Elche. Alcante, 2002, 44: 167-9. - Rozman F. Medicina
2. Marc E. Mitchell , Huey B. McDaniel, Fred W. Rushton Jr. *Reparación endovascular de fístula aortocava crónica mediante endoprótesis de aórtica torácica*. Anales de cirugía vascular, Vol. 23. Núm. 1. 164-167 (Enero - Febrero 2009).

3. Jeffrey Jim, MD, MPHS, FACS. *Clinical features and diagnosis of abdominal aortic aneurysm*. Up to Date, updated 09/2022.

IMÁGENES

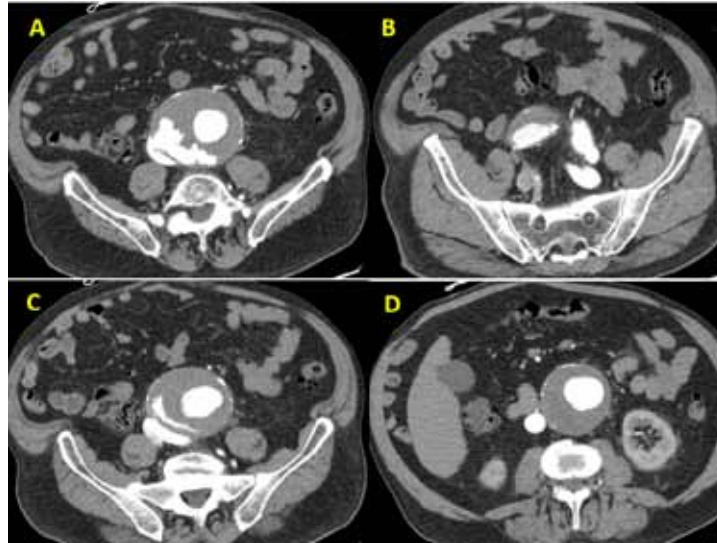


Imagen 1: A: Angio TC de aorta que muestra aneurisma de aorta abdominal en el que se observa trombo mural con presencia de contraste en su interior, hallazgos en relación con ulceración del trombo mural. B: paso precoz de contraste hacia la vena ilíaca izquierda (caudal al aneurisma de aorta y a la vena cava), sugestivo de fistula aortocava. C: paso precoz de contraste en la vena cava proximal al aneurisma, hallazgo en relación con fistula aortocava. Se identifica también la presencia de contraste en el espesor del trombo mural. D: relleno de contraste de la vena cava y la arteria aorta.

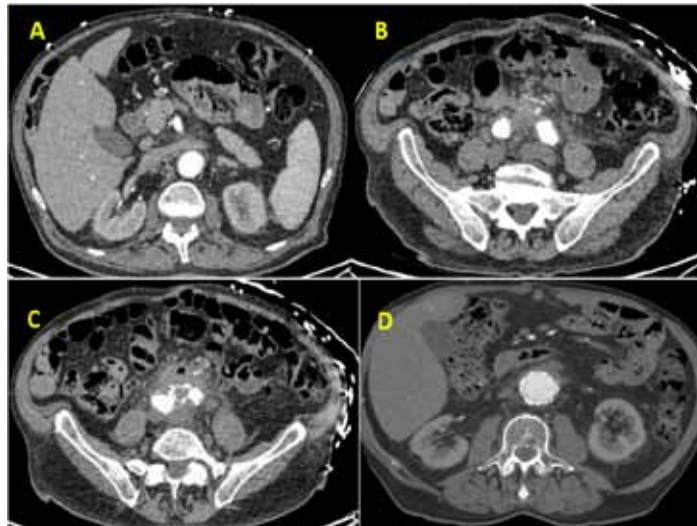


Imagen 2: A: Angio TC con contraste en aorta abdominal infrarrenal sin paso de contraste hacia la vena cava. B: presencia de contraste en ramas ilíacas de bypass aortobifemoral sin paso de contraste precoz hacia las venas ilíacas. C: burbuja de aire en manguito de partes blandas situado en la pared anterior del injerto protésico y asa intestinal adherida, hallazgos compatibles con fistula aortoentérica y sobreinfección de la prótesis. D: endoprótesis (cuff aórtico) situado en la anastomosis proximal del injerto protésico. Resolución del manguito de partes blandas tras tratamiento mixto endovascular-abierto.

PARAFINOMA: ACTITUD TERAPÉUTICA

Autora Principal:

ANA HERRANZ ARRIERO

MIR 4 Urología, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Colaboradores:

LUIS ANTONIO CUÉLLAR MARTÍN

MIR Urología, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

NICOLÁS SIERRASESÚMAGA MARTÍN

MIR Urología, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Tutora:

DRA. M^a CONSUELO CONDE REDONDO

L.E. Urología, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Tutora:

DRA. MARÍA BEDATE NÚÑEZ

Urología, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

RESUMEN / ABSTRACT

El lipogranuloma esclerosante o parafinoma es una entidad propia de países de Europa del Este y Sureste Asiático, habitualmente realizada por personal no cualificado. La clínica es variada, siendo las manifestaciones más frecuentes la deformidad, impotencia, eritema y edema con consecuente parafimosis y dolor. El tratamiento quirúrgico es mandatorio, con técnicas reconstructivas si precisa. Presentamos el caso de un varón de 36 años natural de Bulgaria, que acude a consulta de Urología por engrosamiento progresivo del pene con úlcera asociada sin otros síntomas. El paciente niega relaciones sexuales de riesgo o inyecciones de sustancias extrañas en pene. A la exploración, se observa engrosamiento y fibrosis circunferencial del pene a nivel distal con úlcera en cara ventral y nódulo subcutáneo en raíz dorsal del pene. Las pruebas complementarias no muestran datos de infección y las pruebas microbiológicas son negativas para ETS. El paciente reconoce finalmente la inyección de Vaselina en su país de origen hace 9 años, siendo diagnosticado de parafinoma. El paciente es intervenido, realizando una escisión completa del tejido fibroso y posterior reconstrucción, con buena evolución. Podemos concluir que el parafinoma, es habitual en pacientes jóvenes que no reconocen el antecedente de infiltraciones y presentan úlceras genitales que no se corresponden con otras enfermedades.

ANAMNESIS

Presentamos el caso de un varón de 36 años, natural de Bulgaria y residente en España desde hace dos años, que acude a consulta de Urología por engrosamiento progresivo del pene apareciendo en la última semana una

lesión ulcerada. A la anamnesis, refiere dolor, exudado purulento ocasional de la lesión, así como imposibilidad para mantener relaciones sexuales. El paciente niega relaciones sexuales de riesgo, no presenta clínica miccional ni fiebre. Ante la sospecha de inyección de sustancia intradérmica, se pregunta directamente al paciente, negando la inyección de la misma.

EXPLORACIÓN FÍSICA

A la exploración, se observa pene circuncidado, con engrosamiento e induración circunferencial del cuerpo del pene a nivel distal. Presenta una lesión ulcerada e infectada en cara ventral peneana de 1.5 cm de diámetro sin exudados aparentes. En la raíz dorsal del pene, se palpa un nódulo subcutáneo de unos 2 x 2 cm sin afectación de la epidermis. No se observan alteraciones en el glande ni en uretra. No se palpan adenopatías inguinales.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- Analítica sanguínea: 8.07×10^3 Leucocitos, Neutrófilos 60.4%, Hemoglobina 16.5 g/dL, plaquetas 287×10^3 $\mu\text{g/L}$, Hemostasia sin alteraciones, creatinina 0.93 mg/dL, Filtrado glomerular estimado >90 mL/min/1.73 m².
- Serologías: negativas para Enfermedades de transmisión sexual (ETS)
- Exudado de úlcera: flora bacteriana mixta, negativo para ETS.

DIAGNÓSTICOS

En el diagnóstico diferencial debemos incluir:

- ETS
- Infecciones bacterianas de la piel y tejido celular subcutáneo.
- Carcinoma escamoso peneano.
- Inyección de aceites minerales y sustancias extrañas.
- Inserción de cuerpos extraños en pene.

Tras la exploración y resultados de laboratorio, se vuelve a historiar al paciente, reconociendo la inyección de vaselina en el prepucio hace 9 años por personal no Médico.

TRATAMIENTO

El paciente fue diagnosticado de Parafinoma peneano y se inicia tratamiento antibiótico via oral durante 7 días asociado a antiinflamatorios previo a la cirugía. Se realiza desbridamiento y escisión del engrosamiento circunferencial distal. Denudación del pene e incisión de descarga a nivel de la raíz dorsal del pene. Extirpación del nódulo subcutáneo dorsal y realización de colgajo de avanzamineto con piel suprapúbica. Se ascienden las cubiertas escrotales con fijación a la fascia de Buck y posterior sutura circunferencial de epidermis a mucosa. Incisión en ángulo prenoescrotal y zetaplastia para conseguir una reconstrucción libre de tensión. Se coloca sonda vesical y se realiza cura con vendaje “mummy wrap”.

EVOLUCIÓN

El paciente es dado de alta a las 48 horas tras retirada de vendaje y sonda vesical. Se revisa a los 7, 15 y 30 días, con buena evolución. El paciente no acude de nuevo a la consulta por lo que se pierde seguimiento. La anatomía patológica de la pieza nos revela engrosamiento fibroso con numerosas vacuolas de aspecto adiposo (material extraño), con múltiples focos de inflamación crónica y granulomatosa secundaria.

DISCUSIÓN

El lipogranuloma esclerosante o parafinoma es una entidad propia de países de Europa del Este y Sureste Asiático, sin embargo, en los últimos años se ha incrementado el número de diagnósticos en nuestro país. La edad media de los pacientes se halla alrededor de los 28 años y su origen se debe a la inyección intradérmica, generalmente por personal no Médico, de aceites minerales, parafina, vaselinas o siliconas. El objetivo es incrementar el grosor y longitud del pene con fines estéticos y sexuales(1).

El lapso de tiempo desde la inyección hasta las manifestaciones clínicas oscilan desde días hasta más de 30 años. La inyección genera inicialmente una reacción granulomatosa que deriva con el paso del tiempo en deformidad, impotencia, eritema y edema con consecuente parafimosis y dolor (2). Entre las principales complicaciones destacan la infección, ulceración, necrosis y fistulización, siendo la sepsis y la Gangrena de Fournier las de mayor mortalidad. También se han descrito casos de migración del material al escroto, invasión de cuerpos cavernosos y linfadenitis regional (1). Las pruebas de imagen no son necesarias para el diagnóstico, aunque puede ayudar en la evaluación preoperatoria de la extensión (3).

El tratamiento de primera línea es la escisión quirúrgica temprana del tejido fibroso y ulcerado con reconstrucción y cierre primario si es posible. A veces la exéresis completa es difícil, ya que la sustancias se distribuyen por las fascias, siendo su erradicación completa un verdadero reto (4). Los antibióticos solo tratan la infección secundaria y existen casos de buena respuesta a corticoterapia sistémica (1). Existen numerosas técnicas reconstructivas descritas en la literatura, pero todas ellas tienen en común el uso de colgajos de prepucio, colgajos escrotales bipediculados o injertos de piel libre, además de incisiones de descarga y zetaplastias para conseguir reconstrucciones libres de tensión (5).

Como conclusión, podemos decir que el parafinoma es habitual en pacientes jóvenes que no reconocen el antecedente de infiltraciones y presentan úlceras genitales que no se corresponden con otras enfermedades. El tratamiento quirúrgico temprano es mandatorio, con técnicas reconstructivas si precisa.

BIBLIOGRAFÍA

1. Gómez-Armayones S, Penín RM, Marcoval J. *Parafinoma de pene*. Actas Dermosifiliogr. 2014;105(10):957-9.
2. Núñez-Ramos C.L, Garza-Montúfar M.E, Álvarez-Macedo G.A., Chapa Arredondo L.V., Cantú-Salinas N.J. *Parafinoma de pene secundario a inyecciones de aceite mineral*. Rev. Mex. Urol. 2020;80(6): p 1-6.
3. Cormio L, Di Fino G, Scavone C, Selvaggio O, Massenio P, Sanguedolce F, et al. *Magnetic Resonance imaging of penile parafinoma: a case report*. BMC Med Imaging. 2014;14(1).
4. Dellis AE, Arkoumanis T, Kyprianou C, Papatsoris ag. *Paraffinoma, siliconoma and Co: Disastrous consequences of failed penile augmentation – A single-centre successful surgical management of challenging entity*. Andrologia. 2018;50(10):e13109.

5. Downey AP, Osman NI, Mangera A, Inman RD, Reid SV, Chapple CR. *Penile parafinoma*. Eur Urol Focus. 2019;5(5):894-8.

IMÁGENES



Imagen 1: Parafinoma y úlcera.



Imagen 2: Exéresis de tejido fibroso, reconstrucción y resultado final.

DIVERTÍCULO DE MECKEL. DIAGNÓSTICO NUCLEAR

Autora Principal:

BLANCA MARGARITA JARAMILLO LÓPEZ
MIR 1 MEDICINA NUCLEAR, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Colaboradores:

MARÍA GARCÍA ARAGÓN
MIR Medicina Nuclear, Hospital Clínico Universitario de Valladolid
ROSANNA DEL CARMEN ZAMBRANO INFANTINO
MIR Medicina Nuclear, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Tutora:

DRA. CLAUDIA GAMAZO LAHERRÁN.
L.E. Medicina Nuclear, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

RESUMEN / ABSTRACT

Lactante de 18 meses, con antecedente de estreñimiento, quien consulta a urgencias por un cuadro de 24 horas de evolución consistente en irritabilidad, dolor abdominal leve y hematoquecia. Tuvo un antecedente de episodio similar 3 meses antes. Se ingresa en observación para estudios complementarios, en los cuales se evidencia anemia sintomática por Hb de 8.8g/dl, que precisa transfusión sanguínea con hemoglobina de control en 12g/dl. Por sospecha de divertículo de Meckel se realiza una gammagrafía con ^{99m}Tc-pertecnato, siendo positiva para mucosa gástrica ectópica. Es intervenido quirúrgicamente a las 48 horas de la exploración gammagráfica, con informe de anatomía patológica positivo para divertículo de Meckel ulcerado en intestino delgado.

El divertículo de Meckel es la anomalía del tracto gastrointestinal congénita más frecuente en pediatría. Se produce por obliteración incompleta del conducto vitelino, llevando a la formación del divertículo en el intestino delgado. Está presente en el 2% de la población, aunque en el 80% de los casos es asintomático. Cuando produce síntomas, son más frecuentes en la infancia, siendo el sangrado gastrointestinal el más habitual. En la edad adulta es más frecuente que se presente como obstrucción intestinal.

El diagnóstico en pacientes estables hemodinámicamente y con sangrado gastrointestinal intermitente, se realiza con una prueba no invasiva como la gammagrafía de detección de mucosa gástrica ectópica con ^{99m}Tc-pertecnato. En los casos sintomáticos está indicada la resección quirúrgica, con el fin de evitar complicaciones.

ANAMNESIS

Lactante de 18 meses, con antecedente de estreñimiento, quien consulta al servicio de urgencias por un cuadro de 24 horas de evolución consistente en irritabilidad, dolor abdominal leve y heces con sangre evidenciadas

en el pañal, sin otros síntomas en la anamnesis. La madre refería un episodio similar de heces con sangre 3 meses antes, sin anemia en ese momento y ecografía abdominal normal, por lo que se decidió observar.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Buen estado general, hidratado, normocoloreado, no irritable, reactivo, eupneico al reposo, sin tiraje costal ni estridor. Con taquicardia a 156 latidos por minuto y tensión arterial de 98/62mmHg. No cianosis, no ictericia, no exantema ni petequias. Ruidos cardiacos taquicardícos, no soplos. Buena ventilación, no estertores. Abdomen blando, depresible, ruidos hidroaéreos presentes, no doloroso, no masas palpables ni megalias. No se observan fisuras perianales.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- Analítica sanguínea: Hb 8.8g/dl, HTO 27.9%.
- Ecografía abdominal: hígado de tamaño y ecogenicidad normal, vesícula, vía biliar, área pancreática, riñones y bazo sin alteraciones. Vía excretora no dilatada. Asas intestinales de calibre y ecogenicidad normal.
- Gammagrafía de mucosa gástrica ectópica: captación focal en hemiabdomen inferior derecho(imagen 1), que en el SPECT-TC se localiza en asas intestinales a nivel del íleon(imagen 2). Estos hallazgos son sugerentes de presencia de mucosa gástrica ectópica (Divertículo de Meckel).
- Anatomía patológica: segmento de intestino delgado con divertículo de Meckel parcialmente revestido por mucosa gástrica, con un área de ulceración con inflamación aguda y crónica, así como presencia de tejido de granulación con hemorragia luminal.

DIAGNÓSTICOS

Hemorragia del tracto digestivo.
Posible divertículo de Meckel.

TRATAMIENTO

Transfusión de un concentrado de hematíes 15ml/kg: 200ml.
Suero fisiológico i,v 10ml/kg: 130ml.

EVOLUCIÓN

Durante la valoración en urgencias, el paciente presenta taquicardia (156 lpm) sin hipotensión (TA 98/62mmHg). Se le realiza expansión de volumen con 10ml/kg de suero fisiológico con mejoría de la taquicardia hasta 144 lpm, sin presentar nuevos episodios de rectorragia. Se decide mantenerlo en observación con indicación de

dieta absoluta, realizar analítica sanguínea y ecografía de abdomen. Por anemia sintomática (Hb 8.8gr/dl) y alta sospecha de divertículo de Meckel, se decide realizar transfusión de concentrado de hematíes (15ml/kg: 200ml) y se traslada a centro de referencia para realizar gammagrafía para detección de mucosa gástrica ectópica y valoración por cirugía pediátrica.

Al ingreso en el centro de referencia el paciente está asintomático, estable hemodinámicamente. Se realiza nueva ecografía abdominal la cual es normal y nueva analítica sanguínea sin alteraciones, por lo que indican alta al domicilio y se programa cita para gammagrafía a los 4 días tras el alta.

La exploración gammagráfica es informada como positiva para mucosa gástrica ectópica. Es intervenido quirúrgicamente a las 48 horas, sin presentar complicaciones.

El resultado de la anatomía patológica es positivo para divertículo de Meckel

DISCUSIÓN

El divertículo de Meckel (DM) es la anomalía del tracto gastrointestinal congénita más común en pediatría. Se produce por la obliteración incompleta del conducto onfalomesentérico entre la quinta y séptima semana de gestación, llevando a la formación del divertículo en el intestino delgado. El origen embriológico es desconocido. El DM está presente en el 2% de la población, aunque es asintomático en el 80% de los casos. El 90% de los DM están compuestos por mucosa gástrica ectópica. Cuando produce síntomas, se manifiesta usualmente en menores de 2 años, siendo más frecuente en hombres con una relación 2:1. Los síntomas se producen usualmente en la infancia, siendo el sangrado gastrointestinal el principal síntoma asociado al divertículo con mucosa gástrica ectópica. En la edad adulta el principal síntoma es la obstrucción intestinal.

El diagnóstico en pacientes estables hemodinámicamente y con sangrado gastrointestinal intermitente se debe realizar con gammagrafía de mucosa gástrica con ^{99m}Tc perteneclato, la cual es una prueba no invasiva. Tiene una sensibilidad del 85-97% y una especificidad del 95% en pacientes pediátricos.

El perteneclato usado en la gammagrafía tiene afinidad por las células de la mucosa gástrica. Generalmente la captación en la mucosa gástrica se inicia entre el minuto 5 a 10 tras la administración del radiofármaco e incrementa su intensidad a lo largo de la prueba. Por lo tanto, un estudio positivo mostrará un área de captación focal ectópica de intensidad similar al estómago y que va aumentando a lo largo del estudio.

AGRADECIMIENTOS: A mi tutora Claudia Gamazo, a los adjuntos del servicio Noelia Álvarez y Francisco Sebastián por estar siempre dispuestos a solucionar mis dudas e inquietudes.

BIBLIOGRAFÍA

1. Soriano A, Martín-Comin J GA. Tratado de Medicina Nuclear en la Práctica Clínica. Aula Médica. Madrid- 2019
2. UpToDate: Meckel's diverticulum [Internet]. UpToDate. 2021 Feb 01. [citado 2023 Ago 31]; Disponible en: <https://www.uptodate.com/contents/meckels-diverticulum#H956513900>
3. Urrutia Soto Hugo, Donoso Carrasco Carolina, Carvajal Flores Oscar. Divertículo de Meckel sintomático en pediatría. Andes pediátr. [Internet].2021 Feb [citado 2023 Ago 31]; 92(1):104-109. Disponible en: http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S2452-60532021000100104&lng=es. Epub 22-Feb-2021. <http://dx.doi.org/10.32641/andespediatr.v92i1.2470>.

IMÁGENES

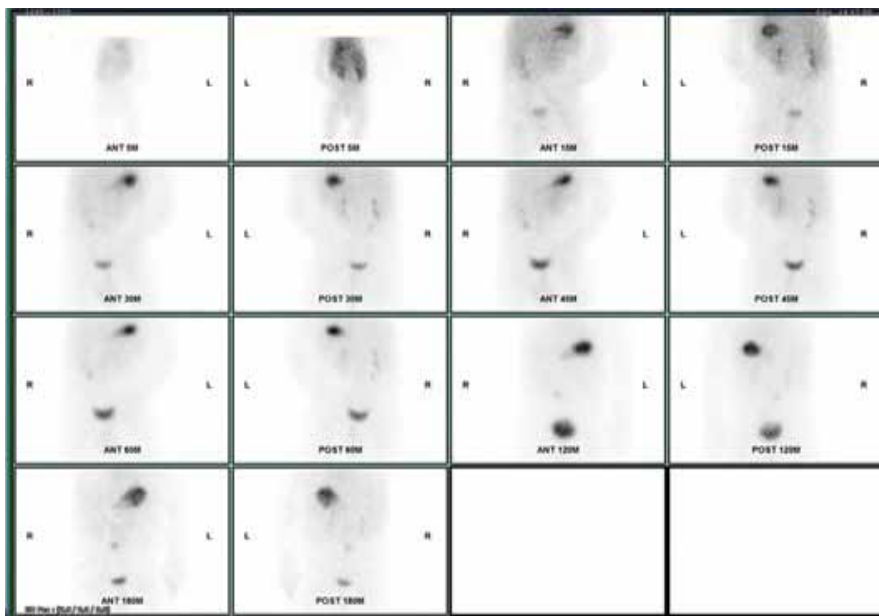


Figura 1: Gammagrafía con ^{99m}Tc -pertechnetato. Imágenes planares de la región abdominal tanto en proyecciones anterior y posterior, a los 5, 15, 30, 45, 60, 120 y 180 minutos de la inyección i.v del radiotrazador. Desde el minuto 30 se observa la captación del radiotrazador en hemiabdomen inferior derecho, que va aumentando de intensidad, compatible con mucosa gástrica ectópica.

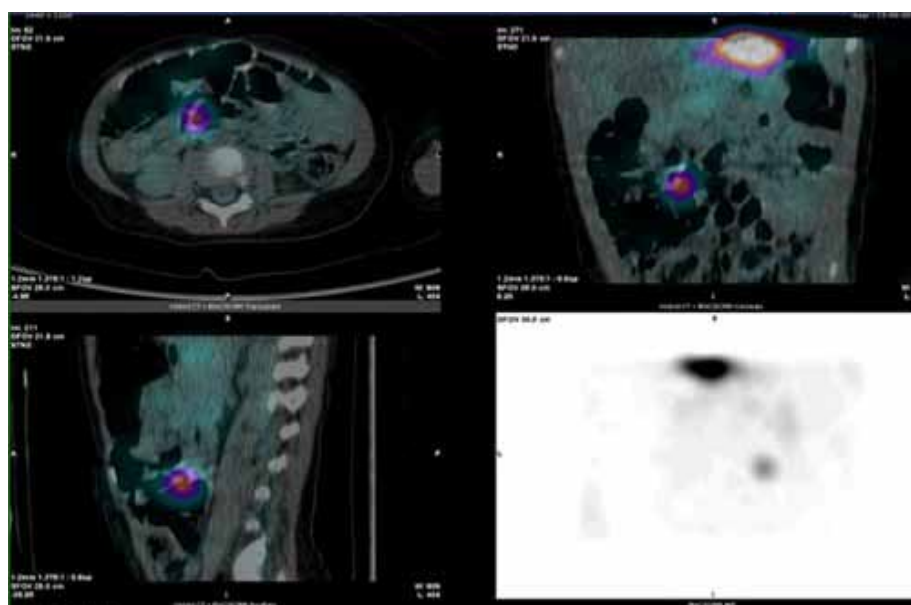


Figura 2: SPECT-CT de mucosa gástrica ectópica con ^{99m}Tc -pertechnetato en corte axial, coronal y sagital. Se evidencia captación del radiotrazador en asas intestinales a nivel del íleon, compatible con divertículo de Meckel.

RECONSTRUCCIÓN ESCROTAL COMPLEJA MEDIANTE COLGAJO MUSCULAR DE GRACILIS PEDICULADO BILATERAL

Autor Principal:

YASSIN DANIEL KARAMAN ZATO

MIR 4 Cirugía Plástica, Estética y Reparadora, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

Colaboradores:

ALBERTO RUIZ MULAS

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:

DR. IGNACIO DAVID PELLICER ARTIGOT

L.E. Cirugía Plástica, Estética y Reparadora, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

Tutor:

DR. JOSÉ MARÍA PIQUERAS PÉREZ

Cirugía Plástica, Estética y Reparadora, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

RESUMEN / ABSTRACT

El escroto cumple un papel fundamental en la protección y termorregulación testicular, vital para el mantenimiento de una adecuada espermatogénesis y producción hormonal. La reconstrucción de la región escrotal presenta la doble dificultad de que debe lograrse no solo un óptimo resultado estético, sino también un resultado fisiológico y funcional favorable.

La etiología de los defectos escrotales es diversa, incluyendo las causas traumática, tumoral, inflamatoria e infecciosa, siendo la más habitual la secundaria a gangrena de Fournier. Habitualmente los defectos escrotales de espesor total menores del 50 % son subsidiarios de cierre directo, mientras que aquellos mayores del 50 % son candidatos a cobertura con injertos de piel parcial o colgajos (fasciocutáneos, miocutáneos o musculares) (1).

A continuación, se presenta el caso de un paciente varón de 68 años con antecedente de gangrena de Fournier, quien, tras su estabilización y oportuno desbridamiento, presentó una compleja pérdida de sustancia escrotal, peneana, púbica y perineal. La cobertura testicular se realizó mediante dos colgajos pediculados de músculos gracilis procedentes de ambos muslos.

Este colgajo, de disección relativamente sencilla, y de fiable vascularización, aporta un volumen adecuado para la reconstrucción, y representa una opción de cobertura óptima para áreas contaminadas al tratarse de un colgajo muscular, todo ello con mínima morbilidad en el área donante (2). El resultado funcional y estético fue óptimo, y el paciente pudo reanudar su actividad cotidiana.

ANAMNESIS

Paciente varón de 68 años, con antecedentes personales de hipertensión arterial, diabetes mellitus tipo II, cardiopatía isquémica, e ictus isquémico, sin alergias medicamentosas conocidas. Desarrolló un cuadro inflamatorio-infeccioso en la región perineo-escrotal de rápida evolución, compatible con gangrena de Fournier, de origen polimicrobiano. Tras su estabilización en la unidad de Cuidados Intensivos, fue intervenido de urgencia realizándose amplio desbridamiento del tejido no viable y colostomía de descarga para evitar la contaminación del defecto creado.

EXPLORACIÓN FÍSICA

El defecto a reconstruir constaba de los siguientes componentes (*imagen 1a*):

- Amplio defecto escrotal de espesor total
- Pérdida de sustancia de la cobertura peneana salvo en la región prepucial
- Pérdida de sustancia púbica de gran profundidad con exposición de pared abdominal
- Pérdida de sustancia perineal que abarcaba hasta la región perianal

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

De forma preoperatoria, se realizaron las siguientes pruebas:

- Cultivo microbiológico de muestra del defecto: negativo para bacterias y hongos
- Ecografía Doppler de miembros inferiores: ausencia de flujo femoral común izquierdo (lo que obligaba a confiar en el sistema vascular colateral de la extremidad para la viabilidad del colgajo de gracilis izquierdo)

DIAGNÓSTICOS

Pérdida de sustancia testicular completa, peneana, púbica y perineal, secundaria a gangrena de Fournier.

TRATAMIENTO

Bajo anestesia general, se accedió al compartimento medial de ambos muslos mediante un abordaje longitudinal sobre el eje de los músculos gracilis, los cuales fueron identificados distalmente, y disecados proximalmente hasta alcanzar la unión de sus tercios medio y proximal (*imagen 1b*). De esta forma se logró preservar la integridad de los vasos perforantes del pedículo principal de este colgajo, la arteria circunfleja femoral medial (rama de la arteria femoral profunda), que entran en el gracilis a nivel de su tercio proximal. Asimismo, durante la disección se preservó el nervio obturador, para evitar la denervación del colgajo y su atrofia, permitiendo una mayor retención del volumen final del músculo gracilis para la reconstrucción. Posteriormente, se realizó la transposición y colocación de los colgajos, con anclaje de su tendón distal a la sínfisis púbica (3), y se comprobó su adecuada perfusión intraoperatoria mediante un sistema de angiografía láser tras la administración intravenosa de verde de indocianina (*imagen 2a*). Finalmente, se procedió a la cobertura de la superficie de

ambos colgajos así como del periné con injertos de piel parcial mallados, y a la cobertura del pene con injertos de piel parcial laminares, obtenidos todos ellos de la cara anterolateral del muslo derecho. El defecto púbico consiguió cerrarse directamente con un mínimo despegamiento del colgajo abdominal y remodelado cutáneo (imagen 2b).

EVOLUCIÓN

En todo momento los colgajos mostraron signos de vitalidad, y los injertos prendieron adecuadamente en la primera semana postoperatoria. Dos semanas después la cobertura era completamente estable, concediéndose el alta hospitalaria. Pocos meses después, el paciente pudo volver a su actividad cotidiana, con un óptimo resultado funcional y estético.

DISCUSIÓN

La reconstrucción de la región escrotal con colgajos, frente a la utilización exclusiva de injertos de piel parcial, proporciona una cobertura más estable, una mayor protección de los testículos tanto desde el punto de vista mecánico como térmico, y en diversas series ha demostrado una mejoría significativa de la función hormonal testicular (4), la sensibilidad táctil grosera del área reconstruida, el aspecto estético de la reconstrucción, y la satisfacción general del paciente. En concreto, los colgajos musculares, gracias a su robusta vascularización, constituyen una opción reconstructiva idónea para lechos con antecedente de infección o colonización bacteriana (facilitando el alcance de la antibioterapia sobre el defecto), tal como era nuestro caso.

La cobertura escrotal con colgajo muscular de gracilis pediculado bilateral, constituye una opción reconstructiva eficaz, resolutive, y con un resultado estético favorable. Permite dar solución a un problema complejo en un solo tiempo quirúrgico, con una disección sencilla, y una baja morbilidad para el paciente. Además, su rica vascularización hace de él un colgajo seguro (5).

El colgajo de gracilis es una herramienta habitual en cirugía plástica, con múltiples utilidades en reconstrucción de miembro superior e inferior, mama, y reconstrucciones funcionales, siendo la reconstrucción escrotal uno más de sus posibles usos, aportando resultados satisfactorios y confiables.

BIBLIOGRAFÍA

1. Karian LS, Chung SY, Lee ES.. Reconstruction of defects after Fournier gangrene: A systematic review.. *Eplasty*. 2015;15.
2. García-Sánchez JM, Pérez-Ardavin J, Klenner-Muñoz CS. Reconstrucción escrotal: cobertura mediante colgajo muscular de gracilis pediculado frente a injerto de piel parcial. *Cir plást ibero-latinoam*. 2018;44(3):297–301.
3. Daigeler A, Behr B, Mikhail BD, Lehnhardt M, Wallner C. Bilateral pedicled gracilis flap for scrotal reconstruction. *J Plast Reconstr Aesthet Surg*. 2016;69(9):e195–6.
4. Demir Y, Aktepe F, Kandal S, Sancaktar N, Turhan-Haktanir N. The effect of scrotal reconstruction with skin flaps and skin grafts on testicular function. *Ann Plast Surg*. 2012;68(3):308–13.
5. Chen S-Y, Fu J-P, Chen T-M, Chen S-G. Reconstruction of scrotal and perineal defects in Fournier's gangrene. *J Plast Reconstr Aesthet Surg*. 2011;64(4):528–34.

IMÁGENES



Imagen 1: a) Defecto a reconstruir, secundario a gangrena de Fournier
b) Disección de colgajo muscular de gracilis pediculado bilateral

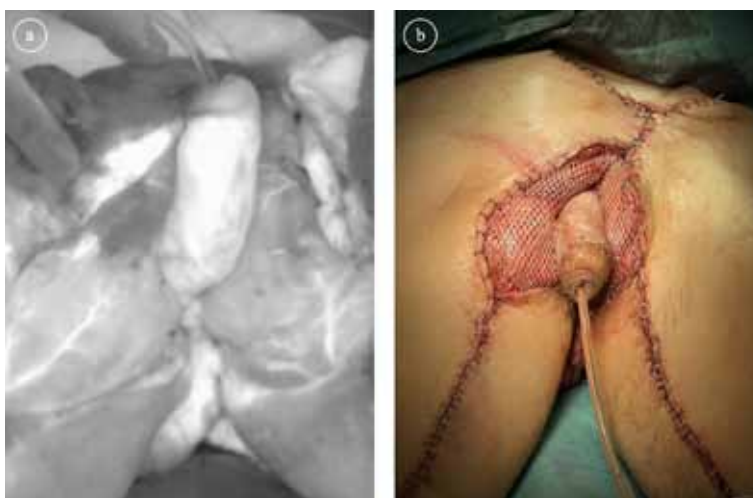


Imagen 2: a) Angiografía láser con sistema de verde de indocianina intraoperatorio mostrando adecuada perfusión de ambos colgajos
b) Resultado tras la transposición y colocación de los colgajos de gracilis, y tras realizar cobertura con injertos de piel en testes, pene, y periné

MÁS ALLÁ DE LA COBERTURA: REPARACIÓN DE HERNIA PERINEAL MEDIANTE LA COLOCACIÓN DE MALLA PERINEAL Y REALIZACIÓN DE COLGAJO EN FLOR DE LOTO

Autor Principal:

ANDRÉS ALEJANDRO LINARES SARMIENTO

MIR 3 Cirugía Plástica, Estética y Reparadora, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

Colaboradores:

YASSIN DANIEL KARAMAN ZATO

MIR Cirugía Plástica, Estética y Reparadora, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

SERGI LLUNELL PAZ

MIR Cirugía Plástica, Estética y Reparadora, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

Tutora:

DRA. MARÍA CONCEPCIÓN CONCEJO CASAS

L.E. Cirugía Plástica, Estética y Reparadora, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

Tutora:

DRA. BEATRIZ LÓPEZ RODRÍGUEZ

Cirugía General y del Aparato Digestivo, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

RESUMEN / ABSTRACT

Mujer de 70 años remitida desde el Servicio de C. General del H. de Segovia por múltiples recidivas de hernia perineal.

Como antecedentes de interés presenta amputación abdomino-perineal laparoscópica en 2019 por pólipo recidivado con adenocarcinoma in situ en tercio inferior rectal con colocación de malla profiláctica en estoma.

Posteriormente la paciente desarrolla hernia perineal que requiere intervención en diciembre del mismo año, con colocación de malla de polipropileno de doble capa por vía perineal.

A pesar del tratamiento sufre recidiva en dos ocasiones precisando cirugía de nuevo en agosto de 2020 y abril de 2022.

En abril de 2023 es remitida a consultas de Cirugía Plástica por nueva recidiva de hernia perineal con piel a tensión y con prueba de imagen confirmatoria.

Tras la valoración inicial se contacta con el servicio de Cirugía General del HURH para la planificación de una intervención conjunta, decidiéndose la colocación de nueva malla perineal y relleno del defecto con colgajo fasciocutáneo (Colgajo en flor de loto).

Tras el seguimiento a los 2 meses de la intervención no se evidencian signos de recidiva de hernia, las heridas presentan buen aspecto y la satisfacción de la paciente es adecuada.

ANAMNESIS

Mujer de 70 años remitida desde el servicio de C. General del Hospital de Segovia por recidiva de hernia perineal postquirúrgica. La paciente ha sido intervenida en 3 ocasiones de la hernia acudiendo a consultas de Cirugía Plástica por nueva recidiva del saco herniario con piel a tensión evidenciado por pruebas de imagen (TC) realizadas en su centro de referencia.

Antecedentes Personales: Adenocarcinoma de recto in situ. HTA. Dislipemia. SCASEST 2007. Varices. Hernia discal.

Intervenciones:

- Resección transanal de pólipo rectal (2018)
- Amputación abdomino perineal por pólipo rectal recidivado con adenocarcinoma in situ (2019)
- Hernia perineal (2019, 2020, 2022)

EXPLORACIÓN FÍSICA

Abdomen blando depresible sin masas ni megalias. Se observa cicatriz de laparotomía media y colostomía normofuncionante. A la exploración perineal se observa hernia perineal sin tensión cutánea en el momento de la consulta (La paciente refiere que la tensión incrementa a lo largo del día). No dolorosa a la palpación.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

TC de abdomenopélvico:

Cambios postquirúrgicos secundarios a amputación abdominoperineal, persistiendo sin variaciones morfológicas significativas el discreto aumento de partes blandas precoz izquierdo y presacro, así como asas de intestino delgado parcialmente herniadas a nivel del periné (con cuñas de líquido libre y discreta afectación inflamatoria de la grasa local, sin otros hallazgos asociados) y el tejido de partes blandas de morfología seudonodular y con áreas focales milimétricas hipercaptantes en su interior en las fascias peritoneales adyacentes a la colostomía izquierda (no puede descartarse foco de carcinomatosis o afectación crónica peritoneal en esta localización).

DIAGNÓSTICOS

Hernia perineal recidivante
Eventración periumbilical no complicada

TRATAMIENTO

CIRUGÍA GENERAL: Paciente en posición decúbito supino. Incisión sobre cicatriz previa unos 2-3 cm

supraumbilical prolongando la misma hacia pubis. Exéresis de cicatriz previa. Se identifica una eventración periumbilical no complicada de unos 4-5 cm de longitud.

Al acceder a la cavidad abdominal se identifican adherencias entre asas y al epiplon (epiploplastia previa). Se van liberando progresivamente hasta conseguir acceder a la pelvis. Se identifica una hernia perineal de unos 4cm de diámetro máximo y 2cm de profundidad, detrás del cuerpo uterino, con restos de la malla de PPL previamente colocada.

Procedemos a la colocación de una doble malla Phasix que sobrepasa el defecto de forma adecuada, fijada con puntos sueltos de Prolene en vagina, peritoneo lateral y sacro; posteriormente se sutura todo el borde de la malla con sutura continua de Prolene 2/0. Drenaje insinuado en el defecto perineal.

Cierre de la laparotomía con Monoplus 1. Colocación de malla Phasix onlay fijada con Prolene. Cierre de subcutáneo con Monosyn 2/0. Piel con grapas.

CIRUGÍA PLÁSTICA Decúbito prono. Abordaje sobre región cutánea suprayacente a saco herniario. Disección de saco herniario e introducción del mismo por orificio herniario. Disección de colgajo en flor de loto basado en perforantes de arteria pudenda interna izquierda, desepidermización, transposición, y obliteración de espacios. Cierre cutáneo por planos. Se deja un drenaje aspirativo tipo Jackson-Pratt en zona donante y otro en zona receptora. Cura local.

EVOLUCIÓN

Tras la realización de la cirugía la evolución transcurrió de manera favorable. La paciente fue dada de alta a los 8 días de la intervención siendo citada en consultas externas. La retirada del material de sutura se realizó al 19 día postoperatorio sin incidencias en la cicatrización. En la revisión a los dos meses de la cirugía no existen signos de recidiva y las cicatrices tienen muy buen aspecto.

DISCUSIÓN

La especialidad de cirugía plástica se define como “especialidad médica que se ocupa de la corrección quirúrgica de todo proceso congénito, adquirido, tumoral o involutivo, que requiere reparación o reposición de estructuras que afectan a la forma y función corporal” (1). El caso reseñado es bastante ilustrativo de esta definición ya que tradicionalmente se piensa que los colgajos realizados por nuestros especialistas únicamente sirven como cobertura de pérdidas de sustancia, pero poco se sabe de qué pueden ser utilizados como tejidos de relleno de cavidades para restablecer la función corporal de la manera más adecuada posible.

Al referirnos al caso expuesto anteriormente debemos señalar los principios de la reconstrucción perineal. El periné es una región que presenta un reto a nivel reconstructivo debido a la disposición de su anatomía y la localización de órganos importantes como los genitales externos y la uretra, además de presentar la complicación de la cercanía de estas estructuras al ano, aumentando el riesgo de infección de herida quirúrgica. “El tratamiento de una pérdida de sustancia perineal debe tener en cuenta cuatro parámetros fundamentales: la etiología, el estado general del paciente, así como la localización y las dimensiones del déficit tisular” (2). En casos como el nuestro el abordaje de estos pacientes debe ser multidisciplinar, valorando la actuación conjunta de distintas especialidades (Ginecología, Urología, C. General y C. Plástica) en función de la cirugía a realizar, siendo en este caso la colaboración con el servicio de C. General la más adecuada por la problemática de la

paciente. La cirugía de reconstrucción perineal dada a su evolución actual, ofrece la posibilidad de muchas técnicas reparadoras para la cobertura o relleno de la región. Las opciones van desde la cicatrización dirigida hasta colgajos miocutáneos, fasciocutáneos y de perforantes. En concreto en el caso presentado se optó por la intervención conjunta con C. general reduciendo la hernia mediante la colocación de una malla Phaxis y la realización de un colgajo en Flor De Loto basado en perforantes de la arteria pudenda interna que además de ser una de las indicaciones en el caso de relleno de cavidades pélvicas, cuenta con la bondad de prácticamente no dejar secuelas en la zona donante. Tal como se ha mencionado la paciente tras 2 meses de cirugía no presenta complicación alguna lo que ilustra la importancia del tratamiento multidisciplinar para aportar los mejores resultados a nuestros pacientes.

AGRADECIMIENTOS: En agradecimiento a la Dra. Concejo por permitirme la exposición de este caso

BIBLIOGRAFÍA

1. Bugallo, Juan, and Alejandro Fernandez. Definición. Marco de la especialidad . Manual SECPRE de Cirugía plástica , Reparadora y Estética. by Itziar Madrazo and María Ruiz, Mar. 1AD.
2. Bodin F, Bruant-Rodier C. Técnicas de reconstrucción pelviperineal. EMC - Cirugía Plástica Reparadora y Estética. 2015 Jun;23(2):1–17.
3. Papas Y, Laurent R, Efanov IJ, Paek L, Danino MA. Oversized lotus petal flap for reconstruction of extensive perineal defects following abdomino perineal resection. Ann Chir Plast Esthet. 2022;67(4):224–31
4. Warriar SK, Kimble FW, Blomfield P. Refinements in the lotus petal flap repair of the vulvo-perineum. ANZ J Surg. 2004;74(8):684–8.

IMÁGENES

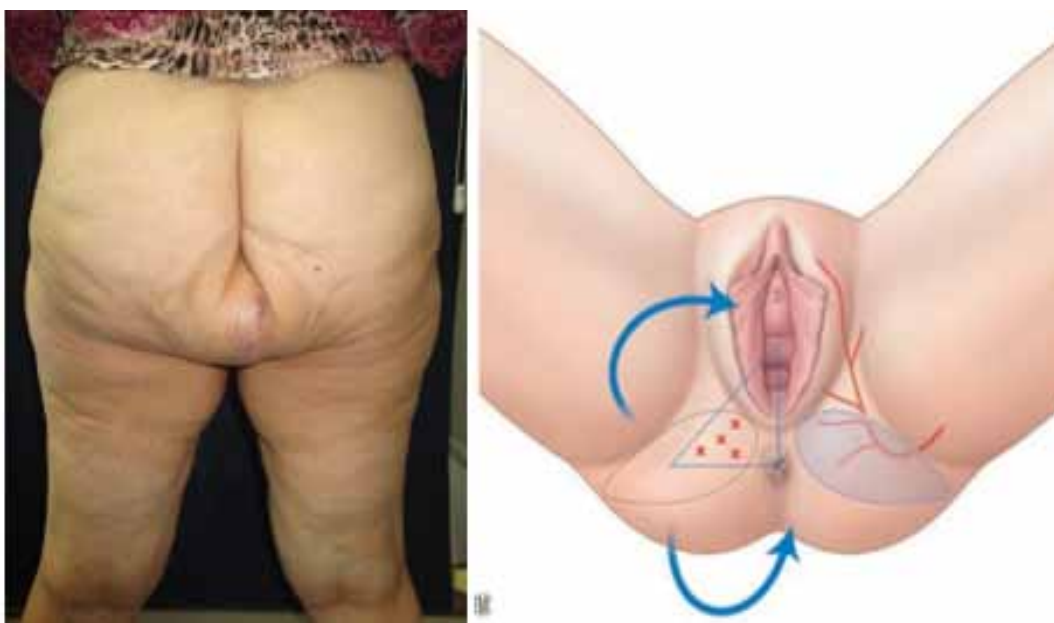


Imagen 1: Izquierda: Hernia perineal recidivada. Derecha: “Diseño de colgajo Flor de Loto” (2)

Más allá de la cobertura: Reparación de hernia perineal mediante la colocación de malla perineal y realización de colgajo en flor de loto

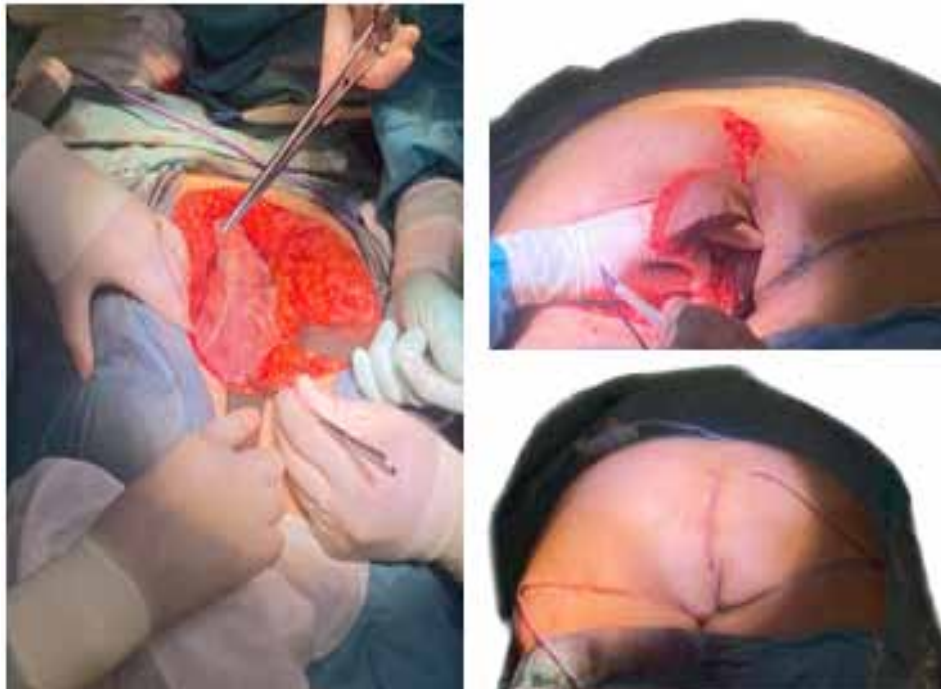


Imagen 2: Izquierda: Colocación malla perineal. Derecha Arriba: transposición de colgajo en flor de Loto. Derecha Abajo: resultado postquirúrgico

**“OJO ROJO MÁS ALLÁ DE LA CONJUNTIVITIS”.
TRATAMIENTO PERCUTÁNEO TRANSORBITARIO
DE FÍSTULA CARÓTIDOCAVERNOSA**

Autor Principal:
FERNANDO LOBO BAILÓN
MIR 3 Radiodiagnóstico, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Colaboradores:
CLARA RODRIGO PÉREZ
MIR Radiodiagnóstico, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Tutor:
DR. MARIO MARTÍNEZ-GALDÁMEZ RUIZ
L.E. Radiodiagnóstico, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Tutor:
DR. JORGE GALVÁN FERNÁNDEZ
Radiodiagnóstico, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

RESUMEN / ABSTRACT

Mujer de 63 años que presenta una cefalea hemicraneal de meses de evolución. De reciente aparición refiere proptosis derecha, visión borrosa y dolor ocular. Se realiza una resonancia magnética donde se identifican hallazgos compatibles con una fístula carótidocavernosa derecha que se confirma mediante una arteriografía. Se intenta embolizar a través de los accesos habituales, no siendo posible por no presentar drenaje hacia el seno coronario ni los senos petrosos inferiores, por lo que se decide canalizar la vena oftálmica superior en su unión con el seno cavernoso y embolizar este último con coils y un agente embolizante líquido no adhesivo. Tras comprobar la correcta oclusión del seno cavernoso, la paciente mejora progresivamente de sus síntomas sin observar signos de recidiva a los 8 meses tras el procedimiento.

ANAMNESIS

Mujer de 63 años con antecedentes de histerectomía con doble anexectomía por un leiomioma uterino e hipotiroidismo en tratamiento que está siendo vista en la Unidad de cefaleas del Servicio de Neurología por presentar una cefalea hemicraneal de meses de evolución.

Refiere proptosis derecha de reciente aparición, visión borrosa y dolor ocular que empeora con la movilización.

No refiere traumatismo previo.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Proptosis ocular derecha con inyección conjuntival y dolor a la movilización ocular en todas las direcciones. Diplopia binocular horizontal en miradas lateral derecha e izquierda y vertical.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Resonancia magnética cerebral: Áreas de hipointensidad de señal T2 en el interior del seno cavernoso derecho y llamativa dilatación de la vena oftálmica superior con proptosis ocular derecha que sugiere una fístula carótido-cavernosa. Resto del estudio sin otras alteraciones patológicas.

DIAGNÓSTICOS

Fístula carótido-cavernosa derecha.

TRATAMIENTO

Se realiza angiografía cerebral donde se confirma la presencia de una fístula carotidocavernosa tipo D de Barrow con aferencias de ambos troncos meningohipofisarios que fistulizan en la desembocadura del seno cavernoso con las venas oftálmicas del lado derecho. También existe una trombosis parcial de la porción distal de la vena oftálmica superior y no se observa drenaje hacia el seno coronario ni los senos petrosos inferiores. Ante esta circunstancia la única alternativa de tratamiento es mediante un abordaje de las venas oftálmicas permeables a través de la punción directa transorbitaria derecha guiada por tomografía de haz cónico (CBCT). De esta forma se consigue embolizar el seno cavernoso introduciendo varios coils e inyectando un agente de embolización líquido no adhesivo.

Se realizan series angiográficas de control que confirman la oclusión completa de la FCC sin presentar complicaciones.

EVOLUCIÓN

La paciente presenta buena evolución con disminución de la proptosis y del dolor hemicraneal. Ocho meses tras la embolización se realiza una arteriografía de control no observando recidiva de la fístula.

DISCUSIÓN

Las fístulas carótido-cavernosas (FCC) son shunts vasculares anormales en los que existe una comunicación directa o indirecta de la circulación carotídea con el seno cavernoso. Se pueden clasificar de acuerdo a las propiedades hemodinámicas, su etiología o la anatomía de la fístula.

La más usada es la clasificación anatómica, que divide las FCC en dos tipos:

- Directas: cuando existe una comunicación directa de la porción intracavernosa de la arteria carótida interna con el seno cavernoso.

- Indirectas: si la comunicación se produce a través de ramas de la arteria carótida interna o externa.

Las fístulas directas suelen tener una presentación aguda, progresan rápidamente y necesitan tratamiento urgente mientras que las fístulas indirectas tienen un curso clínico más lento. Los síntomas más habituales son proptosis, quémosis, soplo orbitario y cefalea; también pueden presentar diplopía, visión borrosa y dolor ocular.

Respecto a las pruebas de imagen, las primeras que se suelen realizar son: TC craneal, RM cerebral, angioTC o angioRM (1). Un estudio normal no excluye el diagnóstico y si existe una alta sospecha de FCC, está indicada la arteriografía cerebral.

La embolización transvenosa es la primera línea de tratamiento. El abordaje se realiza en la mayoría de los casos a través del seno petroso inferior o las venas facial y oftálmica superior. Otras alternativas transvenosas son el seno petroso superior y los plexos basilar y pterigoideo. Mucho menos común es la disección quirúrgica y canalización directa de la vena oftálmica superior (2). El caso aquí referido representa un abordaje novedoso ya que se canaliza la vena oftálmica superior pero de forma percutánea y no quirúrgica.

Entre las posibles complicaciones de este procedimiento se encuentran el infarto cerebral, la pérdida de agudeza visual, diabetes insípida, hematoma retroperitoneal, trombosis de la vena femoral y oftalmoplejia con una frecuencia entre el 2% y el 5%.

El pronóstico suele ser excelente, con una tasa de curación completa de más del 80%.

AGRADECIMIENTOS: Al Dr. Lorenzo Ismael Pérez Sánchez por sus valiosos comentarios para la redacción de este trabajo.

BIBLIOGRAFÍA

1. Ellis JA, Goldstein H, Connolly ES, Meyers PM. *Carotid-cavernous fistulas*. Neurosurg Focus [Internet]. 2012;32(5):E9. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.3171/2012.2.focus1223>
2. Voldřich R, Charvát F, Beneš V, Netuka D. What is the most effective method to treat indirect carotid-cavernous fistula? Neurosurg Rev [Internet]. 2022;46(1). Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1007/s10143-022-01923-z>

IMÁGENES

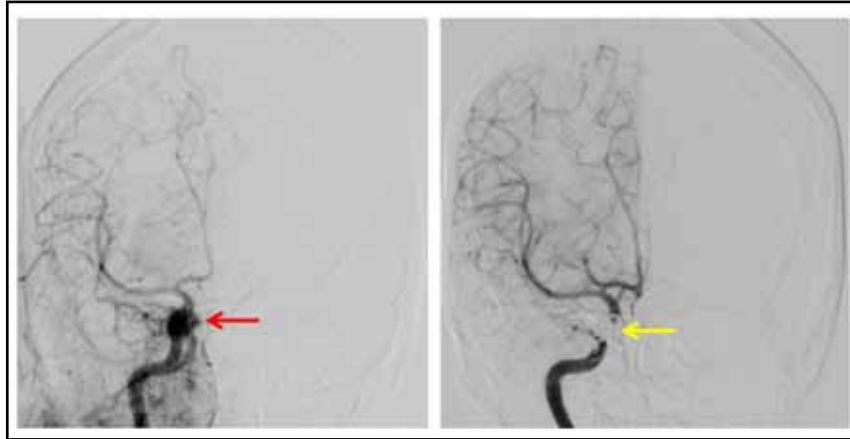


Imagen 1: Izquierda: Proyección anteroposterior donde se observa un relleno precoz del seno cavernoso derecho evidenciando la fistula carótidocavernosa (flecha roja). Derecha: Material de embolización en el seno cavernoso sin mostrar fistula (flecha amarilla) pero con permeabilidad de los vasos cerebrales conservada.

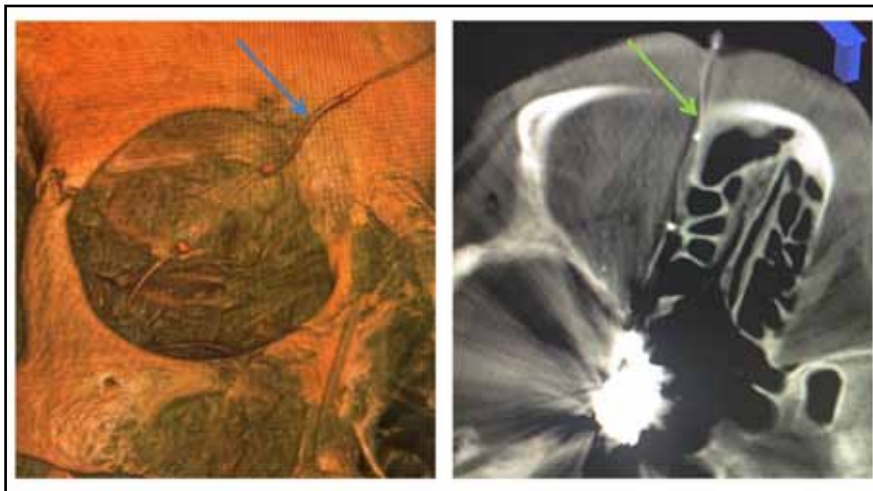


Imagen 2: Izquierda: Reconstrucción 3D de DynaCT donde se observa el microcatéter pegado a la pared interna de la órbita (flecha azul). Derecha: Corte axial oblicuo del DynaCT donde se puede seguir todo el trayecto del microcatéter (flecha verde) hasta el seno cavernoso.

RUTAS ALTERNATIVAS

Autor Principal:

JAVIER LÓPEZ HERREROS

MIR 1 Cirugía General y del Aparato Digestivo, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

Colaboradores:

ALEJANDRO DAVID BUENO CAÑONES

MIR Cirugía General y del Aparato Digestivo, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

GEMA MARÍA NIETO ROMERO DE ÁVILA

MIR Cirugía General y del Aparato Digestivo, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

Tutor:

DR. JOSÉ MARÍA GARCÍA-ABRIL ALONSO

L.E. Cirugía General y del Aparato Digestivo, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

RESUMEN / ABSTRACT

Presentamos a una mujer de 91 años que ingresa en el servicio de urgencias con clínica de obstrucción intestinal de 24h de evolución con exploración física normal pero con ligera acidosis y un lactato elevado en la analítica de sangre. La radiografía de abdomen mostró dilatación de asas de intestino delgado con niveles hidroaéreos. Ante estos hallazgos, y la ausencia de intervención abdominal previa, se le hizo un TC, demostrándose una hernia obturatriz derecha. El tratamiento fue cirugía laparoscópica urgente, con reducción herniaria y herniorrafia. La paciente fue dada de alta 3 días después tras un postoperatorio sin incidencias. Este caso se ajusta al modo más frecuente de presentación de este tipo de patología según la literatura. El manejo quirúrgico es controvertido debido a la poca experiencia de los grupos sobre este tipo de patología de pared abdominal tan infrecuente.

ANAMNESIS

Mujer de 91 años derivada al servicio de urgencias desde la residencia de ancianos donde está institucionalizada por náuseas y vómitos biliosos desde el día anterior. No diarrea. Refiere ventoseo muy escaso, y no haber hecho deposición en las últimas 12h. No intervenciones quirúrgicas previas. No clínica miccional ni respiratoria. Fiebre termometrada de hasta 37.8°C en domicilio, afebril a su llegada al servicio de urgencias. Situación basal: institucionalizada, dependiente parcial para ABVD (ayuda para aseo, vestirse). Camina con andador. Leve deterioro cognitivo.

Antecedentes:

- No alergias medicamentosas conocidas
- HTA grado I sin necesidad de tratamiento farmacológico
- Malnutrición grave con suplementación dietética

- Osteoporosis con aplastamiento vertebral lumbar y dorsal.
- Portadora asintomática de Salmonella Enteritidis 2016
- Vacunación COVID-19 completa

EXPLORACIÓN FÍSICA

Consciente y orientada dentro de su deterioro basal. Comprende y obedece órdenes sencillas. Responde a preguntas simples. Discreta palidez mucocutánea. Eupneica en reposo.

Auscultación cardíaca: rítmica con extrasístoles, soplo sistólico multifoco II/IV

Auscultación pulmonar: MVC sin ruidos sobreañadidos.

Abdomen: blando, depresible, no doloroso a la palpación superficial ni profunda, no distendido ni timpánico, no signos de irritación peritoneal, no palpo masas ni megalias ni hernias.

Tacto rectal: hemorroides externas. Tacto no doloroso, sin hipertonía del esfínter, no palpo masas a punta de dedo, ni OFE ni OFI. Dedo de guante manchado de heces.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Analítica de Sangre: 6.000 leucocitos (78.1% Neutrófilos), Hemoglobina 14.5g/dL, PCR 12.9mg/L, pH venoso 7.43, Lactato 3 mmol/L.

Radiografía abdomen AP en decúbito y en bipedestación: Dilatación de asas intestino delgado con diámetro >3cm, patrón en pila de monedas. No dilatación colónica. Niveles hidroaéreos. Presencia de heces y gas en ampolla rectal. Ausencia de neumoperitoneo.

TC abdomen con contraste oral e IV: Se aprecia dilatación generalizada de asas de intestino delgado, que llega a alcanzar un calibre de hasta 3.5 cm de calibre. Se identifica herniación de un asa de intestino delgado a través del agujero obturatriz derecho, como probable causa obstructiva. No hay líquido intraabdominal en cuantía significativa. No hay signos de neumoperitoneo ni colecciones intraabdominales. Marco cólico de calibre normal. Sonda nasogástrica con extremo distal en fundus gástrico. Vesícula biliar distendida, de paredes engrosadas y sin evidencia de contenido litiásico mediante esta técnica. Dilatación de vía biliar intrahepática. Ectasia del conducto de Wirsung. Vía biliar extrahepática no dilatada. Ateromatosis aórtica calcificada. Marcados signos de osteopenia radiológica.

DIAGNÓSTICOS

Obstrucción de asas de intestino delgado secundaria a hernia obturatriz derecha.

TRATAMIENTO

Intervención quirúrgica urgente: Reducción herniaria laparoscópica. Dado que se trataba de un agujero herniario de <1cm, se decide herniorrafia obturatriz laparoscópica.

Hallazgos: obstrucción intestinal secundaria a hernia obturatriz derecha incarcerada. Hernias crurales derecha e izquierda sin signos de complicación.

Técnica: acceso laparoscópico con Hasson umbilical y dos puertos accesorios de 5mm. Inspección de las asas intestinales. Visualización de saco herniario a través de agujero obturatriz. Reducción herniaria. Asa sin signos de gangrena o perforación. Herniorrafia obturatriz derecha con sutura barbada 2/0. Cierre de puerto umbilical con vicryl anzuelo. Piel con grapas. Infiltración con levobupivacaína.

EVOLUCIÓN

Evolución favorable del posoperatorio. Requirió 4 días de ingreso en los que permaneció afebril y sin dolor. Deposición al tercer día posoperatorio. Al alta la paciente se encontraba afebril, sin dolor, tolerando dieta blanda y paseando por la unidad. Será valorada en consulta de revisión del servicio en 1 mes tras el alta.

DISCUSIÓN

La hernia obturatriz es un raro tipo de hernia abdominal (<1%) (1) en la que se produce la protrusión de contenido abdominal a través del orificio obturador (2) por debilidad de la membrana obturatriz (3). La grasa preperitoneal y el tejido linfático del canal obturador forman una almohadilla que impide la herniación, por lo que la caquexia o pérdida de peso (IMC<19kg/m²) favorecen esta patología (3). Es más frecuente en mujeres delgadas mayores de 70 años y en el lado derecho, ya que el agujero obturador izquierdo puede estar cubierto por el sigma (1). La exploración física suele ser anodina, más allá del dolor inguinal por compresión del nervio obturador (1). Existen dos signos que pueden orientar el diagnóstico: Howship-Romberg (dolor en muslo ipsilateral exacerbado con el valsalva y la extensión del muslo) (1) y Hannington-Kiff (pérdida del reflejo aductor en presencia de un reflejo rotuliano positivo) (1). Sin embargo, será el TC el que nos dé el diagnóstico definitivo (4). El tratamiento es quirúrgico urgente (1, 2) ya que esta patología se presenta como obstrucción intestinal secundario a hernia obturatriz incarcerada. Debido a lo infrecuente de esta patología, no se conoce el abordaje quirúrgico óptimo, abierto o laparoscópico. Además, las recomendaciones sobre la reparación son controvertidas debido a la incongruencia de la literatura. Generalmente se recomienda hernioplastia si el defecto es mayor de 1cm (1). Un metanálisis de 2023 confirmó que la recidiva herniaria era mayor en pacientes con herniorrafia pero no se vieron diferencias significativas en tasas de complicación ni mortalidad (2).

BIBLIOGRAFÍA

1. Mandarray MT, Zeng SB, Wei ZQ, Zhang C, Wang ZW. Obturator hernia a condition seldom thought of and hence seldom sought. *Int J Colorectal Dis.* 2012;27(2):133.
2. Burla, M. M., Gomes, C. P., Calvi, I., Oliveira, E. S. C., Hora, D. A. B., Mao, R. D., de Figueiredo, S. M. P., & Lu, R. Management and outcomes of obturator hernias: a systematic review and meta-analysis. *Hernia : the journal of hernias and abdominal wall surgery.* 2023; 27(4), 795–806
3. Stamatou D, Skandalakis LJ, Zoras O, Mirilas P. Obturator hernia revisited: surgical anatomy, embryology, diagnosis, and technique of repair. *Am Surg.* 2011; Sep;77(9):1147-57.
4. Nakagawa H, Asakura T, Hamaguchi S. Obturator hernia. *CMAJ.* 2022;194(2):E50.

IMÁGENES



Imagen 1: Herniación de un asa de intestino delgado a través del agujero obturatriz

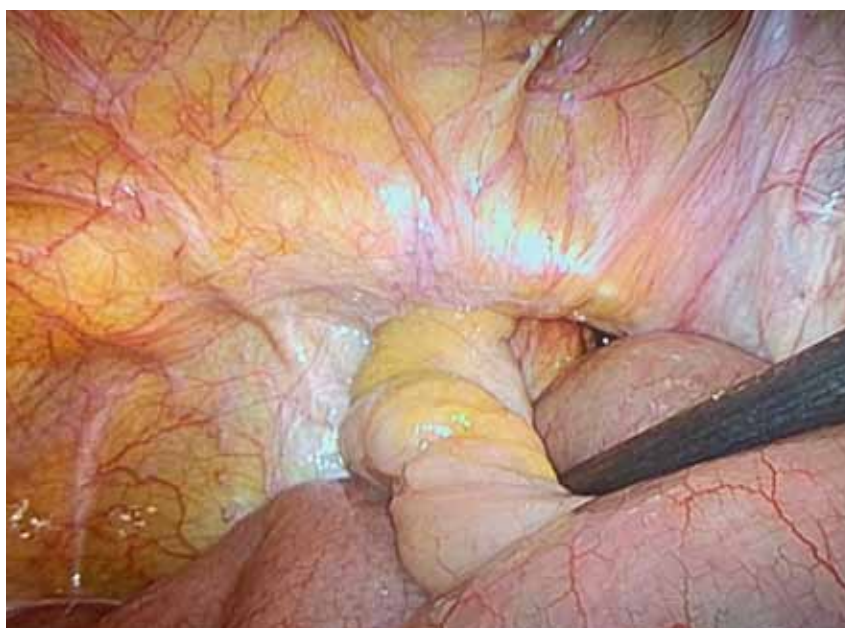


Imagen 2: Reducción laparoscópica de la herni

LINFOMA FOLICULAR EN PELVIS RENAL: UN RETO DIAGNÓSTICO

Autora Principal:

GUADALUPE MACARRO LÓPEZ DE LA TORRE
MIR 2 Urología, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

Colaboradores:

ESTEFANÍA SÁNCHEZ ESTÉBANEZ
MIR Urología, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid
PAULA VALLEJO GARCÍA
MIR Urología, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

Tutor:

DR. SEBASTIÁN VALVERDE MARTÍNEZ
L.E. Urología, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

Tutora:

DRA. PATRICIA CALLEJO PÉREZ
Anatomía Patológica, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

RESUMEN / ABSTRACT

Varón de 71 años, derivado a consultas de Urología por lesión en pelvis renal izquierda de 37x30mm que no se visualiza en ureteroscopia.

Tras seguimiento con Tomografía Computarizada (TC) se objetivó un tamaño oscilante de la lesión y finalmente un crecimiento progresivo de la masa con adenopatías regionales, motivo por el cual se practicó una nefroureterectomía izquierda con linfadenectomía paraaórtica.

El estudio anatómo-patológico demostró un linfoma folicular de bajo grado primario.

Se practicó estudio de extensión con tomografía con emisión de positrones (PET-TC) y biopsia de médula ósea, siendo ambos negativos, por lo que se decidió manejo conservador.

A los siete meses de la cirugía presentó recidiva ganglionar clasificándolo como linfoma folicular de alto grado y se indicó quimioterapia.

El linfoma folicular se incluye dentro de los tumores derivados de células B. Como tumor primario urinario se estima en menos del 1%, siendo este de peor pronóstico.

El pronóstico se encuentra estandarizado con escalas como el Índice Pronóstico Internacional del Linfoma Folicular (FLIPI).

Con respecto al tratamiento, se recomienda exéresis de tumor primario y terapia adyuvante con rituximab, ciclofosfamida, doxorubicina, vincristina y prednisolona (R-CHOP) si se considera necesario. Sin embargo, las tasas de supervivencia a los cinco años a pesar de tratamiento en los linfomas foliculares urinarios primarios son sólo del 40-50%.

ANAMNESIS

Varón de 71 años, no fumador, con antecedentes de diabetes mellitus tipo 2, hipertensión arterial, ictus isquémico en 2020 y tromboembolismo pulmonar por COVID en 2021.

Remitido a Urología por hallazgo incidental en febrero/2021 de masa en pelvis renal izquierda sin alteración de la función renal.

El paciente no presentó hematuria, dolor lumbar, fiebre o traumatismos.

No pérdida de peso ni sudoración nocturna.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Cabeza y cuello: no adenopatías palpables.

Faringe levemente eritematosa, no exudados.

Abdomen: blando, depresible, no doloroso a la palpación. No masas ni megalias, no signos de irritación peritoneal, puñopercusión renal bilateral negativa.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

TC febrero/2021: masa de partes blandas hiperdensa en pelvis renal izquierda que capta contraste intravenoso de 37x30mm de tamaño. Dilatación calicial ipsilateral grado II/IV.

TC junio/21: se observa disminución del tamaño de la masa.

TC junio/22: masa en seno renal izquierdo de 33x36mm que ha crecido de tamaño respecto a control previo (anteriormente de 22x21mm). Adenopatías retroperitoneales múltiples periaórticas y en hilio renal izquierdo de hasta 2,5cm. Imagen 1.

Anatomía patológica de nefroureterectomía izquierda y linfadenectomía paraaórtica: compatible con linfoma folicular. Imagen 2.

PET-TC marzo/2023: Adenopatías hipermetabólicas supra e infradiafragmáticas de nueva aparición que en el contexto obligan a considerar naturaleza linfoproliferativa de alto grado.

DIAGNÓSTICOS

Linfoma folicular de bajo grado con afectación de pelvis renal izquierda.

Evolución a linfoma folicular de alto grado.

TRATAMIENTO

Nefroureterectomía radical izquierda laparoscópica con desinserción endoscópica y linfadenectomía paraaórtica.

Tras progresión a linfoma folicular de alto grado se inicia quimioterapia esquema R-CHOP.

EVOLUCIÓN

Con el hallazgo de masa en pelvis renal, se practicó una ureterorenoscopia izquierda sin visualización de lesiones en vía urinaria superior y con citología selectiva negativa.

Seguimiento mediante TC trimestral, sin demostrar cambios en el tamaño de la lesión e incluso disminución de la misma durante la vigilancia. En junio/2022 se objetivó aumento de tamaño de la masa en pelvis renal y adenopatías regionales patológicas, por lo que se decidió tratamiento radical con una nefroureterectomía izquierda laparoscópica con desincisión endoscópica y linfadenectomía paraaórtica extensa en agosto/2022. El análisis anatomopatológico demostró una proliferación neoplásica linfoide y maligna compatible con linfoma folicular de bajo grado en la pelvis renal, en 2 ganglios hiliares y 15 ganglios paraaórticos izquierdos. Inmunofenotipo y análisis molecular: CD20, CD10, BCL2, BCL6 y Ki-67, todos ellos positivos.

Hematología realiza estudio de extensión con PET-TC y biopsia de médula ósea, siendo ambos normales. Se decide vigilancia estrecha con pruebas de imagen. En marzo/2023 se objetivaron adenopatías hipermetabólicas supra e infradiafragmáticas de nueva aparición, considerando naturaleza linfoproliferativa de alto grado y se inició tratamiento con quimioterapia con esquema R-CHOP. Actualmente, el paciente se encuentra asintomático con buena respuesta a quimioterapia y sin signos de recidiva tras TC realizado en junio/2023.

DISCUSIÓN

El linfoma folicular es el linfoma no Hodgkin más frecuente (1). Sin embargo, dentro del sistema urinario, sólo se ha demostrado en el 10% de los diagnósticos y como tumor primario en menos del 1% (2).

Debido a la poca prevalencia, la literatura es escasa sobre el linfoma folicular en pelvis renal, del linfoma renal de forma general (3). Algo característico de las enfermedades linfoproliferativas es el tamaño oscilante, rasgo que coincide con la situación del caso expuesto. La invasión renal es desconocida, se ha especulado que podría ser por vía hematogena, contigüidad o a través de los ganglios del seno renal (5). El pronóstico de esta patología es variable y para ello se utilizan escalas como la FLIPI (1).

Con respecto al tratamiento, a diferencia del linfoma folicular clásico, en tumores primarios urinarios, se recomienda la exéresis quirúrgica y valoración posterior para añadir tratamiento sistémico con R-CHOP en función de la agresividad del tumor (4). La tasa de supervivencia a los 5 años de este tipo de linfoma folicular se encuentra en torno al 40-50%, dato que se debe tener en cuenta a la hora de sospechar casos similares, ya que el tratamiento bimodal (quirúrgico y sistémico) es la mejor alternativa terapéutica (1).

BIBLIOGRAFÍA

1. Freedman AS, et al. Clinical manifestations, pathologic features, diagnosis, and prognosis of follicular lymphoma. UpToDate 2023. [Internet]. [citado el 25 de septiembre de 2023].
2. Laborda FM, Lozano DL, Fernández JG et al. Linfoma no Hodgkin y aparato urinario. A propósito de un caso. *Actas Urológicas Españolas*. 2005;29(4):427-432.
3. Shen XZ, Lin C, Liu F Primary follicular lymphoma in the renal pelvis: A rare case report. *World Journal of clinical Cases*. 2021;9(21):6026-6031.
4. Silverman B, Levy J, Vagasi AS, Purrazzella R, Andaz S. Primary renal lymphoma: An incidental finding in an elderly male. *Urology Case Reports*. 2019;26:100965.

5. Petkovic I, Krstic M, Pejic I, Vrbic S et al. Renal Infiltration of Follicular Lymphoma/Foliküler Lenfomada Renal Infiltrasyon. Turkish Journal of Haematology. 2014;31(3):315.

IMÁGENES

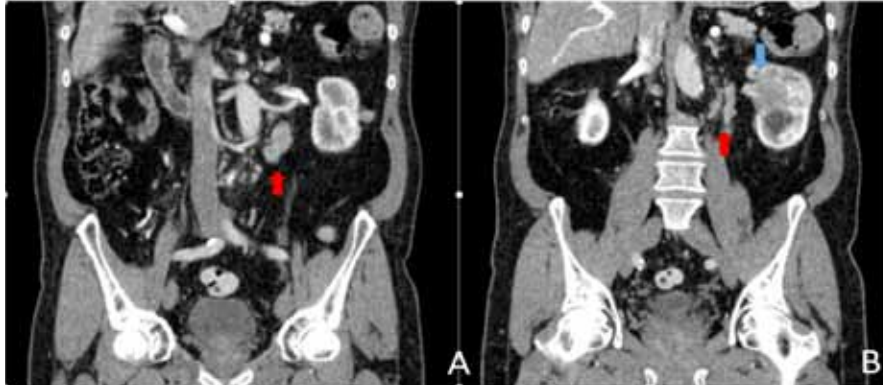


Imagen 1: A: Adenopatías paraaórticas (flecha roja) B: Masa en pelvis renal izquierda (flecha azul) de 33x36mm con adenopatías paraaórticas y en hilio renal izquierdo (flecha roja)

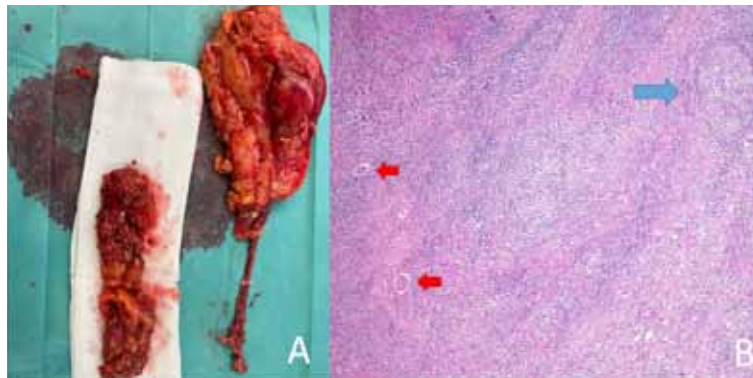


Imagen 2: A: Pieza macroscópica de nefroureterectomía izquierda y linfadenectomía paraaórtica. B: Parénquima renal teñido con hematoxilina-eosina: visualización de gromérulos (flechas rojas) y folículos típicos de linfoma folicular (flecha azul)

¿Y SI ME QUITA EL PULMÓN, RESPIRO MEJOR?

Autor Principal:

DAVID ALFONSO MORA PUENTES

MIR 2 Cirugía Torácica, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Colaboradores:

IGNACIO VÁZQUEZ ALARCÓN DE LA LASTRA

MIR Cirugía Cardiovascular, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

GÉNESIS ISABEL VICTORIANO SORIANO

MIR Cirugía Torácica, 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

Paciente de 52 años con enfermedad enfisematosa pulmonar, bullas gigantes en hemitórax izquierdo, refería deterioro de clase funcional con mejoría parcial al manejo médico, en TC de tórax se evidenciaba múltiples bullas con predominio de lóbulo superior (LSI) e inferior izquierdo (LII) y discontinuidad de cisura mayor derecha por lo cual se realizó broncografía la cual descartó fistula; las pruebas de función pulmonar mostraban un deterioro respiratorio en rango adecuado para la intervención quirúrgica, por lo cual se realizó bullectomía del LSI y LII por cirugía mínimamente invasiva (VATS), con una estancia hospitalaria de 3 días y sin complicaciones postoperatorias, durante el seguimiento ambulatorio presentó mejoría de los síntomas respiratorios y a nivel radiológico adecuada reexpansión del parénquima pulmonar.

La enfermedad enfisematosa pulmonar grave implica un reto clínico en un gran número de pacientes, por lo cual esta descrito el tratamiento quirúrgico para aquellos pacientes en los que el manejo médico no ha sido suficiente. La hiperinsuflación pulmonar genera aumento en la mortalidad y deterioro en la función respiratoria (1,3).

La cirugía de reducción de volumen pulmonar (CRVP) es un procedimiento que aporta grandes beneficios a pacientes seleccionados con enfisema pulmonar, como supervivencia, capacidad funcional y calidad de vida, teniendo mayor impacto cuando el enfisema predomina en lóbulos superiores y la capacidad funcional del paciente es baja (1,4,5).

Adicional a la CRVP, pocas medidas han demostrado impacto a nivel de supervivencia, entre estas el uso de oxígeno y dejar de fumar (1,2).

ANAMNESIS

Varón de 52 años derivado de atención primaria por presentar EPOC y múltiples bullas pulmonares. Consultó inicialmente por disnea de moderados esfuerzos.

Trabaja como soldador de vehículos, fumador desde los 20 años 15 cigarrillos/día. Trastorno de ansiedad. EPOC.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Paciente estable saturación basal de 90%, sin cianosis oral, con tórax en tonel, sin signos de dificultad respiratoria, hipoventilación de predominio hemitórax superior izquierdo, sin uso de músculos accesorios.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

TC Tórax: Enfisema paraseptal en LSI. Bulla gigante en LSI de 18x14 cm que condiciona la expansión del resto del lóbulo con desplazamiento de la cisura mayor. Enfisema paraseptal en LII de 15x5 cm. Discontinuidad de la cisura mayor derecha en su región más craneal (Imagen 1A). Cuantificación digital del enfisema: El porcentaje de valores de baja atenuación ($LAV\% < -950$ UH) que el software cuantifica como enfisema es 31% del volumen pulmonar total (en pulmón derecho 11,9% y en pulmón izquierdo 49,5%). (Imagen 1B). FVC 104% FEV1 68% FEV1/FVC 52% DLCO 62%, KCO 70%, RV 112%.

DIAGNÓSTICOS

Bulla gigante de lóbulo superior izquierdo

Bulla gigante de lóbulo inferior izquierdo

EPOC tipo enfisematoso

TRATAMIENTO

Neumología: Deshabitación tabáquica, ajuste medicamentoso, CAT 5 y mMRC 1. Bronscoscopia: Broncografía sin evidencia de paso de contraste.

Cirugía torácica: Bullectomía LSI y LII con endoGIAS reforzadas con politetrafluoretileno (PTFE) por cirugía video asistida (VATS).

EVOLUCIÓN

En el postoperatorio se conectó a drenaje electrónico para cuantificar la fuga aérea, 24 horas del postoperatorio inmediato se retiró el drenaje torácico, 72 horas de estancia hospitalaria, aplicando el protocolo ERAS (Imagen 2). Durante el seguimiento ambulatorio buena evolución clínica con mejoría en la clase funcional.

DISCUSIÓN

El NETT (National emphysema treatment trial) es un estudio que evaluó la efectividad de la CRVP a nivel de supervivencia, rendimiento físico, función pulmonar y calidad de vida (1,5), en este estudio los criterios de inclusión y exclusión fueron muy importantes debido a que en diferentes subgrupos se encontraron diferencias a nivel estadístico respecto al beneficio que aporta el procedimiento quirúrgico (3,5). El principio básico de esta intervención es eliminar el tejido más afectado para permitir la expansión pulmonar y así disminuir el espacio muerto mejorando la ventilación (1,4). Hace algunos años la evidencia científica no era clara al respecto, debido a que la cirugía generaba mayor morbimortalidad, sin embargo, gracias a nuevas revisiones, nuevas tecnologías y abordajes, el riesgo ha disminuido; posterior al estudio NETT se han realizado múltiples estudios que han demostrado que es posible ampliar los criterios de inclusión y beneficiar más pacientes de forma segura (2,4); adicionalmente se han reportado beneficios como disminución en el número de exacerbaciones del EPOC, aumento de la PaO₂ y mejoría en la función cardíaca (3,5). Es importante resaltar la rápida recuperación de los pacientes y la disminución de la morbimortalidad, debido a la VATS, tecnología utilizada en el quirófano, a los protocolos de recuperación rápida postquirúrgica (ERAS) y a los avances en el cuidado crítico, anestesia y rehabilitación (5).

La principal complicación es la fuga aérea persistente (57%) debido a las características del tejido pulmonar (1,2,5); así mismo se han descrito múltiples medidas para su manejo como las grapas reforzadas y el drenaje electrónico. Cabe resaltar que se deben tener claras las indicaciones de la CRVP para realizar una intervención oportuna, mejorando la supervivencia en una de las enfermedades con mayor prevalencia mundial. Por lo cual el abordaje multidisciplinar es esencial, siendo optimizado desde diferentes especialidades, incluyendo atención primaria, neumología, rehabilitación, nutrición y cirugía.

BIBLIOGRAFÍA

1. Gerard J. Criner, Francis Cordova, Alice L. Sternberg, Fernando J. Martinez. The National Emphysema Treatment Trial (NETT) Part II: Lessons Learned about Lung Volume Reduction Surgery. *American journal of respiratory and critical care medicine* vol. 184. (2011) p. 881-893.
2. Daniel P. McCarthy, MD, MBA, MEMa, Lauren J. Taylor, MD^b, Malcolm M. DeCamp, MD^{c,*}. Analysis of Recent Literature on Lung Volume Reduction Surgery. *Thorac Surg Clin* 31 (2021) p.119–128.
3. Sean Duffy, MD, Nathaniel Marchetti, DO^{*}, Gerard J. Criner, MD. Surgical Therapies for Chronic Obstructive Pulmonary Disease. *Clin Chest Med* 41 (2020) p. 559–566.
4. Walter Weder, MD^{a,*}, Laurens J. Ceulemans, MD, PhD^b, Isabelle Opitz, MD^c, Didier Schneiter, MD^c, Claudio Caviezel, MD^c. Lung Volume Reduction Surgery in Patients with Homogeneous Emphysema. *Thorac Surg Clin* 31 (2021) p. 203–209
5. Joseph J. Platz, MD^{*}, Keith S. Naunheim, MD. Critical Analysis of the National Emphysema Treatment Trial Results for Lung-Volume-Reduction Surgery. *Thorac Surg Clin* 31 (2021)

IMÁGENES

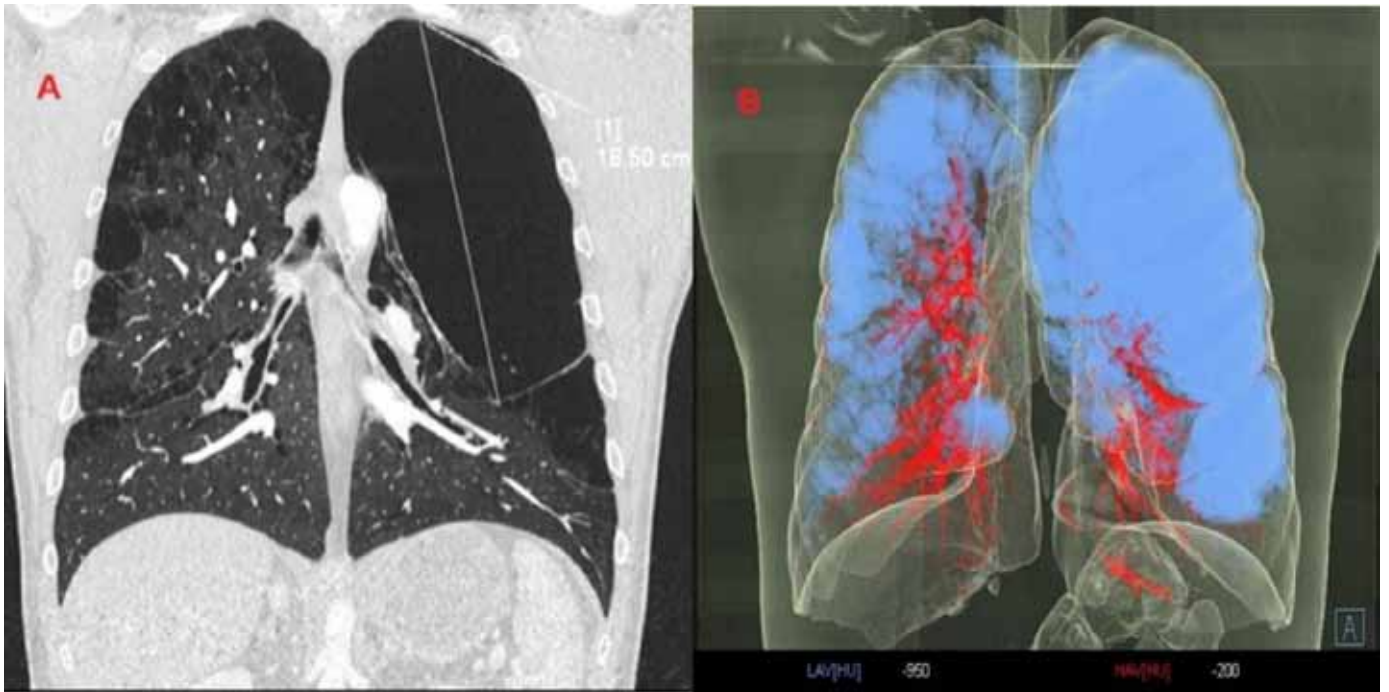


Imagen 1: A Tomografía de tórax preoperatoria. B Cuantificación según el software del enfisema.

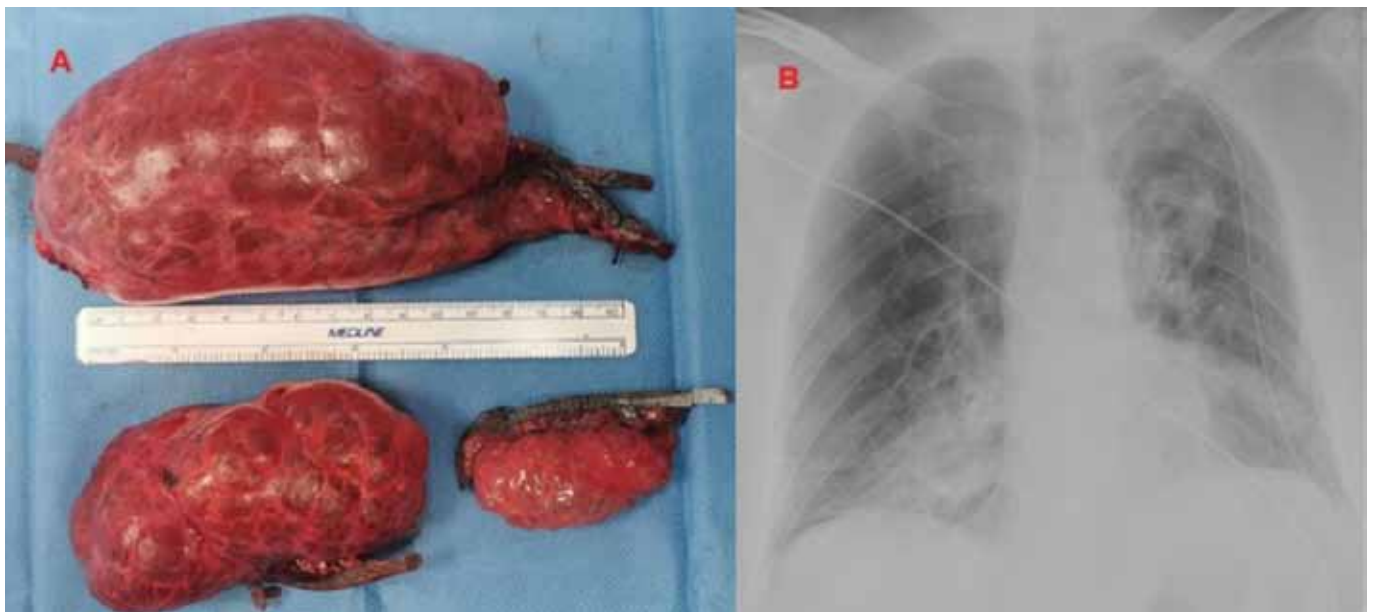


Imagen 2: A Pieza quirúrgica, resultado de bullectomía. B Radiografía de tórax del postoperatorio inmediato, evidenciando la expansión completa del parénquima posterior a la bullectomía.

HEMORRAGIA DIGESTIVA ALTA POTENCIALMENTE LETAL: EL PAPEL DE LA RADIOLOGÍA INTERVENCIONISTA

Autora Principal:

ANA PEÑA AISA

MIR 4 Radiodiagnóstico, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Colaboradores:

MARTA GALLEGO VERDEJO

MIR Radiodiagnóstico, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

FERNANDO LOBO BAILÓN

MIR Radiodiagnóstico, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Tutora:

DRA. MARÍA ANTONIA UDAONDO CASCANTE

L.E. Radiodiagnóstico, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Tutor:

DR. RODRIGO ALONSO GONZÁLEZ

Radiodiagnóstico, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

RESUMEN / ABSTRACT

Paciente de 85 años, anticoagulado, en estudio por una pseudomasa en la cabeza del páncreas habiéndose realizado hace 15 días una ecoendoscopia con punción-aspiración con aguja fina. Acude al Servicio de Urgencias Hospitalarias por aparición hace dos horas de dolor epigástrico intenso, hematemesis y melenas.

En la exploración física llama la atención un mal estado general, sudoración, palidez y tinte icterico con hipotensión y taquicardia (inestabilidad hemodinámica).

Analíticamente, se evidencia una anemia severa y trombocitopenia. Ante la sospecha de hemorragia digestiva alta, se realiza gastroscopia urgente, sin objetivar punto de sangrado activo o reciente por lo que se decide completar estudio con angioTC de aorta abdominal, identificándose un pseudoaneurisma dependiente de una rama de la arteria gastroduodenal, subsidiario de tratamiento endovascular (embolización superselectiva).

Tras el procedimiento, el paciente evoluciona favorablemente, sin episodios de resangrado o complicaciones. Los pseudoaneurismas peripancreáticos son una extraña complicación iatrogénica tras una punción-aspiración con aguja fina de masas pancreáticas.

Al no estar contenidos por todas las capas de la pared del vaso, son más susceptibles a la rotura, pudiendo ser causa de hemorragia digestiva alta cuando a través de la vía excretora pancreática drenan sangre al duodeno. El tratamiento de elección en estos casos es la exclusión del pseudoaneurisma, embolizando ramas proximales y distales a la lesión para evitar su recanalización, siempre siendo conservadores por el potencial riesgo de isquemia/infarto intestinal tras el procedimiento.

ANAMNESIS

Varón de 85 años con antecedentes personales de fibrilación auricular paroxística tratada con anticoagulación oral (acenocumarol) y adenocarcinoma de colon derecho (estadio IIIA; en remisión completa). Se encuentra en estudio por sospecha de una pseudomasa en la cabeza del páncreas, habiéndose realizado ecoendoscopia y punción-aspiración con guja fina de la pseudomasa pancreática hace 15 días. Acude al Servicio de Urgencias Hospitalarias por dolor epigástrico brusco de dos horas de evolución acompañado de un episodio de hematemesis y melenas.

EXPLORACIÓN FÍSICA

- Constantes vitales: PAS: 53 mmHg; PAD: 32 mmHg; FC: 115 lpm; FR: 22 rpm; SatO₂: 95%; T^a: 35,9°C.
- General: mal estado general, sudoroso, tinte pálido e icterico, bien perfundido (relleno capilar < 2 segundos), consciente, orientado y colaborador. Escala de Glasgow: 15.
- Abdomen: blando, depresible, doloroso a la palpación superficial y profunda de forma difusa, disminución de ruidos hidroaéreos. No hay signos de irritación peritoneal.
- Tacto rectal: restos hemáticos oscuros en ampolla rectal.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- Analítica de sangre: hemoglobina 5,8 g/dL; plaquetas 88.000/uL; INR 2,74; PCR: 6 mg/L.
- Endoscopia digestiva alta urgente: estómago distendido con contenido alimenticio mezclado con restos hemáticos oscuros digeridos. Pliegues congestivos y edematosos en bulbo duodenal. No se objetivan zonas de sangrado activo, lesiones potencialmente sangrantes ni sangre fresca.
- AngioTC de aorta abdominal en fase arterial y tardía: foco extraluminal de retención de contraste localizado a nivel de la cabeza pancreática, cercano a la arteria gastroduodenal, que se homogeneiza y aumenta ligeramente en fase tardía; hallazgo sugestivo de pseudoaneurisma. Contenido hiperdenso en asas de intestino delgado y colon en relación con restos hemáticos.
- Arteriografía selectiva (diagnóstica y terapéutica): Se confirma la imagen sugestiva de pseudoaneurisma dependiente de una rama de la arteria gastroduodenal.

DIAGNÓSTICOS

Rotura contenida de un pseudoaneurisma peripancreático iatrogénico que a través de la vía excretora pancreática drena sangre al duodeno ocasionando una hemorragia digestiva alta con repercusión hemodinámica.

TRATAMIENTO

- Tratamiento de soporte: dos concentrados de hematíes y sueroterapia intravenosa intensiva.
- Tratamiento farmacológico: vitamina K (antídoto del acenocumarol), analgesia e inhibidores de la bomba de protones.

- Embolización superselectiva proximal y distal a la lesión para excluir el pseudoaneurisma: se realiza cateterización de arteria gastroduodenal confirmándose la presencia de un pseudoaneurisma dependiente de una de sus ramas. Se decide cateterizar de forma superselectiva dicha rama y se ocluye con coils y embolizante líquido no adhesivo (copolímero de alcohol etilen-vinílico: EVOH). Tras este primer paso, se realiza una serie selectiva desde la arteria mesentérica superior, observándose recanalización parcial del pseudoaneurisma a través de una de sus ramas, que además presenta dilataciones arrosariadas e irregularidad de su pared, por lo que se decide embolizar con coils desde su origen.

EVOLUCIÓN

Al entrar en la sala de intervencionismo el paciente se encontraba en shock hipovolémico a pesar de medidas de resucitación intensivas. Inmediatamente finalizado el procedimiento, el paciente mejora clínica y analíticamente, recuperando un buen estado general, cifras tensionales y con ascenso de un punto de la hemoglobina. El paciente ingresa durante 24 horas en la Unidad de Cuidados Intensivos y posteriormente pasa a planta, donde se recupera completamente y es dado de alta una semana después de la embolización, encontrándose asintomático. No hubo ningún tipo de complicación relacionada con el procedimiento.

DISCUSIÓN

La formación de pseudoaneurismas peripancreáticos es una complicación poco frecuente, pero conocida de procesos inflamatorios locales, como la pancreatitis, en la que las enzimas pancreáticas liberadas dañan la pared de los vasos adyacentes (1). Sin embargo, existen muy pocos artículos que describan pseudoaneurismas secundarios a iatrogenia, como es nuestro caso. La punción-aspiración con aguja fina es una técnica ampliamente estudiada, utilizada y segura. Sus principales complicaciones son leves, siendo la más frecuente el desarrollo de pancreatitis (2).

Los pseudoaneurismas son dilataciones arteriales que a diferencia de los verdaderos aneurismas, no contienen todas las capas de la pared, estando únicamente contenidos por la adventicia o tejidos blandos perivasculares, lo que les hace especialmente frágiles. Suelen tener un origen iatrogénico y dentro de sus complicaciones destaca la rotura (3).

El tratamiento se basa en su exclusión (compresión, inyección de trombina o embolización). En pacientes inestables hemodinámicamente por rotura del pseudoaneurisma, la arteriografía es la técnica terapéutica de elección (4). En las hemorragias digestivas altas, se accede a través de la arteria femoral y se cateteriza selectivamente el tronco celiaco y la arteria mesentérica superior, así como sus ramas principales (4). Se realizan series en cada una de ellas y se visualizan extravasaciones de contraste o anomalías vasculares que sean candidatas a tratamiento endovascular, fundamentalmente con agentes embólicos (líquidos, espirales o esponjas de gelatina) (5). Pese a ser un procedimiento seguro, una de las complicaciones más temidas es la isquemia/infarto intestinal (incidencia del 1%) (5).

AGRADECIMIENTOS: Agradezco al Servicio de Aparato Digestivo y al Servicio de Medicina Intensiva, ambos del Hospital Clínico Universitario de Valladolid, su contribución en el diagnóstico, manejo y tratamiento del paciente, necesarios para que el final fuera exitoso.

BIBLIOGRAFÍA

1. Carrión I, Escalada J, Sánchez JJ, del Pozo JA.. Pseudoaneurismas secundarios a pancreatitis. A propósito de dos casos.. Radiología. 1998;40(5):263-5.
2. Iglesias-García J, Dominguez-Munoz E, Lozano-Leon A, Abdulkader I, Larino-Noia J, Antunez J, et al. Impact of endoscopic ultrasound-guided fine needle biopsy for diagnosis of pancreatic masses. World J Gastroenterol. 2007;13(2):289-93.
3. Saad NEA, Saad WEA, Davies MG, Waldman DL, Fultz PJ, Rubens DJ. Pseudoaneurysms and the Role of Minimally Invasive Techniques in Their Management. RadioGraphics. 2005;25:S173-89.
4. Walker, G. Diagnóstico por imagen. Procedimientos intervencionistas. Ed. Panamericana; 2016.
5. Madhusudhan KS, Venkatesh HA, Gamanagatti S, Garg P, Srivastava DN. Interventional Radiology in the Management of Visceral Artery Pseudoaneurysms: A Review of Techniques and Embolic Materials. Korean J Radiol. 2016;17(3):351-63.

IMÁGENES

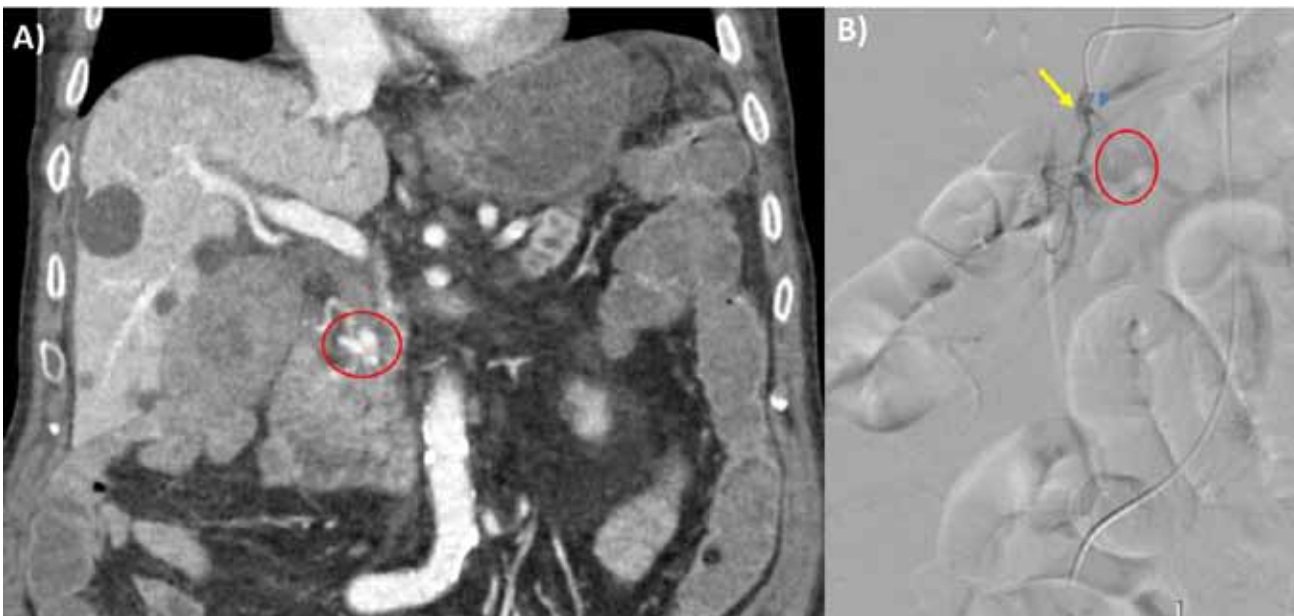


Imagen 1: Imagen A): angioTC de aorta abdominal, corte coronal, donde se evidencia una imagen de adición de contraste, adyacente a la pared de un vaso arterial peripancreático (círculo rojo), sugestivo de pseudoaneurisma. Imagen B): correlación de los hallazgos con arteriografía selectiva donde se visualiza la arteria gastroduodenal (flecha amarilla) de la que nace una fina rama (arteria pancreatoduodenal superior anterior; cabeza de flecha azul) de cuyo extremo distal depende una pequeña imagen de adición de contraste compatible con pseudoaneurisma (círculo rojo).

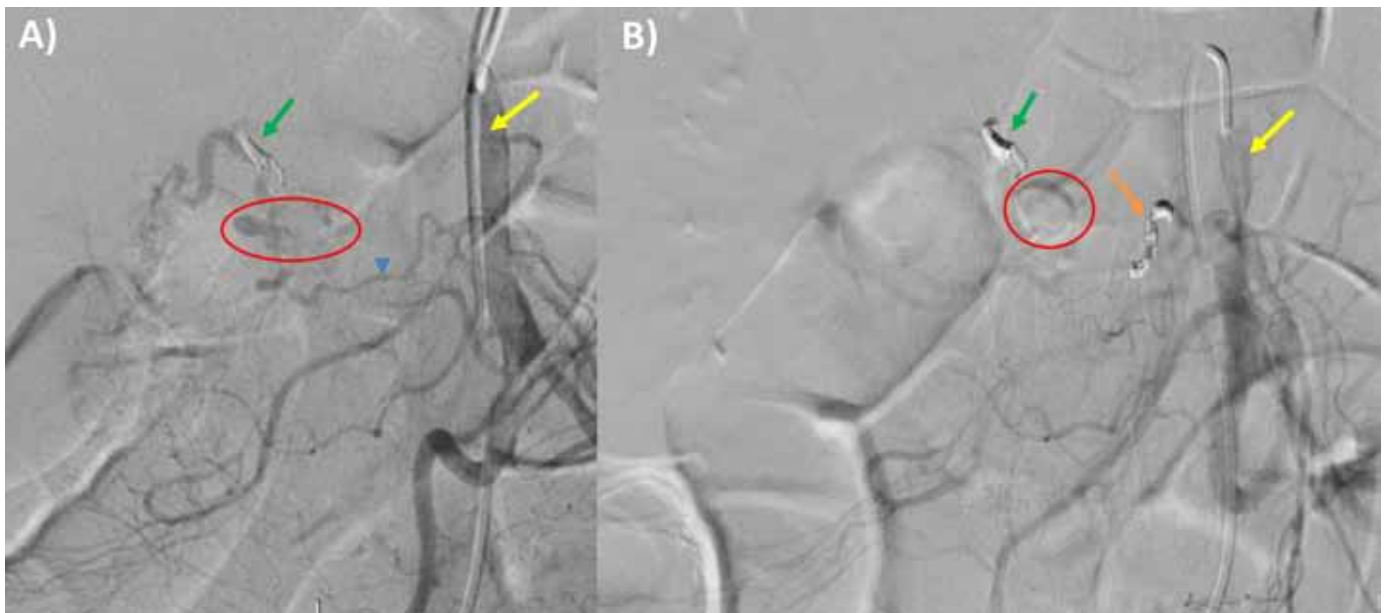


Imagen 2: Imagen A): arteriografía selectiva de la arteria mesentérica superior (flecha amarilla). Una de sus ramas, en concreto la arteria pancreáticooduodenal inferior anterior (cabeza de flecha azul), presenta una irregularidad difusa de su pared con disminución de su calibre en relación con vasoespasmos e imágenes pseudoaneurismáticas en su trayecto, que sugieren que se trate de un vaso dañado por iatrogenia. Además, se visualiza como dicho vaso recanaliza parcialmente el pseudoaneurisma (círculo rojo) que ya ha sido tratado mediante la oclusión con coils en la proximidad de la arteria gastroduodenal (flecha verde). Imagen B): arteriografía selectiva de arteria mesentérica superior (flecha amarilla), imagen final del procedimiento. Se visualiza exclusión del pseudoaneurisma, que no se rellena de contraste en la serie final (círculo rojo). Material de embolización (coils) en arteria pancreáticooduodenal superior (flecha verde) e inferior (flecha naranja).

RECONSTRUCCIÓN MAMARIA CON COLGAJO DORSAL ANCHO Y LIPOTRANSFERENCIA

Autor Principal:

ALBERTO RUIZ MULAS

MIR 5 Cirugía Plástica, Estética y Reparadora, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

Colaboradores:

ALBERTO ESTEBAN GONZÁLEZ

MIR Cirugía Plástica, Estética y Reparadora, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

YASSIN DANIEL KARAMAN ZATO

MIR Cirugía Plástica, Estética y Reparadora, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

Tutor:

DR. IGNACIO DAVID PELLICER ARTIGOT

L.E. Cirugía Plástica, Estética y Reparadora, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

Tutor:

DR. JOSÉ IGNACIO RODRÍGUEZ MATEOS

Cirugía Plástica, Estética y Reparadora, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

RESUMEN / ABSTRACT

Describimos el caso de una paciente de 43 años a la que le realizaron una mastectomía derecha como tratamiento de un carcinoma mamario intraductal. Para la reconstrucción de la mama se empleó un colgajo mio-cutáneo de músculo dorsal ancho (latissimus dorsi) al que se le inyectó tejido adiposo obtenido de la región abdominal de la paciente. La técnica de infiltración de grasa se repitió en otra cirugía posterior. Usando esta técnica se pudo realizar la reconstrucción mamaria, con leves secuelas funcionales y con mejoría no solo de la mama reconstruida, sino también del contorno corporal. Esto contribuyó a un importante aumento en la autoestima y calidad de vida de la paciente.

ANAMNESIS

Nuestra paciente es una mujer de 43 años a la que en el año 2019 se le diagnosticó un carcinoma intraductal extenso de alto grado con diferenciación apocrina en la mama derecha. No presentaba antecedentes médicos de interés

En aquel momento se le realizó mastectomía derecha no conservadora de complejo areola-pezones y biopsia selectiva de dos ganglios centinelas negativos para infiltración neoplásica. En ese mismo acto quirúrgico, el primer gesto para la reconstrucción mamaria fue la colocación de un expansor tisular detrás del músculo

pectoral. Después de confirmar en la Anatomía Patológica el tipo de tumor, el estadiaje FIGO pTis, N0, M0 y que no iba a precisar tratamiento adyuvante, se decide realizar reconstrucción autóloga definitiva con colgajo dorsal ancho y transferencia de tejido graso.

EXPLORACIÓN FÍSICA

-Mama derecha: Poco grosor y poca calidad de piel

HE-CAP: 23cm; HE-SS: 20cm; CAP-SS: 8cm; CAP-LM: 10cm; Diámetro CAP: 5cm; Anchura: 14 cm; Altura: 12 cm;

Mama izquierda: Poco grosor y poca calidad de piel. Pezón umbilicado

HE-CAP: 22,5cm; HE-SS: 20cm; CAP-SS: 8,5cm; CAP-LM: 9,5cm; Diámetro CAP:4,5cm; Anchura: 14 cm; Altura: 12 cm;

Espalda: Disponible 9,5 cm para colgajo dorsal ancho

Abreviaturas: Horquilla esternal (HE); Complejo areola-pezón (CAP); Surco submamario (SS) Línea media (LM)

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

La reconstrucción mamaria con colgajo dorsal ancho y lipotransferencia no necesita ninguna prueba complementaria diferente a las solicitadas antes de cualquier otra cirugía reconstructiva de mama. Tanto el colgajo dorsal ancho como la grasa se obtienen de la propia paciente sin riesgo de incompatibilidad o rechazo.

Sí es necesaria una valoración preoperatoria por el equipo de Anestesia y la realización de pruebas complementarias habituales previo a la realización de una anestesia general (analítica básica con coagulación, electrocardiograma, radiografía de tórax...)

DIAGNÓSTICOS

Carcinoma intraductal extenso de alto grado con diferenciación apocrina estadio FIGO pTis, N0, M0

Secuelas post-mastectomía derecha

TRATAMIENTO

Para la reconstrucción autóloga definitiva se realizó:

-Retirada de expansor mamario colocado previamente. Disección de colgajo de músculo dorsal ancho extendido, incluyendo el tejido adiposo entre el colgajo y la piel, así como debajo del mismo; de esta forma conseguimos dar un mayor aporte de volumen. La incisión elegida incluye un huso cutáneo horizontal de 9,5 cm de anchura máxima, a nivel de las marcas del sujetador, logrando así camuflar la cicatriz de la espalda con la ropa interior o de baño de la paciente, al mismo tiempo que aportamos la piel necesaria para la mama. Una vez iden-

tificados los vasos que nutren nuestro colgajo, el pedículo toracodorsal, realizamos la tunelización anterior del mismo vía axilar. Tras la colocación del colgajo en su posición definitiva se infiltró con tejido graso. En el caso de nuestra paciente su mejor zona donante de grasa la identificamos en el abdomen. Utilizamos la técnica tumescente que consiste en la infiltración con suero y adrenalina de la región donante antes de la liposucción, lo cual nos facilita la obtención de la grasa y disminuye el riesgo de sangrado. Para la purificación del tejido adiposo utilizamos un dispositivo que lleva incorporado el filtro en su interior a través del cual se desechan los restos sin valor (suero infiltrado, hematíes, adipocitos rotos, grasa libre...) y los adipocitos viables quedan retenidos. Tras recuperarlos en jeringas de pequeño tamaño, con una cánula de infiltración vamos depositando la grasa repartida por el músculo dorsal ancho, además de la piel en la zona de la mama o el músculo pectoral. Para que el injerto de grasa sobreviva se debe infiltrar cuidadosamente en múltiples pero pequeñas cantidades, evitando depósitos grandes que se necrosarían por no tener la vascularización circundante necesaria para sobrevivir. El volumen de injerto adiposo infiltrado fue 160 cc.

-Un año más tarde se realizó un segundo tiempo de transferencia grasa con la misma técnica. En esta ocasión las zonas donantes fueron ambos flancos y muslos. La cantidad de grasa injertada fue de 300cc.

EVOLUCIÓN

Tras la primera cirugía presentaba una asimetría por menor tamaño de la mama reconstruida aunque de forma era muy similar. Tras la segunda cirugía de inyección de grasa, la mama derecha era ligeramente superior de tamaño, pero tras descender la inflamación y estabilizarse la grasa injertada, son prácticamente simétricas. En el momento actual la paciente está incluida en lista de espera para reconstrucción de pezón con pequeños colgajos locales y después poder tatuarse la areola.

DISCUSIÓN

La reconstrucción mamaria con colgajo dorsal ancho y transferencia grasa es una técnica segura, con pocas secuelas funcionales y con múltiples ventajas, entre las que destacamos:

-Al ser una reconstrucción autóloga, con tejidos de la propia paciente, es estable en el tiempo y duradera (1) (2) (3). En aquellos casos en los que con un solo tiempo de injerto graso no conseguimos el volumen adecuado (4), podemos realizar nuevas transferencias grasas hasta lograrlo. Una vez alcanzado el tamaño deseado, la paciente no necesitará someterse a nuevas intervenciones, como ocasionalmente ocurre en la reconstrucción con implantes.

-La repercusión funcional de la extracción de este colgajo muscular es baja puesto que otros músculos sinérgicos suplen su función.

-Es especialmente útil en pacientes que han recibido radioterapia. En este grupo de pacientes la reconstrucción protésica se asocia a un mayor número de complicaciones, siendo las técnicas autólogas son las indicadas (5).

-Presenta un claro beneficio estético en la zona donante del injerto graso. Este tejido adiposo lo obtenemos de aquellos depósitos superficiales que desagradan a las pacientes, consiguiendo así una mejoría en el contorno corporal.

Por todo lo anteriormente expuesto, la reconstrucción mamaria con colgajo dorsal ancho y lipotransferencia

representa una alternativa reconstructiva en aquellas pacientes que quieran una reconstrucción definitiva, con un aspecto natural, mejorando la forma de su cuerpo y con una tasa de complicaciones bajas si se realiza la técnica de forma correcta.

BIBLIOGRAFÍA

1. N Johns, N Fairbairn, M Trail, A Ewing, L Yong, C Raine, J M Dixon;. *Autologous breast reconstruction using the immediately lipofilled extended latissimus dorsi flap*;. J Plast Reconstr Aesthet Surg. 2018 Feb;71(2):201-208.
2. Yasser S Ahmed, Walid M Abd El Maksoud, Mohamed H Sultan, Eman A El-Bakoury; *Latissimus Dorsi flap enhancement by lipofilling as an immediate breast reconstruction technique for skin-preserving mastectomy*; Breast J. 2021 Mar;27(3):222-230.
3. Han Gyu Cha, Jin Geun Kwon, Eun Key Kim; *Shaping an Anatomical Breast Using Extended Latissimus Dorsi Flap and Lipofilling in Immediate Breast Reconstruction*; Ann Plast Surg. 2020 Nov;85(5):476-480.
4. Alessio Stivala, Baptiste Bertrand, Neil Ouar, Marc Revol, Michael Atlan, Sarra Cristofari; *Lower rates of lipofilling sessions in latissimus dorsi flap breast reconstruction with initial higher volume transfer by preservation of subfascial fat: A 3D camera-assisted volumetric case series*; J Plast Reconstr Aesthet Surg. 2020 Apr;73(4):681-689.
5. Efterpi C Demiri, Dimitrios D Dionyssiou, Antonios Tsimponis, Christina-Olga Goula, Leonidas C Pavlidis, Georgia-Alexandra Spyropoulou; *Outcomes of Fat-Augmented Latissimus Dorsi (FALD) Flap Versus Implant-Based Latissimus Dorsi Flap for Delayed Post-radiation Breast Reconstruction*; Aesthetic Plast Surg. 2018 Jun;42(3):692-701.

IMÁGENES

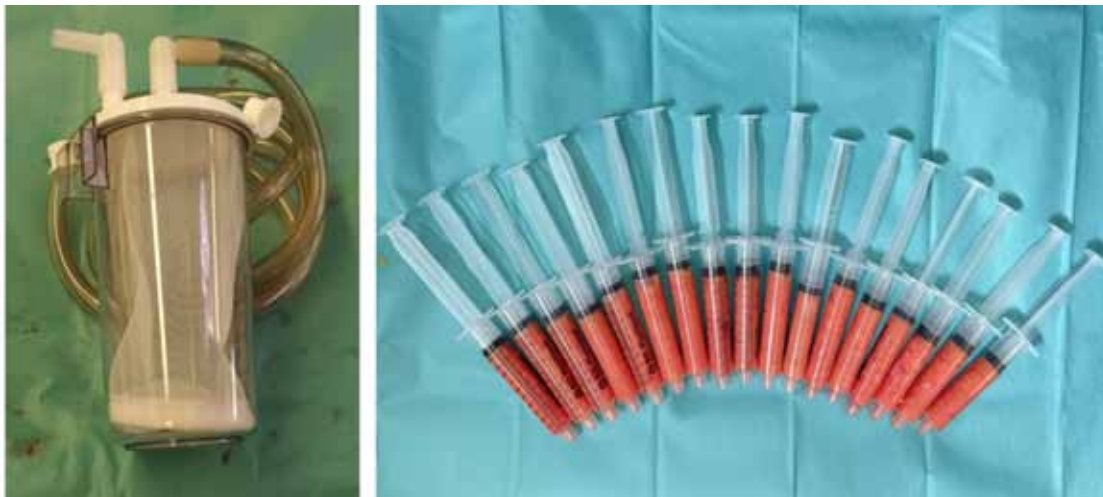


Imagen 1: A la izquierda de la imagen está el dispositivo de filtrado para la obtención del tejido graso durante la liposucción. En la derecha vemos jeringas cargadas con el injerto adiposo purificado previo a la infiltración

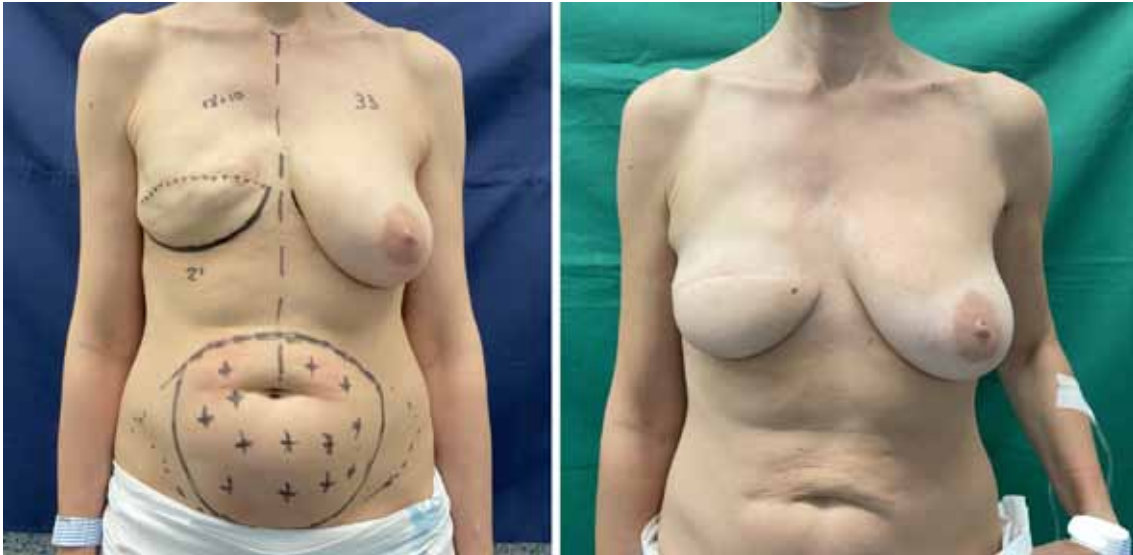


Imagen 2: En la foto de la izquierda vemos el aspecto de la paciente justo antes de comenzar la reconstrucción con colgajo dorsal ancho y lipotransferencia. La zona donante de grasa la encontramos en la región abdominal. A la derecha vemos el resultado de ese tiempo quirúrgico una vez estabilizado

MANEJO MÍNIMAMENTE INVASIVO DE DEFECTOS DE LA PARED ABDOMINAL: SOLUCIÓN A DOS PROBLEMAS CON MÍNIMO ABORDAJE

Autora Principal:

JULIA SANCHÓN SÁNCHEZ

MIR 1 Cirugía General y del Aparato Digestivo, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Colaboradores:

DANIEL BAÑOS MÉNDEZ

MIR Cirugía General y del Aparato Digestivo, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

JUAN CARLOS GARCÍA VERA

MIR Cirugía General y del Aparato Digestivo, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Tutor:

DRA. ANA PATRICIA LEGIDO MORÁN

L.E. Cirugía General y del Aparato Digestivo, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Tutor:

DR. CARLOS JEZIENIECKI FERNÁNDEZ

Cirugía General y del Aparato Digestivo, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

RESUMEN / ABSTRACT

Paciente varón de 69 años que presenta una hernia umbilical de 3cm, asociando diástasis de rectos sintomáticas de 6cm de diámetro transversal. La reparación laparoscópica retromuscular de ambos defectos empleará el mínimo número de incisiones, colocando una malla en la mejor posición posible, disminuyendo el dolor postoperatorio y la estancia hospitalaria. Así como la posibilidad de complicaciones digestivas relacionadas con la apertura directa de la cavidad abdominal y la posibilidad de recidivas.

El paciente presenta una evolución postoperatoria a corto y medio plazo óptima, sin presentar ninguna complicación clínica ni ecográfica. Por ello, se confirman nuestras sospechas de los beneficios que tiene la vía laparoscópica retromuscular en pacientes con estas características.

Clásicamente la reparación de pared abdominal se ha realizado mediante cirugía abierta, aunque actualmente y gracias a los avances tecnológicos y al desarrollo de la destreza laparoscópica de los cirujanos puede realizarse mediante múltiples técnicas quirúrgicas, las diferencias radican básicamente en función de si son abiertas o laparoscópicas y del lugar de colocación de la malla. Mediante al vía totalmente extraperitoneal extendida laparoscópica (eTEP) se pretende colocar una malla en posición retromuscular por vía laparoscópica sin necesidad de acceso a la cavidad abdominal y mediante unas incisiones mínimas. Sin embargo, los estudios publicados comparando las diferentes técnicas existentes, y sobre las indicaciones concretas de las mismas son limitados y muy variables, puesto que el uso de muchas de ellas se está extendiendo en el momento actual.

ANAMNESIS

Varón de 69 años, independiente en su vida diaria, sin alergias medicamentosas conocidas, que presenta hernia umbilical dolorosa con contenido epiploico en su interior, y diástasis de rectos que genera dolor lumbar y abdominal inespecífico, así como molestias a la movilización en sus actividades diarias. No otra clínica asociada. Como antecedentes personales presenta hipertensión arterial, diabetes mellitus no insulino dependiente, hipercolesterolemia y obesidad. Así como antecedentes quirúrgicos de una herniorrafia inguinal, tumor infraocular, desprendimiento de retina, quiste embrionario y varias intervenciones traumatológicas (tobillo izquierdo en la infancia, menisco derecho).

EXPLORACIÓN FÍSICA

Paciente que presenta cicatriz de apendicectomía previa, el abdomen es blando, depresible, no doloroso a la palpación. Hernia umbilical de 3cm y diástasis de rectos de 6 cm en su diámetro transversal, con importante protrusión, sin exceso de piel sobrante. Sin hernias inguinales a la palpación ni otros defectos en pared abdominal.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Tomografía computerizada de abdomen realizada en servicio de urgencias dos meses antes de la primera consulta por cuadro de abdominalgia inespecífica, donde se evidencia hernia umbilical y diástasis de rectos, sin otros hallazgos relevantes.

DIAGNÓSTICOS

Hernia umbilical adquirida asociada a diastasis de rectos. Clasificada como T2D3H1 según las Sociedad Europea de Hernia (EHS).

TRATAMIENTO

Se realiza reparación vía eTEP con cuatro trócares (2 de 12mm y 2 de 5mm), localizados en ambos hipocondrios, en flanco izquierdo, y en fosa iliaca izquierda.

Se disecciona el espacio retromuscular izquierdo con trocar balón entre vaina posterior y músculo recto abdominal. Cross-over con electrocauterio. Se abren los bordes mediales de las vainas posteriores hasta xifoides en la parte craneal y hasta la arcada de Douglas en la caudal. Se disecciona el saco herniario. Se realiza sutura laparoscópica tanto de las vainas anteriores en línea media como de las posteriores.

Se realiza una hernioplastia umbilical con malla de fluoruro de polivinilideno (PVDF), no reabsorbible y biocompatible de 19x36cm fijada con adhesivo de fibrina. Se cierran los trócares de 12mm con monomax y piel con prolene.

EVOLUCIÓN

Tras un día de ingreso postoperatorio, el paciente es dado de alta. Presentando buena evolución, con buen control de dolor, reintroducción de la tolerancia oral y con buen aspecto de las heridas quirúrgicas. Durante el seguimiento postoperatorio se realiza ecografía clínica a la semana y al mes de la intervención sin evidencia de recidiva ni de complicaciones.

DISCUSIÓN

En la actualidad, se emplean y se están desarrollando múltiples técnicas en la reparación de la pared abdominal compleja.

Existen diferentes variantes tanto si se realiza cirugía laparoscopia o abierta, y del lugar anatómico de colocación de la malla (supraponeurótica, retromuscular, intrabdominal...). La técnica quirúrgica eTEP consiste en la reparación laparoscópica de la pared abdominal colocando una malla en el plano retromuscular (entre el músculo recto y su fascia posterior) sin apertura del plano peritoneal y, por tanto, sin acceder a la cavidad abdominal.

Esta técnica busca la combinación de las ventajas de la cirugía mínimamente invasiva con las de la colocación de las mallas abdominales en el plano retromuscular. (1) Se ha descrito una disminución del dolor postoperatorio y de la estancia hospitalaria postquirúrgica. Así como un descenso de las complicaciones intraabdominales que presentan el resto de técnicas, como las adherencias, obstrucciones intestinales o fístulas enterocutáneas. (2) Sin embargo, esta técnica presenta una alta complejidad junto con una curva lenta de aprendizaje, por lo que se ha observado que el tiempo de cirugía es mayor que en las técnicas abiertas o laparoscópicas intrabdominales. Por otro lado, los estudios que comparan las diferentes técnicas aún son limitados. (1,2,3)

Aunque las indicaciones y contraindicaciones del eTEP siguen siendo materia de debate, se ha descrito que el eTEP estaría recomendado en pacientes que presentan diastasis de rectos asociada con una hernia ventral pequeña. (2) No siendo, por otra parte, beneficiosa su utilización en casos con hernias muy grandes o múltiples pequeñas que requieren una reparación compleja de la pared abdominal. (3).

Por esto, en nuestro paciente, asociando sus antecedentes personales y las características de la diastasis de rectos y hernia umbilical, decidimos que la forma más adecuada de reparar su pared abdominal era empleando la técnica eTEP.

BIBLIOGRAFÍA

1. Tasdelen HA. *Comparison of outcomes of the extended-view totally extraperitoneal rives-stoppa (eTEP-RS) and the intraperitoneal onlay mesh with defect closure (IPOM-plus) for W1-W2 midline incisional hernia repair-a single-center experience.* Surg Endosc [Internet]. 2023; 37(4):326071
2. Aliseda D, Sánchez- Justicia C, Zoraya G, Lujan J, Almeida A, Blanco N et al. *Short-term outcomes of minimally invasive retromuscular ventral hernia repair using an enhanced view totally extraperitoneal (eTEP) approach: systematic review and meta-analysis* Hernia [Internet]. 2022; 26(6):1511-20
3. Li J, Wang Wu L *The Comparison of eTEP and IPOM in Ventral and Incisional Hernia Repair: A Systematic Review and Meta-analysis* The Comparison of eTEP and IPOM in Ventral and Incisional Hernia Repair: A Systematic Review and Meta-analysis 2022 Jan 17;32(2):252-258. doi: 10.1097/SLE.0000000000001035. PMID: 35034068.

4. Gainant A, Fredon F. *Cirugía de las eventraciones de la pared abdominal* Enciclopedia Medicoquirúrgica [40-165] - Doi : 10.1016/S1282-9129(13)66641-6
5. Pelissier E, Ngo P. *Tratamiento quirúrgico de las hernias de la línea alba o hernias epigástricas* Enciclopedia Medicoquirúrgica [40-145] - Doi : 10.1016/S1282-9129(21)45395-X

IMÁGENES

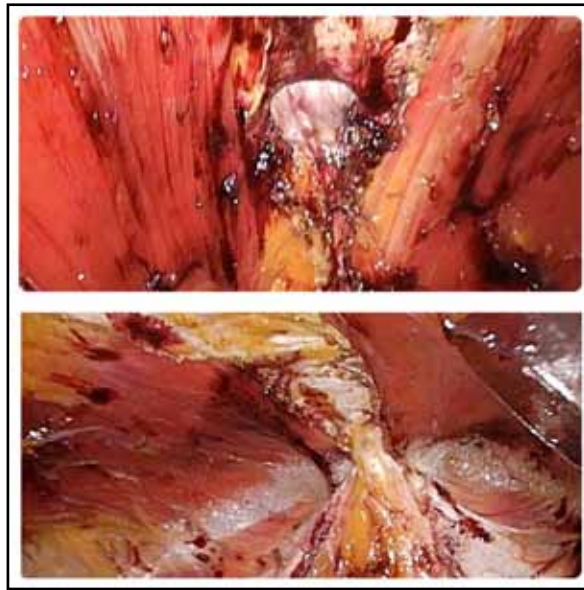


Imagen 1: Orificio herniario (arriba), diástasis de rectos (abajo).

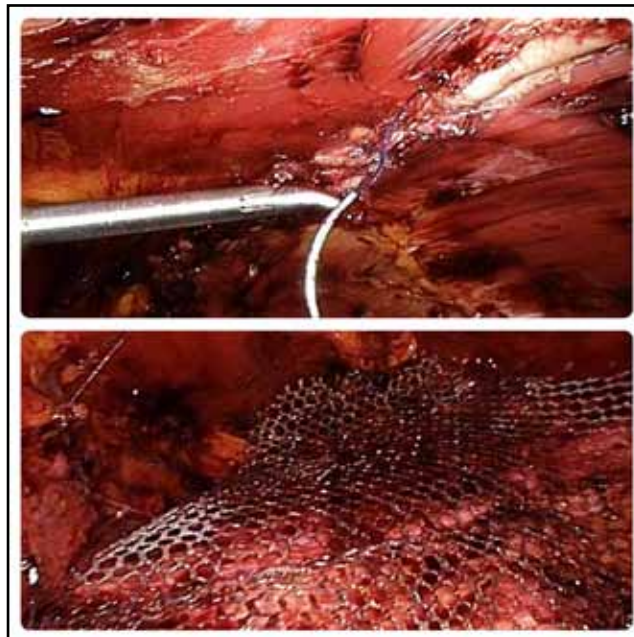


Imagen 2: Sutura de vaina anterior de músculos rectos con corrección de defecto herniario y diástasis de rectos (arriba), hernioplastia con malla de PVDF (abajo)

LIPOSARCOMA MIXOIDE RETROPERITONEAL

Autor Principal:

NICOLÁS SIERRASESUMAGA MARTÍN
MIR 3 Urología, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Colaboradores:

ANA HERRANZ ARRIERO
MIR Urología, Hospital Clínico Universitario de Valladolid
MARÍA 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

Los liposarcomas son tumores de tejidos blandos que tienen una población de células derivadas de adipocitos. Estos tumores representan del 17 al 25% de todos los sarcomas y tienen una incidencia de 30 casos por millón (1).

Los liposarcomas mixoides (MLS) son el segundo tipo más común de liposarcoma. La resonancia magnética puede presentar hallazgos característicos que sugieren esta entidad, sin embargo, el diagnóstico por imagen puede ser complicado en tumores con una gran proporción de células redondas (CR). Los factores de mal pronóstico conocidos incluyen la edad, el tamaño del tumor, el alto contenido de CR y los márgenes de resección positivos. Aproximadamente 1 de cada 3 pacientes con MLS desarrollan metástasis y mueren a causa de este tipo de tumor (2).

En este artículo se presenta un caso de liposarcoma mixoide retroperitoneal derecho tratado quirúrgicamente de evolución agresiva multirrecidivante.

ANAMNESIS

Paciente de 47 años que ingresó a cargo del servicio de Medicina Interna por tos irritativa pertinaz con escasa expectoración de dos meses de evolución con fiebre ocasional de hasta 39°C y astenia. Había seguido varios ciclos de antibióticos con escasa mejoría. Asociaba dolor en fosa lumbar derecha. En el TC toraco-abdomino-

pélvico se informó de una gran masa perirrenal derecha por lo que se realizó pase de servicio a Urología para su diagnóstico y tratamiento. Se realizó una biopsia de la masa, siendo la anatomía patológica compatible con sarcoma con áreas mixoides sugestivo de origen muscular. Ante estos resultados, se decidió una exéresis quirúrgica de la masa solicitando la colaboración del servicio de Cirugía general.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Buen estado general. No adenopatías palpables. Auscultación cardiaca y respiratoria normal. Masa en hemiabdomen derecho no dolorosa a la palpación, sin signos de irritación peritoneal. Extremidades inferiores sin edemas con pulsos conservados.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- Analítica: Leucocitos 12.290/mm³. Plaquetas 449.000/mm³. Hb 9,8 g/L. Htco 28.9%. Creatinina 1.06 mg/dL.
- TC Toraco-Abdomino-Pélvico: No se observan adenopatías mediastínicas ni retroperitoneales. Masa pararrenal derecha de 17 x 9 x 10 cm que desplaza al riñón y presenta un engrosamiento parietal hipercaptante en su polo superior de 3,7 cm.
- Urografías: Efecto masa que desplaza riñón derecho sin ectasia de la vía urinaria.
- Biopsia de masa renal: Procedimiento ecodirigido objetivando un tejido de densidad radiológica graso sugestivo de liposarcoma.
- Anatomía patológica: Extensa necrosis tumoral con escaso tejido preservado compatible con sarcoma con áreas mixoides positivo para desmina, sugestivo de origen muscular.

DIAGNÓSTICOS

Liposarcoma mixoide retroperitoneal derecho.

TRATAMIENTO

Se procedió a la exéresis quirúrgica de la masa objetivando una gran tumoración retroperitoneal derecha de carácter mixoide de aproximadamente 20x15 cm, con plano de separación con el riñón derecho. Durante el procedimiento se produjo la sección del uréter derecho adelgazado y desplazado, siendo reparado en el mismo acto quirúrgico mediante anastomosis termino-terminal y colocación de catéter doble J.

EVOLUCIÓN

La anatomía patológica de la pieza quirúrgica fue de un liposarcoma tipo mixoide de 18 x 16 x 10 cm con márgenes de resección afectados.

En el seguimiento urooncológico clínico-radiológico presentó a los 30 meses en un TC abdominopélvico una masa de 6 cm localizada posterior a la glándula suprarrenal derecha y otra de 8 cm medial al riñón derecho rodeando al duodeno, que fueron reseçadas, con anatomía patológica compatible con recidiva de sarcoma retroperitoneal mixoide, de nuevo con márgenes quirúrgicos afectados.

En el mismo mes, el paciente acudió al servicio de urgencias por fiebre asociada a infección de herida quirúrgica y se realizó un nuevo TC abdominopélvico que mostraba una persistencia de una masa predominantemente grasa de 6,5 cm en la celda renal derecha y otra masa posterior al marco duodenal de 6,7 cm, ingresando para antibioterapia y posterior intervención programada conjunta del servicio de urología y cirugía general.

Diez días después, se realizó una nueva exéresis de ambas masas descritas en TC implicando la asociación de una nefrectomía radical derecha. La anatomía patológica informó de recidiva de liposarcoma tipo mixto con márgenes de resección afectados en contacto con la capsula suprarrenal, identificándose además hallazgo incidental, un tumor de células intersticiales en riñón derecho.

Un mes después, en el primer TC de control, se informó de cambios postquirúrgicos y dos lesiones de partes blandas en la porción más superior de la celda renal, por lo que se decidió derivar al servicio de oncología médica para tratamiento de la enfermedad multirrecidivante, iniciando tratamiento con epirrubicina, ifosfamida y trabectedina, presentando progresión local y metastásica al mismo.

DISCUSIÓN

Presentamos el caso de un liposarcoma retroperitoneal mixoide de comportamiento particularmente agresivo por la precocidad de las múltiples recidivas locales. La clasificación de la Organización Mundial de la Salud incluye cinco subtipos de liposarcoma siendo el mixoide el segundo en frecuencia. Los factores de mal pronóstico conocidos son la edad del paciente (> 45 años), el tamaño del tumor (> 10 cm), la ubicación subaponeurótica, el alto grado histológico, un mayor porcentaje de células redondas, la recidiva local precoz y los márgenes de resección positivos (2), siendo estos últimos uno de los condicionantes más importantes para la recidiva local.

Sin embargo, hay estudios que sugieren que se puede obtener una tasa de recurrencia local similar a la cirugía con márgenes libres cuando un cirujano especializado planifica la resección con márgenes estrechos en las áreas de alto riesgo o más cercanas a estructuras vasculares, nerviosas u óseas (3). En nuestro caso, a pesar de la cirugía conjunta planificada para la resección de órganos urológicos y digestivos y del aumento de agresividad en la resección retroperitoneal incluyendo suprarrenalectomía y nefrectomía, en todas las intervenciones se objetivaron unos márgenes anatomopatológicos afectados.

La recidiva local precoz, especialmente llamativa en el caso que presentamos, además de ser un factor de mal pronóstico, condicionaría un mayor riesgo de desarrollar metástasis y muerte por cáncer (4).

En pacientes con sarcomas de tejidos blandos se ha investigado ampliamente el papel de la quimioterapia y varios estudios destacaron la posible sensibilidad del liposarcoma a la quimioterapia (5). En nuestro caso, el paciente recibió tratamiento quimioterápico con epirrubicina, ifosfamida y trabectedina, presentando progresión sistémica a pesar del mismo.

AGRADECIMIENTOS: Al Servicio de Urología y a la Dra. Elena García Lagarto del Servicio de Anatomía patológica del Hospital Clínico Universitario de Valladolid por ayudarme con el caso y con las imágenes.

BIBLIOGRAFÍA

1. Dodd, Leslie G. Update on liposarcoma: a review for cytopathologists.. *Diagnostic cytopathology* vol. 40,12 (2012): 1122-31. doi:10.1002/dc.21794
2. Fiore, Marco et al. Myxoid/round cell and pleomorphic liposarcomas: prognostic factors and survival in a series of patients treated at a single institution. *Cancer* vol. 109,12 (2007): 2522-31. doi:10.1002/cncr.22720
3. Smith, T A et al. Myxoid/round cell liposarcoma of the extremities. A clinicopathologic study of 29 cases with particular attention to extent of round cell liposarcoma. *The American journal of surgical pathology* vol. 20,2 (1996): 171-80. doi:10.1097/00000478-199602000-00005
4. Muratori, Francesco et al. Myxoid Liposarcoma: Prognostic Factors and Metastatic Pattern in a Series of 148 Patients Treated at a Single Institution. *International journal of surgical oncology* vol. 2018 8928706. 16 May. 2018, doi:10.1155/2018/8928706
5. Patel, SR et al. Myxoid liposarcoma. Experience with chemotherapy *Cancer* vol. 74,4(1994): 1265-9. doi:10.1002/1097-0142(19940815)74:4<1265::aid-cncr2820740414>3.0.co;2-x

IMÁGENES

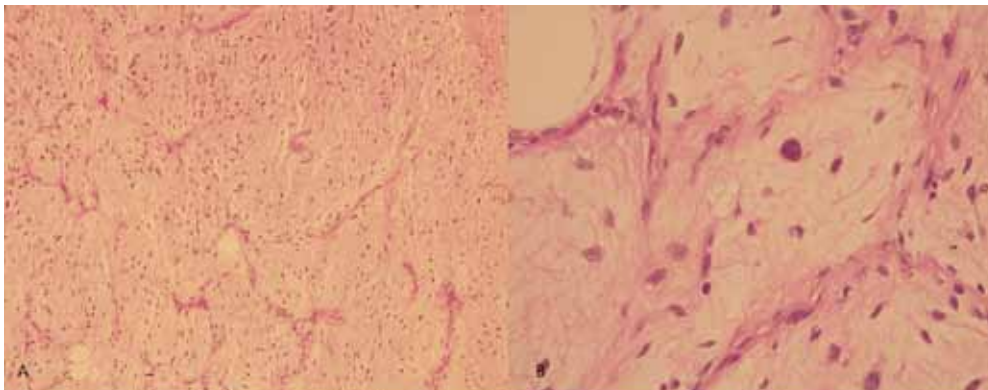


Imagen 1: A. Liposarcoma con fondo mixoide, vasos finos ramificados y células alargadas. B. Lipoblasto, mitosis y atipia.



Imagen 2: TC de liposarcoma retroperitoneal derecho.

LIPOMATOSIS ESPINAL EPIDURAL COMO CAUSA DE ESCOLIOSIS DEL ADULTO

Autor Principal:
SERGIO VALLE LÓPEZ
MIR 4 Cirugía Ortopédica y Traumatología, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

Colaboradores:
JESÚS DIEZ RODRÍGUEZ
MIR Cirugía Ortopédica y Traumatología, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid
ALBERTO ESPINEL RIOL
MIR Cirugía Ortopédica y Traumatología, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

Tutor:
DR. DIEGO PÉREZ BERMEJO
L.E. Cirugía Ortopédica y Traumatología, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

Tutor:
DR. ÁLVARO QUINTANILLA GARCÍA
Cirugía Ortopédica y Traumatología, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

RESUMEN / ABSTRACT

La lipomatosis epidural espinal (SEL) es una condición rara definida por un crecimiento excesivo no encapsulado de grasa extradural normal, que puede comprimir el canal espinal. Si esta se encapsula genera un tumor benigno conocido como lipoma, que puede ocasionar alteraciones estructurales en la columna vertebral.

El tratamiento debe guiarse por factores específicos del paciente. Los médicos deben intentar tratar la causa subyacente del trastorno, con la intervención quirúrgica reservada para los pacientes con síntomas agudos y graves o aquellos en los que fracasa el tratamiento conservador. Se necesita más investigación para comprender mejor las condiciones asociadas y dilucidar las vías bioquímicas específicas involucradas en este trastorno, lo que puede conducir al desarrollo futuro de nuevas terapias.

Presentamos el caso de una paciente con escoliosis dorsolumbar conocida que asocia dolor torácico por lo cual se le realiza un estudio en profundidad y se decide un tratamiento quirúrgico, dado la relación entre la escoliosis y el SEL. La importancia y relevancia de este caso clínico es la poca incidencia descrita en la bibliografía de esta asociación.

ANAMNESIS

Mujer de 25 años acude a consultas de Traumatología por presentar escoliosis dorsolumbar tratada mediante corsé y con dolor torácico asociado. Antecedentes personales: sobrepeso (IMC: 28,5).

EXPLORACIÓN FÍSICA

Actitud escoliótica con Test de Adams positivo, asimetría de flancos, disbalance cintura escapular. Exploración neurológica dentro de la normalidad.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

se realiza una telerradiografía de raquis, observando una escoliosis de doble curva torácica proximal derecha T2- T7 (ángulo de Cobb= 61°), y toracolumbar izquierda T7- L2 (ángulo de Cobb= 51°) (imagen 1). Se realiza bending test, con un ángulo de Cobb de 31° para la curva toracolumbar izquierda y 50° para la curva torácica proximal derecha. Dado el patrón atípico de la curva se solicita RM, donde se observa entre T1 y T7, coincidiendo con la curva proximal de la escoliosis, en la vertiente izquierda, una imagen fusiforme extratecal, que ocupa ampliamente el canal desplazando el saco y cordón medular hacia la derecha, no observando alteraciones en la morfología e intensidad señal del cordón medular que engloba las raíces derechas en este nivel, siendo hallazgos compatibles con lipoma. Se completa estudio con pruebas de neurofisiología (PESS), cuyo resultado se encuentra dentro de la normalidad.

DIAGNÓSTICOS

Escoliosis dorsolumbar atípica secundaria a lipoma intracanal- extradural vs lipomatosis espinal epidural.

TRATAMIENTO

Tras la planificación prequirúrgica se propone cirugía en dos tiempos. En primer lugar se realizó abordaje posterior con descompresión central del canal T1- T7 y exéresis del tumor, el cual fue analizado anatómopatológicamente demostrando un tejido adiposo maduro compatible con lipoma. En segundo lugar se realizó corrección de la deformidad y artrodesis instrumentada con tornillos pediculares T2- L2 con sistema Daytona (Acuña y Fombona) (imagen 2). Ambas cirugías se realizaron bajo monitorización neurofisiológica.

EVOLUCIÓN

Fue dada de alta sin incidencias tras 7 días hospitalizada. Actualmente, tras 3 años de la intervención, la paciente presenta notable mejoría del equilibrio coronal y sagital, con leve dorsalgia residual y contractura paravertebral asociada.

DISCUSIÓN

Es de trascendental importancia reconocer los patrones atípicos de curvas escolióticas, dado que frecuentemente asocian patología subyacente. En estos casos es obligado realizar un estudio complementario con RMN

preoperatoria. Las escoliosis no idiopáticas son menos frecuentes pero técnicamente más complejas de abordar. La lipomatosis espinal epidural (SEL) debe agregarse a la lista de posibles anomalías que deben buscarse en pacientes con deformidades espinales sometidos a resonancia magnética preoperatoria del eje neural (1). Los mecanismos de la SEL aún no están claros. El aumento de la incidencia del SEL se ha atribuido al uso de esteroides exógenos, enfermedades endocrinas, creciente prevalencia de obesidad y mejoras en las técnicas de diagnóstico. Los hallazgos típicos de SEL en la resonancia magnética son la presencia de una lesión masiva en imágenes de alta intensidad ponderadas en T1 y de intensidad baja o inmediata ponderadas en T2. El SEL avanzado puede aparecer como una pequeña compresión ovalada o en forma de letra Y en el corte axial de la resonancia magnética, que comúnmente se conoce como signo estrellado o signo de “Y”. Debe haber un espesor de tejido adiposo superior a 7 u 8 mm para tener un diagnóstico(2). El tratamiento del SEL incluye manejo conservador y cirugía. Se recomienda la pérdida de peso o la reducción de esteroides si el SEL está asociado con la obesidad o el uso de esteroides exógenos. En los casos en los que hay déficits neurológicos, los síntomas progresan rápidamente o las terapias conservadoras fallan, se ha demostrado que la descompresión quirúrgica previene una mayor exacerbación y produce mejoras en los síntomas (3). El SEL con escoliosis es una entidad muy rara. Una búsqueda bibliográfica reveló sólo tres casos de escoliosis en relación a esta entidad, por tanto el interés de este caso clínico (4,5)

AGRADECIMIENTOS: Quisiera agradecer la colaboración a Dr. Pérez Bermejo, a la unidad de raquis del Hospital Universitario Rio Hortega y a mis compañeros residentes.

BIBLIOGRAFÍA

1. Sánchez SF, Cano EM, Peco CM. Causa infrecuente de dolor en columna dorsal en un paciente adolescente: lipomatosis epidural espinal idiopática.. Rev Mex Med Física Rehabil. 4 de agosto de 2022;33(1-4):36-40.
2. Unidad de Neurocirugía RGS Cirugía de Columna: La grasa epidural patológica <https://neurorgs.net/investigacion/cirugia-de-columna/cirugia-de-columna-la-grasa-epidural-patologica/>
3. M. A. Reina , P. Pulido, J. Castedo, M. C. Villanueva , A. López , J. A. De Andrés , R. G. Sola Grasa-epidural-patologica.pdf <https://neurorgs.net/wp-content/uploads/Investigacion/cirugia-columna/grasa-epidural-patologica.pdf>
4. Esteo Pérez I, Quintero Quesada J, Gálvez Sánchez-Rando S, De Galvez Aranda I, Abad Rico JI Lipomatosis extradural lumbar. A propósito de un caso y revisión bibliográfica Rev Soc Andal Traumatol Ortop. 31 de diciembre de 2001;21(2):244-9.
5. [Ouidad Louachama](#) ¹, [Noureddine Rada](#) ¹, [Ghizlane Draiss](#) ¹, [Mohamed Bouskraou](#) Idiopathic Spinal Epidural Lipomatosis: Unusual Presentation and Difficult Management <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/33628556/>

IMÁGENES

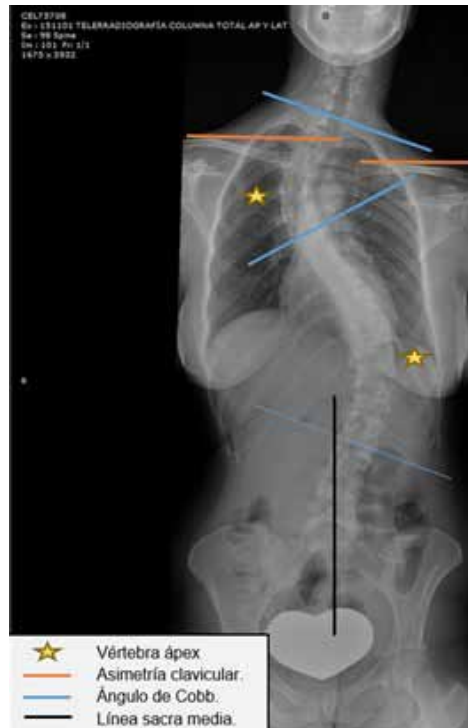


Imagen 1: Escoliosis de doble curva torácica proximal derecha T2- T7 (ángulo de Cobb= 61°), y toracolumbar izquierda T7- L2 (ángulo de Cobb= 51°)

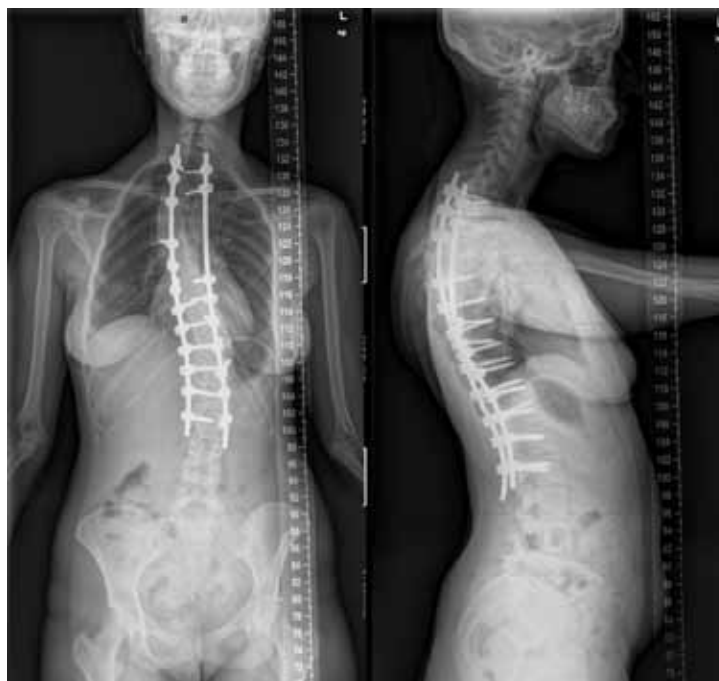


Imagen 2: Corrección de la deformidad y artrodesis instrumentada con tornillos pediculares T2- L2 con sistema Daytona (Acuña y Fombona).

GANGRENA DE FOURNIER PENEANA AISLADA TRAS CIRCUNCISIÓN CON EXÉRESIS DE MASA

Autora Principal:

PAULA VALLEJO GARCÍA

MIR 1 Urología, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

Colaboradores:

ESTEFANÍA SÁNCHEZ ESTÉBANEZ

MIR Urología, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

GUADALUPE MACARRO LÓPEZ DE LA TORRE

MIR Urología, Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

Tutor:

DR. LAURO SEBATIÁN VALVERDE MARTÍNEZ

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

RESUMEN / ABSTRACT

Varón de 39 años que presentaba antecedentes de circuncisión con exéresis de una masa en el cuerpo del pene 6 días antes. Es valorado por urología de forma urgente por empeoramiento de una placa violácea que apareció desde el primer día de postoperatorio. A la exploración presentaba buen estado general y no tenía alteraciones analíticas. Se diagnosticó de gangrena de Fournier aislada de pene sin repercusión sistémica. Fue tratado de urgencia con necrosectomía, desbridamiento extenso y antibioterapia intravenosa. Dada la buena evolución, a los diez días de postoperatorio se realizó la colocación de injerto sobre el defecto cutáneo por cirugía plástica. Actualmente el paciente presenta una buena cobertura cutánea en la zona y una funcionalidad satisfactoria del órgano.

ANAMNESIS

Varón de 39 años, sin antecedentes médicos de interés, excepto el de abscesos cutáneos recidivantes que se resuelven espontáneamente. Fue valorado por su médico de atención primaria por una masa subcutánea e indolora en pene de 3-4 cm y posiblemente abscesificada. La masa fue tratada inicialmente con ibuprofeno y amoxicilina-clavulánico durante 7 días. La masa a continuó creciendo por lo que al tercer día de la finalización de la antibioterapia acudió al urólogo, quien decidió manejo quirúrgico, realizándose una circuncisión con exéresis de la masa y recogida del contenido purulento para cultivo. Desde el primer día de postoperatorio refiere aparición de una placa prepucial violácea que se extiende hasta el tercio superior de la piel del pene. Fue atendido en urgencias por urología debido a empeoramiento de la placa con aumento del tamaño, coloración negruzca y dolor intermitente en la zona.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Paciente consciente, orientado y colaborador, con buen estado general.

A la exploración genital, presenta una placa necrótica no dolorosa a la palpación, bien delimitada con bordes eritematosos en mitad izquierda del prepucio y tercio superior y distal izquierdo del cuerpo del pene (Imagen 1).

Las exploraciones del escroto, del recto digital y de los ganglios linfáticos inguinales eran normales.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Cultivo de la masa peneana abscesificada (previo): Staphylococcus haemolyticus con sensibilidad intermedia.

Análítica sanguínea: todos los valores fueron rigurosamente normales.

Cultivo de la zona necrótica: abundante crecimiento de Enterococcus faecalis y Escherichia coli.

Anatomía patológica del tejido de la zona necrótica: fragmento de piel genital con extensa necrosis y marcada reacción inflamatoria de carácter agudo y crónico con focos de abscesificación.

Se evalúan las pruebas de imagen que el paciente aporta referente a la masa peneana por la que inicialmente fue tratado.

DIAGNÓSTICOS

Fascitis necrotizante aislada del cuerpo peneano con infección por E. faecalis y E. coli.

TRATAMIENTO

Necrosectomía, desbridamiento y drenaje con carácter urgente (véase Imagen 2) y antibiótico intravenoso de amplio espectro (piperacilina-tazobactam 4g/8h) durante 10 días.

EVOLUCIÓN

El paciente evolucionó favorablemente, con buen aspecto de la herida.

Se solicitó valoración por cirugía plástica para tratamiento reconstructivo del defecto dermo-epidérmico en la zona de exéresis.

Realizándose plastia con injerto libre inguinal 10 días después de la fasciectomía peneana.

El postoperatorio se desarrolló sin incidencias con buena cobertura cutánea del defecto peneano y fue dado de alta a los 22 días de ingreso (véase Imagen 2).

Actualmente el injerto ha prendido bien y el órgano presenta buena funcionalidad, sin disminución del tamaño o problemas de retracción de la piel.

DISCUSIÓN

La gangrena de Fournier (GF) es una fascitis necrotizante que se origina en la región perineal con infección polimicrobiana asociada, que de no ser diagnosticada a tiempo puede resultar fatal (1). Existen factores predisponentes como la diabetes mellitus, alcoholismo, inmunosupresión, obesidad, cirrosis o nefropatía crónica (2,3). Además, suele existir un factor desencadenante como un traumatismo local, cirugía previa de la zona o patología infecciosa colorrectal, perianal o urinaria (2). Nuestro paciente no presentaba ningún factor predisponente pero sí un factor desencadenante como era el antecedente de intervención quirúrgica reciente sobre el pene por una masa abscesificada.

A diferencia de la GF que afecta al periné, la GF peneana aislada, como es la que presenta este paciente, es una forma de presentación infrecuente (1,3).

La GF suele tener una rápida evolución y se extiende a otras estructuras cercanas en cuestión de horas (1-3). Siendo otro rasgo discordante de este caso la lenta evolución y la leve repercusión tanto a nivel local como sistémico que presentó, lo que probablemente estuvo condicionado por su edad y la ausencia de comorbilidades. Además, los pacientes suelen presentar datos clínicos y analíticos de gravedad (1-3), mientras que él no presentó ningún síntoma general como fiebre o inestabilidad hemodinámica, ni alteraciones analíticas como leucocitosis o PCR elevada.

El tratamiento de la GF, independientemente de su localización, es la infusión de fluidos intravenosos en caso de ser necesarios, la antibioterapia intravenosa y el desbridamiento quirúrgico precoz y cirugía reconstructiva en un segundo tiempo (1,3,4). En este caso no existió necesidad de fluidoterapia debido a el buen estado general que presentaba. En cuanto a la reparación del defecto cutáneo, se valoró el uso de un colgajo pediculado fasciocutáneo pero por las características erectivas del pene fue desestimado (4). Se llevó a cabo una plastia con injerto libre obteniendo unos resultados satisfactorios que han permitido mantener la estructura y funcionalidad del órgano.

BIBLIOGRAFÍA

1. Moussa M, Abou-Chakra M. *Isolated Penile Fournier's gangrene: A case report and literatura review*. Int J Surg Case Rep [Internet]. 2019;62:65–8.
2. Murillo-Godínez G. *La gangrena de Fournier*. 2020;36(6):794–806.
3. Lahouar R, Naouar S, Ben Khalifa B, Gazzah W, Braiek S, El Kamel R. *Isolated Penile Fournier's gangrene: A very rare entity*. Urol Case Reports. 2021;37:101608.
4. Horta R, Cerqueira M, Marques M, Ferreira P, Reis J, Amarante J. *Gangrena de Fournier: de urgencia urológica hasta el departamento de cirugía plástica*. Actas Urol Esp. 2009;33(8):925–9.

IMÁGENES



Imagen 1: A la izquierda se muestra cómo era la masa peneana antes de la primera intervención quirúrgica (circuncisión y exéresis de masa). A la derecha se puede ver la placa necrótica en el sexto día de postoperatorio.



Imagen 2: A la izquierda se muestra el pene tras la necrosectomía y desbridamiento extenso de la zona. A la derecha se puede observar el resultado de la cobertura del defecto cutáneo en el momento del alta hospitalaria.

ASISTENCIA VENTRICULAR MECÁNICA COMO TERAPIA DE DESTINO DE LA INSUFICIENCIA CARDIACA TERMINAL

Autora Principal:

IRENE VELASCO CALDEIRO

MIR 1 Cirugía Cardiovascular, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Colaboradores:

EDUARDO VELASCO GARCÍA

MIR Cirugía Cardiovascular, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

ÁLVARO FUENTES-MARTÍN

MIR Cirugía Torácica, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Tutor:

DR. CARLOS AMORÓS RIVERA

L.E. Cirugía Cardiovascular, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Tutor:

DR. RAMÓN ADOLFO ARÉVALO ABASCAL

Cirugía Cardiovascular, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

RESUMEN / ABSTRACT

Anamnesis: Varón de 72 años con miocardiopatía dilatada de origen isquémico que tras varios ingresos por insuficiencia cardiaca descompensada, se decide el implante de una asistencia ventricular de larga duración como terapia de destino dentro de las terapias avanzadas.

Exploración física: auscultación cardiaca rítmica, soplo sistólico en foco aórtico II/VI.

Pruebas complementarias: Ecocardiograma trastorácico: Cavidades izquierdas y derechas dilatadas. Disfunción biventricular, FEVI severamente reducida. Fibrocalcificación valvular aórtica y mitral. Cateterismo derecho: hipertensión pulmonar mixta. Coronariografía: Enfermedad coronaria de 3 vasos.

Diagnóstico: Miocardiopatía dilatada de etiología isquémica con disfunción severa biventricular.

Tratamiento: Implante de asistencia ventricular izquierda de larga duración.

Discusión: Para aquellos pacientes con insuficiencia cardiaca que progresa a pesar del tratamiento médico y que no son candidatos al trasplante cardiaco, las asistencias ventriculares constituyen la terapia de destino de su patología.

ANAMNESIS

Varón de 72 años con antecedentes de un infarto anteroseptal hace 25 años. Diagnosticado de miocardiopatía dilatada de etiología isquémica con disfunción biventricular en 2018. Portador de un desfibrilador automático

implantable en prevención primaria. Presenta además afectación valvular con estenosis aórtica moderada, insuficiencia mitral significativa e insuficiencia tricuspide con hipertensión pulmonar.

Precisa en el último año 4 ingresos por insuficiencia cardiaca descompensada.

En el último ingreso se decide suspender el tratamiento hormonal y se pautan ciclos de levosimendán con buena respuesta a los mismos y mejoría de la función ventricular derecha.

A pesar de esto se mantiene en una clase funcional de la NYHA III/VI.

Dado el escaso margen terapéutico, se plantea como candidato a terapias avanzadas de insuficiencia cardiaca. Las posibilidades de tratamiento son el tratamiento médico exclusivo, la asistencia ventricular de larga duración y el trasplante cardiaco, este último contraindicado en nuestro paciente por la edad y la presencia de hipertensión pulmonar. Por ello se decide la implantación de una asistencia ventricular de larga duración como terapia de destino.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Al ingreso para el implante de la asistencia ventricular, el paciente se encuentra con buen estado general y eupneico en reposo.

Auscultación cardiaca: rítmico, soplo sistólico en foco aórtico II/VI.

Auscultación pulmonar: murmullo vesicular conservado sin ruidos sobreañadidos.

Abdomen plano, sin ascitis u organomegalias.

Miembros inferiores sin edemas ni signos de trombosis venosa profunda.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- Electrocardiograma: ritmo sinusal, eje desviado a la derecha, PR normal, QRS 120 ms, morfología de bloqueo de rama izquierda. Progresión tardía de R en preordiales. QT 400 ms.

- Radiografía de tórax: cardiomegalia de aspecto global. Aorta elongada con placas de ateroma calcificadas en callado. Hilios pulmonares con signos de redistribución vascular. Desfibrilador infraclavicular izquierdo, unicameral con electrodo en ventrículo derecho.

- Ecocardiograma transtorácico: En ritmo sinusal. Dilatación severa de cavidades derechas e izquierdas. Aci-nesia inferolateral y apical del ventrículo izquierdo.

No trombos intraventriculares.

Válvula aórtica fibrocalcificada. Válvula mitral con velos fibrosados. FEVI severamente reducida. Función de ventrículo derecho con disfunción moderada.

- Cateterismo derecho: hipertensión pulmonar mixta. Resistencias pulmonares elevadas.

- Coronariografía: Enfermedad coronaria de 3 vasos. Tronco izquierdo: sin estenosis angiográficamente significativas. Descendente anterior: oclusión crónica tras salida de primera diagonal.. Circunfleja: con estenosis moderada en segmento proximal. Oclusión crónica recanalizada en primera marginal. Coronaria derecha: suboclusión en segmento medio.

- Pruebas de función respiratoria: FEV1/FVC 80. FEV1 2.8l (102%), FVC 3.46l (98%). TLC 6.07 (94%). DLCO 62%.

DIAGNÓSTICOS

- Miocardiopatía dilatada de etiología isquémica con disfunción severa biventricular.
- Estenosis aórtica moderada-severa. Insuficiencia mitral significativa. Insuficiencia tricuspídea severa con hipertensión pulmonar severa en reposo.

TRATAMIENTO

Se decide implante de asistencia ventricular izquierda de larga duración. La intervención quirúrgica se realiza mediante esternotomía media y establecimiento de la circulación extracorpórea. Se selecciona la localización de la sutura de la cánula ventricular asistido por ecocardiografía transesofágica. Ventriculotomía con trocar e implante de suturas transmurales de prolene 3/0 apoyadas con teflón para la sujeción del anillo sobre el que se introduce la cánula ventricular con un correcto cierre. Doble tunelización del driveline para exteriorizar en el flanco derecho, según las preferencias del paciente. Anastomosis del dacrón de retorno en la cara lateral de la aorta ascendente. Purgado activo del dispositivo a 3000 rpm. Salida lenta de circulación extracorpórea por embolismo aéreo de la coronaria derecha con elevación del ST que se resuelve espontáneamente. Presencia de flutter auricular que precisa dos choques sincronizados a 20J. Salida de quirófano con soporte vasoactivo con noradrenalina, milrinona y adrenalina a dosis bajas.

EVOLUCIÓN

Tras el implante de asistencia ventricular el paciente ingresa en la unidad coronaria, donde en su postoperatorio inmediato presenta distintas complicaciones las cuales son resueltas. La principal complicación es la presencia coagulopatía grave y shock hemorrágico en las primeras horas que precisa revisión quirúrgica donde el único hallazgo es un sangrado difuso del esternón. En el contexto de la hipovolemia y consecuente anemia por el sangrado, presenta taquicardia ventricular sin pulso que precisa de reanimación cardiopulmonar. Así como a causa de la hipopotasemia y el uso de inotrópicos se produce una tormenta arrítmica que se resuelve tras el inicio de amiodarona. Posteriormente, la evolución resulta favorable precisando un breve ingreso en la planta de hospitalización de cardiología para el ajuste de los parámetros del dispositivo.

DISCUSIÓN

A pesar de los avances médicos, cerca de un millón de personas son diagnosticados de insuficiencia cardiaca a nivel mundial cada año. En los casos avanzados, el trasplante cardiaco es el tratamiento de elección. Siendo el principal limitante la escasez de donantes apropiados. Aquí es donde cobran gran importancia los dispositivos de asistencia ventricular, constituyendo actualmente otro de los principales tratamientos de la insuficiencia cardíaca avanzada. Al haber demostrado que aumenta la supervivencia a dos años, comparado con el tratamiento médico aislado. (1,2)

Una asistencia ventricular se compone de una cánula colocada en el ventrículo izquierdo que permite descar-

gar la sangre, siendo esta impulsada hacia la circulación arterial gracias a una bomba. La sangre impulsada desde el ventrículo llega mediante una cánula de retorno a la aorta. Además, posee dos baterías recargables y una consola que permite controlar el correcto funcionamiento de la asistencia, así como una conexión “drive-line” que conecta la consola con la bomba. (3)

La consola solo permite controlar las revoluciones de la bomba, las cuales cuando son insuficientes generan poca descarga del ventrículo izquierdo y con ello signos de congestión pulmonar y bajo gasto. Mientras que cuando estas son excesivas se produce fallo del ventrículo derecho por sobrecarga y fenómenos de succión en la cánula de entrada. (4)

BIBLIOGRAFÍA

1. Salazar L, Córdoba ALO, Trillos JB, Rueda KAG. Estado actual de la asistencia ventricular y el corazón artificial. Rev médica Clín Las Condes 2022.
2. Careaga-Reyna G, Zetina-Tun HJ, Galván-Díaz J, Álvarez-Sánchez LM. Dispositivos de asistencia ventricular como tratamiento de destino. A propósito de un caso. Gac Med Mex 2018.
3. Rojas SV, Hanke JS, Avsar M, Ahrens PR, Deutschmann O, Tümler KA, et al. Asistencia ventricular izquierda como terapia de destino: ¿la cirugía mínimamente invasiva es una alternativa segura?. Rev Esp Cardiol 2018.
4. Gustafsson F, Rogers JG. Left ventricular assist device therapy in advanced heart failure: patient selection and outcomes: LVAD therapy in HF. Eur J Heart Fail 2017.

IMÁGENES

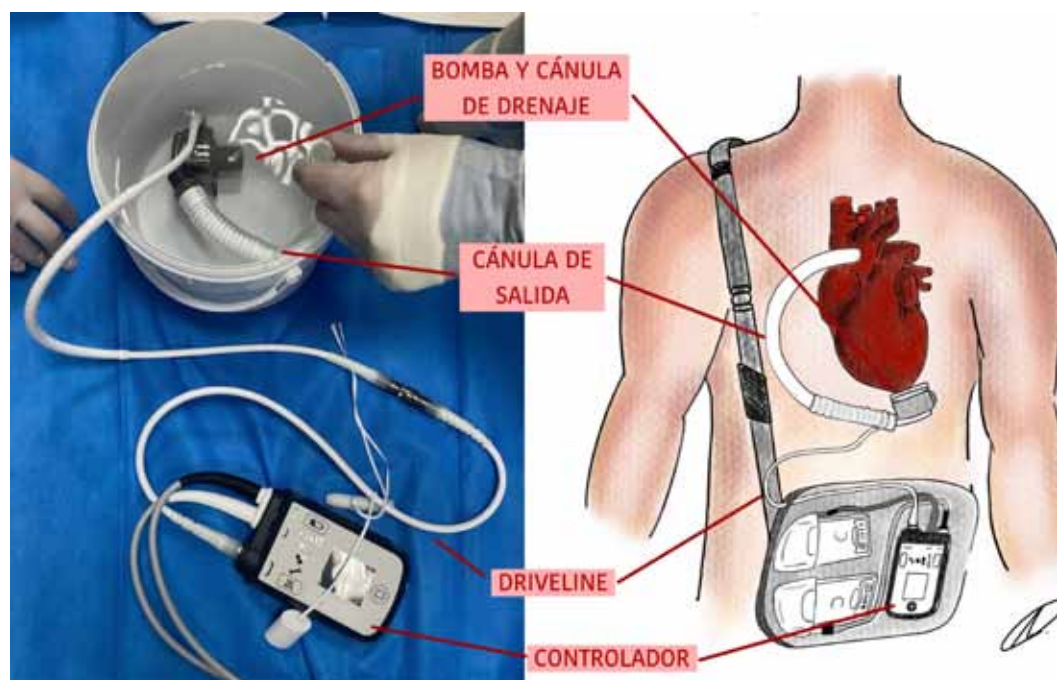


Imagen 1: Componentes principales de la asistencia ventricular. En la izquierda se puede observar la comprobación del correcto funcionamiento de la bomba previo al implante en el paciente. A la derecha vemos un boceto de como se colocará dicho dispositivo sobre el paciente.

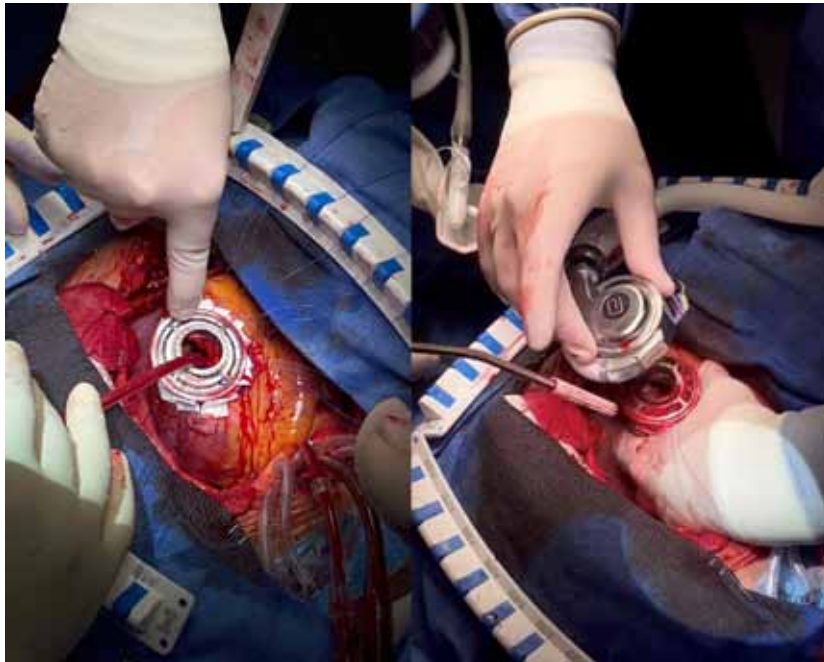


Imagen 2: Colocación de la bomba sobre la cavidad pericárdica. En esta secuencia de imágenes podemos apreciar la ventriculotomía y las suturas con teflón que permiten la sujeción del anillo sobre el que se introduce la cánula ventricular.

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

del Colegio Oficial de Médicos de Valladolid

«Premio Dr. D. Miguel García Muñoz»