



CASOS CLÍNICOS

ESPECIALIDADES MÉDICAS

HOSPITAL CLÍNICO UNIVERSITARIO VIRGEN DE LA

ARRIXACA

2019

© **Director/es:** Gloria Martínez Gómez, María Gutiérrez Sumillera,
Verónica Castillo Guardiola, José Domingo Cubillana Herrero

© **Coautor/es:** Carmen Botella Martínez, Elisabet Monzó Núñez,
Sonia del Pilar Otálora Valderrama, José Antonio Galián Megías

© **Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca**

ISBN: 978-84-09-12554-8

DL: MU 649-2019

Impreso en España/Printed in Spain

Diseño y maquetación:

Edición a cargo de:

PRÓLOGO

Queridos compañeros,

Presentamos esta cuarta edición de Casos Clínicos con entusiasmo, por la acogida que año tras año tiene entre los residentes y adjuntos del Hospital. Este año debido al elevado número de casos, hemos decidido presentar tres volúmenes de los mismos. El éxito de esta actividad corresponde a cada uno de los autores de los casos, a quienes agradecemos desde aquí su generosa colaboración, tanto en nuestro nombre, como directores de la obra, como en nombre de todos sus posibles lectores.

Desde siempre, los profesionales de salud exponemos y estudiamos los casos clínicos de nuestros pacientes, para aprender junto a otros compañeros, a través del análisis de situaciones concretas de los pacientes. Esta dinámica habitual en nuestro día a día nos ayuda a reconocer enfermedades, evaluar técnicas diagnósticas y terapéuticas, evaluar los resultados de nuestros tratamientos así como la evolución de nuestros pacientes, e incluso analizar los efectos secundarios de los medicamentos, ya sean adversos o beneficiosos.

Las grandes escuelas de negocios utilizan el “Estudio del Caso” para avanzar en el conocimiento de liderazgo, economía, gestión, etc...de cualquier modelo de negocio.

El “Estudio del Caso” lo hemos trasladado a Sesiones Clínicas Generales, donde el conjunto de los profesionales aportan su conocimiento, experiencia y crítica constructiva de los casos presentados.

Con independencia de la mayor o menor experiencia del médico que expone el caso clínico, este ejercicio resulta siempre muy estimulante, controvertido y esclarecedor, ya que nos sitúa frente a nuestras dudas razonables, y por tanto, estimula la observación, favorece la controversia y contribuye a mejorar la práctica clínica al mismo tiempo que reduce el miedo escénico de hablar en público de los más jóvenes.

Nos queda mucho por hacer, desde consolidar los premios a los mejores casos, hasta un sistema de evaluación en sesión general de los casos candidatos a esos premios, pero estamos en el buen camino.

Quiero terminar agradeciendo a las Dras. Gloria Gómez Martínez, María Gutiérrez Sumillera y Verónica Castillo Guardiola, Jefas de Residentes 2018/2019, su ingente trabajo para generar este cuarto concurso, que seguiremos consolidando en los años venideros.

A la Dras. Carmen Botella y Elisabeth Monzó por su asesoramiento a las Jefas de Residentes.

Gracias a todos.

José Domingo Cubillana Herrero

Jefe de Servicio de Docencia y Formación

Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca

INTRODUCCIÓN

Estimados compañeros,

Como Jefas de Residentes del Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, nos sentimos muy orgullosas de poder presentaros el resultado de vuestro esfuerzo y excelente participación en la 4ª Edición del libro de casos clínicos H.C.U.V.A. Debido al gran número y calidad científica de los casos presentados, nos hemos visto obligados a editar 3 volúmenes diferentes de esta edición: uno con los casos clínicos de especialidades quirúrgicas, otro con los casos de especialidades médicas y un tercero con los correspondientes a servicios centrales.

Debemos agradecer a los integrantes del Comité Científico su gran labor en el proceso de revisión y selección de los mejores casos para su inclusión en el concurso de casos clínicos H.C.U.V.A 2019, y en especial a nuestro Jefe de Estudios, el Dr. José Domingo Cubillana Herrero, por su implicación y colaboración activa en este proyecto.

Esperamos que esta obra refuerce vuestro espíritu investigador como médicos en formación, contando con el reconocimiento de vuestro esfuerzo por parte del Servicio de Docencia y Formación del Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca.

Un abrazo,

María Gutiérrez Sumillera

Gloria Martínez Gómez

Verónica Castillo Guardiola

Jefas de Residentes 2018-2019

Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia

ÍNDICE

PRÓLOGO	3
INTRODUCCIÓN	5
Capítulo 1. ANAFILAXIA POR SENSIBILIZACIÓN A OMEGA-5-GLIADINA	17
Autores: Magdalena Bethencourt, M.K. ¹ ; Pedreño Gil, V. ² ; Sánchez Pérez, M.M. ³ ; López-Sáez, M.P. ⁴	
Capítulo 2. ALERGIA A GUSANO DE CEBO DE PESCA	21
Autores: Pedreño Gil, V.; Magdalena Bethencourt, M.K.; Sánchez Pérez, M.M.; Navarro Guerrero, M.	
RESUMEN	21
CASO CLÍNICO	21
DISCUSIÓN	23
BIBLIOGRAFÍA	23
Capítulo 3. CONVULSIÓN Y PUERPERIO INMEDIATO. PENSEMOS MÁS ALLÁ DE LA ECLAMPSIA	25
Autores: Díez del Hoyo, M.; Martínez Juesas, F.; Arnez Paredes, M.; Alberola Asensio, J.; López López, R.	
RESUMEN	25
La presencia de síntomas neurológicos agudos durante el embarazo y puerperio, pueden ser causados por la exacerbación de una condición neurológica preexistente, un problema relacionado con el embarazo o un nuevo problema neurológico. Es común asociar la cefalea y convulsiones con el diagnóstico de eclampsia, pero debemos considerar otras etiologías y realizar un adecuado diagnóstico diferencial. Se expone el caso de una gestante sin antecedentes neurológicos, que presenta en el postparto inmediato, dos crisis tónico clónicas.	
CASO CLÍNICO	25
DISCUSIÓN	26
BIBLIOGRAFÍA	29
Capítulo 4. COLITIS POR CLOSTRIDIUM DIFFICILE	32
Autores: Villa Lorente, N.; García Aznar, F.M.; Lorca Martínez, B.; Alberola Asensio, J.M.; García Palenciano, C.	
RESUMEN	32
CASO CLÍNICO	32
Paciente varón de 85 años que acude a urgencias tras caída accidental con TCE sin pérdida de consciencia. Como antecedentes personales presenta HTA, exfumador desde hace 20 años, EPOC, insuficiencia renal crónica estadio IIIB y FA anticoagulado con sintrom. Se realizó TC craneal sin	

hallazgos significativos. Estando en observación presentó cortejo vegetativo importante con hipotensión brusca y caída del hematocrito, decidiéndose hacer un TC abdominal que informa de hemoperitoneo.

32

Se lleva a cabo una laparotomía exploradora de urgencias. Al acceder a la cavidad abdominal se hallan 2 litros de sangre con abundantes coágulos, sección completa del ligamento redondo y rotura de mesocolon, ambas con sangrado activo procedente de retroperitoneo izquierdo, realizándose hemostasia con electrocoagulación y "packing". En quirófano precisó de transfusión de hemoderivados y hemostáticos. El paciente ingresa en Reanimación intubado, en ventilación mecánica con buen intercambio gaseoso. Hemodinámicamente estable, sin drogas vasoactivas, con tendencia a la hipotensión. Hb 7.9 gr/dl, por lo que se transfunde 1CH. Función renal estable, con diuresis conservadas. Al segundo día de ingreso es extubado, manteniendo buena mecánica e intercambio gaseoso con gafas nasales convencionales. Permaneció hemodinámicamente estable sin drogas vasoactivas, con tendencia a la hipotensión, con buena respuesta a fluidoterapia. Presentó empeoramiento progresivo de la función renal, iniciándose perfusión de furosemida, manteniéndose pese a ello oligúrico. Al cuarto día de ingreso, el paciente se queja de discomfort abdominal, observándose a la exploración distensión abdominal, abdomen timpánico y ausencia de peristaltismo, por lo que se pautaron procinéticos, SNG, enemas y realizamos medición de PIA encontrándose en el límite alto de la normalidad (10-14mmHg). Hizo una deposición de características diarreicas que se cultiva y para la que el test rápido de detección de toxina de *C.difficile* fue negativo. Desde el punto de vista infeccioso se mantuvo afebril, con leucocitos en descenso y sin tratamiento antibiótico, tras suspender la profilaxis antibiótica con Augmentine ajustado por la función renal. Al quinto día de ingreso comenzó con empeoramiento gasométrico, observándose en Rx tórax signos de sobrecarga hídrica, situación que desemboca en insuficiencia respiratoria y necesidad de IOT y ventilación mecánica. Se inestabilizó hemodinámicamente precisando de drogas vasoactivas para mantener PAM 60-70 mmHg. Presentó reagudización de su ERC, hiperpotasemia, hipernatremia y oligoanuria determinándose iniciar terapia de reemplazo renal. Pese a las medidas instauradas, la distensión abdominal no fue resuelta, hubo un ascenso de leucocitos y marcadores de sepsis, por lo que se decide realizar TC abdominal el 13/09 (*Figura 1*) donde se observa una colección subesplénica e íleo paralítico sin obstrucción mecánica. Los marcadores de sepsis continuaron en ascenso. Se drenó la colección subesplénica por radiología intervencionista, obteniéndose material hemático que se cultiva. Se extrajeron hemocultivos y cultivos de secreciones respiratorias, se inició cobertura antibiótica de forma empírica y se diagnosticó de Shock Séptico con fallo multiorgánico.

33

Pese a que el test rápido para *C.difficile* fue negativo, el coprocultivo evidenció un resultado positivo para *C.difficile* cepa toxigénica, siendo diagnosticado de Colitis por *Clostridium difficile*. Se inició tratamiento con metronidazol i.v, vancomicina por SNG y vancomicina en enemas.

DISCUSIÓN

BIBLIOGRAFÍA

Capítulo 5. TAPONAMIENTO CARDIACO Y TROMBOEMBOLISMO

PERIOPERATARIO..... 37

Autores: Benimeli López, M.C.; Sánchez Lozano, J.; García Martínez, J.A.; Monzón Alonso T.; Duran Gonzalez M. E.

Capítulo 6. CATÉTER SECCIONADO. A PROPÓSITO DE UN CASO 41

Autores: Cabo Diez, A.; Lorca Martínez, B.; Tienza Solís, J.M.

Capítulo 7. IMPLICACIONES ANESTÉSICAS EN PACIENTE CON

NEUROFIBROMATOSIS TIPO I O ENFERMEDAD DE VON RECKLINGHAUSEN. A

PROPÓSITO DE UN CASO 47

Autores: Vidal Almela, M.; Tienza Solís, J. M.; Del Río Velloso, M.; Salmerón Martín, M.

RESUMEN

Capítulo 8. DISNEA, TAQUICARDIA E HIPOTENSIÓN: PRESENTACIÓN TÍPICA DEL

TAPONAMIENTO CARDÍACO EN PÚERPERA, UNA PACIENTE ATÍPICA 51

Autores: March Salas, M.; Salmerón Martín, M.; Torres Mosquera, P.; Móndejar Lajara, J. C. ; Torres Ganfornina, M.

Capítulo 9. ANESTESIA RAQUÍDEA E IMPLICACIONES EN LA ESCLEROSIS

MÚLTIPLE. A PROPOSITO DE UN CASO..... 57

Autores: Tienza Solís, J.M.; Vidal Almela, M.; Del Río, M.; Sequeda Vázquez, E.

Capítulo 10. SÍNDROME DE MARFAN A PROPÓSITO DE UN CASO CLÍNICO..... 61

Autores: Guillamón Marín, M.J.; García Martínez, J.A.; Rego Hermida, P.; Vera Porras, E.M.; Cañadillas Roldan, M.V.

RESUMEN

CASO CLÍNICO

DISCUSIÓN

Capítulo 11. NEFROLITOTOMÍA, UNA TÉCNICA DE ELECCIÓN NO EXENTA DE

COMPLICACIONES..... 67

Autores: Méndez Martínez, M. J.; Martí Navarro, A.; Castillo García, A.; Laborda Segovia, A.; Jiménez Sánchez, A. F.

Capítulo 12. SARCOMA PRIMARIO DE CORAZÓN COMO CAUSA DE

PALPITACIONES EN ADOLESCENTE..... 73

Autores: Martínez Juesas, F.; Díez del Hoyo, M.; Arnez Paredes, M.; Sánchez Lozano, J.; Durán

González, M. E.

73

RESUMEN

73

CASO CLÍNICO

73

Paciente mujer de 15 años, acude al Médico de Familia por palpitaciones durante la realización de actividad física de leve-moderado esfuerzo, acompañado de episodio de presíncope en una ocasión.

A la exploración destaca soplo sistólico panfocal y ritmo galope por tercer ruido. Se deriva a Hospital de referencia, donde se realiza ecocardiografía que muestra una masa en el ventrículo derecho (VD) de 35mm, que parece depender del septo interventricular (SIV), que oblitera la cavidad del VD y se extiende hacia el tracto de salida del VD. La función ventricular es normal, sin valvulopatía (*Figura 1*).

73

Figura 1. Ecocardiografía transtorácica, plano apical 4 cámaras que muestra masa en VD.

74

Posteriormente, se realiza cardioresonancia que confirma la presencia de dicha masa inmediatamente inferior al velo septal de la válvula tricuspídea. Tras estudio de extensión, que descarta metástasis a distancia, se decide tratamiento quirúrgico para excisión de la masa.

74

En quirófano, se realiza una monitorización convencional previa inducción anestésica (ECG, pulsioximetría) y se precede a la canalización de una vía venosa periférica de grueso calibre (16G) y de la arteria radial izquierda. Posteriormente, se realiza la inducción con remifentanilo, fentanilo, rocuronio y etomidato, que transcurre sin incidencias. Se realiza doble punción sobre la yugular derecha para colocar una vía central yugular derecha de 4 lúmenes y un introductor de Swan-Ganz. Tras la monitorización, se introduce sonda de ecocardiografía transesofágica y se comienza el estudio ecocardiográfico que muestra una masa tumoral friable en VD de 5 cm adherida al SIV que infiltra la válvula tricúspide y músculos papilares. Comienza la cirugía y se realiza canulación periférica por la femoral derecha y se entra en circulación extracorpórea (CEC) para resecar la masa. Se resecta la masa tumoral adherida al septo y músculos papilares y se reimplanta el velo del músculo papilar. En la salida de CEC, se observa insuficiencia tricuspídea masiva por desinserción del velo por lo que se decide colocación de prótesis biológica. El tiempo de circulación extracorpórea fue de 132 minutos y 50 minutos de clampaje. A la salida de CEC la paciente presenta buena contractilidad, sin necesidad de apoyo hemodinámico. La paciente ingresa en la Unidad de Cuidados Postoperatorios, intubada, en ventilación mecánica sin drogas vasoactivas. Durante el postoperatorio inmediato se reinterviene por sangrado abundante, se realiza hemostasia y se trata la coagulopatía asociada con concentrados de hematíes, fibrinógeno, plaquetas y plasma. Precisa a la salida de CEC apoyo con noradrenalina a dosis altas, 1mcg/kg/min y dobutamina a 8mgc/kg/min para mantener un gasto

74

adecuado. Los días posteriores, la paciente evoluciona favorablemente, se extuba sin incidencia y se consigue retirar de forma progresiva el apoyo inotrópico, por lo que dada la buena evolución, se decide alta a la planta. La anatomía patológica informa de un sarcoma indiferenciado. Se expone el caso en un comité multidisciplinar y se decide dada la no extensión del tumor y la resección completa del mismo, la inclusión de la paciente en lista de trasplante, el cual se realiza de forma satisfactoria. La paciente actualmente se encuentra en la Unidad de Cuidados Postanestésicos Cardíacos estable sin precisar soporte vasoactivo.

DISCUSIÓN

BIBLIOGRAFÍA

Capítulo 13. VALVULOPLASTIA MITRAL PERCUTÁNEA (VMP) 77 **EN EMBARAZADA DE 28 SEMANAS..... 77**

Autores: Torres Mosquera, P.; López Pérez, J.; Salmerón Martín, M.; March Salas, M.; Rego Hermida, P.

RESUMEN

CASO CLÍNICO

DISCUSIÓN

BIBLIOGRAFÍA

Capítulo 14. CONSIDERACIONES ANESTÉSICAS DE LA NEUROFIBROMATOSIS TIPO 2. A PROPÓSITO DE UN CASO CLÍNICO 81

Autores: Benítez Jiménez, M.; Tienza Solís J.; Martínez Gallego E.; Riquelme Contreras M.D.; Vidal Almela M.

Capítulo 15. PREECLAMPSIA EN EL PUERPERIO INMEDIATO..... 85

Autores: Cases Sánchez, M.; Vittortas Firganek, F. E.; Salmerón Martín, M.; Flores Muñoz, A.; Cañizares Aguilar, P.

RESUMEN

La preeclampsia es un trastorno progresivo multisistémico que se da en la última mitad del embarazo o después del parto. Debido a los variados estados hipertensivos que pueden existir durante la gestación y el puerperio, se hace necesario conocer las diferentes patologías que engloban la hipertensión durante el embarazo como síntoma. Además, en este caso se pone de relevo la importancia de que un anestesista conozca los factores de riesgo y complicaciones surgidas en el puerperio inmediato.

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de una paciente mujer de 37 años, con gestación gemelar y edad gestacional de 38+1 semanas, que ingresa de forma programada para cesárea electiva debido a posición fetal

poco favorable. La paciente no presentaba alergias medicamentosas, como únicos antecedentes de interés constaban 2 partos previos. En cuanto a la exploración física de la paciente durante la gestación se anotó una TA media de 130/70 y una frecuencia cardíaca media de 70 lpm además, la paciente experimentó una ganancia de peso de 15,7 kg alcanzando un IMC de 27.0. Como únicas incidencias durante el curso del embarazo tuvieron lugar ITUs de repetición que fueron tratadas exitosamente con fosfomicina y una primera curva de glucosa positiva que se controló con dieta.	85
La cesárea se llevó a cabo mediante raquianestesia y como única incidencia hubo sangrado moderado que se trató con sueroterapia. Una vez intervenida se trasladó a la puérpera a la unidad de recuperación post anestésica. En un rango de 2 horas postparto la paciente comienza a elevar tensiones arteriales progresivamente hasta llegar en torno a una TA media de 170/100 mmHg de forma asintomática. En este momento, se cursan anormales y sedimento de orina, analítica que incluyera perfil renal, hepático y hemograma. Mientras tanto se decide comenzar con perfusión con 500 mg de ©Trandate (labetalol hidrocloreuro) diluidos en 500 cc de suero glucosado a una velocidad de 12 ml/h que se fue aumentando hasta 30 ml/h y tratamiento con perfusión de 24 mg de sulfato de magnesio diluidos en 500cc de suero fisiológico, de cara a prevenir posibles convulsiones en caso de tratarse de preeclampsia. Los resultados analíticos fueron los siguientes: 100 mg/dL de proteinuria en el sistemático de orina, transaminasas en rango normal (GOT 20 U/L, GPT 9 U/L, GGT 8 U/L), función renal normal (creatinina 0.55 g/Dl, urea 26 mg/dL), plaquetas normales ($174.0 \times 10^3/uL$).	85
Según los criterios diagnósticos de preeclampsia (Tabla I), ¹⁻⁴ , además de TA elevada, la paciente únicamente presentaba proteinuria, aunque ni se trataba de una orina de 24h ni disponíamos del cociente proteína/creatinina en orina, por lo que la preeclampsia no era estrictamente un diagnóstico certero, aunque sí altamente probable. La paciente continuó con las tensiones arteriales elevadas durante nueve horas, a partir de entonces comenzaron a descender hasta normalizarse. Una vez estabilizada la puérpera se trasladó a planta dónde, se fue descendiendo la perfusión de ©Trandate hasta suspensión y se retiró el sulfato de magnesio. En días posteriores la paciente mantuvo tensiones arteriales en rango y se normalizó el sistemático de orina.	86
<i>Tabla I Criterios diagnósticos de la preeclampsia</i>	87
Presión arterial sistólica ≥ 140 mmHg o diastólica ≥ 90 mmHg en dos ocasiones con al menos cuatro horas de diferencia después de 20 semanas de gestación en una paciente previamente normotensa. Y el inicio de uno o más de los siguientes :	87
Proteinuria ≥ 0.3 g en una muestra de orina de 24 horas o una proporción de proteína / creatinina ≥ 0.3 (mg / mg) (30 mg / mmol) en una muestra de orina aleatoria.	87
Recuento de plaquetas $< 100,000$ / microL.	87

Creatinina sérica > 1.1 mg / dL (97.2 micromol / L) o duplicación de la concentración de creatinina en ausencia de otra enfermedad renal.	87
Transaminasas hepáticas al menos el doble del límite superior de las concentraciones normales para el laboratorio local.	87
Edema pulmonar.	87
Síntomas cerebrales o visuales (p. Ej., Cefaleas que no responden a las dosis habituales de analgésicos; visión borrosa, escotomas).	87
DISCUSIÓN	87
En el caso expuesto anteriormente se fueron descartando los diferentes diagnósticos posibles que englobaban el síntoma de hipertensión en la embarazada: en un primer momento se desestimó la posibilidad de que fuese una hipertensión crónica, puesto que la paciente no tenía antecedentes previos, y también la hipertensión gestacional (tensión arterial elevada que aparece después de la semana 20 de gestación) ¹ ya que, la paciente había dado a luz. Por tanto, la primera opción diagnóstica fue pensar en la preeclampsia. En primer lugar, la paciente se encontraba en un periodo susceptible que es el puerperio inmediato. Por otra parte, en el sistemático de orina se cuantificó una cantidad considerable de proteinuria (100 mg/dL) que previamente no existía. Ambas razones hacían de la preeclampsia un diagnóstico altamente probable. También se podría haber pensado en una urgencia hipertensiva sin embargo, esta entidad no causa ninguna repercusión analítica y es asintomática. En nuestro caso la paciente sí presentaba alteración de la orina.	87
La preeclampsia es una entidad relativamente frecuente que hay que tener en cuenta en una gestante o recién puerpera. Aunque también puede haber presentaciones atípicas como lo es la preeclampsia tardía (aquella que se presenta más de dos días después postparto o antes de las seis semanas después del mismo) ⁵ , lo más frecuente es que aparezca a partir de la semana 20 de gestación o en el puerperio inmediato. Además nuestra paciente presentaba varios factores de riesgo de preeclampsia como son la gestación múltiple, diabetes gestacional que se corrigió con dieta, un IMC mayor de 25 y edad materna de más de 35 años ⁶ .	88
BIBLIOGRAFÍA	89
1. American College of Obstetricians and Gynecologists, Task Force on Hypertension in Pregnancy. Hypertension in pregnancy. Report of the American College of Obstetricians and Gynecologists' Task Force on Hypertension in Pregnancy. Obstet Gynecol 2013; 122:1122.	89
2. Payne B, Magee LA, von Dadelszen P. Assessment, surveillance and prognosis in pre-eclampsia. Best Pract Res Clin Obstet Gynaecol 2011; 25:449.	89

3. Visintin C, Mugglestone MA, Almerie MQ, et al. Management of hypertensive disorders during pregnancy: summary of NICE guidance. BMJ 2010; 341:c2207.	89
4. Magee LA, Pels A, Helewa M, et al. Diagnosis, evaluation, and management of the hypertensive disorders of pregnancy: executive summary. J Obstet Gynaecol Can 2014; 36:416.	89
5. Al-Safi Z, Imudia AN, Filetti LC, et al. Delayed postpartum preeclampsia and eclampsia: demographics, clinical course, and complications. Obstet Gynecol 2011; 118:1102.	89
6. Sibai BM, Mercer B, Sarinoglu C. Severe preeclampsia in the second trimester: recurrence risk and long-term prognosis. Am J Obstet Gynecol 1991; 165:1408.	89

Capítulo 16. IAM INTRAOPERATORIO SECUNDARIO A HIPOTENSIÓN INDUCIDA POR RAQUIANESTESIA..... 91

Autores: Lorca Martínez, B.; Villa Lorente, N.; Amorós Sanchís, C.; Domenech Asensi, P.	91
RESUMEN	91
CASO CLÍNICO	91
DISCUSIÓN	93
BIBLIOGRAFÍA	94

Capítulo 17. NEUROESTIMULACIÓN DE NERVIOS PERIFÉRICOS EN NEUROPATÍA CUBITAL IDIOPÁTICA BILATERAL 95

Autores: Miñano Frutos, C.; Tornero Tornero, C.; Rego Hermida, P.; March Salas, M.; Salmeron Martin, M.	95
--	----

Capítulo 18. CALCIFILAXIS A PROPÓSITO DE UN CASO 99

Autores: Flores Muñoz, A. B. ⁽¹⁾ , Muñoz Muñoz, R. ⁽²⁾ , Cases Sanchez, M. ⁽¹⁾ , Martí Navarro, A. ⁽¹⁾ , Salazar Nicolás, A. ⁽³⁾	99
RESUMEN	99
CASO CLÍNICO	99

Las curas eran realizadas por el equipo de enfermería y valoradas continuamente por parte del servicio de cirugía plástica, pautamos bifosfonatos para inhibir las calcificaciones ectópicas y por su efecto antiinflamatorio. Tratamos también con tiosulfato sódico al 25% iv, 25 g después de la hemodiálisis en días alternos, el cual se ha mostrado eficaz aunque se desconoce el mecanismo de acción, que probablemente se relaciona con la disolución

de las sales de calcio depositadas en los vasos. Las úlceras no experimentaban mejoría y eran dolorosas y extensas. Por lo que se decide iniciar tratamiento con cámara hiperbárica. Este tratamiento consiste en respirar a una concentración de oxígeno al 100% durante 60 minutos, con objeto de aumentar la PO₂ tisular y con ello la producción de fibroblastos y de colágeno que puede favorecer la angiogénesis⁴..... 101

DISCUSIÓN 102

BIBLIOGRAFÍA 103

Capítulo 19. ¿SE ESTÁ MOVIENDO EL PACIENTE?: CONVULSIÓN GENERALIZADA EN EL INTRAOPERATORIO DE RECIDIVA DE OLIGODENDROGLIOMA 105

Autores: García Martínez, J.A.; Tienza Solis, J.M.; Guillamón Marín, M.J.; Rego Hermida, P.; Castañer Ramon-Llin, C. 105

Capítulo 20. MANEJO DE LA EMBOLIA DE PULMÓN EN UNA GESTANTE 109

Autores: Muñoz García, C.; García Recio, E.; Salazar Rosa, V.; Salmerón Martín, M.; Alberola Asensio, J. 109

RESUMEN 109

CASO CLÍNICO 109

DISCUSIÓN 111

BIBLIOGRAFÍA 113

Capítulo 21. GLIOBLASTOMA GRADO IV EN PACIENTE CON CEFALEA..... 115

Autores: Cañizares Aguilar, P.; Cases Sánchez, M.; Juan Vergara, J.; Párraga Pagán, F.; Cabo Díez, A. 115

Capítulo 22. SÍNDROME DE HORNER COMO COMPLICACIÓN DE LA ANALGESIA EPIDURAL 121

Autores: Rego Hermida, P.; Guillamón Marín, M.J.; García Martínez, J.A.; Torres Mosquera, P.; Castañer Ramón-Llín, C. 121

Capítulo 23. LA TÉCNICA A PIE DE CAMA, LA ECOGRAFÍA PULMONAR..... 125

Autores: Salmerón Martín, M.; Torres Mosquera, P.; March Salas, M.; García Recio, C.; Durán, M.E. 125

RESUMEN 125

CASO CLÍNICO 125

DISCUSIÓN 127

BIBLIOGRAFÍA 130

Capítulo 24. ISQUEMIA ARTERIAL AGUDA DEL MIEMBRO SUPERIOR..... 131

Autores: Martí Navarro, A.; Méndez Martínez, M.J.; Castillo García, A.; Flores Muñoz, A.B.; Jiménez

Sánchez, A.F. 131

RESUMEN 131

CASO CLÍNICO 131

Tras constatar buena capacidad prensil y movilidad, con relleno capilar y temperatura adecuados se retiró la heparina y se realizó interconsulta a Hematología para ajustar el tratamiento anticoagulante con acenocumarol. Actualmente el paciente continua tratamiento con apixaban 5 mg debido a intolerancia al acenocumarol por episodios de hematemesis. 133

DISCUSIÓN 133

BIBLIOGRAFÍA 135

Capítulo 25. INSUFICIENCIA RESPIRATORIA AGUDA: ATELECTASIA MASIVA EN PACIENTE POSTQUIRÚRGICO..... 137

Autores: García Recio, E.; Muñoz García, C.; Salmerón Martín, M.; García Aznar, F. M.; Domenech-

Asensio, P. 137

RESUMEN 137

Las complicaciones respiratorias constituyen una causa importante de morbilidad en el paciente postquirúrgico. En concreto las atelectasias perioperatorias afectan hasta un 90% de los pacientes siendo una de las causas más frecuentes la retención de secreciones. Cuando estas secreciones son muy adherentes y no pueden ser aspiradas o expulsadas de manera satisfactoria, impiden el intercambio gaseoso. Este colapso pulmonar es lo que se conoce como atelectasia, cuyo manejo desarrollaremos a través de un caso clínico. 137

CASO CLÍNICO 137

DISCUSIÓN 139

Las complicaciones respiratorias son las más frecuentes en el postoperatorio inmediato, y constituyen la segunda causa de tratamiento postquirúrgico después de las náuseas y vómitos¹. La etiología es variada y puede deberse a alteraciones en la vía respiratoria superior, inferior o en el parénquima pulmonar, así como a anomalías de los nervios periféricos y músculos que controlan la respiración. Debido a esto, la sintomatología de estos pacientes es muy variada⁴. 139

Se requiere una rápida evaluación y manejo para evitar complicaciones potencialmente fatales en los pacientes que desarrollan insuficiencia respiratoria aguda. En el abordaje inicial debe valorarse el estado conciencia, la permeabilidad de la vía aérea, la frecuencia respiratoria y la saturación de oxígeno periférico. En el momento agudo la realización de una gasometría arterial puede ser de gran utilidad¹. 140

Simultáneamente, se debe administrar oxígeno suplementario. Si el aporte de oxígeno no es suficiente, procederemos a la ventilación mecánica no invasiva del paciente pudiendo llegar a la intubación del mismo en caso de fracasar las medidas anteriores (Figura 3). Una vez estabilizada la situación, se realizará una radiografía de tórax¹.



Figura 3. Algoritmo terapéutico en la insuficiencia respiratoria aguda.

La administración de oxígeno debe humidificarse siempre que sea posible para evitar la obstrucción de las vías respiratorias por secreciones^{1,3}. Los tapones de moco pueden provocar un colapso del parénquima pulmonar originando pérdida de volumen². Esta obstrucción de la vía aérea se denomina atelectasia, y aunque este fenómeno puede ser originado por distintas causas, una de las principales es ésta^{2,3}. La succión y la fisioterapia torácica son intervenciones de bajo coste con un potencial importante de beneficios². La presión positiva continua en la vía aérea, los mucolíticos o la realización de broncoscopias no han demostrado eficacia en el tratamiento de rutina, aunque pueden ser beneficiosos².

BIBLIOGRAFÍA

Capítulo 26. ¿Y SI NO QUIERO INGRESAR NI ATENCIÓN DE CUIDADOS PALIATIVOS?

Autores: Sánchez Fernández, M. M.; Martínez Vivas, M. J.; Quirante Melgarejo, A.; Puche Bolarín, T.; Menárguez Arnaldos, M. A.

RESUMEN

CASO CLÍNICO

Capítulo 27. RESPUESTA ANGUSTIOSA A LA ADMINISTRACIÓN DE ADENOSINA:

UN CASO DE FLUTTER AURICULAR PREEXCITADO..... 149

Autores: Leithold, B.G.; Fernández Vázquez, D.; Veas Porlán, M.; Elvira Ruiz, G.; Rodríguez Serrano, A.I. 149

RESUMEN 149

CASO CLÍNICO 149

DISCUSIÓN 152

Capítulo 28. CUANDO LOS ÁRBOLES NO DEJAN VER EL BOSQUE..... 155

Autores: Veas Porlán, M.; Leithold, G.; Muñoz Franco, F. M.; Marín Ortuño, F. 155

Especialidad: Médica 155

Servicio de trabajo: Servicio de Cardiología 155

RESUMEN 155

CASO CLÍNICO 155

DISCUSIÓN 157

BIBLIOGRAFÍA 158

Capítulo 29. UNA CAUSA NO TAN INFRECIENTE DE 159

SHOCK CARDIOGÉNICO 159

Autores: Arregui Montoya, F.; Pérez Copete, J.; Fernández Vázquez, D.; Hernández Costa, A.; Garrido

Bravo, I.P. 159

RESUMEN 159

CASO CLÍNICO 159

Tabla I 162

Diagnóstico diferencial del síndrome de Tako-Tsubo¹ 162

Table 1. Differential Diagnosis of Stress Cardiomyopathy					
Clinical Presentation	ECG Findings	Echocardiography	Coronary Angiography	CMR	Biomarkers
Stress Cardiomyopathy Chest pain, dyspnea, syncope, arrhythmias, sudden cardiac death, usually in older female patient triggered by an emotional or physical stress	ST segment elevation, T-wave inversion, ST-segment depression	Apical, midventricular, basal, or focal hyperkinesis	Absence of obstructive CAD or angiographic evidence of acute plaque rupture	Extensive, transmural ventricular infarction in the areas of subendocardial dysfunction Late CMR: regional wall motion abnormalities according to the anatomical patterns No DGE (see ref. 1-3, 30)	NT-proBNP and BNP (1) Troponin and CK-MB mildly (2)
Myocardial infarction Chest pain, dyspnea, arrhythmias, sudden cardiac death	ST segment elevation, ST-segment depression and/or T-wave inversion	Regional wall motion abnormalities according to epicardial coronary artery distribution	Coronary artery disease with acute plaque rupture, thrombotic formation, and coronary obstruction	Extensive, subendocardial or transmural infarction in sites of well-known atherosclerosis Late CMR: regional wall motion abnormalities according to epicardial coronary artery distribution DGE: large DGE, typically subendocardial or transmural in an epicardial coronary artery distribution	Troponin and CK-MB levels (1) BNP and NT-proBNP mildly (2)
Myocarditis Chest pain, dyspnea, acute heart failure, sudden cardiac death, usually in young to middle-age populations, often preceded by an upper respiratory infection or myxovirus	Non-specific ST-T-wave changes (diffuse ST-segment elevation is usually seen in non-specific)	Global systolic dysfunction (concentric regional or segmental) Pericardial involvement may be also present	Absence of obstructive CAD or angiographic evidence of acute plaque rupture	Extensive, subendocardial, basal and lateral Late CMR: usually global intense regional enhancement in subendocardial, diffuse pattern with a focal, "patchy," subepicardial or midmyocardial noncoronary distribution	Troponin and CK-MB mildly (1) BNP and NT-proBNP mildly (2)

ECG = electrocardiogram; CK-MB = creatine kinase-myocardial band; CMR = cardiac magnetic resonance; DGE = delayed gadolinium enhancement; ECG = electrocardiogram; NT-proBNP = N-terminal brain natriuretic peptide; BNP = brain natriuretic peptide; CK-MB = creatine kinase-myocardial band.

Tabla II

Distribución anatómica del TS y frecuencia ¹

DISCUSIÓN

BIBLIOGRAFÍA

- Medina de Chazal H, Del Buono MG, Keyser-Marcus L, Ma L, Moeller FG, Berrocal D, et al. Stress Cardiomyopathy Diagnosis and Treatment. J Am Coll Cardiol [Internet]. 2018 Oct 16 [cited 2018 Nov 30];72(16):1955–71. 164
- Hernández-Montoliu L, Simó-Servat A, Villabona C. Cardiomiopatía de Tako-Tsubo inducida por feocromocitoma. Endocrinol Diabetes y Nutr [Internet]. 2018 Nov [cited 2018 Nov 30];65(9):549–51..... 164
- Vallabhajosyula S, Deshmukh AJ, Kashani K, Prasad A, Sakhuja A. Tako-Tsubo Cardiomyopathy in Severe Sepsis: Nationwide Trends, Predictors, and Outcomes. J Am Heart Assoc [Internet]. 2018 Sep 18 [cited 2018 Nov 30];7(18):e009160. 164
- Vančata R, Lhotský J, Beránek V, Křištof J, Rokyta R. Myocardial injury after carbon monoxide intoxication in suicide attempt, with features of both toxic and tako-tsubo cardiomyopathy: case report. Vnitr Lek [Internet]. 2018 [cited 2018 Nov 30];64(7–8):797–801..... 164
- Rellini G, Piazza R, Loiudice E, Cassin M, Bernardi G, Pavan D, et al. Heterogeneity of clinical presentation in Tako-Tsubo syndromes. J Cardiovasc Med [Internet]. 2018 Dec [cited 2018 Nov 30];19(12):717–24. 164
- López Canoa JN, Redondo Diéguez A, Bermúdez Naveira A, Rigueiro Veloso P, García Acuña JM, González Juanatey JR. Tako-tsubo Cardiomyopathy

Complicated With Cardiac Tamponade and Cardiogenic Shock. Rev Española Cardiol (English Ed [Internet]. 2018 May 26 [cited 2018 Nov 30]. 164

Capítulo 30. TAKO-TSUBO COMPLICADO CON ICTUS ISQUÉMICO: UNA MANIFESTACIÓN DRAMÁTICA E INUSUAL DE FEOCROMOCITOMA 165

Autores: Elvira Ruiz, G.; Cánovas Iniesta, M.; Muñoz Franco, F.M.; Leithold, B.G.; Valero López, G. 165

RESUMEN 165

CASO CLÍNICO 165

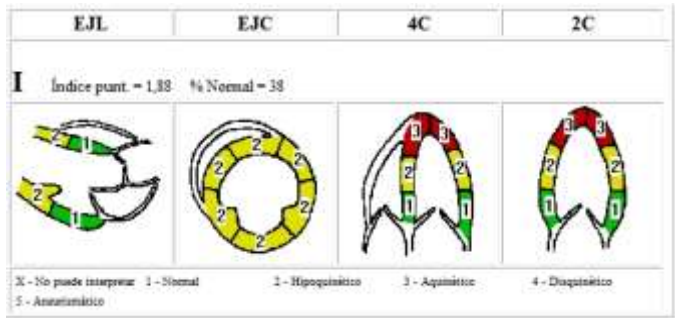
Mujer de 35 años sin antecedentes personales ni familiares de interés que inicia estudio ambulatorio por Cardiología por episodios no sostenidos de palpitaciones de segundos de duración, recurrentes con varios episodios mensuales, sin claros desencadenantes y en ocasiones acompañadas de cefalea opresiva. En los electrocardiogramas (ECG) realizados se documentó ectopia ventricular politópica con rachas de bigeminismo como formas más complejas. El estudio analítico básico que incluyó hormonas tiroideas fue normal. Se inició estudio ambulatorio con Holter de 24 horas (ritmo sinusal sin ectopia, si bien había permanecido asintomática durante el tiempo monitorizado), ergometría (completó 10 minutos de esfuerzo bajo el protocolo de Bruce, asintomática y sin arritmias), y ecocardiograma transtorácico (ETT) y resonancia magnética cardíaca (RMC) rigurosamente normales. Se inició tratamiento con betabloqueantes para evaluar la respuesta clínica. A los 4 meses la paciente consulta en urgencias por dolor torácico asociado a hipertensión arterial severa (200/130 mmHg), ECG en ritmo sinusal con alteraciones de la repolarización consistentes en descenso difuso del segmento ST, elevación de biomarcadores de daño miocárdico y ecocardiograma con alteraciones de la contractilidad segmentaria de localización circunferencial medioapical y fracción de eyección del ventrículo izquierdo (FEVI) del 40% (*Figura 1*). Se realizó

165

coronariografía que mostró coronarias sin lesiones, interpretándose el cuadro, a la espera de la evolución de la función sistólica, como probable síndrome de Tako-tsubo. El ECG evolucionó a inversión generalizada de la onda T y alargamiento progresivo del intervalo QT, hallazgos compatibles con el diagnóstico de presunción. A las 48 horas presentó focalidad neurológica brusca (afasia, paresia facial y hemiplejía izquierda) con hallazgo en angio-tomografía computarizada (angioTC) de oclusión aguda de la arteria cerebral media derecha (segmento M2). Presentó mejoría rápida y espontánea sin precisar terapia trombolítica. La RMC realizada tras el ictus mostró las alteraciones de la contractilidad descritas en el ETT, realce tardío de gadolinio negativo y ausencia de trombo intraventricular en ese momento. La paciente siguió presentando durante la hospitalización crisis hipertensivas con cifras sistólicas de hasta 200 mmHg acompañadas de cefalea y náuseas. Ante la sospecha clínica de feocromocitoma se suspendió el betabloqueo y se solicitaron catecolaminas y metanefrinas urinarias que se encontraron elevadas. La ecografía abdominal halló una masa

suprarrenal izquierda de 6 cm, confirmada mediante TC abdominal (Figura 2) y que mostró asimismo hipercaptación patológica en el estudio gammagráfico con metayodobencilguanidina (MIBG) (Figura 3). Se inició alfa-bloqueo con fenoxibenzamina y posterior reinicio de beta-bloqueo con bisoprolol con excelente respuesta clínica. Fue alta hospitalaria tras 15 días de ingreso sin focalidad neurológica residual y con ETT de control con recuperación completa de la contractilidad de ventrículo izquierdo. 2 semanas después se realizó suprarrenalectomía laparoscópica sin incidencias.

166



166

DISCUSIÓN

168

El síndrome de Tako-tsubo mimetiza clínicamente a un síndrome coronario agudo. Se caracteriza por alteraciones de la contractilidad segmentaria reversibles en ausencia de enfermedad coronaria que las justifique. Superada la fase aguda la recuperación suele ser completa y el pronóstico bueno, pero no está exento de complicaciones entre las que se encuentra el embolismo cerebral o sistémico. El feocromocitoma es una patología infrecuente que requiere una alta sospecha clínica. En nuestro caso las crisis hipertensivas, palpitaciones, extrasistolia y la miocardiopatía de estrés arrojaban un alto nivel de sospecha, que acabó confirmándose permitiendo su tratamiento definitivo.

169

BIBLIOGRAFÍA

169

1. Lyon AR, Bossone E, Schneider B, Sechtem U, Citro R, Underwood SR, et al. Current state of knowledge on Takotsubo syndrome: a Position Statement from the Taskforce on Takotsubo Syndrome of the Heart Failure Association of the European Society of Cardiology. Eur J Heart Fail 2016 Jan;18(1):8-27.

2. Dawson DK. Acute stress-induced (takotsubo) cardiomyopathy. Heart 2018 Jan;104(2):96-102.

3. Núñez Gil JJ, Andrés M, Almendro Delia M, Sionis A, Martín A, Bastante T, et al. Caracterización del síndrome de tako-tsubo en España: resultados del registro nacional RETAKO. Rev Esp Cardiol. 2015;68:505-12.

169

169

169

Capítulo 31. FIBRILACIÓN VENTRICULAR POR VASOESPASMO CORONARIO 171

Autores: Fernández Vázquez, D.; Leithold, B.G.; Vázquez Andrés, D.J; Cabrera Romero, E.; Flores

Blanco, P.J.

171

Capítulo 32. SÍNDROME CORONARIO AGUDO: MÁS ALLÁ DE LA ATROSCLEROSIS 175

Autores: Lozano Caballero, M. O.; Pérez Navarro, V. M.; Morales de la Prida, M.; Cánovas Iniesta, M.;

Marín Ortuño, F.; García de Lara, J.

175

RESUMEN

175

CASO CLÍNICO

175

Mujer de 54 años de edad que acudió a Urgencias por dolor torácico y síncope. No antecedente de HTA, DLP ni DM. Exfumadora de 27 paquetes-año hasta hace 15 años y hábito enólico ocasional. Cuatro gestaciones con un aborto (en la primera gestación a los 21 años) y 3 partos eutócicos posteriores. Como único antecedente familiar, madre con cardiopatía isquémica. Intervenida de hallux valgus bilateral y apendicectomizada. Sin tratamiento crónico. No otros antecedentes de interés. El día 24/11/18 presenta de forma súbita, mientras cenaba con familiares, dolor centrotorácico opresivo típico con cortejo vegetativo asociado, diaforesis y urgencia miccional. Al levantarse para ir al baño, sufre síncope con pérdida del control de esfínteres y amnesia posterior, por lo que es llevada por su familiar a Urgencias de su hospital de referencia (H. Lorenzo Guirao de Cieza). Allí realizan ECG, en el que objetivan ritmo sinusal a 70lpm alternando con rachas de bloqueo aurículo-ventricular completo a 30lpm, en el marco de supradesnivelación del segmento ST en cara inferior (*Figura 1*). Ante la presencia de síndrome coronario agudo con elevación del segmento ST, se inicia doble antiagregación con AAS 300mg + Clopidogrel 600mg y anticoagulación con Heparina sódica 5000 UI, y se traslada a HUVA para realización de angioplastia primaria, tras contactar con el servicio de Hemodinámica de este hospital.

175

DISCUSIÓN

177

BIBLIOGRAFÍA

178

Capítulo 33. PRESENTACIÓN CLÍNICA INFRECIENTE DE INFARTO AGUDO DE MIOCARDIO 181

Autores: Muñoz Franco, F.M.; Arregui Montoya, F.; Veas Porlán, M.; Masso del Canto, J.A.; Tello

Montoliú, A.

181

Capítulo 34. COMUNICACIÓN INTERAURICULAR EN EL ADULTO: TRATAMIENTO PERCUTÁNEO MEDIANTE DISPOSITIVO AMPLATZER 187

Autores: Nieto López, A.; Martínez Camacho, C.; Escolar Conesa, A.; Sáez Martín, M.A.; Pinar

Bermúdez, E.

187

RESUMEN

187

CASO CLÍNICO

187

DISCUSIÓN	190
BIBLIOGRAFÍA	191
Capítulo 35. IMPORTANCIA DE LA EXPLORACIÓN FÍSICA EN LAS ENFERMEDADES CARDIOVASCULARES. DE LA SEMIOLOGÍA AL DIAGNÓSTICO.....	193
Autores: Pérez Copete, J.; Muñoz Franco, F.M.; Arregui Montoya, F.; Vázquez Andrés D.J.; Pascual Figal, D.A.	
RESUMEN	193
CASO CLÍNICO	193
DISCUSIÓN	196
BIBLIOGRAFÍA	197
Capítulo 36. EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS: A CORRELACIONAR CON LA CLÍNICA.....	199
Autores: Vázquez Andrés, D.J.; Elvira Ruiz, G.; Pérez Copete, J.; Leithold, B.G.; Gómez Molina, M.	
Capítulo 37. ASCITIS TÍPICA CON DIAGNÓSTICO INFRECUENTE	205
Autores: Mesa López, M. J.; Morilla Fernández, J. A.; Sánchez Martínez, A.; Ortega Sabater, A.; Tomás Pujante, P.	
RESUMEN	205
CASO CLÍNICO	205
DISCUSIÓN	207
BIBLIOGRAFÍA	209
Capítulo 38. SÍNDROME DE BUDD-CHIARI.....	211
Autores: Mesa López, M. J.; Morilla Fernández, J. A.; Sánchez Martínez, A.; Ortega Sabater, A.; Tomás Pujante, P.	
RESUMEN	211
CASO CLÍNICO	211
DISCUSIÓN	214
BIBLIOGRAFÍA	215
Capítulo 39. INSUFICIENCIA RENAL GRAVE: LEISHMANIASIS VISCERAL EN TRASPLANTADO HEPÁTICO	217
Autores: Fernández Llamas, T.; García Marín, A. V.; Sánchez Martínez, A.; Morilla Fernández, J. A. ; Ortiz Sánchez, M. L.	
Capítulo 40. DOBLE BEZOAR COMO CAUSA DE OBSTRUCCIÓN INTESTINAL	221
Autores: Martínez Camacho, C.; Martínez Otón, J. A.; Nieto López, A.; Fernández Llamas, T.; Calatayud Vidal, G.	

Capítulo 41. EL GORRIÓN SANGUINARIO 225

Autores: Ortega Sabater, A.; García Marín, A. V.; Mesa López, M. J.; Sánchez Martínez, A.; Egea

Valenzuela, J. 225

RESUMEN 225

CASO CLÍNICO 225

Tras la realización de la segunda gastroscopia el paciente permaneció estable por lo que se decidió alta. 227

DISCUSIÓN 228

BIBLIOGRAFÍA 228

Capítulo 42. COLITIS ISQUÉMICA EN PACIENTE SOMETIDA A HEMODIÁLISIS 229

Autores: Sánchez Martínez, A.; Ortega Sabater, A.; Fernández Llamas, T.; García Marín, A. V.; Antón

Ródenas, G. 229

RESUMEN 229

CASO CLÍNICO 229

231

Figura 3. Colonoscopia. Se explora recto y colon que presenta una mucosa normal hasta 110 cm de margen anal, en lo que impresiona de colon ascendente, donde presenta una estenosis circunferencial que impide el paso del endoscopio (arriba izquierda). Desde este punto y hasta 80 cm de margen anal a la retirada del endoscopio vemos mucosa friable y eritematosa con ulceraciones cubiertas de fibrina (arriba derecha y abajo). 231

Se toman biopsias de zonas patológicas que muestran tejido de granulación exuberante con exudado fibrinoide con inflamación aguda intraepitelial y inmunotinción para citomegalovirus negativa. Como en ingreso previo, se inicia tratamiento conservador con mejoría clínica posterior decidiendo seguimiento ambulatorio por parte de Digestivo ante riesgo de complicaciones tardías (estenosis, colitis isquémica crónica, etc)³ y ajuste estricto de volumen de filtración en sesiones de hemodiálisis para evitar hipotensiones^{4,5}. 232

DISCUSIÓN 232

BIBLIOGRAFÍA 233

Capítulo 43. HIPERPROLACTINEMIA FARMACOLÓGICA 235

Autores: Pérez Andreu, M.; Muñoz Ruiz, M.C.; Marín Talavera, M.S.; Aragón Alonso, A. 235

Capítulo 44. LO QUE PUEDE OCURRIR CON UN FÁRMACO COMÚN... LA IMPORTANCIA DE LAS TÉCNICAS DIAGNÓSTICAS 241

Autores: Muñoz Ruiz, M.C.; Pérez Andreu, M.; Marín Talavera, M.S.; Hernández Martínez, A.M. 241

Especialidad: Médica..... 241

Servicio de trabajo: Servicio de Endocrinología	241
RESUMEN	241
Palabras clave: Feocromocitoma. choque. hipertensión	241
CASO CLÍNICO	241
DISCUSIÓN	243
CONCLUSIONES	246

Destacar lo que nos enseña la clínica de un feocromocitoma. Presenta una clínica variable que puede dar múltiples síntomas y signos que además se enmascaran o exacerban si existe interacción farmacológica, por lo que hay que hacer una recogida minuciosa de los datos del paciente. También que además de las técnicas específicas del feocromocitoma como es las catecolaminas urinarias y el MIBG, la TAC es una técnica de mucha ayuda y que aporta una gran información para el diagnóstico del feocromocitoma. En el caso del feocromatoma sigamos el aforismo médico que dice “Si no piensas en algo no lo diagnosticas” 246

BIBLIOGRAFÍA	247
---------------------------	-----

Capítulo 45. LINFOMA DE BURKITT EN PACIENTE VIH POSITIVO	249
---	-----

Autores: Navarro Almenzar, B.; Leal Rubio, J. D.; Fernández Poveda, E.; García Garay, M.C. 249

Capítulo 46. NEONATO CON ANEMIA SEVERA E INCOMPATIBILIDAD EN LAS PRUEBAS CRUZADAS	255
--	-----

Autores: Fernández Poveda, E.¹; Baños López, L.²; Navarro Almenzar, B.¹; Leal Rubio, J.D. ¹; Salido Fiérrez, E.¹ 255

Capítulo 47. CASO DE SÍNDROME DE OBSTRUCCIÓN SINUSOIDAL EN PACIENTE TRATADO CON TRASPLANTE HEMATOPOYÉTICO DOS AÑOS ANTES. UNA COMPLICACIÓN INESPERADA PARA SU TIEMPO	261
---	-----

Autores: Sánchez Martínez, D. A.; Sánchez Lafuente, B.; Leal Rubio, J. D.; Martínez Martín, I.; Monserrat Coll, J. L. 261

RESUMEN	261
----------------------	-----

CASO CLÍNICO	261
---------------------------	-----

DISCUSIÓN	263
------------------------	-----

BIBLIOGRAFÍA	265
---------------------------	-----

1. European association for the study of the liver. EASL Clinical Practice Guidelines: vascular disease of the liver. Journal of Hepatology 2016; vol 64: 179-202. 265

2. McDonald, G.B., Sharma, P., Matthews, D.E, Shulman, H.M & Thomas, E.D. 1984. Venooclusive disease of the liver after bone marrow transplantation: diagnosis, incidence, and posing factors. Hepatology, 4, 116-122. 265

3. Kumar, S. DeLeve, L.D, Kamath, P.S & Tefferi, A. 2003. Hepatic veno-occlusive disease (sinusoidal obstruction syndrome) after hematopoietic stem cell transplantation. Mayo Clinic Proceedings, 78, 589-598.

265

Capítulo 48. ABORDAJE TERAPEÚTICO DE LA NECROSIS AVASCULAR DE CADERA MEDIANTE ONDAS DE CHOQUE FOCALES, A PROPÓSITO DE UN CASO 267

Autores: Juárez Roig, M.; García Hernández, G.; Góngora Rodríguez, E.; Alcañiz Alberola, M.

267

RESUMEN

267

CASO CLÍNICO

267

Ante el diagnóstico de necrosis avascular de cadera bilateral proponemos a la paciente iniciar tratamiento con magnetoterapia y derivar a traumatología para valoración de tratamiento definitivo con artroplastia. El servicio de traumatología valora el caso en comité clínico y dado la edad de la paciente y los hallazgos radiográficos deciden tratamiento conservador. La paciente comenta que la magnetoterapia alivia levemente los síntomas, por lo que proponemos tratamiento con ondas de choque focales , 1 sesión/semanal durante 3 semanas , aplicando una dosis de 2000 pulsos en cada cadera a una frecuencia de 5 Hz, intensidad 0.20 jul/mm2, aplicando un total de 26 julios. Tras 1 mes de la última sesión la paciente presento mejoría sintomática completa, por lo que se desestimo por el momento el tratamiento definitivo con artroplastia bilateral.

269

DISCUSIÓN

270

La articulación de la cadera es asiento de múltiples patologías cuya manifestación principal es el dolor, síntoma inespecífico que requiere un diagnostico diferencial entre distintas afecciones de origen intraarticular (pinzamiento femoroacetabular, enfermedades inflamatorias o metabólicas, artritis séptica de cadera, tumores, hemartros, necrosis avascular de cadera), extraarticular (bursitis, trocanteritis...), o incluso referido desde otras estructuras próximas (patología de la columna dorsolumbar: síndrome del piramidal...,patología de estructuras intraabdominales). Aparece habitualmente entre los 45-65 años y predomina en hombres (4:1). Suele ser unilateral aunque hay casos bilaterales. Puede ser idiopática o secundaria a traumatismos y fracturas o a tratamientos corticoideos prolongados. ²

270

Clínicamente se caracteriza por dolor, especialmente en la región inguinal. El dolor suele irradiarse a la cara anterior del muslo y la rodilla, y en ocasiones, hacia el trocánter mayor. Asocia dolor con la marcha por lo que aparece cojera y marcha en Trendelenburg por insuficiencia del glúteo medio. A la exploración, se objetiva disminución global de la amplitud de los movimientos. ³

270

Es necesario para el diagnóstico el apoyo en pruebas complementarias como la radiología simple, gammagrafía ósea o resonancia magnética:

270

• En radiología se puede ver el área de esclerosis subcondral y/o colapso, así como la línea de fractura en forma de semiluna, aunque en las fases iniciales es un estudio anodino.	270
• La gammagrafía mostrará, en estadios iniciales, una hiperemia y proceso inflamatorio reparador.	270
• La resonancia magnética revelará la existencia de necrosis avascular de la cabeza femoral, incluso en los estadios iniciales. ⁴	270
El objetivo principal del tratamiento es mantener la cabeza femoral y evitar la artroplastia de la cadera. En estadios menos severos, se indicará la descarga de la extremidad afecta y tratamiento farmacológico para el dolor, así como se puede probar con electroterapia (magnetoterapia) o ondas de choque focales. Las ondas de choque son un dispositivo que emite ondas acústicas capaces de provocar una respuesta biológica en el tejido tratado mediante un proceso llamado mecanotransducción. ⁵	270
Sus efectos biológicos más importantes son:	272
• Vasculares (neoangiogénesis).	272
• Nerviosos (disminución de las terminaciones nerviosas nociceptivas patológicas).	272
• Celulares (aumento y liberación de los factores de crecimiento y estimulación de la diferenciación de las células mesenquimales).	272
• Bioquímicos (incremento de secreción de eNOS, Sustancia P, BMP2, PCNA y Prostaglandina E2).	272
Las indicaciones de los tratamientos con Ondas de Choque se centran en aquellas enfermedades que precisan una regeneración de los tejidos, entre las que se encuentra la necrosis avascular de cadera. En estadios de mayor extensión y afectación de la cabeza femoral se recurrirá a la artroplastia total de la cadera.	272
BIBLIOGRAFÍA	272
Capítulo 49. LA ESCLEROSIS MÚLTIPLE OCULTA.....	275
Autores: Góngora Rodríguez, E.; García Hernández, G.; Juárez Roig, M.; Olmedo González, E.; Sánchez Adell, R.	275
RESUMEN	275
Varón de 43 años intervenido para extirpación quirúrgica de adenoma de hipófisis productor de ACTH con síndrome de Cushing asociado. Meses después del episodio presenta clínica persistente y progresiva de astenia y paresia progresiva más visible en hemicuerpo derecho. Aunque inicialmente se sospechó una miopatía corticoidea, los síntomas y evolución clínica progresiva con gran deterioro físico del paciente, pese a tratamiento endocrino adecuado y tratamiento rehabilitador, llevaron a realizar pruebas complementarias que finalmente confirmaron el diagnóstico de Esclerosis Múltiple.	275

CASO CLÍNICO	275
DISCUSIÓN	277
La esclerosis múltiple (EM) se caracteriza por su anatomía patológica, consistente en la aparición de lesiones focales, múltiples y distribuidas en la sustancia blanca de todo el sistema nervioso central, denominadas placas, en las que los más llamativo es la desmielinización con preservación relativa de los axones. La característica clínica más llamativa de la EM es su gran variabilidad: los síntomas y signos determinados por la localización de las lesiones desmielinizantes que pueden ocurrir a todo lo largo del neuroeje ¹ . Este hecho, unido a los antecedentes del paciente de adenoma hipofisario con síndrome de Cushing secundario junto al perfil psicológico de perfil depresivo del paciente hicieron el diagnóstico más dificultoso, haciendo que se tardara más tiempo	277
en llegar a conclusiones definitivas. Curiosamente el hecho de haberle realizado pruebas cerebrales para el adenoma no ayudó al diagnóstico, ya que el tipo de prueba de imagen realizado era con una ventana específica para la hipófisis ³ .	278
BIBLIOGRAFÍA	278
Capítulo 50. PNEUMOCYSTIS: UN ENEMIGO MUY A TENER EN CUENTA	281
Autores: Manso Murcia, C.; Encarnación Navarro, J.A.; Garrido Bravo, I.P.; Mateos Llosa, M.; Sánchez Cámara, S.	281
RESUMEN	281
CASO CLÍNICO	281
Dada la alta mortalidad que conlleva la neumonía por <i>pneumocystis</i> , ante cualquier paciente inmunocomprometido que presente fiebre sin un claro foco es ésta una de las causas que se debe descartar, instaurando si es preciso tratamiento para el mismo en caso de no haber recibido la profilaxis adecuada. Varios estudios sugieren que la tasa de mortalidad más elevada en estos pacientes en comparación con los VIH es debido a un retraso en el diagnóstico por un bajo nivel de sospecha de esta entidad, debido a su menor prevalencia en comparación con otras enfermedades oportunistas, pero de mortalidad incluso mayor.	284
BIBLIOGRAFÍA	284
Capítulo 51. FIEBRE Y FRACASO RENAL AGUDO	287
Autores: Mateos Llosa, M.; Sánchez Cámara, S.; Sánchez Pérez, M.; Manso Murcia, C.	287
Capítulo 52. TROMBOEMBOLISMO PULMONAR DE REPETICIÓN CON PARADA CARDIORRESPIRATORIA. ABORDAJE DIAGNÓSTICO-TERAPÉUTICO.....	291
Autores: Gómez del Pulgar Villanueva, A. M.; Victoria Ródenas, M. D.; López Dominguez, A.; Rego Hermida, P.; Sánchez Cámara, S.	291
Capítulo 53. EL DIAGNÓSTICO POR IMAGEN EN LA COLECISTITIS ENFISEMATOSA	297

Autores: Granados Madero, M.¹; Felices Farias, J. M.²; Aznar Martínez, L.³; Barqueros Esquer, F.²; Carbonell López del Castillo, G.²

297

CASO CLÍNICO	297
DISCUSIÓN	299
CONCLUSIÓN	300
BIBLIOGRAFÍA	301
Capítulo 54. EMBOLIA GRASA CEREBRAL: UN RETO DIAGNÓSTICO, UN DESAFÍO TERAPÉUTICO Y UN PRONÓSTICO INCIERTO	303

Autores: Victoria Rodenas, M.D.; Gómez del Pulgar Villanueva, A.M.; Llamas Lázaro, C.

303

RESUMEN

303

El síndrome de embolia grasa (SEG) es una complicación rara, pero potencialmente letal, que puede surgir tras fracturas de huesos largos o procedimientos de cirugía ortopédica. Está causado por la embolización de partículas grasas en múltiples órganos, incluido el cerebro. La tríada clínica clásica consiste en la aparición de insuficiencia respiratoria, disfunción neurológica y rash petequiral. El diagnóstico es fundamentalmente clínico y de exclusión. El tratamiento se basa en medidas de soporte y en la fijación temprana de las fracturas.

303

CASO CLÍNICO

303

Varón de 33 años remitido al servicio de Urgencias por politraumatismo, sin trauma craneal, secundario a accidente de tráfico. Es atendido inicialmente por servicio de emergencias extrahospitalarias que lo encuentra con un valor en la escala de coma de Glasgow (GCS) de 15 puntos, habiéndose retirado el casco de moto por sí mismo. Presentaba fracturas abiertas de ambas tibias y fractura-luxación de húmero derecho por lo que es trasladado de forma urgente a nuestro centro. A su llegada a Urgencias se encuentra estable clínica y hemodinámicamente, alerta, sin presentar focalidad neurológica. Se realiza TC total body que confirma fracturas abiertas tibial y peronea bilaterales y fractura-luxación de hombro derecho, descartando otras complicaciones. Se estabilizan fracturas y pasa la noche monitorizado en área de observación de Urgencias a la espera de ser ingresado en planta de hospitalización de Traumatología. La mañana siguiente al accidente, el paciente presenta deterioro neurológico progresivo, inicialmente confuso, con tendencia al sueño y episodios amnésicos. Es valorado por Neurología, realizando protocolo de imagen cerebral que incluye TC simple, angioTC y TC de perfusión, en las que no se observan anomalías (*Figura 1.A*). Posteriormente, el paciente experimenta cuadro de desconexión del medio y arreactividad con GCS de 7 puntos, localizando estímulos dolorosos, sin respuesta verbal ni ocular y con discreta hipertonía en extremidades superiores; sin otros hallazgos relevantes. Se procede a intubación orotraqueal y conexión a ventilación mecánica invasiva y se decide ingreso urgente en Unidad de Cuidados

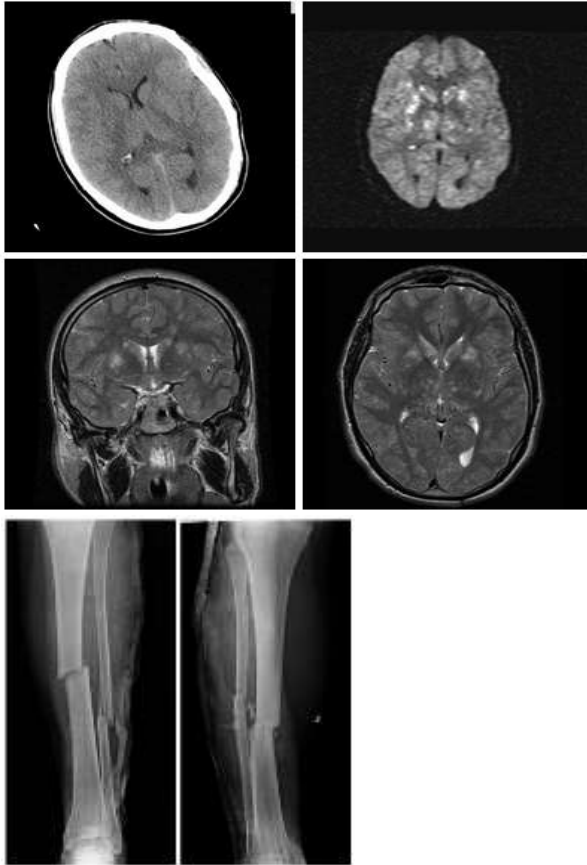
303

Intensivos (UCI). En una exploración física más minuciosa se observa la presencia de lesiones petequiales en tórax anterior y región axilar. Se realiza electroencefalograma (EEG) urgente observándose lentificación generalizada de actividad de fondo leve-moderada sin actividad epileptógena, y fondo de ojo en el que se describen múltiples exudados algodonosos por dentro de arcadas vasculares temporales. Se efectúa Resonancia Magnética Nuclear (RMN) de manera preferente en la que se objetivan múltiples lesiones puntiformes no confluyentes, hiperintensas en T2 y FLAIR, de distribución parcheada y con marcada restricción a la difusión ("campo de estrellas"), que no realzan tras la administración de contraste (*Figuras 1.B, 1.C y 1.D*). Los hallazgos descritos son compatibles con microinfartos por embolismo graso cerebral con afectación principal de sustancia blanca profunda supra e infratentorial.

A

304

304



C

D

B

E

304

304

304

304

304

Figura 1. A: Corte axial de TC simple cerebral inicial en el que no se observan anomalías. B: Técnica de difusión por RMN (DWI) en la que se observan múltiples lesiones hiperintensas periventriculares ("campo de estrellas"). C: Corte coronal de RMN cerebral en secuencia T2 en el que se pueden observar lesiones hiperintensas de predominio en ganglios de la base bilaterales. D: Corte axial de RMN cerebral en secuencia FLAIR en la que pueden observarse múltiples lesiones puntiformes no

confluyentes, hiperintensas con mayor afectación en ganglios de la base bilaterales. E: Fracturas tibio-peroneas diafisarias bilaterales.

305

Durante su ingreso se realiza ecocardiografía transesofágica con suero agitado que descarta comunicación interauricular. El paciente presentó ingreso prolongado en UCI con complicaciones que incluyeron destete de ventilación mecánica dificultoso y neumonía asociada a ventilación mecánica causada por gérmenes multirresistentes, cumpliendo ciclo de antibioterapia de forma adecuada con buen resultado. En el día 20 de ingreso se realiza osteosíntesis tibial bilateral con clavo intramedular y tornillos proximales y distales, como tratamiento de las fracturas abiertas tibiales bilaterales (*Figura 1.E*). Permanece ingresado en UCI durante 22 días, tras los que puede irse de alta a planta de hospitalización respirando de forma espontánea por traqueostoma, con situación clínica desde el punto de vista neurológico limitada con apertura ocular espontánea, dirigiendo la mirada en ocasiones, sin movilizar extremidades ni obedecer órdenes sencillas.

305

DISCUSIÓN

305

Una serie de causas traumáticas e incluso no traumáticas pueden determinar el paso de componentes óseos, tales como grasa o tejido hematopoyético, al torrente sanguíneo. Estos embolismos grasos (EG) con frecuencia se acumulan en regiones con abundante microvasculatura, como los pulmones y el cerebro. El SEG se caracteriza por la triada clásica formada por compromiso pulmonar, lesiones petequiales y manifestaciones neurológicas, que aparecen hasta en más del 86% de los casos.¹ Se habla de embolia grasa cerebral (EGC) cuando predominan los signos y síntomas neurológicos. Su diagnóstico puede suponer un reto, y no es de extrañar que se trate de una entidad infradiagnosticada con una incidencia variable, estimada entre un 0,9 hasta un 11%.² El diagnóstico es clínico y requiere un alto índice de sospecha. Existen algunas herramientas diagnósticas que pueden guiarnos, aunque su utilidad práctica es limitada y no se puede recomendar su uso de manera rutinaria² (Tabla I).

305

306

Tabla I³

306

Sistemas de puntuación usados como orientación para el diagnóstico de SEG. CNS: sistema nervioso central; ESR: sedimento eritrocitario

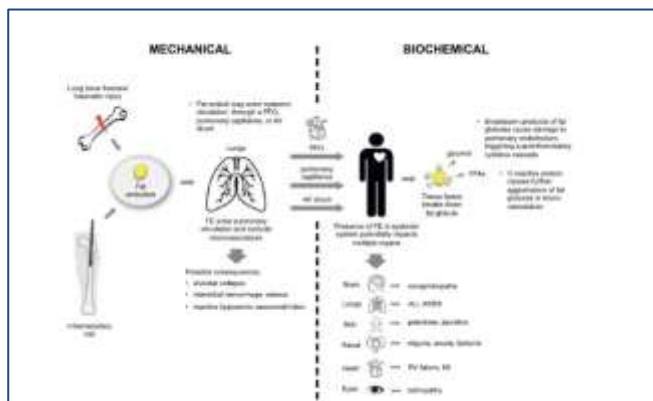
306

Author	Features
A.B. Gurel et al. [30]	Major criteria Respiratory insufficiency; CNS involvement; petechial rash
(FIS= 1 major + 4 minor + fat microphobulosis)	Minor Criteria Pyrexia, tachycardia, myalgia, oliguria/anuria, thrombocytopenia, elevated ESR, fat microphobulosis
R.G. Shendrik et al. [9]	Diffuse petechiae (3 points)
(FIS ≥ 3 points)	Abdominal tenderness (4 points)
	Hypotension (PaO ₂ < 70 mm Hg)
	CNS involvement (1 point)
	Temp > 38°C
	Heart rate > 120 beats/min
	Respiratory rate > 30/min
	PaO ₂ < 60 mm Hg
	PaCO ₂ > 55 mmHg or pH < 7.3
R.G. Linares et al. [10]	Respiratory rate > 30/min
(FIS = femur fracture + tibial fracture + 1 feature)	Dyspnea, anxiety, use of accessory respiratory muscles

306

La prueba más sensible para establecer el diagnóstico es la técnica de difusión por resonancia magnética (DWI), que característicamente muestra múltiples lesiones hiperintensas distribuidas a lo largo de la sustancia blanca de territorios frontera, formando el llamado patrón en “campo de estrellas”. La fisiopatología del cuadro es desconocida, aunque se teoriza que incluye una fase mecánica embólica seguida de una respuesta bioquímica (*Figura 2*).

306



307

Figura 2 ¹. Posibles mecanismos responsables de SEG. Teoría mecánica: postula que fuerzas mecánicas externas (herida traumática, cirugía invasiva), causan embolismos grasos de tejido graso y hematopoyético que entran en la circulación sanguínea y acaban en la microvasculatura de múltiples órganos (cerebro, pulmones, riñones...) causando disfunción orgánica y desencadenando las manifestaciones clínicas del SEG. Teoría bioquímica: una vez que los émbolos grasos entran en la circulación, se liberan ácidos grasos libres y se desencadena una cascada inflamatoria y eventos trombóticos. ALI, lesión aguda pulmonar; ARDS, síndrome de distrés respiratorio agudo; AV shunt, shunt arterio-venoso; MI, infarto de miocardio; PFO, foramen oval permeable; RV, ventrículo derecho.

307

Pese a que su pronóstico suele ser favorable, tiene una mortalidad no despreciable que varía entre un 5 y un 15%³. El manejo de esta patología se basa en el soporte hemodinámico, el tratamiento de la hipoxemia, y en prevenir e identificar de forma precoz complicaciones sistémicas o neurológicas secundarias. La única medida que ha demostrado un impacto beneficioso en prevenir este cuadro es la inmovilización precoz, la estabilización y fijación externa o interna de la fractura.

BIBLIOGRAFÍA

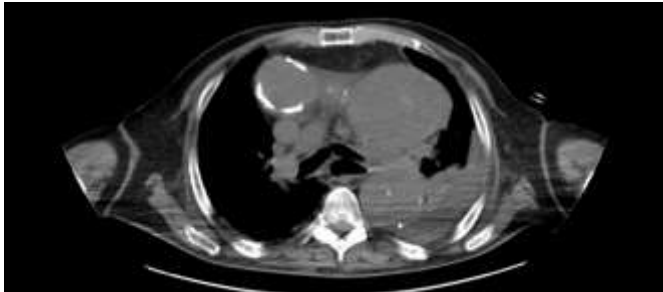
Capítulo 55. DISFAGIA Y DETERIORO GENERAL EN PACIENTE CON MASA

MEDIASTÍNICA..... 309

Autores: López Hernández, N.; Rivera Sánchez, P.; Granados Madero, M.; Ruiz García, S.

RESUMEN

CASO CLÍNICO



DISCUSIÓN

Aunque el diagnóstico final es de aneurisma del cayado y aorta descendente, se revisará el aneurisma de aorta ascendente (antecedente del paciente) para comprender por qué no se reparó y cuál hubiera sido el seguimiento adecuado. Actualmente se recomienda la reparación quirúrgica de todos los aneurismas de aorta ascendente que sean sintomáticos así como los asintomáticos con tamaño igual o superior a 5,5cm que sean esporádicos, si están en relación con patologías como Síndrome de Marfan (MFS), Síndrome de Loeys-Dietz (LDS) o válvula aórtica bicúspide (BAV) se acepta la reparación con diámetros menores (Tabla I).

Una vez diagnosticado el aneurisma de aorta ascendente deben realizarse estudios para descartar patologías subyacentes como MFS, LDS, BAV o Síndrome de Turner. Además, otras alteraciones genéticas explican hasta el 20% de casos de aneurisma de aorta ascendente familiar (no sindrómica)². El aneurisma de aorta torácica (TAA) se asocia también con aneurismas en otros lechos vasculares. El aneurisma de aorta abdominal, por ejemplo, está presente hasta en el 20% de los casos de TAA³. Por tanto deben valorarse exámenes complementarios para el screening de aneurismas de aorta

abdominal, intracraneales⁴ y de extremidades inferiores. En cuanto al seguimiento del aneurisma de aorta ascendente esporádico y sin criterios de reparación, se recomienda⁵: seguimiento anual mediante TC o AngioResonancia si el tamaño del aneurisma está entre 3.5 y 4.5cm. Y seguimiento semestral si el tamaño del aneurisma está entre 4.5 y 5.4cm. Una vez decidida la actitud conservadora, está indicada la reducción del riesgo cardiovascular especialmente el cese del hábito tabáquico⁵. Es fundamental el control de la tensión arterial con objetivos de sistólica entre 105 y 120 mmHg. Para ello los beta-bloqueantes han demostrado eficacia, especialmente en pacientes con MFS⁶. También los inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina y los antagonistas de los receptores de aldosterona son válidos para dicha indicación⁷. Las estatinas no han demostrado reducción de la tasa de expansión del aneurisma.

313

BIBLIOGRAFÍA

313

Capítulo 56. ISQUEMIA MESENTÉRICA Y CLAUDICACIÓN INTERMITENTE EN PACIENTE MAYOR. MÁS ALLÁ DE LA ARTERIOSCLEROSIS 315

Autores: Martín Romero, M.; Navarro Rodríguez, M.; Valda de Miguel, M. T.; Castillo Navarro, A.M.; Poza Cisneros, G.

315

Capítulo 57. MAL DE POTT A PROPÓSITO DE UN CASO 319

Autores: Roura Piloto, A. E.; García Vazquez, E.; Hernández Torres, A.; Hernández Contreras, M. E.; Sánchez Lafuente, B.

319

Capítulo 58. LO QUE LA PIEL ESCONDE..... 327

Autores: Carpena Carrasco, I ⁽¹⁾; Hernández González, A. N. ⁽²⁾; Castillo Guardiola, B ⁽¹⁾; Rivera García, M. D ⁽¹⁾.

327

Capítulo 59. DESCRIPCIÓN CASO CLÍNICO SÍNDROME DE DRESS EN RELACIÓN CON EL ALOPURINOL 333

Autores: Valda de Miguel, M.T.; Martín Romero, M.; Clavero Martínez, D.; Ruiz Martínez, S.Y.

333

Capítulo 60. LINFOMATOSIS PERITONEAL EN PACIENTE INMUNODEPRIMIDO POR TRASPLANTE RENAL..... 339

Autores: Sánchez Lafuente, B.; Martínez Martín, I.; Rivera García, M.D.; Sánchez Martínez, D.A.; Roura Piloto, A.E.

339

RESUMEN 339

CASO CLÍNICO..... 339

DISCUSIÓN..... 341

CONCLUSIÓN 343

BIBLIOGRAFÍA 343

Capítulo 61. ANGIOEDEMA MENSTRUAL 345

Autores: Molina Cifuentes, M.; Navarro Rodríguez, M. ; Ortega López, N.

345

Capítulo 62. HIPERTENSIÓN ARTERIAL MALIGNA, UN HALLAZGO CASUAL EN UN PACIENTE CON ANTICUERPOS ANTIFOSFOLÍPIDOS POSITIVOS	349
Autores: Sánchez Villalobos, M. ¹ ; Granados Madero, M. ² ; Ortega López, N. ³ Hematología y Hemoterapia ¹ , Unidad de Cuidados Intensivos ² , Medicina Interna ³	
Capítulo 63. PACIENTE CON LIVEDO RETICULAR DE CURSO CRÓNICO. LA IMPORTANCIA DE PERSEGUIR AL CULPABLE	357
Autores: Castillo Guardiola, B.; Galián Ramírez, J.D.; Navarro Rodríguez, M.; Carpena Carrasco, I.; Poza Cisneros, G.	
RESUMEN	357
CASO CLÍNICO	357
DISCUSIÓN	359
BIBLIOGRAFÍA	360
Capítulo 64. CORAZÓN LATINO: UNA SITUACIÓN INESPERADA.....	361
Autores: Galián Ramírez, J. D.; Rodríguez Locarno, T.; Martín Romero, M.; Mira Bleda, E.; Pérez Luján, R.	
RESUMEN	361
La ascitis es la acumulación de líquido en el interior de la cavidad abdominal. Suele asociarse a enfermedades hepáticas y a malignidad, pero existen otras causas menos conocidas y de similar morbi-mortalidad, con consecuencias catastróficas como las que se reflejan en el caso que se presenta: una mujer de 54 años que, tras un hallazgo ecográfico e incidental de ascitis, es llevada a un diagnóstico totalmente inesperado.	
CASO CLÍNICO	361
DISCUSIÓN	362
BIBLIOGRAFÍA	364
Capítulo 65. UNA RABDOMIOLISIS DE ETIOLOGÍA INFRECUENTE.....	369
Autores: Mira Bleda, E.; Hernández Contreras, M.E.; Martínez Sánchez, A.L.; Galián Ramírez, J.D.; Navarro Rodríguez, M.	
RESUMEN	369
CASO CLÍNICO	369
A continuación, se describe el caso de un varón de 49 años. Como antecedentes médicos destacaron un posible trastorno bipolar en tratamiento con quetiapina y oxcarbazepina, alopecia areata de 10 años de evolución, una poliglobulia en estudio e hipotiroidismo en tratamiento sustitutivo. El paciente consultó en el Servicio de Urgencias por un cuadro de unos 10 días de evolución consistente en mialgias generalizadas, hiporexia y decaimiento, asociando de manera autolimitada	

impotencia funcional de miembros inferiores. También presentó heces blandas de escasa cuantía y náuseas sin vómitos. Negó traumatismos o ejercicio físico intenso. El enfermo relacionó el inicio de los síntomas con la adición de 2 fármacos nuevos 3 días antes, Ezetrol 10 mg y Omacor 1000 mg, prescritos por su médico de atención primaria para el tratamiento de una hipertigliceridemia (341 mg/dL) de reciente diagnóstico.

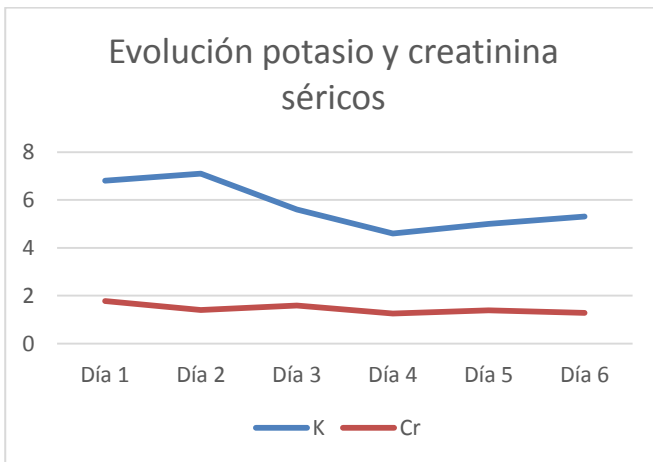
369

En el Servicio de Urgencias se solicitó una analítica donde destacaron creatina CPK 667

369

U/L (valor normal 34-171 U/L), mioglobina 352 ng/dL (valor normal 0-85 ng/dL), creatinina (Cr) 1,78 mg/dL (valor normal 0,7-1,2 mg/dL), Hb 18,1 mg/dL (valor normal 13,8-17,7 mg/dL), sodio 128 mEq/L (valor normal 135-145 mEq/L) y potasio (K) 7,1 mEq/L (valor normal 3,5-5 mEq/L). Por su parte, la gasometría venosa mostró un patrón de acidosis metabólica, con un pH 7,31, pCO₂ 44 y cHCO₃ 21,9. En la exploración física únicamente llamó la atención cierta febrícula (T^a 37,4°C), resultando el resto rigurosamente normal. En el ECG no se evidenciaron alteraciones. Ante el cuadro clínico y los hallazgos de laboratorio, se diagnosticó de rabdomiólisis probablemente secundaria a tratamiento con Ezetimiba, con insuficiencia renal y trastornos hidroelectrolíticos asociados (hiperpotasemia e hiponatremia). Cabe añadir que el enfermo se mantuvo hemodinámicamente estable en todo momento, con diuresis conservada y síntomas de carácter leve-moderado. Se decidió su ingreso hospitalario en la Unidad de Corta Estancia donde, inicialmente, la prioridad fue la corrección de la hiperpotasemia grave; recibió tratamiento con suero glucosado al 20% acompañado de insulina rápida, gluconato cálcico, bicarbonato sódico, furosemida y salbutamol. De forma progresiva, los valores de K y la función renal mejoraron (*Figura 1*), así como el resto de los parámetros analíticos: al alta presentó Cr 1,24 mg/dL, K 5,3 mEq/L, CPK 86 U/L, pH 7,37 y cHCO₃ 24,7.

370



370

Figura 1. Evolución de los valores de potasio y creatinina séricos durante el ingreso.

370

Finalmente, permaneció 6 días ingresado en el hospital. En el informe de alta se indicó la suspensión de Ezetrol y Omacor, por su probable relación con la patología sufrida, y se pautaron resinas intercambiadoras de iones (resincalcio) durante 7 días más, ya que persistía una hiperpotasemia leve, aunque completamente asintomática. El resto de su tratamiento psiquiátrico y endocrinológico habitual se mantuvo sin cambios. Un mes más tarde, el enfermo acudió para revisión en consultas externas de Medicina Interna, comprobando entonces la total normalización de las cifras de potasio y creatinina, elevadas de forma leve al alta hospitalaria (K 4,5 mEq/L y Cr 0,99 mg/dL).

370

DISCUSIÓN

371

Las estatinas, fármacos hipolipemiantes usualmente empleados en la prevención primaria y secundaria de enfermedades cardiovasculares, puede inducir toxicidad muscular con relativa frecuencia, motivando, en ocasiones, la mala adherencia terapéutica o, incluso, la suspensión¹. Existen diversas teorías sin confirmar que tratan de explicar la fisiopatología por la que provocan miotoxicidad; se postula que al inhibir la enzima HMG-CoA reductasa, se reduce la síntesis de la coenzima Q10 o ubiquinona, implicada en la función mitocondrial¹. Además, parece que la propia disminución de lípidos generada produce cambios en la membrana celular de individuos predispuestos, lo que explicaría la intolerancia de estos pacientes a otros hipolipemiantes como ezetimiba². Por otro lado, el tratamiento concomitante con fármacos inhibidores del complejo CYP450 también podría incrementar el riesgo¹. Con una menor incidencia (1 caso cada 100000 pacientes/año) y, generalmente, en enfermos que presentan otros factores de riesgo, la administración de estatinas puede llegar a provocar rabdomiólisis, considerado como uno de los efectos adversos más graves¹. En la rabdomiólisis, la destrucción de fibras musculares genera cantidades elevadas de mioglobina circulantes que al alcanzar el riñón pueden provocar una insuficiencia renal aguda. Dentro de los trastornos hidroelectrolíticos la hipopotasemia es una causa reconocida de este cuadro. Por otro lado, cuando se establece la rabdomiólisis y se asocia fallo renal, puede producirse hiperpotasemia severa. Ezetimiba inhibe la absorción intestinal de colesterol. Los principales efectos adversos descritos son gastrointestinales y musculares, pero con una incidencia menor que las estatinas³. La rabdomiólisis es una complicación extremadamente rara del tratamiento aislado con ezetimiba, aumentando notablemente cuando se asocia a estatinas³.

371

En el caso descrito, la asociación de ezetimiba con quetiapina, un inhibidor débil del complejo CYP450, unida a la predisposición del sujeto, dio lugar a una destrucción muscular masiva que condicionó un deterioro agudo de la función renal y una hiperpotasemia grave secundaria.

371

CONCLUSIÓN

372

La rabdomiólisis es una patología grave y potencialmente mortal. Los productos derivados de la destrucción muscular generalizada, como la mioglobina y el potasio, pueden inducir una insuficiencia renal aguda y una hiperpotasemia severa, entre otras, que tendremos que corregir de manera agresiva. Este cuadro tradicionalmente se ha asociado con el ejercicio físico extenuante, los traumatismos y, dentro de los fármacos, se ha descrito ampliamente su relación con las estatinas. Sin embargo, debemos tener en cuenta que hipolipemiantes a priori menos miotóxicos como ezetimiba, en combinación con otros fármacos y en pacientes predispuestos, pueden desencadenar una rabdomiólisis grave.

372

BIBLIOGRAFÍA

372

Capítulo 66. DETRÁS DE UNA INSUFICIENCIA CARDIACA: UN CASO DE TAPONAMIENTO CARDIACO..... 373

Autores: Rivera Sánchez, P.; Navarro Fuentes, J.; López Hernández, N.; Puche Bolarín, T.; Salazar

Nicolás, A.

373

RESUMEN

373

CASO CLÍNICO

373

DISCUSIÓN

375

BIBLIOGRAFÍA

378

Capítulo 67. CASO CLÍNICO DE TROMBOEMBOLISMO PULMONAR BILATERAL EN PACIENTE CON CÁNCER DE PÁNCREAS..... 379

Autores: Martínez Martín, I.; Sánchez Lafuente, B.; Sánchez Martínez, D.A.; Quirante Melgarejo, M.A.;

Martínez García, J.

379

Capítulo 68. INFILTRADOS PULMONARES EN PACIENTE CON CARDIOPATIA GRAVE. NO ES ORO TODO LO QUE RELUCE 385

Autores: Navarro Rodríguez, M.; Molina Cifuentes, M.; Castillo Guardiola, B.; Martín Romero, M.;

Poza Cisneros, G.

385

Capítulo 69. QUISTES RENALES, HAMARTOMAS Y DILATACIÓN AÓRTICA. UN CASO DIFÍCIL DE RESOLVER..... 389

Autores: Alonso García, A.; Martínez Jiménez, V.; López Jiménez, I.; Arnedo García, C.

389

RESUMEN

389

CASO CLÍNICO

389

Se trata de un varón de 57 años. Como antecedentes personales destaca hipertensión arterial diagnosticada en 2013, con crisis hipertensiva en 2014 y posterior buen control con un ARA-II.

Además está en seguimiento por Oftalmología tras desgarro de retina inferior del ojo izquierdo hace

más de 12 años, fotocoagulado. No presenta antecedentes familiares de interés y a la exploración física sólo destaca la existencia de pectum excavatum.

389

A raíz de la crisis hipertensiva, se realiza el siguiente estudio en medicina interna para descartar causas secundarias: Catecolaminas en orina, estudio hormonal (Cortisol, aldosterona y actividad renina plasmática) y fondo de ojo, normales. Se realiza angio-TAC de arterias renales para descartar estenosis a este nivel que se informa como múltiples quistes renales bilaterales con tamaño renal conservado y presencia de un quiste hepático único (*Figura 1*).

389

390

Figura 1. TAC con quistes renales bilaterales.

390

Figura 2. Hamartomas renales según ecografía abdominal.

390

Tras estos hallazgos, se deriva al paciente a nuestro servicio para valoración. En este momento la función renal es normal (Creatinina 0,9mg/dl y sedimento de orina sin microhematuria, proteinuria o leucocituria). Se solicita ecografía abdominal que informa de alteración parcheada de la ecogenicidad en relación con hamartomatosis, escasos quistes corticales y abundantes colas de cometa en relación con depósitos hamartomatoso (*Figura 2*).

390

Con estos datos, parece que nuestro paciente pudiera estar afecto de esclerosis tuberosa, por lo que solicitamos estudio de genes TSC1 y TSC2 al Hospital Vall d'Hebron (Barcelona) identificándose la variante c.413C>T, p.Thr138Ile en gen TSC1. Esto provoca un cambio de aminoácido en la secuencia de la proteína TSC1, tratándose de una variante no descrita pero de probable significación patogénica. Con el fin de descartar afectación en otros órganos, solicitamos ECO cardio transtorácico en donde nos informan de un nuevo hallazgo casual: Dilatación del cayado de la aorta de 52 mm. Y se repite angioTAC que informan únicamente de anulectasia valvular y supra valvular aórtica con multitud de quistes renales bilaterales de tamaño uniforme, sin ningún hallazgo radiológico de los hamartomas descritos previamente. Tras los datos de la ecocardiografía, se deriva al paciente a Cardiología, que plantean un nuevo diagnóstico a descartar: Síndrome de Marfan. Llegados a este punto se nos plantean tres entidades principales: Síndrome de Marfan, poliquistosis renal y esclerosis tuberosa, sin un claro diagnóstico definitivo. Finalmente, se decide repetir el estudio genético en la fundación Puigvert (Centro de referencia), estudiándose los genes PKD1 y PKD2 para poliquistosis renal, TSC1 y TSC2 para esclerosis tuberosa y FBN1, TGFBR1 y TGFBR2 para Marfan y Marfan-like. Encontrándose la siguiente variante: c. 7735_7737del, p.Gly2579del en heterocigosis en el exón 20 del gen PKD1. Esta alteración provoca una delección de aminoácido glicina en dicha posición. Esta variante ya había sido descrita y catalogada como probable patogénica. Respecto al resto de genes no se han encontrado alteraciones, sin poder corroborar los hallazgos iniciales en el gen TSC1. Estos

datos junto con la información clínica, hacen muy probable que nuestro paciente se encuentre	
afecto de poliquistosis renal autosómica dominante (PQRAD).	391
DISCUSIÓN	391
• Poliquistosis renal autosómica dominante: Como datos a favor tenemos la presencia de quistes renales e hipertensión arterial. En contra estaría la función renal normal, ya que es característico de esta afectación la enfermedad renal crónica y necesidad de tratamiento renal sustitutivo en torno a la sexta década de la vida. Además el tamaño de los riñones suele estar aumentado y hay afectación hepática con múltiples quistes.¹⁻²⁻³⁻⁴	391
• Síndrome de Marfan: En nuestro caso, con ausencia de antecedentes familiares, necesitamos que junto con la dilatación de la raíz aórtica haya ectopia lentis, score sistémico mayor o igual a siete puntos (Sólo tendríamos un punto por pectum excavatum) o mutaciones en el gen FBN1, para poder diagnosticar de síndrome de Marfan.⁵	392
• Esclerosis tuberosa: Salvo por la afectación quística renal, no tenemos otras manifestaciones de esta enfermedad. Interpretamos los hallazgos de la ecografía inicial como error ya que esas imágenes no se volvieron a informar en estudios con contraste y en ecografías posteriores. Pese a ello, la seguíamos teniendo presente ya que tenemos una variante genética compatible con esta enfermedad.⁶⁻⁷	392
Con los resultados del nuevo estudio genético, parece que nuestro paciente esté afecto de PQRAD pero; ¿que pasa con lo anterior?. Respecto a la enfermedad de Marfan la podemos descartar ya que no presenta ningún criterio diagnóstico, justificando la dilatación aórtica como un signo relacionado con la PQRAD hasta en el 20%. En cuanto a la esclerosis tuberosa, al no confirmarse la variante descrita en el estudio previo ni los hamartomas renales, no hay ningún dato que la apoye. Interpretándose los resultados del primer estudio como un artefacto en la técnica usada para la secuenciación genómica.	392
BIBLIOGRAFÍA	392
Capítulo 70. MASA MEDIASTÍNICA EN PACIENTE CON NEUMONITIS POR HIPERSENSIBILIDAD	395
Autores: Aparicio Vicente, M.; Ruiz Martínez, S.Y.; Parra Parra, M.I.; Ros Lucas, J.A.; Roca Calvo, M.J.	395
RESUMEN	395
CASO CLÍNICO	395
DISCUSIÓN	398
BIBLIOGRAFÍA	399
Capítulo 71. FRACASO MULTIORGÁNICO SECUNDARIO A NEUMONÍA NEUMOCÓCICA ADQUIRIDA EN LA COMUNIDAD	401

Autores: Párraga Pagán, F.; Cañizares Aguilar, P.; Juan Vergara, J.	401
BIBLIOGRAFÍA	404
Capítulo 72. PACIENTE KENNEDY	407
Autores: Cabrera Maqueda, J.M.; Fuentes Rumí, L.; Pérez Navarro, V.; Lozano Caballero, M. O.; Valero López, G.	407
RESUMEN	407
CASO CLÍNICO	407
DISCUSIÓN	409
BIBLIOGRAFÍA	411
Capítulo 73. PACIENTE CON CELIAQUIA Y EPILEPSIA, NO SÓLO UNA CASUALIDAD	413
Autores: Fuentes Rumí, L.; Cabrera Maqueda, J. M.; Alba Isasi, M.T.; Vázquez Lorenzo, J.; Tortosa Conesa, D.	413
RESUMEN	413
CASO CLÍNICO	413
DISCUSIÓN	416
La celiacía es una enfermedad autoinmune caracterizada por una inflamación crónica de la pared intestinal debido a una intolerancia permanente a la proteína del gluten. Suele debutar en la infancia con clínica de diarrea, pérdida de peso y anorexia, pero existe una forma atípica en niños mayores y adultos que cursa con sintomatología extraintestinal ⁽¹⁾ .	416
Existen muchos trastornos neurológicos asociados a la celiacía (10-22%), como ataxia o neuropatía, siendo la epilepsia uno de los más frecuentes.	417
El síndrome de enfermedad celíaca, epilepsia y calcificación cerebral (CEC), también conocida como síndrome de Gobbi, es una entidad rara, descrita por primera vez en 1985. La mayoría de los casos se han reportado en España, Italia y Argentina. ⁽²⁾	417
Puede aparecer a cualquier edad de la vida, siendo más frecuente en niños. La epilepsia aparece en la infancia temprana, suele ser occipital y puede preceder al diagnóstico de enfermedad celíaca en un elevado número de pacientes. Las crisis suelen ser visuales o versivas, con o sin generalización secundaria ⁽³⁾ . El curso es altamente variable, con formas benignas, resistentes a medicamentos o encefalopatías epilépticas. La enfermedad celíaca suele adoptar formas latentes o paucisintomáticas.	417
Las calcificaciones se observan en regiones parietooccipitales subcorticales bilaterales, no captan contraste y no asocian atrofia cerebral. Su tamaño no se ha correlacionado con la severidad de la misma, aunque se han descrito la aparición de nuevas calcificaciones con la evolución de la enfermedad. ⁽¹⁾	417

Su etiología no está clara. Se desconoce si el CEC tiene un origen hereditario o si la epilepsia y las calcificaciones son una consecuencia de la enfermedad celiaca sin tratar. Las células T activadas circulantes presentes en individuos con intolerancia al gluten, atravesarían la barrera hematoencefálica y atacarían la mielina, induciendo así respuestas autoinmunes fuera del tracto gastrointestinal⁽⁴⁾. Además, el CEC, comparte con la enfermedad celiaca, su asociación con los genes *HLA-DQ2* y *HLA-DQ8*. Se postula que el síndrome CEC tiene una base genética inmunológica sobre la que actúan factores medioambientales (*Figura 4*).

BIBLIOGRAFÍA

Capítulo 74. TROMBOSIS VENOSA CEREBRAL: LA ANTICOAGULACIÓN, ANTE TODO..... 419

Autores: Pérez Navarro, V. M.; Lozano Caballero, M. O.; Morales de la Prida, M.; Cánovas Iniesta, M.; Díaz Pérez, J.

RESUMEN

CASO CLÍNICO

DISCUSIÓN

El caso clínico que aquí presentamos es bastante típico de acuerdo con la bibliografía. Es decir, estamos ante una paciente mujer en la edad media de la vida, con un factor precipitante relacionado (en este caso anticonceptivos hormonales). Acorde a la bibliografía actual, se debe tratar con anticoagulantes. A pesar de su elevado riesgo hemorrágico, por la presencia de un hematoma intraparenquimatoso, se anticoaguló a la paciente por la seguridad y buenos resultados probados incluso en alto riesgo de sangrado. El tratamiento de elección al inicio son las heparinas, continuando con anticoagulantes orales durante 3-6 meses.

BIBLIOGRAFÍA

Capítulo 75. TU TORTUOSIDAD ME IMPIDE PRONUNCIAR Y TRAGAR: 423 **LA HISTORIA DEL BULBO ABRAZADO POR UNA VERTEBRAL..... 423**

Autores: Alba Isasi, M.T.; Vázquez Lorenzo, J.; Cabrera Maqueda, J.M.; Fuentes Rumi, M. L.; Hernández Clares, R.

Capítulo 76. CONVULSIONES DURANTE EL PUERPERIO. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL Y MANEJO 429

Autores: Gómez Carrascosa, I.; Iniesta Albaladejo, M.A.; Kozak, I.; Sánchez Mateos, M.R.; Alfosea Marhuenda, E.

RESUMEN

CASO CLÍNICO

DISCUSIÓN

Hasta que se demuestre lo contrario, toda convulsión durante el puerperio ha de ser manejada como una eclampsia, debiéndose iniciar profilaxis anticonvulsiva con sulfato de magnesio intravenoso.

Aunque lo más frecuente es que se dé durante la gestación (un 59% se da anteparto y un 20% intraparto), un 21% de los casos debutarán durante el postparto (de ellos, el 90% ocurren en la primera semana, más frecuentemente en las primeras 48h). Y, aunque lo frecuente es que se asocie a TA elevada y proteinuria positiva, un 20-25% de los casos cursan con una mínima elevación de las cifras de TA y sin proteinuria.

Por otro lado, un síndrome de HELLP es una variante de preeclampsia grave que requiere para su diagnóstico la presencia de tres criterios, considerándose el síndrome incompleto si falta alguno:

- Hemólisis: LDH > 700 UI/L.
- GOT o GPT doblando el límite superior de normalidad.
- Plaquetas < 100.000/μl.

Ante una alteración analítica compatible con síndrome de HELLP, como ocurrió en nuestro caso, se debe hacer un diagnóstico diferencial con la Púrpura trombótica trombocitopénica (PTT), el síndrome hemolítico-urémico (SHU) así como de hígado graso del embarazo (Tabla I).

Tabla I

Diagnóstico diferencial alteraciones analíticas síndrome HELLP⁷

La presencia de convulsiones y las alteraciones analíticas, así como la rápida estabilización de parámetros en 48h es frecuente y típico de la eclampsia asociada a síndrome de HELLP. Sin embargo, aspectos atípicos del cuadro como la TA normal, la ausencia de proteínas y el pico febril sincrónico a la convulsión obligan a descartar, como así se hizo, otras causas de origen neurológico.

CONCLUSIÓN

Ante un episodio de convulsiones en una puérpera, las intervenciones a realizar son:

1. Solicitar ayuda a equipo multidisciplinar.
2. Evitar el traumatismo, proteger la lengua y colocar en decúbito lateral izquierdo.
3. Mantener la vía aérea permeable.
4. Control de las convulsiones: canalizar vía periférica e iniciar tratamiento intravenoso con SO₄Mg.
5. Monitorización de TA, FC, SatO₂, ECG, doble vía periférica.
6. Placa de tórax: para descartar la existencia de una broncoaspiración.
7. Se recomienda estudio de imagen (TC, RM) postparto.

Hemos de tener presente que no siempre habrá un diagnóstico de certeza. Lo más importante, por tanto, es estabilizar a la paciente y estar alerta para cubrir las necesidades médicas que vayan surgiendo para evitar posibles complicaciones.

BIBLIOGRAFÍA

Capítulo 77. MIOPATÍA PROXIMAL Y SÍNDROME DE SECRECIÓN INADECUADA DE HORMONA ANTIDIURÉTICA COMO MANIFESTACIÓN DE RECAÍDA PLATINO-SENSIBLE DE CARCINOMA SEROSO OVÁRICO DE ALTO GRADO 435

Autores: Quiros Figallo, T. A. ; Cano Jiménez, A. ; Collado Martínez, D. ; López Muñoz, A. ; Martínez

García, J.

CASO CLÍNICO

Capítulo 78. LESIONES BENIGNAS LETALES: 439

SÍNDROME DE GROWING TERTOMA 439

Autores: Collado Martínez, D.; Cano Jiménez, A.; López Muñoz, A.; Quirós Figallo, T. A.; Martínez

García, J.

Capítulo 79. TAPONAMIENTO CARDÍACO COMO DEBUT DEL CÁNCER DE PULMÓN: A PROPÓSITO DE UN CASO 445

Autores: López Muñoz, A.; Quirós Figallo, T. A.; Collado Martínez, D.; Cano Jiménez, A.; Tortorella

Etchichury, A. M.

Capítulo 80. NÓDULO PULMONAR SOLITARIO: 451

¿ES SIEMPRE SINÓNIMO DE CÁNCER? 451

Autores: Cano Jiménez, A.; Collado Martínez, D.; López Muñoz, A.; Quirós Figallo, T. A.; Guirao Marín,

M.

Capítulo 81. OSTEOMESOPICNOSIS, A PROPÓSITO DE UN CASO 457

Autores: Fernández Guill, E.; García Belando, C.; Castillo Dayer, P.; Ruiz-Sara, J.E.; Torregrosa Sala, B.

Capítulo 82. POCO FRECUENTE PERO MUY GRAVE: 467

LA CRISIS RENAL ESCLERODÉRMICA 467

Autores: García Belando, C.; Ruiz Sará, J.E.; Castillo Dayer, P.V.; Fernández Guill, E.; Castaño Sánchez,

M.

RESUMEN

CASO CLÍNICO

Varón de 57 años, con antecedentes de hipertensión arterial en tratamiento higienico-dietético y esclerosis sistémica diagnosticada en 2015 al presentar poliartritis y endurecimiento cutáneo leve en manos. Analíticamente destacaban anticuerpos antinucleares positivos a título 1/640 y anticuerpos anti-Topoisomerasa (Scl70) positivos, con el resto de parámetros, incluyendo la función renal, normales. Se completó el estudio con ecografía que mostró sinovitis en articulaciones metacarpofalángicas e interfalángicas de ambas manos, y capilaroscopia, que fue sugestiva de esclerodermia sistémica en fase precoz. Se inició tratamiento con Metotrexato (15 mg/semana) con buen control de la enfermedad durante más de un año, que fue sustituido por Micofenolato (2

gr/día) por empeoramiento cutáneo en tronco y extremidades y disnea de esfuerzo, por lo que se remitió a Neumología con Radiografía de tórax (*Figura 1*) y TACAR (*Figura 2*), siendo diagnosticado de Enfermedad Pulmonar Intersticial Difusa y se añadió Rituximab al tratamiento.

467
468
468
468
468

Tres meses más tarde el paciente consulta en Urgencias por diarrea de dos semanas de evolución, sin fiebre ni otros síntomas. A la exploración destacan cifras tensionales de 204/98 mmHg, así como taquipnea en reposo, un endurecimiento cutáneo generalizado (miembros, tronco, abdomen y zona frontal) y leves crepitantes bibasales, sin otros hallazgos en la exploración. Se realiza analítica que refleja un fracaso renal agudo (creatinina 5.13 mg/dL, urea 131 mg/dL) con hiperpotasemia (K 6.5 mEq/L), datos de hemólisis (hemoglobina de 8.5 g/dL, 150000 plaquetas, LDH de 700 U/L y esquistocitos en el frotis) y alteración de marcadores de daño miocárdico (troponina de 520, NT-proBNP de 49000 pg/mL, sin hallazgos de disfunción ventricular en la ecocardiografía inicial). Se toma sedimento urinario con 250 mg/dL de proteínas, y se realiza ecografía renal con hallazgos compatibles con una marcada nefropatía parenquimatosa bilateral.

468
469

El paciente ingresa en planta de Reumatología con diagnóstico de crisis renal esclerodérmica siendo valorado precozmente por Nefrología con instauración de hemodiálisis e inicio de tratamiento antihipertensivo con Captopril 25 mg / 8 horas, Nifedipino 30 mg / 8 horas y perfusión de Furosemida (120 mg al día) con posterior descenso progresivo de la dosis, consiguiendo un adecuado control de cifras tensionales de forma temprana. Asocia una mejoría clínica progresiva respecto a la diarrea, así como en los parámetros de hemólisis y daño miocárdico. Se realiza una RM cardíaca con datos de hipertrofia concéntrica y fibrosis miocárdica.

469

Dada la persistencia del deterioro de función renal, con tendencia a la hiperpotasemia, el paciente continúa en hemodiálisis durante todo el ingreso, realizándose renograma con datos de función renal no recuperable. Finalmente, ante la mejoría clínica y el buen control de cifras tensionales el paciente es alta con diagnóstico de crisis renal esclerodérmica en contexto de esclerosis sistémica difusa progresiva y tratamiento con Micofenolato 1.5 g al día, antihipertensivos (Captopril 25 mg / 8 horas, Nifedipino 30 mg / 8 horas y Furosemida 40 mg / 24 h), así como inclusión en programa crónico de Hemodiálisis debido a la persistencia de la insuficiencia renal.

469

DISCUSIÓN

469

BIBLIOGRAFÍA

471

Capítulo 83. NEUMOTÓRAX DE REPETICIÓN EN PACIENTE CON ARTRITIS

REUMATOIDE: CUANDO LA ARTRITIS ATRAPA AL PULMÓN 473

Autores: Castillo Dayer, P.V. ⁽¹⁾; Ruiz Sara, J.E. ⁽¹⁾; García Belando, C. ⁽¹⁾; Fernández Guill, E. ⁽¹⁾; Martínez

Martínez, P. ⁽²⁾.

473

RESUMEN

473

CASO CLÍNICO

473

DISCUSIÓN

477

BIBLIOGRAFÍA

478

Capítulo 84. SÍNDROME DE ÁPEX ORBITARIO COMO PRESENTACIÓN DE

VASCULITIS SISTÉMICA..... 481

Autores: Ruiz Sará, J. E.; Castillo Dayer, P. V.; García Belando, C.; Fernández Guill, E.; Lozano Rivas, N.

481

RESUMEN

481

CASO CLÍNICO

481

Mujer de 60 años de edad con antecedentes de hipertensión arterial y ACV lacunar en cápsula interna derecha 6 meses antes del inicio de los síntomas, sin secuelas. Consultó por clínica de 9 meses de artralgias, astenia y parestesias en miembros inferiores, que en el último mes asociaba disminución de agudeza visual (AV) de ojo izquierdo (OI), oftalmoparesia y en la última semana ptosis del párpado superior del mismo ojo. Ausencia de artritis, auscultación cardiopulmonar anodina y pulsos periféricos presentes y simétricos. En la exploración neurooftalmológica destacaba AV con corrección 0.5 en ojo derecho (OD) y amaurosis de OI en el que se evidenciaba proptosis y ptosis palpebral, midriasis arreactiva, oftalmoplejia e hipoestesia en el territorio de la rama orbitaria del trigémino izquierdo, la exploración de fondo de ojo ponía de manifiesto edema papila izquierda; todo ello compatible con afectación subaguda de los pares craneales II, III, IV, V1 y VI izquierdos encuadrable en un Síndrome del Ápex Orbitario. En la analítica inicial destacaba anemia normocítica normocrómica, elevación de reactantes de fase aguda con PCR 24 mg/dl y VSG 120 mm/h. En el estudio microbiológico, serologías de Hepatitis, LUES, VIH, *Toxoplasma gondii*, *Borrelia burgdorferi* y especies clásicas de *Brucella* negativas con patrón de infección pasada de CMV. Hemocultivos negativos. Estudio de autoinmunidad con ANCA IFI positivo con patrón perinuclear y especificidad ELISA anti-mieloperoxidasa positiva (23 U/ml). Se realizó electromiograma concluyente de PNP-SM distal, axonal, severa y crónica que afectaba miembros inferiores. Se realizó RM cerebral y de órbitas con contraste (*Figura 1*), que mostró engrosamiento de la porción prequiasmática del nervio óptico izquierdo y ocupación por material de partes blandas de ápex orbitario izquierdo que, junto con la duramadre adyacente, presentaban realce tras el contraste.

482

482

Como primera impresión diagnóstica se consideró vasculitis sistémica ANCA positiva, a descartar causa tumoral o infecciosa. El estudio del LCR fue negativo. Finalmente se realizó biopsia del nervio óptico y de la masa orbitaria que mostró neuritis óptica con infiltrado inflamatorio linfoplasmocitario, paquimeningitis con inflamación crónica y granulomatosa no necrotizante sin signos de vasculitis, así como negatividad de la muestra para un amplio estudio microbiológico. Se completó estudio sistémico con TC de tórax (Figura 2) con hallazgo de patrón en vidrio deslustrado de predominio en campos medios y basales con pruebas de función pulmonar normales.

482
483

A pesar de la inespecificidad de la anatomía patológica, ante la clínica inflamatoria sistémica, la positividad de ANCA-MPO y el razonable descarte de causas infecciosas o tumorales de la masa orbitaria, se realizó una impresión diagnóstica de probable GPA y se inició tratamiento inmunosupresor con bolos de 500 mg de metilprednisolona durante 3 días y posteriormente prednisona oral a dosis de 1 mg/kg/día en pauta descendente hasta su suspensión, ciclofosfamida (CYC) intravenosa en pulsos mensuales durante 6 meses y posteriormente micofenolato mofetilo (MM) hasta 2 gramos/día que mantiene en la actualidad.

483

La paciente ha evolucionado satisfactoriamente con control de la actividad sistémica de su enfermedad y resolución de la afectación pulmonar. Como secuela presenta oftalmoparesia y amaurosis del OI.

483

DISUSIÓN

484

La enfermedad inflamatoria orbitaria (EIO) es un término que engloba varias enfermedades que afectan una o más de las estructuras contenidas entre el periostio orbitario y el globo ocular (Tabla I), en algunos casos el proceso inflamatorio puede extenderse a través del ápex orbitario y afectar estructuras intracraneales como el seno cavernoso o las membranas meníngeas².

484

Tabla I

485

Características clínicas de la enfermedad inflamatoria orbitaria

485

485

En un reciente estudio retrospectivo con 1171 pacientes con vasculitis ANCA-positivo, se encontró que el 16% presentaron EIO, siendo la afectación orbitaria la forma de debut de la vasculitis en la mitad de ellos; la escleritis, epiescleritis y la inflamación orbitaria en forma pseudotumoral fueron los subtipos más comunes de EIO¹. Concretamente, dentro de las vasculitis ANCA-positivo, la GPA presenta de forma característica afectación oftalmológica hasta en 55% de los pacientes, en forma de conjuntivitis, dacriocistitis, epiescleritis, escleritis, uveítis, vasculitis retiniana y/o afectación

orbitaria ⁹ y del sistema nervioso central en forma de neuritis craneales, paquimeningitis hipertrófica crónica, vasculitis o compromiso hipofisario ^{7,8} .	485
La GPA sistémica cursa con ANCA-positivo en el 90% de los casos (de ellos 90% anti-PR3 y hasta 10% anti-MPO) ¹⁰ ; Sin embargo, Las formas localizadas de GPA son un reto diagnóstico puesto que hasta 50% de los casos son ANCA-negativo y las biopsias son difíciles de obtener o no son concluyentes; de aquí que exista un creciente interés por desarrollar otras técnicas diagnósticas como el análisis del perfil de expresión génica mediante microarrays en nuestras de tejido permitiendo diferenciarla de patologías como la sarcoidosis o la oftalmopatía tiroidea ³ .	486
El tratamiento recomendado en la actualidad para GPA sistémica consiste en la inducción de la remisión con CYC o Rituximab asociados a glucocorticoides, seguida de una fase mantenimiento con MM o alternativamente azatioprina o metotrexato durante mínimo 24-36 meses ^{4, 5,6,9} .	486
BIBLIOGRAFÍA	487
Capítulo 85. CÓMO UNA CONSULTA EN URGENCIAS PUEDE DAR LA CLAVE DIAGNÓSTICA.....	489
Autores: Hernández Costa, A.; Arregui Montoya, F.; Ricart Pena, T.	489
RESUMEN	489
CASO CLÍNICO	489
DISCUSIÓN	492
BIBLIOGRAFÍA	495
Capítulo 86. DOCTOR, ALGO ME PINCHA EN EL PECHO DESDE QUE TERMINÉ DE COMER.....	497
Autores: Quirante Melgarejo, M.A.; Gutiérrez Santos, M.; Puche Bolarín, T.; Sánchez Fernández, M.; Martínez Martín I.	497

Capítulo 1. ANAFILAXIA POR SENSIBILIZACIÓN A OMEGA-5-GLIADINA

Autores: Magdalena Bethencourt, M.K.¹; Pedreño Gil, V.²; Sánchez Pérez, M.M.³; López-Sáez, M.P.⁴

¹ Servicio de Alergología; ² Servicio de Salud Laboral; ³ Servicio de Alergología; ⁴ Servicio de Alergología.

Especialidad: Médica

Servicio de trabajo: Alergología

RESUMEN

La omega-5-Gliadina (Tri a 19) es uno de los alérgenos mayores implicados en la anafilaxia por ingestión de trigo inducida por ejercicio físico. Presentamos el caso de una paciente con urticaria y anafilaxia de repetición de años de evolución, que asociaba los cuadros con la ingestión de cereales y, a veces, con la actividad física posterior. La confirmación de la hipersensibilidad a la omega-5-gliadina, y la consiguiente exclusión del gluten de la dieta, fueron esenciales para la resolución del cuadro.

Palabras Clave: *Cereales, Omega 5 Gliadina, Anafilaxia.*

CASO CLÍNICO

Mujer de 50 años de edad, sin antecedentes alérgicos de interés y con antecedentes personales de hipercolesterolemia y tabaquismo crónico. En los últimos 16 años presentaba, casi a diario, lesiones habonosas aisladas, pruriginosas, acompañadas en ocasiones de sensación de cierre faríngeo, disnea y malestar general, en las que precisaba asistencia médica urgente y tratamiento con adrenalina intramuscular. Los cuadros más leves respondían a antihistamínicos orales y al reposo. La mayoría de los episodios eran potprandiales, y los asociaba, los más intensos, con la realización de esfuerzos físicos aunque fueran leves, y con el estrés. Aunque seguía una dieta libre, había observado que algunos alimentos que contenían harina de trigo (pan, pizza,...) o cerveza, estaban implicados la mayoría de las veces. No relacionaba la clínica con otros posibles desencadenantes como antiinflamatorios no esteroideos (AINE).

Exploraciones complementarias:

- Pruebas cutáneas con neumoalérgenos, panalergenos vegetales (LTP –proteína transportadora de lípidos-, profilina y pocalcina), epitelios de animales, ácaros de polvo doméstico y almacén, y látex: negativas.
- Pruebas cutáneas con alimentos comerciales, de origen animal y vegetal: negativas.
- IgE total: 133.00 kU/l.
- IgE específica sérica (ImmunoCAP): Positiva para 19 Omega-5-gliadina (1.21 kU/l). Negativa para trigo, cebada, LTP (rPru p 3), gramíneas (Timothy recobinat rPhl p 1, Timothy recombinant rPhl p 5b, profilina rPhl p12, polcalcina rPhl p7), alfa-amilasa y Anisakis simplex.
- Triptasa sérica: 3ng/ml (normal).
- Bioquímica general con hormonas tiroideas, hemograma, VSG, estudio del complemento, inmunoglobulinas, ANOE, Ac antitransglutaminasa y Ac antitiroideos: normales / negativos.

DISCUSIÓN

Los cereales cultivados, pertenecientes a la familia de las gramíneas, son una importante fuente de proteínas de la dieta de todo el mundo, especialmente el trigo. La llamada “anafilaxia inducida por ejercicio dependiente del trigo (AIEDT)” o “alergia al trigo dependiente de la actividad” es más frecuente en adolescentes y adultos, y los alérgenos mayores responsables de ésta son omega-5-gliadina (Tri a 19) y gluteninas de alto peso molecular.

Estas reacciones alérgicas a veces son difíciles de diagnosticar, por la variedad de síntomas que pueden presentar los pacientes, desde habones aislados hasta anafilaxia, con disnea, hipotensión o shock. El grado de ejercicio necesario y la cantidad de cereales ingeridos son muy variables, así como el intervalo entre la ingestión del alimento y el inicio de la actividad física (en algunos casos incluso de hasta 4 horas), lo que dificulta también dicho diagnóstico.

Otros cofactores, como los AINE, el alcohol, el estrés o la menstruación, pueden actuar también como desencadenantes de la reacción.

En el caso que presentamos, llama la atención los años de evolución de los síntomas alérgicos, consultando la paciente cuando las reacciones graves aumentaron su frecuencia, probablemente por una mayor actividad física y por un mayor grado de estrés en su trabajo.

La sospecha clínica fue fundamental para el diagnóstico, confirmado con un resultado positivo en la IgE sérica específica frente a omega-5-gliadina.

Como ocurre en la mayoría de los casos descritos, nuestra paciente no tenía antecedentes de alergia a cereales en la infancia, y la exclusión del gluten de la dieta, tratamiento de elección, supuso la resolución del cuadro.

CONCLUSIÓN

Presentamos un caso de hipersensibilidad mediada por IgE a omega-5 gliadina, alérgeno presente en los cereales, con clínica de urticaria y anafilaxia de repetición de varios años de evolución, en los que la actividad física y el estrés actuaban como cofactores potenciadores de la alergia alimentaria. La sospecha clínica, el diagnóstico precoz y la eliminación del gluten de la dieta son fundamentales en esta patología, ya que supone un riesgo para la vida del paciente y un gran deterioro de la calidad de ésta.

BIBLIOGRAFÍA

1. Scherf KA; Brockow K; Biedermann T; Koehler P; Wieser H. Wheat-dependent exercise-induced anaphylaxis. *Clin Exp Allergy*. 2016; 46(1):10-20.
2. Feldweg AM. Food-Dependent, Exercise-Induced Anaphylaxis: Diagnosis and Management in the Outpatient Setting. *J Allergy Clin Immunol Pract*. 2017; 5(2):283-288.
3. Le TA, Al Kindi M, Tan JA, Smith A, Heddle RJ, Kette FE, Hissaria P, Smith WB. The clinical spectrum of omega-5-gliadin allergy. *Intern Med J*. 2016; 46(6):710-6.
4. Jiang NN; Wen LP; Li H; Yin J. A new diagnostic criterion of wheat-dependent, exercise-induced anaphylaxis in China. *Chinese medical journal*. 2018; 131(17): 2049-59.
5. Seoane-Rodríguez M; Caralli ME; Morales-Cabeza C; Micozzi S; De Barrio-Fernández M; Rojas Pérez-Ezquerro P. Cereal-dependent exercise-induced anaphylaxis. *Rev Alerg Mex*. 2016; 63(1):104-107.

Capítulo 2. ALERGIA A GUSANO DE CEBO DE PESCA

Autores: Pedreño Gil, V.; Magdalena Bethencourt, M.K.; Sánchez Pérez, M.M.; Navarro Guerrero, M.

Especialidad: Médica

Servicio de trabajo: Servicio de Alergología

RESUMEN

El Asticot es uno de los cebos más utilizados para la pesca en agua dulce de España y es responsable de algunas de las reacciones alérgicas en pescadores. Presentamos un caso de un varón de 33 años, aficionado a la pesca, que desarrolló síntomas respiratorios y cutáneos tras el contacto con gusanos Asticot utilizados como cebo vivo.

Palabras Clave: *Asticot, alergia, pescadores.*

CASO CLÍNICO

Varón de 33 años, natural de Rumania, remitido desde Neumología para valoración por parte de Alergología. Es pescador aficionado y utiliza el gusano Asticot con goma arábica como cebo vivo para la pesca con caña. Refiere prurito óculo nasal con estornudos en salva, tos y eritema en brazos a los 10 - 15 minutos de manipular esta mezcla.

Además, presenta desde hace años, prurito nasal y rinorrea anterior, mucosidad de vías altas con tos intermitente sin clínica clara de disnea ni sibilantes por lo que estaba siendo estudiado en Neumología desde el año 2016 habiéndose realizado TAC torácico, radiografía de tórax, espirometrías anuales y en tratamiento desde entonces con varios ciclos de antibióticos, corticoides nasales y mucolíticos sin evidenciar clara mejoría clínica.

No alergia alimentaria aparente ni problemas con fármacos. Tolera contacto con látex y con objetos metálicos. No dermatopatías ni antecedentes personales ni familiares de atopía. No contacto con animales domésticos. Trabaja en empresa de limpieza de alcantarillado. Sin tratamientos crónicos y su situación basal es adecuada para su edad. Ex fumador de 12.0

paquetes/año.

Estudio de apoyo diagnóstico y resultados:

-Radiografía de tórax (Junio 2016): sin evidencia de condensaciones ni infiltrados.

-TAC torácico sin contraste (Marzo 2017): sin alteraciones significativas pleuroparenquimatosas.

-Pruebas de función pulmonar (Febrero 2017): FEV1 4820 ml (91%), FVC 6190 ml (95%), FEV1/FVC 77%. Sin cambios tras 2 inhalaciones de Salbutamol.

-Pruebas cutáneas con neumoaérgenos habituales, panalérgenos vegetales (LTP, profilina y polcalcina) y látex: negativos.

-IgE total: 198 kU/l.

-Prick con extracto acuoso de goma arábiga: negativo (*Figura 1*).

-Prick con extracto acuoso de Asticot (rojo y blanco): positivos (*Figura 1*).

-Prick con extracto acuoso de Asticot en 5 controles: negativos.

-Pendiente de resultados de ensayo por inmunoabsorción ligado a enzimas (ELISA) y electroforesis en gel de poliacrilamida con dodecilsulfato sódico (SDS-PAGE) para identificar el alérgeno principal.



Figura 1. Prick con extracto acuoso de goma arábiga: negativo. Prick con extracto acuoso de Asticot (rojo y blanco): positivo.

DISCUSIÓN

Describimos un caso mediado por IgE por exposición al gusano Asticot. "El Asticot, nombre originario de Francia, es la larva de "la mosca de la carne". Las moscas de la carne o moscas que depositan sus huevos generalmente en carne o material orgánico en descomposición, engloban muchas especies de diferentes familias (Calliphoridae, Sarcophagidae, Muscidae), aunque generalmente, con fines a su comercialización como cebo vivo, se utilizan moscas de la familia Calliphoridae..."¹. La aparición de rinitis alérgica podría preceder en el tiempo a un posterior desarrollo de asma debido a una base fisiopatológica común entre ambas entidades, por lo que es de gran interés "...un seguimiento evolutivo a los pescadores alérgicos que comiencen a presentar síntomas de asma bronquial, si continúan con la exposición a estos cebos..."¹. En el año 1982, Stockley y cols., describieron el primer caso de hipersensibilidad en un pescador con síntomas asmáticos y urticaria en relación a la manipulación de estos gusanos. Desde entonces no se dispone de ningún estudio epidemiológico en pescadores aficionados y/o profesionales expuestos a este cebo¹, aunque se siguen comunicando casos como queda reflejado en la literatura².

CONCLUSIÓN

Existen pocos casos publicados en el que el gusano Asticot es el agente etiológico responsable de reacciones alérgicas en pescadores. La presentación clínica típica son los síntomas de rinoconjuntivitis por inhalación y/o dermatitis de contacto al manipularlos. En los casos sospechosos, el diagnóstico precoz mejoraría la calidad de vida de estos pacientes mediante la adopción de medidas preventivas.

BIBLIOGRAFÍA

1. Porcel Carreño S. Estudio descriptivo de alergia a larvas de calliphoridae y lombriz de tierra en pescadores de Cáceres, Identificación de especies y caracterización alérgica. Tesis Doctoral. Alcalá de Henares, Madrid: Departamento de Medicina, Universidad de Alcalá; 2008.
2. Porcel Carreño S; Jiménez-Timón S; Cámara Hijón C; Rodríguez Trabado A; Rodríguez Martín E; Fletes Peral C, et al. Allergy to asticot maggots, Identification of allergens. *Allergologia et Immunopathologia*. 2003; 31(5):265-9.
3. Martín Lázaro J; Parra Arrondo A; Domínguez Juncal L; Bartolomé B. Alergia a cebo de pesca (Nereis diversicolor). *Pneuma*. 2008;4(1):23-7.

4. Porcel Carreño S; Pineda de la Losa F; Frontera Carrión E; Rodríguez Martín E; Ramos Cantariño A; Sánchez González A, et al. *Protophormia terraenovae*, A new allergenic species in amateur fishermen of Cáceres, Spain. *Allergologia et Inmunopathologia*. 2009; 37(2):68-72.
5. González Galán I. Rhinoconjunctivitis and asthma provoked by *Asticot* maggots. *Allergologia et Inmunopathologia*.1999; 27(4):232-5.

Capítulo 3. CONVULSIÓN Y PUERPERIO INMEDIATO. PENSEMOS MÁS ALLÁ DE LA ECLAMPSIA

Autores: Díez del Hoyo, M.; Martínez Juesas, F.; Arnez Paredes, M.; Alberola Asensio, J.; López López, R.

Especialidad: Médica

Servicio de trabajo: Servicio de Anestesiología y Reanimación

RESUMEN

La presencia de síntomas neurológicos agudos durante el embarazo y puerperio, pueden ser causados por la exacerbación de una condición neurológica preexistente, un problema relacionado con el embarazo o un nuevo problema neurológico. Es común asociar la cefalea y convulsiones con el diagnóstico de eclampsia, pero debemos considerar otras etiologías y realizar un adecuado diagnóstico diferencial. Se expone el caso de una gestante sin antecedentes neurológicos, que presenta en el postparto inmediato, dos crisis tónico clónicas.

Palabras Clave: *Tonic-clonic seizure, postpartum period, neurological disorders.*

CASO CLÍNICO

Paciente mujer de 40 años con antecedente de diabetes gestacional y portadora de factor V de Leyden en heterocigosis, ingresa por periodo activo de parto. Niega antecedentes personales o familiares de epilepsia, hábitos tóxicos, ni infecciones del sistema nervioso central (SNC) en la infancia. Ha estado en tratamiento con aspirina 100 mg hasta la semana 33 y actualmente se encuentra en tratamiento con heparina de bajo molecular (HBPM) a dosis profilácticas. Presenta analítica con hemograma y coagulación dentro de la normalidad, y la última dosis de HBPM se ha administrado hace más de 12 horas. La paciente solicita la técnica epidural para control del dolor durante el parto, que se realiza, de forma atraumática en el espacio lumbar L4-L5. Finalmente se lleva a cabo una cesárea de urgencia por riesgo de pérdida de bienestar fetal aportando una dosis de refuerzo de anestésico local por el catéter epidural. La paciente no presenta sangrado ni anemia importante y es trasladada a la planta de obstetricia tras vigilancia de dos horas en la unidad de cuidados postanestésicos (URPA). En la planta, estando previamente bien, presenta un episodio de desconexión con el medio sin responder a ordenes ni emitir lenguaje, seguido de movimientos clónicos de las 4 extremidades de menos de un minuto, según familiar directo. El episodio cede de forma espontánea sin medicación y es trasladada de nuevo a la URPA. A su llegada

presenta otra crisis similar que se trata con 10mg de diazepam, seguido de un periodo postictal de 5 minutos de duración (mareo, confusión y cefalea) y amnesia de todo el episodio. No presenta alteración de los esfínteres, ni mordedura lingual, siendo la exploración neurológica dentro de la normalidad. Se canaliza una vía venosa de gran calibre, se aporta oxígeno por gafas nasales y se inicia tratamiento con sulfato de magnesio. La paciente está hemodinámicamente estable en todo momento sin episodios de desaturación. Las pruebas del laboratorio descartan alteración electrolítica, hipoglucemia, alteraciones hepática o presencia de sangrado o coagulopatía. Se revisa historia clínica que descarta la presencia de proteinuria o hipertensión durante el embarazo. Una vez estabilizada la paciente se decide realizar TAC cerebral que describe una lesión nodular extra-axial hiperdensa fronto-basal con dimensiones 2,9x2,4cm compatible con meningioma frontobasal en hoz interhemisférica anterior. No se objetivan lesiones hemorrágicas (*Figura 1*).



Figura 1. TAC cerebral: meningioma frontobasal en región interhemisférica.

Se decide ingreso en la unidad de reanimación para vigilancia estrecha y realización de una RNM que concuerda con el resultado del TAC. Ante la buena evolución y la ausencia de nuevas crisis se decide alta a domicilio con tratamiento con levetiracetam y seguimiento por la consulta de neurocirugía para programar procedimiento quirúrgico.

DISCUSIÓN

Una convulsión es una alteración transitoria de la función cerebral causada por una actividad neuronal eléctrica anormal, paroxística o hipsincrónica en la corteza cerebral. Las

convulsiones pueden ser el resultado de una disfunción primaria del SNC o de una causa subyacente.

El diagnostico diferencial de las crisis comiciales durante el embarazo es muy extenso y abarca un amplio espectro de enfermedades y trastornos (Tabla I)¹.

Tabla I

Causas de crisis comiciales durante el embarazo¹

Causas de crisis comiciales en el embarazo y el postparto

Epilepsia.

Accidentes cerebrovasculares (hemorragia intracraneal, rotura de un aneurisma o malformación arteriovenosa, trombosis o embolia arterial, Trombosis venosa cerebral, encefalopatía hipóxica isquémica).

Eclampsia.

Meningitis (bacteriana, vírica, tuberculosa, parasitaria...).

Traumatismo.

Tumor cerebral: primario o neoplasia.

Alteraciones metabólicas (hipoglucemia, hiponatremia, estado hiperosmolar, hipocalcemia...)

Fallo hepático o renal.

Abuso de drogas. Abstinencia.

Trombofilia: síndrome antifosfolípico.

Enfermedades autoinmunes (Lupus eritomatoso sistémico, Púrpura trombótica trombocitopénica).

Para facilitar el estudio, las mujeres embarazadas o en el posparto que presentan un crisis comicial se pueden agrupar en 3 categorías². El primer grupo agrupa a pacientes con un trastorno convulsivo establecido antes del embarazo, siendo la epilepsia el más frecuente. El segundo grupo incluye gestantes con un nuevo trastorno convulsivo no relacionado con el embarazo, como un

tumor cerebral no diagnosticado o alteraciones metabólicas como la hipoglucemia. El último grupo

incluye las convulsiones relacionadas con el embarazo o favorecidas por el estado protrombótico del embarazo, como las secundarias a la eclampsia, trombosis del seno venoso cerebral, síndrome de vasoconstricción cerebral reversible o encefalopatía posterior reversible, entre otras.

En nuestro caso, la paciente no padecía una enfermedad neurológica previa a la gestación, ni antecedentes familiares de enfermedades del SNC. No había presentado hipertensión, proteinuria, cefalea, hipoacusia o síntomas visuales previos a la crisis clónica. Puesto que se han descrito casos de eclampsia sin hipertensión previa ni clínica neurológica, se decidió iniciar tratamiento con sulfato de magnesio. También se descartó un coma hipoglucémico y la analítica no mostró alteraciones hidroelectrolíticas, fallo renal o hepático que justificaran el cuadro. La exploración neurológica fue anodina. La prueba de imagen mostró una masa intracraneal no conocida.

La distinción de la etiología es fundamental, ya que la terapia debe dirigirse inicialmente al control de la convulsión y estabilidad cardio-respiratoria de la paciente y posteriormente a tratar el trastorno subyacente.

CONCLUSIÓN

Las enfermedades neurológicas son una causa importante de morbilidad en las gestantes³. Las pacientes embarazadas y púerperas que presentan síntomas neurológicos agudos requieren una evaluación diagnóstica exhaustiva que se dirige a una amplia gama de afecciones patológicas, que están asociadas a patología ya preexistente, o son únicas o ocurren con más frecuencia en esta población. Es fundamental conocer la etiología para guiar la actitud terapéutica específica. Será necesario un trabajo conjunto de un equipo multidisciplinar (ginecólogo, anestesiólogo, neurólogo y/o neurocirujano). La exploración física y neurológica, así como la realización de pruebas de laboratorio y de imágenes ayudan al diagnóstico⁴.

BIBLIOGRAFÍA

1. Hart LA, Sibai BM. Seizures in pregnancy: Epilepsy, eclampsia, and stroke. *Seminars in Perinatology* 2003;37:207-24.
2. Edlow AG, Edlow BL, Edlow JA. Diagnosis of acute neurologic emergencies in pregnant and postpartum women. *Emerg Med Clin North America* 2016; 34(4):943-65.
3. Haider B, Von Oetzen J. Neurological Disorders. *Best Prac Res Clin Obst Gyn* 2013;27(6):867-75.
4. Krumholz A., Wiebe S., Gronseth G., et al: Practice parameter: evaluating an apparent unprovoked first seizure in adults (an evidence-based review): report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology and the American Epilepsy Society. *Neurology* 2007; 69: 1996-2007.

Capítulo 4. COLITIS POR CLOSTRIDIUM DIFFICILE

Autores: Villa Lorente, N.; García Aznar, F.M.; Lorca Martínez, B.; Alberola Asensio, J.M.; García Palenciano, C.

Especialidad: Médica

Servicio de trabajo: Servicio de Anestesiología y Reanimación

RESUMEN

El *Clostridium difficile* es un bacilo anaerobio localizado en el intestino. Posee enterotoxinas que lesionan las células del intestino. Los pacientes pueden presentar como clínica de la enfermedad, desde la diarrea simple, hasta la colitis pseudomembranosa ambas asociadas al uso de antibióticos. La terapia antimicrobiana de amplio espectro elimina gran cantidad de la flora normal, permitiendo el sobrecrecimiento del *C. difficile*. El tratamiento puede basarse en metronidazol o vancomicina, aunque suelen ocurrir recidivas.

Palabras Clave: *Colitis, Clostridium difficile, infección.*

CASO CLÍNICO

Paciente varón de 85 años que acude a urgencias tras caída accidental con TCE sin pérdida de consciencia. Como antecedentes personales presenta HTA, exfumador desde hace 20 años, EPOC, insuficiencia renal crónica estadio IIIB y FA anticoagulado con sintrom. Se realizó TC craneal sin hallazgos significativos. Estando en observación presentó cortejo vegetativo importante con hipotensión brusca y caída del hematocrito, decidiéndose hacer un TC abdominal que informa de hemoperitoneo.

Se lleva a cabo una laparotomía exploradora de urgencias. Al acceder a la cavidad abdominal se hallan 2 litros de sangre con abundantes coágulos, sección completa del ligamento redondo y rotura de mesocolon, ambas con sangrado activo procedente de retroperitoneo izquierdo, realizándose hemostasia con electrocoagulación y "packing". En quirófano precisó de transfusión de hemoderivados y hemostáticos. El paciente ingresa en Reanimación intubado, en

ventilación mecánica con buen intercambio gaseoso. Hemodinámicamente estable, sin drogas vasoactivas, con tendencia a la hipotensión. Hb 7.9 gr/dl, por lo que se transfunde 1CH. Función renal estable, con diuresis conservadas. Al segundo día de ingreso es extubado, manteniendo buena mecánica e intercambio gaseoso con gafas nasales convencionales. Permaneció hemodinámicamente estable sin drogas vasoactivas, con tendencia a la hipotensión, con buena respuesta a fluidoterapia. Presentó empeoramiento progresivo de la función renal, iniciándose perfusión de furosemida, manteniéndose pese a ello oligúrico. Al cuarto día de ingreso, el paciente se queja de disconfort abdominal, observándose a la exploración distensión abdominal, abdomen timpánico y ausencia de peristaltismo, por lo que se pautaron procinéticos, SNG, enemas y realizamos medición de PIA encontrándose en el límite alto de la normalidad (10-14mmHg). Hizo una deposición de características diarreicas que se cultiva y para la que el test rápido de detección de toxina de *C.difficile* fue negativo. Desde el punto de vista infeccioso se mantuvo afebril, con leucocitos en descenso y sin tratamiento antibiótico, tras suspender la profilaxis antibiótica con Augmentine ajustado por la función renal. Al quinto día de ingreso comenzó con empeoramiento gasométrico, observándose en Rx tórax signos de sobrecarga hídrica, situación que desemboca en insuficiencia respiratoria y necesidad de IOT y ventilación mecánica. Se inestabilizó hemodinámicamente precisando de drogas vasoactivas para mantener PAM 60-70 mmHg. Presentó reagudización de su ERC, hiperpotasemia, hipernatremia y oligoanuria determinándose iniciar terapia de reemplazo renal. Pese a las medidas instauradas, la distensión abdominal no fue resuelta, hubo un ascenso de leucocitos y marcadores de sepsis, por lo que se decide realizar TC abdominal el 13/09 (*Figura 1*) donde se observa una colección subesplénica e íleo paralítico sin obstrucción mecánica. Los marcadores de sepsis continuaron en ascenso. Se drenó la colección subesplénica por radiología intervencionista, obteniéndose material hemático que se cultiva. Se extrajeron hemocultivos y cultivos de secreciones respiratorias, se inició cobertura antibiótica de forma empírica y se diagnosticó de Shock Séptico con fallo multiorgánico.

Pese a que el test rápido para *C.difficile* fue negativo, el coprocultivo evidenció un resultado positivo para *C.difficile* cepa toxigénica, siendo diagnosticado de Colitis por *Clostridium difficile*. Se inició tratamiento con metronidazol i.v, vancomicina por SNG y vancomicina en enemas.



Figura 1. TC 13/07: Distensión asas intestino delgado sin evidencia de obstrucción mecánica.

DISCUSIÓN

La Colitis por *Clostridium difficile* (CCD) es producida por un bacilo gram positivo, esporulado, anaerobio estricto^{1,2}. Como factores de riesgo presenta tratamiento reciente con antibioterapia, edad superior a 65 años, estancia hospitalaria prolongada, nutrición enteral, enfermedad inflamatoria intestinal, tratamiento con quimioterapia o haber presentado un episodio previo de CCD^{1,2,3}.

El diagnóstico se basa en criterios clínicos: fiebre, dolor abdominal y diarrea (3 evacuaciones o más diarias durante más de 24 h), sin otra causa identificable, que puede aparecer coincidiendo con el tratamiento antibiótico, o incluso hasta dos semanas después. La infección grave puede comenzar con íleo paralítico y ausencia de deposiciones;^{2,4,5,6} y de laboratorio como son leucocitosis, hipoalbuminemia, aumento de la proteína C reactiva, presencia de toxinas A y/o B en heces, así como coprocultivos positivos para *C.difficile* toxigénico e identificación de pseudomembranas en el colon mediante colonoscopia, la cual no suele realizarse por el riesgo de perforación³.

El tratamiento de elección en las formas no graves es el metronidazol (500 mg/8 h v.o.)^{4,5,6}. En la forma grave (leucocitosis > 15.000 células/mm³, aumento de la creatinina $\geq$ 1,5 veces el valor basal, lactato sérico > 2,5 mmol/l, temperatura > 38,5 °C y más de 10 deposiciones diarreicas diarias) vancomicina (125 mg/6 h v.o.) es el tratamiento indicado^{4,5,6}. En caso de íleo o intolerancia a la vía oral, se aconseja asociar metronidazol i.v junto con vancomicina por SNG y/o en enema^{3,4,5,6}. El tratamiento debe mantenerse mínimo 10-14 días³.

Nuestro paciente presentó una forma grave de CCD: íleo paralítico y ausencia de deposiciones tras las administración de la profilaxis antibiótica con Augmentine; presentó un test rápido negativo y coprocultivo positivo, iniciándose tratamiento de acuerdo a lo que señalan las guías.

CONCLUSIÓN

El paciente crítico suele estar sometido a una carga importante de antimicrobianos que unido a la gravedad de la patología de base y edad avanzada predispone a la infección por *C.difficile*. Frecuentemente suele cursar con diarrea e íleo paralítico siendo la colitis su forma más grave llegando a producir incluso shock séptico. Por eso ante este cuadro clínico debemos realizar el test rápido para toxinas además de un coprocultivo, debido a que el test ELISA no está exento de falsos negativos tal y como ocurre en nuestro paciente.

BIBLIOGRAFÍA

1. Freeman J, Bauer MP, Baines SD, Corver J, Fawley WN, Goorhuis B, et al. The changing epidemiology of *Clostridium difficile* infections. *Clin Microbiol Rev*. 2010; 23:529–49.
2. Sunenshine RH, McDonald LC. *Clostridium difficile*-associated disease: new challenges from an established pathogen. *Cleve Clin J Med*. 2006; 73:187–97.
3. Rodríguez-Pardo D, Mirelis B, Navarro F. Infecciones producidas por *Clostridium Difficile*. *Enfermedades Infecciosas y Microbiología Clínica*. 2013; 31 (4): 254-263.
4. Kelly CP, LaMont JT. *Clostridium difficile*—more difficult than ever. *N Engl J Med*. 2008; 359:1932–40.
5. Cohen SH, Gerding DN, Johnson S, Kelly CP, Loo VG, McDonald LC, et al. Clinical practice guidelines for *Clostridium difficile* infection in adults: 2010 update by the society for healthcare epidemiology of America (SHEA) and the infectious diseases society of America (IDSA). *Infect Control Hosp Epidemiol*. 2010; 31:431–55.
6. Bauer MP, Kuijper EJ, van Dissel JT. European Society of Clinical Microbiology and Infectious Diseases (ESCMID): treatment guidance document for *Clostridium difficile* infection (CDI). *Clin Microbiol Infect*. 2009; 15:1067–79.

Capítulo 5. TAPONAMIENTO CARDIACO Y TROMBOEMBOLISMO PERIOPERATARIO

Autores: Benimeli López, M.C.; Sánchez Lozano, J.; García Martínez, J.A.; Monzón Alonso T.; Duran Gonzalez M. E.

Especialidad: Médica

Servicio de trabajo: Servicio de Anestesiología y Reanimación

RESUMEN

Presentamos el caso de una paciente que es intervenida de manera urgente en quirófano por clínica compatible con abdomen agudo. Durante el transcurso de la cirugía inicia cuadro de inestabilidad hemodinámica y respiratoria, que se prolonga en el postoperatorio en Reanimación. La paciente es tratada con medidas de soporte y, tras realizar pruebas complementarias pertinentes, se llega al diagnóstico de tromboembolismo pulmonar agudo y taponamiento cardíaco. La peculiaridad del caso radica en la presencia de dos entidades graves y potencialmente mortales, que en principio no están relacionadas entre sí.

Palabras clave: *Taponamiento cardíaco, tromboembolismo pulmonar, perioperatorio.*

CASO CLÍNICO

Mujer de 40 años que consulta en Urgencias del Hospital Maternal por dolor abdominal a nivel hipogástrico de 5 horas de evolución, acompañado de fiebre de 39°C, mareo y dificultad respiratoria. Como antecedentes personales destaca insuficiencia renal leve y adenopatías cervicales derechas que están siendo estudiadas en consultas externas por Medicina Interna. A la exploración física presenta abdomen doloroso a la palpación profunda con leves signos de peritonismo. La analítica no presenta alteraciones significativas. Se realiza ecografía abdominal donde se aprecia aumento del tamaño del ovario izquierdo (8.5 cm de diámetro mayor), con imagen bilobulada quística en uno de sus polos. Presenta paredes finas, sin excrecencias, ni papilas, con Doppler normal. El test de gestación en orina es negativo. Ante la persistencia de dolor abdominal a pesar de tratamiento analgésico y la sospecha clínica de torsión ovárica izquierda se decide realizar laparoscopia diagnóstica y terapéutica. La paciente es trasladada a quirófano donde se monitoriza

con electrocardiograma de tres derivaciones, pulsioximetría, esfigmomanómetro e índice biespectral (BIS). Sus constantes previas a la inducción son: SatO₂ 94% respirando aire ambiente, 90 lpm y TA de 97/62.

Se realiza inducción anestésica de secuencia rápida con 1 mg de midazolam, 100 mcg de fentanilo, 0,5 mg de atropina, 150 mg de Propofol, 75 mg de succinilcolina. La intubación orotraqueal se realiza con pala MacIntosh y transcurre sin incidencias (Cormak-Lehane I). El mantenimiento se realiza con sevoflurano y perfusión continua intravenosa de remifentanyl. Se programa el ventilador en modo controlado por volumen con FiO₂ 45%.

A los 35 minutos del inicio de la cirugía comienza con taquicardia de 120-130 lpm, hipotensión y desaturación hasta 80 % que precisa de aumento de la FiO₂ al 100% consiguiendo una saturación de 90%. A la auscultación presenta murmullo vesicular normal con crepitantes dispersos en ambos campos pulmonares. Dada la inestabilidad hemodinámica se canaliza arteria radial izquierda para monitorización invasiva de tensión arterial así como vía central yugular para comenzar la administración de noradrenalina para mantener tensión media >65 mmHg. A su vez, se decide la reconversión a laparotomía, realizando anexectomía izquierda ante el hallazgo de tumoración en ovario izquierdo.

La paciente es trasladada a la unidad de Reanimación en situación de inestabilidad hemodinámica con perfusión de noradrenalina a 0.1 mcg/Kg/min, intubada con ventilación mecánica y FiO₂ de 100% para mantener SatO₂ por encima de 90%. Ante la persistencia de la clínica se realiza angio-TC de arterias pulmonares donde se aprecia severo derrame pericárdico y tromboembolismo pulmonar (TEP) agudo de arteria pulmonar derecha (*Figura 1*). Mediante ecocardiografía transtorácica se visualiza derrame pericárdico con repercusión hemodinámica.

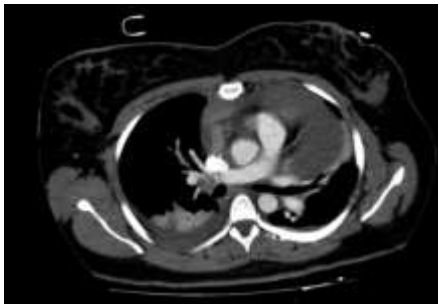


Figura 1. Imagen de Angio-TC en el que se visualiza el TEP en arteria pulmonar derecha y derrame pericárdico.

La paciente es trasladada a Unidad de Cuidados Intensivos para realizar pericardiocentesis con evacuación de 1000 cc de líquido serohemático, quedando tras el procedimiento estable a nivel hemodinámico. La paciente es extubada a las 24 horas, manteniendo adecuada función respiratoria. Es trasladada a planta de hospitalización y finalmente, tras los hallazgos de la anatomía patológica, se llega al diagnóstico etiológico de carcinoma con células en anillo de sello de posible origen gástrico.

DISCUSIÓN

La tromboembolia venosa es la tercera enfermedad cardiovascular, siendo la incidencia de 100-200/100.000 habitantes. Distintos factores de riesgo se han asociado a esta entidad: inmovilización prolongada, cirugía mayor, cáncer, etc... El diagnóstico del TEP puede ser difícil por presentar signos y síntomas inespecíficos: disnea, tos, dolor torácico, fiebre, síncope, hemoptisis.¹ Durante la anestesia general, cuando el paciente permanece intubado, las manifestaciones clínicas son: hipoxemia, disminución del etCO₂, aumento de la presión venosa central, hipotensión y taquicardia.² En caso de sospecha elevada de TEP, el método de diagnóstico de elección es el angio-TC, si bien, la ecocardiografía puede aportar una interpretación hemodinámica del cuadro, como disfunción de ventrículo derecho, aunque estos no son específicos TEP.¹

En el caso del derrame pericárdico, se produce una acumulación de líquido en el espacio pericárdico que, en caso de comprometer el llenado de las cámaras del corazón, es llamado taponamiento cardíaco y es considerado una causa potencialmente mortal. Las causas más frecuentes de este cuadro son pericarditis, tuberculosis, iatrogenia, traumatismo o, como en el caso que presentamos, neoplasia. La clínica es superponible a la de TEP ya que incluiría taquicardia, hipotensión, aumento de la presión venosa yugular, pulso paradójico y ruidos cardíacos atenuados. En el electrocardiograma es típica la reducción del voltaje electrocardiográfico con alternancia eléctrica. En cualquier caso, la ecocardiografía es considerada la herramienta diagnóstica de elección dada la ventaja de poder usarse a pie de cama sin necesidad del riesgo de trasladar a un paciente inestable a sala de radiología con los peligros que conllevaría. Además, permite realizar una valoración hemodinámica de la función cardíaca y guiar la pericardiocentesis en caso de ser necesaria.³

CONCLUSIÓN

La paciente presentó de forma simultánea un taponamiento cardíaco y un TEP de arteria pulmonar derecha. La clínica de ambos cuadros se superponen, haciendo el diagnóstico clínico complicado. Ambas entidades pueden producir disfunción del ventrículo derecho con bajo gasto sistémico, siendo necesaria medidas de soporte y técnicas invasivas para su tratamiento. Ante estas dos situaciones es obligado hacer una búsqueda exhaustiva de la causa.

BIBLIOGRAFIA

1. Konstantinides SV, Torbicki A, Agnelli G, Danchin N, Fitzmaurice D, Galiè N, et al. 2014 ESC guidelines on the diagnosis and management of acute pulmonary embolism. Eur Heart J. 2014; 35(43):3033-69, 3069a-3069k.
2. Gaba DM, Fish KJ, Howard SK, Burden AR, Gaba DM, editores. Crisis management in anesthesiology. 2a ed. Philadelphia, PA: Elsevier/Saunders; 2015.
3. Adler Y, Charron P, Imazio M, Badano L, Barón-Esquivias G, Bogaert J, et al. 2015 ESC Guidelines for the Diagnosis and Management of Pericardial Diseases. Rev Espanola Cardiol Engl Ed. 2015; 68(12):1126.

Capítulo 6. CATÉTER SECCIONADO. A PROPÓSITO DE UN CASO

Autores: Cabo Diez, A.; Lorca Martínez, B.; Tienza Solís, J.M.

Especialidad: Médica

Servicio de trabajo: Servicio de Anestesiología y Reanimación

RESUMEN

La técnica epidural como terapéutica del dolor periparto es fundamental para hacer confortable y más llevadero el proceso de dilatación cervical en las pacientes. A pesar de la pericia de los anestesiólogos, al ser una técnica "a ciegas", no está exenta de complicaciones. Una de ellas, aunque no la más frecuente, es la sección del catéter epidural dentro de los diferentes espacios anatómicos que se van atravesando durante el procedimiento.

Palabras Clave: *Epidural complications, catheter section, catheter retention.*

CASO CLÍNICO

Mujer de 27 años con antecedentes personales de alergia a acetaminofeno (Paracetamol®) y al látex, con intolerancia a ototóxicos, hipotiroidismo en tratamiento con levotiroxina sódica (Eutirox®), hernia de hiato e intervenida de estrabismo y técnica antirreflujo. Ingresó en el Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca por pródromos de parto. Gestación única. Edad gestacional: 41 semanas +0. A los 3 cm de dilatación cervical, se realiza interconsulta al Servicio de Anestesiología. Se realiza técnica epidural a las 1:30 am. Tras explicación de la técnica a la paciente y comprobación de firma del consentimiento informado, se procede a la realización de la técnica bajo condiciones de asepsia.

Tras administración subcutánea mepivacaína 2%, introducimos aguja Tuohy 18G en espacio intervertebral L3-L4 localizado mediante referencias anatómicas. Técnica epidural con aire, se objetiva pérdida de resistencia a unos 5,5 cm de profundidad. Se procede a introducir catéter

epidural 20G presenciando salida de contenido hemático por el mismo que persiste tras lavado con suero fisiológico 0.9%. Se repite nueva técnica epidural en un espacio inmediatamente superior (L2-L3) mediante mismo procedimiento. Tras pérdida de resistencia de nuevo a unos 5,5cm, introducimos el catéter encontrando dificultad de progresión a los 15 cm del mismo. Intentamos extracción del catéter encontrando dificultad para la misma. Decidimos extracción de aguja tuohy y catéter en bloque con sensación de "crujido" durante la maniobra. Una vez retirado el catéter y la aguja, objetivamos sección biselada de la punta del catéter a unos 6 cm. Explicamos lo sucedido a la paciente, que tras valoración conjunta entre el equipo de anestesiología, decide no realización de nueva técnica epidural. Como única clínica, la paciente presenta ligero dolor lumbar derecho en la zona de punción. Exploración neurológica sin focalidad (fuerza muscular 5/5, reflejos tendinosos simétricos, sensibilidad conservada con discreta parestesia en muslo anterior de MID, Lasègue negativo), sin clínica de radiculopatía. Se ofrecen alternativas paliativas al dolor de parto, procediéndose a administración de óxido nítrico bajo demanda de la paciente. A las 24h postparto, se realiza prueba de imagen mediante Tomografía Axial Computerizada (TAC) para localización de catéter (*Figuras 1, 2 y 3*) y valorar, junto a Neurocirugía, la actitud a tomar. En días posteriores, la paciente sólo presenta ligeras molestias en la zona de punción como clínica.



Figuras 1(corte transversal, superior izquierda), 2 (corte coronal, superior derecha) y 3 (corte sagital, inferior): TAC lumbosacro. Se identifica catéter en espacio epidural posterior L2-L3, con extensión a foramen neural derecho.

Tras 4 días de seguimiento evolutivo por parte de los Servicios de Anestesiología, Ginecología y Neurocirugía, se decide alta a domicilio con la única sintomatología de dolor en región lumbosacra paramediana derecha, controlado con analgesia, sin irradiación y exploración neurológica normal, desestimándose intervención quirúrgica y manteniendo actitud expectante con pauta descendente domiciliar de corticoides 30 mg durante 4 días (1-1-1, 1-0-1, 1-0-0 y 1/2-0-0 y suspender) con posterior control radiológico de forma ambulatoria con nueva prueba de imagen.

DISCUSIÓN

A pesar de ser una técnica segura, la colocación de un catéter en espacio epidural, presenta en ocasiones complicaciones, como perforación de duramadre, hematoma epidural, canulación intravascular o subaracnoidea, lesión nerviosa, infección, enrollamientos, localizaciones radiculares, nudos, y rupturas. Centrándonos en la ruptura, que es el caso que nos concierne, debe decirse que es poco frecuente. Algunos catéteres se rompen durante su extracción una vez finalizado el periodo analgésico, por lo que hay que retirarlos siempre con suavidad. Pero, sin duda, la mayoría de las rupturas ocurren al intentar retirar el catéter a través de la aguja de Tuohy, ya que el bisel de la aguja es afilado, y puede seccionarlo con facilidad. Tras la constatación de la ruptura, se debe informar a la paciente y vigilar la aparición de sintomatología neurológica. A continuación, deben realizarse estudios de imagen tales como radiografía anteroposterior y lateral, TAC o RMN lumbar, con el objetivo de identificar con seguridad la posición del fragmento. Dependiendo de la localización del fragmento, actuaremos de diferente manera:

- Si el segmento se encuentra en tejido subcutáneo, lo más efectivo es retirarlo mediante una pequeña incisión.
- Si se encuentra en musculatura paravertebral o en planos ligamentosos profundos, la mayoría de autores coincide en dejar el segmento de catéter, ya que se considera inerte, y no causa daño o incomodidad.
- Si se sitúa en el espacio epidural, existe controversia sobre el manejo: hay autores que defienden que si no existe clínica neurológica, lo más sensato es dejar el fragmento, puesto que la exploración quirúrgica puede ser infructuosa y peligrosa, y con el tiempo se desarrolla una fibrosis alrededor del mismo que lo inmoviliza. De aparecer sintomatología, se debe realizar búsqueda y extracción quirúrgica del segmento.

CONCLUSIÓN

Aunque la bibliografía con respecto a la ruptura de catéteres en este tipo de bloqueo es escasa, la mayoría de autores coinciden en varios puntos:

- Retirar al mismo tiempo y en bloque la aguja de Tuohy y el catéter para evitar rasgar y seccionar el mismo.

- Retirar con suavidad el catéter una vez acabado el periodo necesario de analgesia.
- Ante la constatación de ruptura, realizar técnicas de imagen para la localización del segmento, observar la aparición de sintomatología neurológica, y valorar el riesgo/beneficio que implica realizar procesos quirúrgicos exploratorios.

BIBLIOGRAFÍA

1. Tornero Tornero, C; Roqués, V; Hernando, J; Aliaga, L. Fundamentos de Anestesia Regional. 2ª edición. España. Editorial Médica Panamericana. 2017; 217-234.
2. Castro Rodriguez, C; López Herranz, P; Retención de fragmento de catéter dentro del espacio epidural. Revista médica del Hospital General de México 2002, 65(3) [citado 5 de marzo de 2016]. Recuperado a partir de: <http://www.medigraphic.com/pdfs/h-gral/hg-2002/hg023g.pdf> 2.
3. Campuzano C. Protocolo de analgesia epidural obstétrica en el contexto de la gestión innovadora de la asistencia y de los criterios de calidad y seguridad. Rev. Soc. Esp. Dolor [Internet]. 2007 Mar [citado 2016 marzo 5] ; 14(2): 117-124. Disponible en: http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1134-80462007000200005&lng=es.

Capítulo 7. IMPLICACIONES ANESTÉSICAS EN PACIENTE CON NEUROFIBROMATOSIS TIPO I O ENFERMEDAD DE VON RECKLINGHAUSEN. A PROPÓSITO DE UN CASO

Autores: Vidal Almela, M.; Tienza Solís, J. M.; Del Río Velloso, M.; Salmerón Martín, M.

Especialidad: Médica

Servicio de trabajo: Servicio de Anestesiología y Reanimación

RESUMEN

La Neurofibromatosis tipo 1 (NF1) es una enfermedad genética autosómica dominante con expresividad variable que puede afectar a diferentes órganos. Es fundamental el estudio preoperatorio para poder establecer este grado de afectación ya que puede tener múltiples implicaciones anestésicas que en caso de desconocerse pueden llevar al paciente a someterse a un alto riesgo durante el periodo perioperatorio. Este texto pretende realizar una pequeña revisión de estas implicaciones anestésicas a partir de un caso de una paciente con NF1.

Palabras Clave: *Neurofibromatosis, preanestesia, feocromocitoma.*

DESCRIPCIÓN DEL CASO

Se trata de una paciente de 57 años con NF1 que fue programada para histerectomía por miomas múltiples que se relacionaban con la anemia crónica que presentaba. Entre otros antecedentes destacaba hipertensión arterial bien controlada y la anemia ya mencionada. A la exploración presentaba manchas de café con leche con múltiples neurofibromas en piel, cifoescoliosis leve, test de Mallampati de II sin apreciarse ninguna lesión en la cavidad oral; buena movilidad cervical y exploración neurológica normal. Como único fármaco tomaba un antihipertensivo y no tenía antecedentes quirúrgicos ni alergias conocidas. El estudio preoperatorio básico (prueba analítica, ECG; radiografía de tórax) fue normal.

La paciente fue premedicada con midazolam y monitorizada en quirófano (electrocardiograma, frecuencia cardíaca, saturación de oxígeno, tensión arterial, índice bispectral y función neuromuscular). Tras preoxygenar a la paciente se administró propofol, succinilcolina y

fentanilo y se intubó sin incidencias mediante un videolaringoscopio. Para el mantenimiento se utilizó O₂/Aire (FiO₂:40%), propofol en perfusión continua, fentanilo y rocuronio a demanda. Tras finalizar la intervención se revirtió el relajante neuromuscular con sugammadex y la paciente fue extubada sin incidencias. Permaneció en la unidad de reanimación durante 3 horas donde se le hicieron controles analíticos que no evidenciaron alteraciones electrolíticas, ni anemia. Ante buen control analgésico y de la tensión arterial fue dada de alta a planta.

DISCUSION

En la NF1 se ven implicadas las células del sistema neuroendocrino APUD. Se caracteriza por presentar alteraciones cutáneas; tumores del SNC y SNP, neurofibromas faringolaringeos, alteraciones esqueléticas, endocrinas, patología tumoral (feocromocitoma, carcinoma medular de tiroides) y no tumoral (riñón poliquistico, aneurisma de aorta), entre otras.

El manejo anestésico debe incluir una información detallada preoperatoria. Debemos buscar lesiones a nivel de orofaringe y laringe y deformidades torácicas. Aunque la presencia de neurofibromas en la vía aérea es infrecuente, esto podría suponer un serio problema en el manejo de la misma¹. Ante la sospecha podría estar indicado un TC o RNM. En la bibliografía se han descrito neurofibromas múltiples a nivel cervical, por lo que una RX cervical debería ser realizada antes de realizar una anestesia para evitar daños a nivel de la médula espinal con la laringoscopia. Por otra parte, la coexistencia de escoliosis, y la fibrosis alveolar, podría aumentar el riesgo de complicaciones respiratorias perioperatorias. Por ello será conveniente tener unas pruebas de función respiratorias, Rx de tórax, incluso TC torácico.

El comportamiento frente a los relajantes neuromusculares es impredecible por lo que se debe monitorizar la función neuromuscular y hacer un control exhaustivo de la administración del RNM². La anestesia locoregional(ALR) debe realizarse con precaución debido a la posible existencia de neurofibromas que afecten a los nervios periféricos y raíces nerviosas³. Es necesario realizar una exploración NRL previo y posterior a la ALR.

El feocromocitoma aparece en el 1% de los pacientes, por lo que sería recomendable descartarlo. No obstante, la hipertensión esencial es frecuente en estos pacientes. También puede estar asociada a estenosis de la arteria renal o coartación de aorta.

Otras afectaciones a destacar: miocardio (cardiomiopatía hipertrófica), gastrointestinal (tumores carcinoides en duodeno), vascular (aneurismas arterias coronarias), afectación del SNA (neurinomas en nervio vago).

CONCLUSION

- Es imprescindible el conocimiento del grado de afectación de cada paciente con NF1 en concreto. Teniendo un papel fundamental el estudio preanestésico.
- Debemos buscar patología en vía aérea, región cervical y deformidades torácicas y ante la sospecha de alteración anatómica realizar pruebas de imagen complementarias.
- Debemos preparar dispositivos de vía aérea difícil que también permitan disminuir la maniobra de extensión durante la laringoscopia.
- El efecto de los relajantes neuromusculares puede ser impredecible y debe ser monitorizado.
- Mediante análisis endocrinológicos y la revisión de la tensión arterial trataremos de descartar la presencia de feocromocitoma.

BIBLIOGRAFÍA

1. W. C. Crozier. Upper airway obstruction in neurofibromatosis. *Anaesthesia*, 1987, Volume 42, pages 1209-1211.
2. Michael G. Richardson, et all. Responses to Nondepolarizing Neuromuscular Blockers and Succinylcholine in von Recklinghausen Neurofibromatosis. Department of Anesthesiology, University of Rochester School of Medicine and Dentistry, Strong Memorial Hospital, Rochester, New York. *Anesth Analg* 1996;82: 382-5.
3. Dounas M, Mercier FJ, Lhuissier C, Epidural analgesia for labour in a parturient with neurofibromatosis. *Can J Anaesth*. 1995; 42: 420-4.

Capítulo 8. DISNEA, TAQUICARDIA E HIPOTENSIÓN: PRESENTACIÓN TÍPICA DEL TAPONAMIENTO CARDÍACO EN PÚERPERA, UNA PACIENTE ATÍPICA

Autores: March Salas, M.; Salmerón Martín, M.; Torres Mosquera, P.; Móndejar Lajara, J. C. ; Torres Ganfornina, M.

Especialidad: Médica

Servicio de trabajo: Servicio de Anestesiología y Reanimación

RESUMEN

El derrame pericárdico es una entidad poco frecuente durante el embarazo, siendo más habitual su presentación en el tercer trimestre. A continuación presentamos un caso clínico con diagnóstico definitivo de taponamiento cardíaco en una púérpera 48 horas después de una cesárea. Después de realizar una revisión sistemática sobre la entidad clínica en el embarazo y el puerperio llegamos a la conclusión de la escasa bibliografía y evidencia al respecto, considerando este caso un reto diagnóstico y terapéutico para el anestesiólogo.

Palabras Clave: *Pregnancy, pericardial disease, echocardiography.*

CASO CLÍNICO

Mujer de 31 años, gestante de 39 semanas sin antecedentes médicos de interés, que ingresa en el bloque maternal en período activo de parto. Tras más de doce horas de dilatación se decide realizar una cesárea por progresión inadecuada de parto. En la intervención quirúrgica se objetiva un hematoma en la cara lateral uterina izquierda que diseca el ligamento cardinal de dicho lado por lo que se realiza hemostasia cuidadosa previamente al cierre. Tras evolución favorable en la Unidad de Reanimación PostAnestésica (URPA) se decide alta a planta a las pocas horas. Al segundo día postoperatorio la paciente comienza con un cuadro de inestabilidad hemodinámica cursando con taquicardia e hipotensión. Se realiza analítica urgente que objetiva hemoglobina de 7.9 g/dl (previa 10.3 g/dl) y ecografía abdominal y transvaginal en las que se visualiza una imagen de 78 x 45 mm compatible con coágulo organizado en pelvis y líquido libre en fondo de saco Douglas. Tras

estos hallazgos se decide reintervención quirúrgica en la cual se realiza aspiración de 1000cc de hemoperitoneo y hemostasia con puntos de histerorrafia.

Durante la cirugía se transfunden 3 concentrados de hematíes y se administran antifibrinolíticos, fibrinógeno y uterotónicos. La paciente se traslada sedada e intubada a la Reanimación donde se puede extubar sin incidencias a las pocas horas tras permanecer estable hemodinámicamente y con hemoglobina post-transfusional de 8.5 g/dl.

A las 24 horas de su estancia en la unidad empieza con cuadro de inestabilidad hemodinámica que cursa con taquicardia sinusal a 150 lpm e hipotensión de 70/40 mmHg. En este contexto la paciente sufre episodio sincopal con desviación de la mirada y pérdida de conciencia transitoria de 2 segundos de duración con recuperación posterior espontánea. Realizamos electrocardiograma, gasometría arterial y analítica urgente que objetiva hemoglobina mantenida en torno a 8.3 g/dl, marcadores de sepsis negativos y troponinas normales.

Iniciamos sobrecarga de volumen con cristaloideos y transfundimos dos concentrados de hematíes sin obtener respuesta hemodinámica por lo que comenzamos con vasoconstrictores, en primer lugar bolos de fenilefrina y a continuación perfusión continua de noradrenalina a dosis crecientes.

Ante la persistencia del cuadro clínico a pesar de las medidas adoptadas, realizamos ecocardiografía a pie de cama que objetiva derrame pericárdico de distribución global con máxima separación de hojas pericárdicas a nivel de la pared libre del VD de 20 mm que condiciona colapso de cavidades derechas (*Figuras 1 y 2*).



Figura 1. Ecocardiografía transtorácica plano paraesternal eje corto. Se observa un derrame pericárdico de distribución global.

Debido al compromiso hemodinámico de la paciente, se decide drenaje del derrame pericárdico ecoguiado obteniéndose 300 ml de líquido seroso. Tras la pericardiocentesis es evidente la disminución brusca de la frecuencia cardiaca hasta 100 lpm y el aumento de tensión arterial pudiendo descender las dosis de noradrenalina hasta su suspensión. Según el análisis bioquímico el líquido analizado corresponde a un trasudado.

El drenaje pericárdico se mantiene 48 horas sin obtención de mayor cantidad de líquido. La paciente permanece estable hemodinámicamente durante su estancia en Reanimación. Se realiza ecocardiografía de control a las 24 horas y tras la retirada del drenaje en la que se observa ausencia de derrame pericárdico por lo que se decide alta a planta.



Figura 2. Ecocardiografía transtorácica plano apical 4 cámaras. Se observa derrame pericárdico que condiciona colapso de cavidades derechas.

DISCUSIÓN

No hay evidencia de que el embarazo afecte a la susceptibilidad para las afecciones del pericardio. Sin embargo, muchas embarazadas desarrollan un derrame pericárdico silente durante el tercer trimestre aunque el taponamiento cardiaco es infrecuente. La forma más común de afectación pericárdica en el embarazo es el hidropericardio, generalmente como un derrame benigno leve registrado en aproximadamente el 40% de las mujeres en el tercer trimestre, seguido de la pericarditis como la enfermedad más común que requiere tratamiento médico. El manejo general de estas afecciones no es diferente al de las mujeres no embarazadas.

El taponamiento cardiaco es la fase de descompensación de la compresión cardíaca producida por la acumulación de líquido en el pericardio y el consiguiente aumento de la presión intrapericárdica. Los signos clínicos incluyen taquicardia, hipotensión, pulso paradójico, aumento de la presión venosa yugular, ruidos cardiacos atenuados, reducción del voltaje electrocardiográfico con alternancia eléctrica y aumento de la silueta cardiaca en la radiografía de tórax. Un hallazgo diagnóstico crítico es el pulso paradójico (disminución de la presión arterial sistólica en la inspiración > 10 mmHg durante la respiración normal), como presentaba la paciente del caso. El pulso paradójico se debe a la exagerada interdependencia ventricular produciéndose un aumento inspiratorio del retorno venoso y de las cámaras derechas con reducción del volumen de las cámaras izquierdas y presión arterial sistémica disminuida¹.

Estudiando las diferentes causas de derrame pericárdico en el embarazo, no se puede determinar la causa primaria que desencadenó el taponamiento cardiaco de nuestro caso clínico, descartándose algunas causas autoinmunes, infecciosas y tumorales.

CONCLUSIÓN

- El derrame pericárdico es una entidad poco frecuente en el embarazo, que se suele dar en el tercer trimestre.
- La ecocardiografía es la herramienta diagnóstica más útil para identificar el derrame pericárdico y calcular su tamaño, su localización y su impacto hemodinámico.
- El tratamiento del taponamiento cardiaco es el drenaje del líquido pericárdico mediante pericardiocentesis guiada con ecocardiografía, y debe realizarse sin demora en pacientes inestables con compromiso hemodinámico.
- Son múltiples las posibles causas de taponamiento cardiaco en el embarazo, lo que dificulta su diagnóstico etiológico (causas infecciosas, enfermedades autoinmunes, neoplasias, enfermedades metabólicas, reacciones transfusionales, idiopáticas...)

BIBLIOGRAFÍA

1. Adler Y, Charron P, Imazio M, Badano L, Baron-Esquivias G, Bogaert J, et al. 2015 ESC Guidelines for the Diagnosis and Management of Pericardial Diseases. *Rev Esp Cardiol (Engl Ed)*. 2015 Dec; 68(12):1126.
2. Ristic AD, Seferovic PM, Ljubic A, Jovanovic I, Ristic G, Pankuweit S, Ostojic M, Maisch B. Pericardial disease in pregnancy. *Herz*. 2003; 28:209–15.
3. Enein M, Aziz A, Zima A, et al. Echocardiography of the pericardium in pregnancy. *Obstet Gynecol* 1987;69:851-5.
4. Oakley CM. Pericardial disease. En: Oakley CM, editor. *Heart disease in pregnancy*. London: BMJ, 1997; 226-36.

Capítulo 9. ANESTESIA RAQUÍDEA E IMPLICACIONES EN LA ESCLEROSIS MÚLTIPLE. A PROPOSITO DE UN CASO

Autores: Tienza Solís, J.M.; Vidal Almela, M.; Del Río, M.; Sequeda Vázquez, E.

Especialidad: Médica

Servicio de trabajo: Servicio de Anestesiología y Reanimación

RESUMEN

La esclerosis múltiple (EM) es una enfermedad desmielinizante, crónica y autoinmune del sistema nervioso central. Con áreas de desmielinización multifocal, la pérdida de astroglia y oligodendrocitos. Cuya incidencia es >2,1 millón, más en mujeres y síntomas neurológicos variados que pueden hacerse permanentes requiere de un tratamiento multidisciplinar. Hay varios los medicamentos aprobados o en fases avanzadas de desarrollo cuyo uso depende de la forma de presentación y estadio de la enfermedad. Entre ellos: corticoides, IFN-b, Azatioprina o anticuerpos monoclonales. O relajantes musculares, antidepresivos o parasimpaticomiméticos para controlar los síntomas.

Palabras Clave: *Anaesthetic, demyelination, multiple sclerosis.*

CASO CLÍNICO

Mujer de 39 años y 39 semanas de gestación programada para cesárea por 2 CST anteriores. Diagnosticada de EM recurrente intermitente con 4 años de evolución cuyo debut fue con episodio de parestesias y debilidad en MMII. La última recaída la tuvo 6 meses previos a la cirugía a la que se va a someter. Sin otros antecedentes personales de interés. Exploración neurológica: normal. Tras la llegada de la paciente a quirófano, fue prehidratada (500 ml de Ringer Lactato) y monitorizada (Presión Arterial No Invasiva, Frecuencia Cardíaca y Saturación periférica de O₂). Se realizó técnica de anestesia subaracnoidea sin incidencias con punción en L3-L4 con una aguja Sprotte 27G. Se administró 9 mg de bupivacaina 0,5% hiperbara y 20 microgramos de fentanilo y se comprobó la aparición de un correcto bloqueo sensitivo-motor. El perioperatorio de la paciente

trascurrió sin incidencias, pasando posteriormente a reanimación. En reanimación se evaluó la recuperación del bloqueo motor, que fue completa a las 2h. La paciente fue dada de alta a la planta previa exploración neurológica normal. Posteriormente se realizó seguimiento en planta durante los 3 días del postoperatorio no presentando alteraciones neurológicas ni recaídas de su enfermedad.

DISCUSIÓN

La literatura descrita sobre la EM y el bloqueo neuroaxial se basa en comunicaciones de casos o pequeñas series de pacientes por lo que no se puede llegar a conclusiones fehacientes sobre la mayoría de cuestiones que se presentan. Se ha descrito la aparición de síntomas asociados a placas desmielinizadas silentes tras la administración de anestésicos locales. En estos casos la mayoría de pacientes desarrollaron síntomas visuales autolimitados. De hecho, algunos autores recomiendan utilizar dosis menores de anestésicos locales combinándolos con un opiáceo. En los estudios donde se analizó la duración del bloqueo sensitivo-motor tras anestesia locorregional no se observó un incremento de la duración del mismo.

Se ha descrito ampliamente la asociación entre periodos de estrés como embarazo o cirugías y la recaída de la enfermedad, entendiéndose recaída como la aparición sintomática de nuevas placas desmielinizadas. Dada la poca literatura existente y los múltiples factores de confusión no se puede concluir que el bloqueo neuroaxial esté relacionado con un aumento en la tasa de recidivas.

La EM no es una contraindicación per se para el bloqueo neuroaxial. Las posibles contraindicaciones en pacientes con EM son las propias de la técnica. La elección de la técnica anestésica deberá individualizarse teniendo en cuenta el riesgo-beneficio e implicando al paciente en el proceso.

CONCLUSIÓN

A pesar de la poca literatura existente sobre la EM, se puede concluir que la administración de dosis bajas de anestésicos locales con opiáceos intratecales no degenera en empeoramiento de la enfermedad y no hay más contraindicación que las propias de la técnica.

BIBLIOGRAFÍA

1. Lata M Kulkarni, CS Sanikop, HL Shilpa, and Anupama Vinayan, Anaesthetic management in a patient with multiple sclerosis Indian J Anaesth. 2011 Jan-Feb; 55(1): 64–67. Disponible en: 10.4103/0019-5049.76598.
2. Aysegul Ceyhan, Esra Turkyilmaz Uyar, Isin Yazici Gencay and Solmaz Erucar Gunal, Anesthesia in multiple sclerosis and obstructive sleep apnea: case report and literature review. J Res Med Sci. 2011 June; 16(6): 828–835.
3. Anahi Perlas MD FRCPC, Vincent W. S. Chan MD FRCPC. Neuraxial anesthesia and multiple sclerosis. Can J Anesth, 2005; 52 (5): 454–458.

Capítulo 10. SÍNDROME DE MARFAN A PROPÓSITO DE UN CASO CLÍNICO

Autores: Guillamón Marín, M.J.; García Martínez, J.A.; Rego Hermida, P.; Vera Porras, E.M.; Cañadillas Roldan, M.V.

Especialidad: Médica

Servicio de trabajo: Servicio de Anestesiología y Reanimación

RESUMEN

El Síndrome de Marfan es un trastorno hereditario común del tejido conectivo con manifestaciones esqueléticas, oculares y cardiovasculares típicas. La afectación pulmonar ocurre con menos frecuencia, siendo el neumotórax la más frecuente. Presentamos a continuación un caso de neumotórax espontáneo en adolescente diagnosticado de Síndrome de Marfan y realizamos una revisión bibliográfica sobre dicho síndrome, el tratamiento de elección según las últimas guías y la morbimortalidad asociada del mismo.

Palabras Clave: *Pneumotorax, Marfan syndrome, therapeutics.*

CASO CLÍNICO

Varón de 22 años diagnosticado de Síndrome de Marfan acude a servicio de Urgencias de Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca por disnea y dolor torácico punzante de características pleuríticas en hemitórax izquierdo de inicio súbito. Entre sus antecedentes médicos-quirúrgicos encontramos escoliosis tóraco-lumbar izquierda, pectus excavatum de grado moderado, miopía magna con desprendimiento de retina en ojo izquierdo y el, ya mencionado, Síndrome de Marfan. Como antecedentes familiares destacar el diagnóstico de síndrome de Marfan familiar materno, con dos muertes súbitas en tíos por disección de aorta y madre intervenida quirúrgicamente por aneurisma de aorta ascendente. El paciente no presentaba alteraciones cardiovasculares. Tanto la exploración física como los resultados de las pruebas complementarias fueron compatibles con un neumotórax espontáneo izquierdo. Por un lado, la auscultación pulmonar mostró una disminución del murmullo vesicular en el hemitórax izquierdo. El diagnóstico se confirmó con la radiografía en inspiración, en la que se observó un colapso pulmonar izquierdo de más del 60% (*Figuras 1 y 2*). La tomografía computarizada torácica mostró bullas pulmonares neumoapicales.

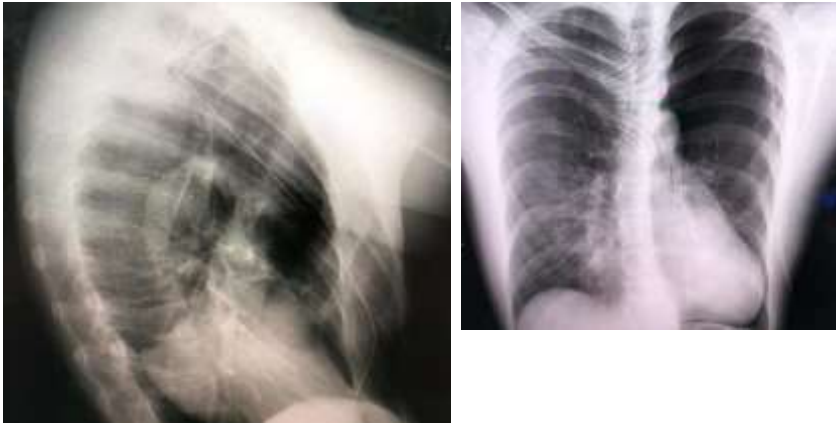


Figura 1 y 2. Radiografías de tórax antero-posterior y lateral. Neumotórax en hemitórax izquierdo.

Inicialmente se intentó tratar con medidas conservadoras, colocándose un drenaje pleural izquierdo, pero ante la persistencia de fuga aérea de carácter moderado-severo fue necesaria la cirugía.

Quirúrgicamente se realizó resección de bullas pulmonares. (bullectomía) mediante cirugía torácica dirigida por video (VATS). El procedimiento se realizó con el paciente en decúbito lateral sometido a anestesia general con intubación unipulmonar (*Figura 3*).

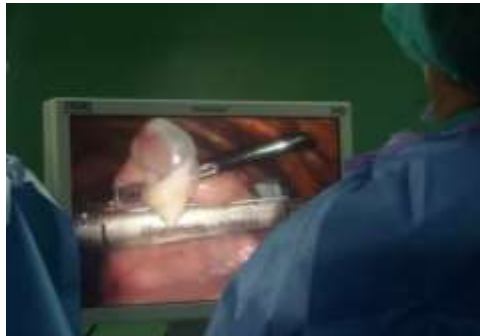


Figura3. Bulla pulmonar visualizada mediante videotoracoscopia.

Durante la intervención quirúrgica se realizó una anestesia con una evaluación cuidadosa de los posibles órganos involucrados en el Síndrome de Marfan, teniéndose en cuenta los siguientes aspectos:

- Correcto soporte de las extremidades, dado el elevado riesgo de lesión articular que asocian estos pacientes.
- Preparación de medidas oportunas para intubación difícil debido a factores relacionados con el Síndrome de Marfan como retrognatia e hiperlaxitud ligamentaria, que puede conducir a luxación articular durante la extensión del cuello.
- Realizar adecuada profilaxis antibiótica antes de la cirugía con el fin de evitar endocarditis bacteriana subaguda.
- Llevar a cabo una ventilación mecánica protectora con presiones ventilatorias bajas para evitar el barotrauma. Tener en cuenta el probable patrón ventilatorio restrictivo asociado a la patología pulmonar y de la cavidad torácica (pectus excavatum y escoliosis moderada-severa)
- Evitar maniobras que provoquen taquicardia o hipertensión, así como realizar un control estricto de la volemia del paciente durante el intraoperatorio. Es importante en este tipo de pacientes una monitorización cardiovascular minuciosa. El estricto control de la presión arterial es fundamental para disminuir el riesgo de disección de aorta, especialmente en pacientes diagnosticados de aneurisma.
- Buen control analgésico con la colocación de catéter epidural torácico antes de la inducción anestésica con el objetivo de evitar los efectos perjudiciales en la hemodinámica del paciente derivados del dolor.

Además, previamente el paciente había sido estudiado de manera minuciosa en la consulta de preanestesia, prestando especial atención al estado funcional cardiovascular y pulmonar.

Tras la intervención quirúrgica el paciente ingresa en Unidad de Reanimación dónde presenta un postoperatorio estable sin incidencias. Finalmente es dado de alta tras comprobar ausencia de fuga respiratoria y re-expansión radiológica tras la retirada del drenaje pleural.

DISCUSIÓN

El Síndrome de Marfan es una enfermedad autosómica dominante que determina la formación anómala del tejido conectivo, causada por una mutación en el gen FBN1 que codifica la proteína fibrilina-1. Se asocia a manifestaciones multiorgánicas entre las que destacan ¹:

-Afectación ocular: miopía, ectopia lentis, cataratas tempranas y riesgo de desprendimiento de retina.

-Afectación esquelética: sobrecrecimiento óseo, laxitud articular, dolicostenomelia, aracnodactilia, pectus excavatum, pectus carinatum y escoliosis.

-Afectación cardiovascular: aneurisma de aorta, prolapso de la válvula mitral y tricuspídea, agrandamiento arteria pulmonar proximal e insuficiencia cardíaca. El pronóstico de la enfermedad depende fundamentalmente de la evolución cardiovascular, siendo la principal causa de muerte la disección aórtica².

-Afectación pulmonar: patología quística, cambios enfisematosos, neumotórax espontáneo, neumonía focal, bronquiectasias, ampollas pulmonares congénitas, y fibrosis apical. Los neumotórax espontáneos son los que presentan una mayor prevalencia³.

Encontramos en la literatura múltiples artículos que establecen una relación entre el neumotórax espontáneo y el Síndrome de Marfan, debiéndose incluso sospechar el diagnóstico de dicho síndrome en aquellos adolescentes que presenten un neumotórax espontáneo con características físicas marfanoides ^{4,5}.

La alteración en la síntesis de colágeno que asocia esta patología facilita la aparición de bullas pulmonares, lo que predispone a la aparición de neumotórax espontáneos recidivantes y de fuga aérea persistente. Por ello, las últimas guías defienden un tratamiento más agresivo en estos pacientes, indicando la cirugía de forma más precoz. La vía de abordaje toracoscópica, al igual que en la población general, es la de elección. No existe consenso a nivel internacional sobre la actitud relativa a las ampollas en pacientes asintomáticos. En general, se opta por tratamiento conservador aunque hay autores que optan por el tratamiento quirúrgico o la pleurodesis ⁶.

Debido al elevado riesgo de eventos cardíacos y respiratorios en los pacientes diagnosticados de síndrome de Marfan, es de vital importancia una evaluación preanestésica dirigida por órganos y un manejo anestésico intraoperatorio adecuado. En la bibliografía, no se encuentra

referencias a la superioridad de ningún agente anestésico o técnica intraoperatoria, pero si existen múltiples artículos que defienden la importancia de un buen equilibrio cardiovascular intraoperatorio, un manejo de la ventilación mecánica con parámetros de protección pulmonar y un control estricto de la estabilidad hemodinámica⁷.

CONCLUSIÓN

El Síndrome de Marfan es una patología poco frecuente pero que el médico debe sospechar en adolescentes que presentan neumotórax espontáneo recidivante. En la mayoría de estos pacientes se precisa cirugía para tratarlos, por persistir la fuga a pesar del drenaje pleural. La enfermedad cardiovascular preexistente y el potencial de complicaciones cardiovasculares y respiratorias agudas en pacientes con el síndrome de marfan justifica una evaluación preoperatoria cuidadosa y el uso de técnicas anestésicas adecuadas para evitar complicaciones fatales. El riesgo de morbilidad y mortalidad perioperatoria es superior a la población general.

BIBLIOGRAFÍA

1. Dietz H. Marfan Syndrome. En: Adam MP, Ardinger HH, Pagon RA, Wallace SE, Bean LJ, Stephens K, et al., editores. GeneReviews® [Internet]. Seattle (WA): University of Washington, Seattle; 1993 [citado 30 de noviembre de 2018]. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK1335/>
2. Groth KA, Stochholm K, Hove H, Andersen NH, Gravholt CH. Causes of Mortality in the Marfan Syndrome (from a Nationwide Register Study). American Journal of Cardiology. 1 de octubre de 2018; 122(7):1231-5.
3. Fortea-Sanchis C, Ángel Yepes V, Priego Jiménez P, Martínez-Ramos D, Escrig Sos J. Neumotórax y síndrome de Marfan. Cir Esp. 1 de octubre de 2015; 93(8):e87-8.

4. Sakata K, Murayama F, Misawa Y, Sohara Y, Fukushima K, Hasegawa T. [Two cases of Marfan syndrome, surgically treated for complicating spontaneous pneumothorax]. *Nihon Kyobu Geka Gakkai Zasshi*. febrero de 1992;40(2):286-9
5. Suzuki T, Akiba T, Miyake R, Marushima H, Morikawa T. Familial spontaneous pneumothorax in two adult siblings with Marfan syndrome. *Ann Thorac Cardiovasc Surg*. octubre de 2010; 16(5):362-4.
6. Neuville M, Jondeau G, Crestani B, Taillé C. [Respiratory manifestations of Marfan's syndrome]. *Rev Mal Respir*. febrero de 2015; 32(2):173-81.
7. Araújo MR, Marques C, Freitas S, Santa-Bárbara R, Alves J, Xavier C. Marfan Syndrome: new diagnostic criteria, same anesthesia care? Case report and review. *Braz J Anesthesiol*. agosto de 2016; 66(4):408-13.

Capítulo 11. NEFROLITOTOMÍA, UNA TÉCNICA DE ELECCIÓN NO EXENTA DE COMPLICACIONES

Autores: Méndez Martínez, M. J.; Martí Navarro, A.; Castillo García, A.; Laborda Segovia, A.; Jiménez Sánchez, A. F.

Especialidad: Médica

Servicio de trabajo: Servicio de Anestesiología y Reanimación

RESUMEN

Se presenta el caso de un varón portador de sonda vesical que presentaba hematuria con coágulos de difícil control tras varios sondajes y lavados vesicales en urgencias, en el contexto de un postoperatorio tras nefrolitotomía percutánea izquierda. Analíticamente presentaba anemia con criterios de transfusión y en la TC se observó un punto de sangrado activo con imagen compatible con pseudoaneurisma arterial, que finalmente fue tratado mediante embolización con microcoils.

Palabras Clave: *Nefrolitotomía, pseudoaneurisma, hematuria.*

CASO CLÍNICO

Se presenta el caso de un paciente varón de 60 años, portador de sonda vesical, que acudió al servicio de Urgencias tras presentar hematuria. Al paciente se le había realizado nefrolitotomía percutánea izquierda hacía un mes, y tras la retirada del catéter doble J, persistieron síntomas de disuria que se trataron con ciprofloxacino. Tras finalizar el tratamiento antibiótico comenzó con hematuria, por la que fue valorado en 2 ocasiones en urgencias, realizándose sondaje y lavado vesical. Desde hacía 3 días había suspendido tratamiento con clopidogrel y persistía hematuria con coágulos, por lo que vuelve a urgencias. Entre sus antecedentes destacaba hipertensión arterial, diabetes mellitus tipo II en tratamiento con antidiabéticos orales, dislipemia y tabaquismo de 20 cigarrillos/día. Esclerosis múltiple primaria progresiva con afectación cognitiva residual, diagnosticada en febrero de 2015, en tratamiento con acetato de glatiramer. EDSS: 6.0. (Deambula con un apoyo). Fractura codo y de fémur. Su tratamiento crónico consta de rosuvastatina, effcib (sitagliptina y metformina), pantoprazol y acetato de glatirámico subcutáneo.

A la exploración física presentaba un regular estado general con tensión arterial 122/72 mmHg, frecuencia cardíaca 100 l.p.m. y saturación de O₂ 100%. Buena coloración e hidratación mucocutánea y nivel de consciencia normal. La auscultación cardíaca y pulmonar fue normal, mientras que a la exploración abdominal presentaba dolor a la palpación en hipogastrio e impresionaba de globo vesical.

En la analítica destacaba un descenso del hematocrito respecto a la previa (de 30.4 a 21.2), así como de la hemoglobina 10.4 a 6.8), con criterios de transfusión.

Se solicitó una ecografía FAST que mostraba riñones sin dilatación importante, discreta ectasia del riñón derecho y globo vesical con sonda en su interior con importante coágulo adherido a la misma. Ante la clínica y la hematuria anemizante se decidió ingreso a cargo de Urología, así como la transfusión de 2 concentrados de hemáties.

Se realizó TC abdominal (Figuras 1 y 2) para completar el estudio, que mostraba una imagen hiperdensa en fases arterial sin cambio de morfología en la fase venosa, ubicada en la región corticomedular de polo inferior del riñón izquierdo, que parecía comunicar con cáliz inferior y que coincidía con el trayecto de punción percutánea. Estos hallazgos eran sugestivos de un punto de sangrado activo contenido o pseudoaneurisma. Hidronefrosis grado III del riñón izquierdo con contenido hiperdenso en relación con hematoma en la vía urinaria. Catéter doble J correctamente posicionado. No colecciones ni hematomas perirrenales. Litiasis no obstructiva en grupo calicial inferior. Vejiga con abundante residuo y nivel líquido-líquido en relación con hematuria. No líquido libre.

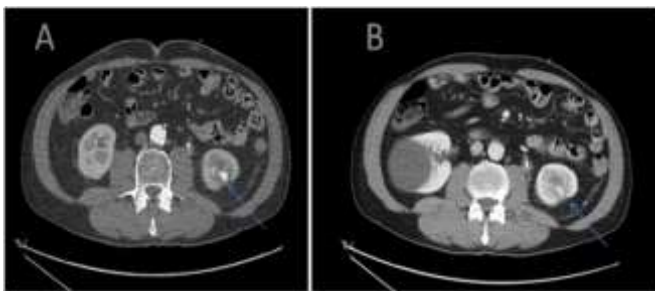


Figura 1. TAC abdomino-pélvico con contraste que muestra imagen nodular hiperdensa en el riñón izquierdo en la fase arterial (A) que no muestra cambio de morfología en fase venosa (B), compatible con punto de sangrado

activo contenido.



Figura 2. Reconstrucción en el plano coronal de la TC abdomino-pélvica con contraste en la que se muestra el pseudoaneurisma con sangrado activo en riñón izquierdo.

Se realizó una arteriografía selectiva mediante punción de la arteria femoral común derecha (Figura 3), en la que se confirmaron los hallazgos y se procedió a la embolización del pseudoaneurisma. Tras la embolización del pseudoaneurisma el paciente mejoró progresivamente con desaparición de la hematuria. La analítica al alta mostraba creatinina 0.83, hemoglobina de 9.6 y leucocitos 8.720.

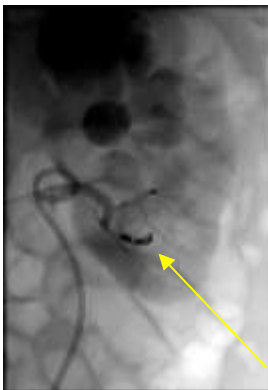


Figura 3. Arteriografía. Imagen post embolización del pseudoaneurisma con coils. Se accedió a través de la arteria polar inferior izquierda y se introdujeron microcoils de 3 mm en un trayecto de 3 cm.

DISCUSIÓN

La nefrolitotomía percutánea es la técnica de elección para el tratamiento de cálculos renales múltiples, mayores de 2 centímetros, o ubicados en el cáliz inferior, debido a su menor morbilidad comparada con la cirugía abierta. A pesar de ello no es una técnica exenta de complicaciones.¹ Las complicaciones más frecuentes son fiebre y sepsis urinaria, que deben ser tratadas con antibióticos así como hematuria prolongada autolimitada, y la más grave, la hemorragia por pseudoaneurismas renales, que generalmente es manejada mediante embolización y requiere transfusiones sanguíneas. La clasificación de Clavien-Dindo es de gran utilidad para estadificar adecuadamente las complicaciones postoperatorias en pacientes sometidos a nefrolitotomía percutánea.^{2,3}

La complicación que sufrió nuestro paciente, el sangrado por pseudoaneurisma, se produce cuando hay una brecha en la pared del vaso, a través de la cual se filtra la sangre, que es contenida por la adventicia o tejido perivascular circundante. Existe una comunicación directa del flujo sanguíneo en la luz del vaso y la luz del aneurisma a través del orificio en la pared. Presenta un riesgo mayor de rotura que un aneurisma de tamaño similar. Las opciones para la intervención endovascular incluyen embolización para ocluir el vaso, o endoprótesis endovascular o stent, que preserva el flujo a través del aneurisma. Estas intervenciones endovasculares se realizan utilizando un catéter que accede a la arteria femoral común en la ingle.⁴

En cuanto a su diagnóstico por imagen, el pseudoaneurisma puede mostrar en ecografía un signo típico de ying-yang en el flujo color, debido al flujo turbulento hacia adelante y hacia atrás. En la TC con contraste intravenoso, el pseudoaneurisma se ve como una imagen sacular hiperdensa con paredes lisas adyacente a una arteria, generalmente en comunicación con la luz del vaso y que no muestra cambio de morfología a lo largo de las distintas fases del estudio.⁵

CONCLUSIÓN

La nefrolitotomía percutánea es una técnica de elección en el tratamiento de las nefrolitiasis, sin embargo no está exenta de complicaciones.¹ Aunque poco frecuente, una de las más graves es el sangrado por pseudoaneurisma arterial, que suele provocar hematuria anemizante con riesgo para la vida del paciente. La técnica radiológica de elección para un rápido diagnóstico es la

TC con contraste iv, y su tratamiento generalmente es endovascular mediante embolizaciones con coils.

BIBLIOGRAFÍA

1. Narváez A, Torrecilla C, Colom S, Cuadrado J, Fernández-Concha J, Riera L et al. Simultaneous bilateral percutaneous nephrolithotomy: Effectiveness and safety. *Actas Urológicas Españolas* (English Edition). 2018;42(5):316-322.
2. Proietti S, Sortino G, Giannantoni A, Sofer M, Peschechera R, Luciani L et al. Single-session Supine Bilateral Percutaneous Nephrolithotomy. *Urology*. 2015;85(2):304-310.
3. López-Maguey RP, Gómez-Sánchez J, Martínez- Arroyo C, y col. Complicaciones de la nefrolitotomía percutánea según la clasificación de Clavien-Dindo modificada. Experiencia interinstitucional. *Rev Mex Urol*. 2017 jul-agos;77(4):272-278.
4. Sumpio B. Treatment of visceral artery aneurysm and pseudoaneurysm [Internet]. Uptodate.com. 2018 [cited 22 November 2018]. Available from: <https://www.uptodate.com/contents/treatment-of-visceral-artery-aneurysm-and-pseudoaneurysm>
5. D'Souza D. False aneurysm [Internet]. Radiopaedia.org. 2018 [cited 26 November 2018]. Available from: <https://radiopaedia.org/articles/false-aneurysm>

Capítulo 12. SARCOMA PRIMARIO DE CORAZÓN COMO CAUSA DE PALPITACIONES EN ADOLESCENTE

Autores: Martínez Juesas, F.; Díez del Hoyo, M.; Arnez Paredes, M.; Sánchez Lozano, J.; Durán González, M. E.

Especialidad: Médica

Servicio de trabajo: Servicio de Anestesiología y Reanimación

RESUMEN

Los tumores cardíacos malignos primarios son entidades extremadamente infrecuentes que suelen diagnosticarse en etapas avanzadas, debido a su sintomatología inespecífica¹. Los sarcomas presentan un pronóstico malo con una tasa de supervivencia al año baja. La resección quirúrgica ampliada es el tratamiento indicado, con una alta tasa de morbilidad en el periodo perioperatorio. Se expone el caso de un sarcoma primario de ventrículo derecho, diagnosticado en una adolescente que estaba en estudio por presentar palpitaciones y presíncope mientras realizaba ejercicio físico moderado.

Palabras Clave: *Cardiac sarcoma, cardiac tumors, cardiac surgery.*

CASO CLÍNICO

Paciente mujer de 15 años, acude al Médico de Familia por palpitaciones durante la realización de actividad física de leve-moderado esfuerzo, acompañado de episodio de presíncope en una ocasión. A la exploración destaca soplo sistólico panfocal y ritmo galope por tercer ruido. Se deriva a Hospital de referencia, donde se realiza ecocardiografía que muestra una masa en el ventrículo derecho (VD) de 35mm, que parece depender del septo interventricular (SIV), que ocluye la cavidad del VD y se extiende hacia el tracto de salida del VD. La función ventricular es normal, sin valvulopatía (*Figura 1*).



Figura 1. Ecocardiografía transtorácica, plano apical 4 cámaras que muestra masa en VD.

Posteriormente, se realiza cardioresonancia que confirma la presencia de dicha masa inmediatamente inferior al velo septal de la válvula tricúspide. Tras estudio de extensión, que descarta metástasis a distancia, se decide tratamiento quirúrgico para excisión de la masa.

En quirófano, se realiza una monitorización convencional previa inducción anestésica (ECG, pulsioximetría) y se precede a la canalización de una vía venosa periférica de grueso calibre (16G) y de la arteria radial izquierda. Posteriormente, se realiza la inducción con remifentanilo, fentanilo, rocuronio y etomidato, que transcurre sin incidencias. Se realiza doble punción sobre la yugular derecha para colocar una vía central yugular derecha de 4 lúmenes y un introductor de Swan-Ganz. Tras la monitorización, se introduce sonda de ecocardiografía transesofágica y se comienza el estudio ecocardiográfico que muestra una masa tumoral friable en VD de 5 cm adherida al SIV que infiltra la válvula tricúspide y músculos papilares. Comienza la cirugía y se realiza canulación periférica por la femoral derecha y se entra en circulación extracorpórea (CEC) para reseca la masa. Se reseca la masa tumoral adherida al septo y músculos papilares y se reimplanta el velo del músculo papilar. En la salida de CEC, se observa insuficiencia tricúspide masiva por desinserción del velo por lo que se decide colocación de prótesis biológica. El tiempo de circulación extracorpórea fue de 132 minutos y 50 minutos de clampaje. A la salida de CEC la paciente presenta buena contractilidad, sin necesidad de apoyo hemodinámico. La paciente ingresa en la Unidad de Cuidados Postoperatorios, intubada, en ventilación mecánica sin drogas vasoactivas. Durante el postoperatorio inmediato se reinterviene por sangrado abundante, se realiza hemostasia y se trata la coagulopatía asociada con concentrados de hemáties, fibrinógeno, plaquetas y plasma. Precisa a la salida de CEC apoyo con noradrenalina a dosis altas, 1mcg/kg/min y dobutamina a 8mcg/kg/min para mantener un gasto

adecuado. Los días posteriores, la paciente evoluciona favorablemente, se extuba sin incidencia y se consigue retirar de forma progresiva el apoyo inotrópico, por lo que dada la buena evolución, se decide alta a la planta. La anatomía patológica informa de un sarcoma indiferenciado. Se expone el caso en un comité multidisciplinar y se decide dada la no extensión del tumor y la resección completa del mismo, la inclusión de la paciente en lista de trasplante, el cual se realiza de forma satisfactoria. La paciente actualmente se encuentra en la Unidad de Cuidados Postanestésicos Cardíacos estable sin precisar soporte vasoactivo.

DISCUSIÓN

Los tumores cardíacos primarios son una entidad rara cuya incidencia es muy baja y varía del 0.002% al 0.3% en la población general y del 0.027% al 0,08% en la pediátrica². Los secundarios o metastásicos son 30 veces más frecuentes. Sólo el 25% de los tumores cardíacos primarios son malignos y, de éstos, el 75% son sarcomas.

La mayoría de los tumores son inicialmente asintomáticos hasta cuando por su extensión comprometen el funcionamiento hemodinámico o eléctrico del corazón. La sintomatología dependerá de su tamaño y localización, pudiendo presentarse con arritmias, insuficiencia cardíaca, disnea, dolor torácico, entre otros. En nuestro caso la paciente refería sintomatología (palpitaciones y episodio presincojal) secundaria al gran tamaño de la masa que comprometía el llenado del VD y secundariamente el llenado del VI. La presencia de estos síntomas inespecíficos y variados dificulta el diagnóstico y en ocasiones, se realiza en fases avanzadas de la enfermedad. La ecocardiografía es fundamental para la sospecha diagnóstica, siendo la RNM cardíaca primordial para caracterizar el tumor (tamaño y localización). El tratamiento debe ser consensuado por un equipo multidisciplinar y depende principalmente de la ubicación, tamaño del tumor y su extensión a otras localizaciones. Si es posible, la extirpación quirúrgica del tumor esta recomendada, ya que aumenta la supervivencia y disminuye la morbilidad.

En ocasiones, como ocurre en nuestro caso, dada la gran agresividad de este tipo de tumores, en pacientes que no presentan metástasis a distancia y se ha realizado cirugía de resección completa, se puede valorar la realización de un trasplante cardíaco. No se conoce el tratamiento óptimo y la evidencia actual no observa diferencias en la supervivencia a largo plazo entre el trasplante y la cirugía de exéresis asociada o no a quimio o radioterapia^{3,4}.

CONCLUSIÓN

Los tumores cardíacos primarios presentan una muy baja incidencia. Sólo el 10% son malignos, siendo el sarcoma el tipo más habitual en niños⁵. La ecocardiografía es fundamental para su diagnóstico precoz. Los síntomas inespecíficos dificultan y retrasan el diagnóstico. La resección quirúrgica completa es el tratamiento de elección con aceptable morbilidad y mortalidad. Sin embargo, dada su agresividad y su elevada recurrencia se asocian a un muy mal pronóstico. Existe la alternativa de realizar un trasplante cardíaco en pacientes seleccionados.

BIBLIOGRAFÍA

1. Leja MJ, Shah DJ, Reardon MJ. Primary cardiac tumors. *Tex Heart Inst J* 2011; 38(3):261-2.
2. Tzani A, Doulamis IP, Mylonas KS, Avgerinos DV, Nasioudis D. Cardiac tumors in pediatric patients: a systematic review. *World J Pediatr Congenit Heart Surg* 2017; 8(5):624-32.
3. Jawad K, Owais T, Feder S, Lehmann S, Misfeld M, et al. Two Decades of Contemporary Surgery of Primary Cardiac Tumors. *Surg N (NY)* 2018; 16;4(4):176-81.
4. Jiménez Mazuecos JM, Fuentes Manso R, Segovia Cubero J, Toquero Ramos J, et al. Is Heart Transplantation for Primary Cardiac Sarcoma a Useful Therapeutic Option? *Rev Esp Cardiol* 2003; 56(04):408-11.
5. Abad C. Tumores cardíacos (II) . Tumores primitivos malignos. Tumores metastásicos. Tumor carcinoide. *Rev Esp Cardiol* 1998; 51(58):103-14.

Capítulo 13. VALVULOPLASTIA MITRAL PERCUTÁNEA (VMP) EN EMBARAZADA DE 28 SEMANAS

Autores: Torres Mosquera, P.; López Pérez, J.; Salmerón Martín, M.; March Salas, M.; Rego Hermida, P.

Especialidad: Médica

Servicio de trabajo: Servicio de Anestesiología y Reanimación

RESUMEN

La estenosis mitral (EM) es la lesión valvular reumática¹ más común en pacientes embarazadas.

El embarazo es un proceso dinámico que se asocia con cambios fisiológicos significativos en el sistema cardiovascular. El corazón debido a esta situación se deteriora de forma importante ante una estenosis mitral comprometiendo la vida de la madre y el feto.

La valvuloplastia percutánea es una herramienta de interés para disminuir la morbi-mortalidad de esta enfermedad tanto de la madre como del feto. El manejo anestésico es de gran importancia.

Palabras Clave: *Estenosis mitral, embarazo, valvuloplastia.*

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso clínico de una mujer de 38 años, procedente de la India y primigravida de 23 semanas; que es remitida a cardiología para el estudio de su cardiopatía. La paciente refería que antes de quedarse embarazada tenía disnea de moderados esfuerzos (NYHA II) pero que en las últimas semanas la disnea se hace de mínimos esfuerzos.

A la exploración destaca soplo sistólico aórtico y diastólico mitral, auscultación pulmonar normal. No edemas MMII. Se realiza ecocardiografía: VI no dilatado. FEVI conservada (68%). Válvula aórtica trivalva con estenosis moderada. IAo moderada. Estenosis mitral severa con Área Valvular Mitral de 1 cm² y gradiente medio de 25 mmHg. IT severa con PSAP estimada de 115 mmHg. VD

dilatado con FSVD conservado. Siendo diagnosticada de polivalvulopatía reumática con EM severa, IT severa e hipertensión pulmonar (HTP) muy severa, que confieren un riesgo muy alto para la embarazada, se acordó ingreso en planta de Cardiología para tratamiento diurético, mejora de su situación clínica y planteamiento de posible valvuloplastia percutánea. La paciente no presenta más antecedentes médicos de interés, ninguna alergia, aportó informe ecográfico normal de la semana 20 de embarazo. Se planea y programa en la semana 28 de embarazo la VMP, siendo la analítica normal, entendiendo la paciente y familiares los peligros para ella y el feto. Al tratarse de una mujer embarazada, con alto riesgo de broncoaspiración, además de que presenta disnea, decidimos realizar este procedimiento bajo una anestesia general.

En la sala de hemodinámica se procede a canalización de una vía periférica 18 Gauge y monitorización estándar según la *American Society of Anaesthesiologists*, FC, TA, SpO₂ y ECG. Canalizamos arteria radial derecha en la paciente despierta, para monitorización de TA invasiva y para la posterior realización de la ventriculografía. En el monitor obtenemos FC 115 lpm, TA 120/70 mmHg, ECG en RS, SpO₂ 92% aire ambiente. Se preoxigena y premedica a la paciente, inducimos con Etomidato. Realizamos IOT de secuencia rápida sin incidencias, encontrando una clasificación de Cormack-Lehane I. Mantenemos la anestesia general con perfusión de propofol y remifentanilo, y bolos intermitentes de cisatracurio. La paciente se muestra hipoxémica con FiO₂ del 50% por lo que requiere aumentos progresivos de esta. Además presenta presiones Plateau elevadas, en torno a 40 mmHg a pesar de correcta colocación del TET y de no presentar anomalías a la auscultación pulmonar. Se canaliza vía central colocando catéter de Swan-Ganz, objetivando presiones pulmonares elevadas. Realizamos controles gasométricos seriados, mejorando el intercambio gaseoso gracias a maniobras de reclutamiento, siendo la PEEP óptima de 10 mmHg, y FiO₂ del 70%. Requiere de dosis bajas de noradrenalina para mantener TAM > 65mmHg.

Se realiza valvuloplastia exitosa. Posteriormente los obstetras confirman la viabilidad del feto mediante ecografía, no siendo necesaria la indicación de cesárea urgente. No es posible extubar a la paciente en la sala de hemodinámica dada la dificultad ventilatoria e incapacidad de mantener correcto intercambio gaseoso en espontánea. Se traslada a UCI dónde es extubada a las pocas horas y conectada a VMNI. Postoperatorio favorable.

DISCUSIÓN

La EM reumática es un problema de salud en países en vía de desarrollo y forma el 88% de las enfermedades cardíacas que complican el embarazo en la India². La EM suele diagnosticarse en el embarazo con la aparición o empeoramiento de síntomas como la disnea de esfuerzo u ortopnea. La VMP puede salvar vidas, un enfoque y actuación multidisciplinario reducen la morbi-mortalidad.

La EM (tamaño normal de 4 a 5 cm²), y el aumento de la FC limitan el llenado del ventrículo izquierdo, dando como resultado un menor volumen eyectado y gasto cardíaco, no pudiendo afrontar el corazón situaciones con mayor demanda metabólica como la gestación avanzada o el parto. Los objetivos para el manejo anestésico de estos pacientes, son evitar la taquicardia, mantener ritmo sinusal, evitar síndrome de compresión aortocava (muy probable a partir de la semana 24 de embarazo; aconsejable posicionar a la paciente en decúbito lateral izquierdo), asegurar un correcto retorno venoso, adecuadas resistencias vasculares sistémicas, previniendo el aumento de las resistencias vasculares pulmonares.

La valvuloplastia se realiza de forma paliativa para evitar aumento de morbi-mortalidad en el parto, con un éxito cercano al 100%, con unos resultados maternos similares a la comisurotomía abierta pero, con una incidencia de pérdidas fetales ocho veces inferiores³. Cualquier procedimiento invasivo durante el embarazo se realiza preferiblemente durante el segundo trimestre. Debe minimizarse el tiempo de uso del fluoroscopio a pesar de usar protección abdominal con plomo⁴.

Las guías actuales recomiendan claramente evitar el embarazo en mujeres con HTP⁵. Si se da el caso, debe manejarse evitando aumentos en la resistencia vascular pulmonar debido a la hipotermia, acidosis, hipoxia, altas presiones de la ventilación, dolor y a los agentes vasopresores tales como epinefrina y norepinefrina⁶. Esto es difícil, por lo que se actuará en busca de aumentar beneficio sobre riesgo.

CONCLUSIÓN

La VMP se puede hacer con seguridad en pacientes embarazadas después de la semana 14 de gestación. La anestesia general es útil, asegurando una mínima exposición a la radiación. La prevención, identificación y tratamiento temprano de la HTP son muy importantes. Los objetivos del tratamiento de la HTP son los mismos que en las mujeres no embarazadas, pero requieren una

intervención más rápida y un uso prudente de la medicación para evitar el daño al feto. La mejor comprensión del impacto de la EM sobre el embarazo, y un enfoque multidisciplinario en el manejo, ayuda a reducir la morbi-mortalidad.

BIBLIOGRAFÍA

1. Bhatla N, Lal S, Behera G, Kriplani A, Mittal S, Agarwal N, et al. Cardiac disease in pregnancy. *Int J Gynaecol Obstet.* 2003; 82:153–59.
2. Hemlata, Goyal P, Tewari S, Chatterjee A .Anaesthetic Considerations for Balloon Mitral Valvuloplasty in Pregnant Patient with Severe Mitral Stenosis: A Case Report and Review of Literature. *J Clin Diagn Res.* 2017.
3. De Souza JA, Martinez EE Jr, Ambrose JA, Alves CM, Born D, Buffolo E, et al. Percutaneous balloon mitral valvuloplasty in comparison with open mitral valve commissurotomy for mitral stenosis during pregnancy. *J Am Coll Cardiol.* 2001;37: 900–03.
4. Cheng TO. Percutaneous inoue balloon valvuloplasty is the procedure of choice for symptomatic mitral stenosis in pregnant women. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2000; 50:418.
5. Karen M. Olsson, Richard Channick. Pregnancy in pulmonary arterial hypertension. *European Respiratory Review* 2016 25: 431-437.
6. Regitz-Zagrosek V, Blomstrom Lundqvist C, Borghi C, Cifkova R, Ferreira R, Foidart JM, et al. ESC Guidelines on the management of cardiovascular diseases during pregnancy: the Task Force on the Management of Cardiovascular Diseases during Pregnancy of the European Society of Cardiology (ESC) *Eur Heart J.* 2011; 32:3147–97.

Capítulo 14. CONSIDERACIONES ANESTÉSICAS DE LA NEUROFIBROMATOSIS TIPO 2. A PROPÓSITO DE UN CASO CLÍNICO

Autores: Benítez Jiménez, M.; Tienza Solís J.; Martínez Gallego E.; Riquelme Contreras M.D.; Vidal Almela M.

Especialidad: Médica

Servicio de trabajo: Anestesiología y Reanimación

RESUMEN

La neurofibromatosis (NF) tipo 2 es una enfermedad genética autosómica dominante, caracterizada por la presencia de neurinomas del VIII par craneal y la asociación de otros tumores de estirpe neural. La severidad de esta entidad varía en función de la expresividad genética de la mutación^{1,2}. Una correcta evaluación preanestésica y el conocimiento de las manifestaciones clínicas asociadas a esta enfermedad son fundamentales en el adecuado manejo anestésico, destacando como problemas principales los referentes a la vía aérea (VA).

Palabras clave: *Neurofibromatosis tipo 2, manejo anestésico, vía aérea difícil.*

CASO CLÍNICO

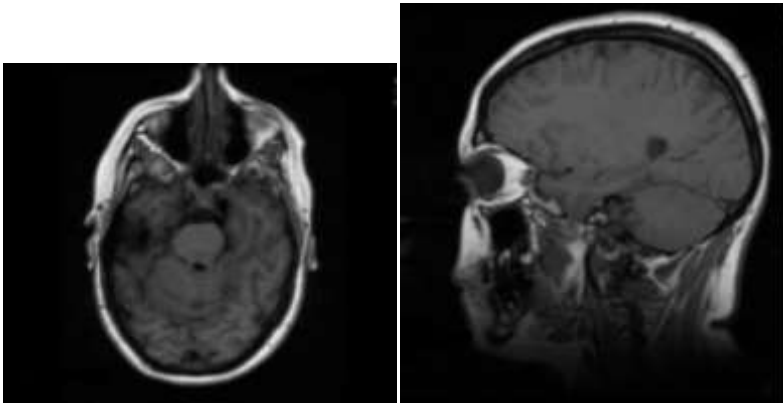
Mujer de 34 años programada para exéresis de meningioma cerebral supratentorial izquierdo, próximo al quiasma óptico. Antecedentes personales: no alergias medicamentosas conocidas, NF 2 con historia de numerosos tumores de estirpe neural con afectación del VIII par bilateral, médula, tronco del encéfalo y encéfalo; tratados estos últimos con radioterapia. Cofosis bilateral, ceguera de OD, pérdida progresiva de visión en OI debido a compresión por el tumor a intervenir

(Figuras 1 y 2), síndrome cerebeloso, tetraparesia, astrocitoma tipo II intramedular intervenido, cirugía de estrabismo en la infancia por parálisis del III par craneal y hemiparesia derecha.

En la valoración preanestésica no presentaba criterios de VA previsiblemente difícil, aunque la paciente manifestó la presencia de un bultoma cervical izquierdo a la palpación e

inflamación cervical asociada. Debido a esto, a la asociación de esta enfermedad con la posible distorsión en la VA secundaria al crecimiento de masas inadvertidas y al tratamiento previo con radioterapia craneal, nos decantamos por una intubación orotraqueal (IOT) con video laringoscopia McGrath MAC, pala normal, número 3.

En quirófano, se premedicó con dexametasona 8 mg iv, ranitidina 50 mg iv, midazolam 2 mg y fentanilo 50 mcg. Para la inducción anestésica se empleó 120 mg de propofol y 100 mcg de fentanilo. Antes de administrar el relajante neuromuscular comprobamos que la paciente podía ser ventilada con mascarilla facial sin ninguna dificultad (Han I) e introdujimos el videolaringoscopia, evidenciando una anatomía laríngea normal (figura 3). Administramos entonces cisatracurio 8 mg iv y 40 mg de lidocaína antes de la IOT con videolaringoscopia, la cual transcurrió sin incidencias. El mantenimiento anestésico se realizó con anestesia total intravenosa con propofol en perfusión continua a 4-6 mg/kg/h, remifentanilo a 0,05-0,2 mcg/kg/min y sin relajación neuromuscular para evitar las interferencias con la monitorización de potenciales evocados. La cirugía transcurrió sin incidencias, excepto por requerir drogas vasoactivas y la transfusión de 2 CH. Tras la intervención la paciente fue trasladada a la Unidad de Reanimación, donde fue extubada sin incidencias a las 8 horas.



Figuras 1 (corte coronal) y 2 (corte sagital) RMN: Múltiples lesiones extraaxiales polilobuladas de localización supra e infratentorial en los surcos de las convexidades cerebrales y cerebelosas. Tumoraciones en ambos ángulos ponto-cerebelosos con extensión intracanalicular.

DISCUSIÓN

La NF2 tiene una prevalencia de 1/210000 habitantes y se caracteriza por el crecimiento de tumores de estirpe neural a nivel tanto del sistema nervioso central como periférico ³. Los tumores suelen ser benignos (meningiomas, astrocitomas, gliomas, schwannomas...), pero su multiplicidad y localización comportan una gran morbilidad.

Debido a la baja frecuencia de esta enfermedad no se dispone de bibliografía referente al manejo anestésico en la NF2, por lo que se acepta el mismo manejo que para la NF1¹. Son de gran relevancia aquellos problemas referentes a la VA; el crecimiento de tumores que puedan distorsionar la anatomía, la presencia de macroglosia, macrocefalia, anomalías mandibulares y la afectación espinal cervical podrían condicionar una VA de difícil manejo. La hipertensión arterial es otro problema a tener en cuenta, la NF 1 se asocia al crecimiento de feocromocitomas que no están presentes en la NF 2, aunque esta sí puede asociarse a estenosis de la arteria renal bilateral, que hay que tener presente a la hora del manejo hemodinámico. Por otro lado, el crecimiento de tumores intracraneales puede producir efecto masa, los neurinomas bilaterales del VIII par craneal (siempre presente en esta entidad) pueden causar compresión del cerebelo e hidrocefalia con la consiguiente elevación de la PIC, con herniación de las estructuras encefálicas.

Clásicamente se ha contraindicado la anestesia locorregional en pacientes con una enfermedad o déficit neurológico preexistente. Aunque la evidencia científica no es concluyente al respecto⁴. La toxicidad por anestésicos locales, el daño mecánico directo o la posibilidad de isquemia perineural derivada del uso concomitante de vasoconstrictores, constituyen riesgos a tener en cuenta. El uso de la ecografía y la visualización de las estructuras anatómicas permiten una estrategia segura a la hora de realizar una infiltración. La anestesia epidural sí se considera segura en estos pacientes ^{4,5}.

CONCLUSIONES

La NF2 es una entidad muy poco frecuente cuyo tratamiento, en ocasiones, pasa por la intervención quirúrgica, lo cual supone un reto para los anestesiólogos. Una minuciosa evaluación preanestésica y el conocimiento de las dificultades asociadas a esta enfermedad son fundamentales

para el correcto manejo anestésico de estos pacientes. Las posibles complicaciones asociadas a la VA, las hemodinámicas y las neurológicas se deben tener en cuenta a la hora de realizar tanto una anestesia general como locorregional.

BIBLIOGRAFÍA

1. Evans DG. Neurofibromatosis type 2 (NF2): a clinical and molecular review. *Orphanet J Rare Dis* 2009; 4:16.
2. Evans DG. Neurofibromatosis 2 [Bilateral acoustic neurofibromatosis, central neurofibromatosis, NF2, neurofibromatosis type II]. *Genet Med* 2009; 11:599.
3. Smith MJ, Bowers NL, Bulman M, et al. Revisiting neurofibromatosis type 2 diagnostic criteria to exclude LZTR1-related schwannomatosis. *Neurology* 2017; 88:87.
4. McSwain JR, Doty JW, Wilson SH. Regional anesthesia in patients with pre-existing neurologic disease. *Curr Opin Anesthesiol*. 2014; 27:538-43.
5. Rocco ML, Rosenblatt MA. Ultrasound-guided peripheral nerve block in a patient with neurofibromatosis. *Reg Anesth Pain Med*. 2011; 36:88-9.

Capítulo 15. PREECLAMPSIA EN EL PUERPERIO INMEDIATO

Autores: Cases Sánchez, M.; Vittortas Firganek, F. E.; Salmerón Martín, M.; Flores Muñoz, A.; Cañizares Aguilar, P.

Especialidad: Médica

Servicio de trabajo: Servicio de Anestesiología y Reanimación

RESUMEN

La preeclampsia es un trastorno progresivo multisistémico que se da en la última mitad del embarazo o después del parto. Debido a los variados estados hipertensivos que pueden existir durante la gestación y el puerperio, se hace necesario conocer las diferentes patologías que engloban la hipertensión durante el embarazo como síntoma. Además, en este caso se pone de relevo la importancia de que un anestesista conozca los factores de riesgo y complicaciones surgidas en el puerperio inmediato.

Palabras Clave: *Preeclampsia, gestación, puerperio.*

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de una paciente mujer de 37 años, con gestación gemelar y edad gestacional de 38+1 semanas, que ingresa de forma programada para cesárea electiva debido a posición fetal poco favorable. La paciente no presentaba alergias medicamentosas, como únicos antecedentes de interés constaban 2 partos previos. En cuanto a la exploración física de la paciente durante la gestación se anotó una TA media de 130/70 y una frecuencia cardíaca media de 70 lpm además, la paciente experimentó una ganancia de peso de 15,7 kg alcanzando un IMC de 27.0. Como únicas incidencias durante el curso del embarazo tuvieron lugar ITUs de repetición que fueron tratadas exitosamente con fosfomicina y una primera curva de glucosa positiva que se controló con dieta.

La cesárea se llevó a cabo mediante raquianestesia y como única incidencia hubo sangrado moderado que se trató con sueroterapia. Una vez intervenida se trasladó a la púérpera a la

unidad de recuperación post anestésica. En un rango de 2 horas postparto la paciente comienza a elevar tensiones arteriales progresivamente hasta llegar en torno a una TA media de 170/100 mmHg de forma asintomática. En este momento, se cursan anormales y sedimento de orina, analítica que incluyera perfil renal, hepático y hemograma. Mientras tanto se decide comenzar con perfusión con 500 mg de ©Trandate (labetalol hidrocloreuro) diluidos en 500 cc de suero glucosado a una velocidad de 12 ml/h que se fue aumentando hasta 30 ml/h y tratamiento con perfusión de 24 mg de sulfato de magnesio diluidos en 500cc de suero fisiológico, de cara a prevenir posibles convulsiones en caso de tratarse de preeclampsia. Los resultados analíticos fueron los siguientes: 100 mg/dL de proteinuria en el sistemático de orina, transaminasas en rango normal (GOT 20 U/L, GPT 9 U/L, GGT 8 U/L), función renal normal (creatinina 0.55 g/Dl, urea 26 mg/dL), plaquetas normales ($174.0 \times 10^3/\mu\text{L}$).

Según los criterios diagnósticos de preeclampsia (Tabla I)¹⁻⁴, además de TA elevada, la paciente únicamente presentaba proteinuria, aunque ni se trataba de una orina de 24h ni disponíamos del cociente proteína/creatinina en orina, por lo que la preeclampsia no era estrictamente un diagnóstico certero, aunque sí altamente probable. La paciente continuó con las tensiones arteriales elevadas durante nueve horas, a partir de entonces comenzaron a descender hasta normalizarse. Una vez estabilizada la puerpera se trasladó a planta donde, se fue descendiendo la perfusión de ©Trandate hasta suspensión y se retiró el sulfato de magnesio. En días posteriores la paciente mantuvo tensiones arteriales en rango y se normalizó el sistemático de orina.

Tabla 1 Criterios diagnósticos de la preeclampsia

Presión arterial sistólica ≥ 140 mmHg o diastólica ≥ 90 mmHg en dos ocasiones con al menos cuatro horas de diferencia después de 20 semanas de gestación en una paciente previamente normotensa. Y el inicio de uno o más de los siguientes :
Proteinuria ≥ 0.3 g en una muestra de orina de 24 horas o una proporción de proteína / creatinina ≥ 0.3 (mg / mg) (30 mg / mmol) en una muestra de orina aleatoria.
Recuento de plaquetas $< 100,000$ / microL.
Creatinina sérica > 1.1 mg / dL (97.2 micromol / L) o duplicación de la concentración de creatinina en ausencia de otra enfermedad renal.
Transaminasas hepáticas al menos el doble del límite superior de las concentraciones normales para el laboratorio local.
Edema pulmonar.
Síntomas cerebrales o visuales (p. Ej., Cefaleas que no responden a las dosis habituales de analgésicos; visión borrosa, escotomas).

DISCUSIÓN

En el caso expuesto anteriormente se fueron descartando los diferentes diagnósticos posibles que englobaban el síntoma de hipertensión en la embarazada: en un primer momento se desestimó la posibilidad de que fuese una hipertensión crónica, puesto que la paciente no tenía antecedentes previos, y también la hipertensión gestacional (tensión arterial elevada que aparece después de la semana 20 de gestación)¹ ya que, la paciente había dado a luz. Por tanto, la primera opción diagnóstica fue pensar en la preeclampsia. En primer lugar, la paciente se encontraba en un

periodo susceptible que es el puerperio inmediato. Por otra parte, en el sistemático de orina se cuantificó una cantidad considerable de proteinuria (100 mg/dL) que previamente no existía. Ambas razones hacían de la preeclampsia un diagnóstico altamente probable. También se podría haber pensado en una urgencia hipertensiva sin embargo, esta entidad no causa ninguna repercusión analítica y es asintomática. En nuestro caso la paciente sí presentaba alteración de la orina.

La preeclampsia es una entidad relativamente frecuente que hay que tener en cuenta en una gestante o recién puérpera. Aunque también puede haber presentaciones atípicas como lo es la preeclampsia tardía (aquella que se presenta más de dos días después postparto o antes de las seis semanas después del mismo)⁵, lo más frecuente es que aparezca a partir de la semana 20 de gestación o en el puerperio inmediato. Además nuestra paciente presentaba varios factores de riesgo de preeclampsia como son la gestación múltiple, diabetes gestacional que se corrigió con dieta, un IMC mayor de 25 y edad materna de más de 35 años⁶.

CONCLUSIÓN

Debido a que la recuperación anestésica postcesárea se desarrolla en una sala de reanimación es necesario que el anestesista conozca, no sólo las complicaciones inmediatas derivadas de la intervención, sino que además domine las complicaciones derivadas del puerperio inmediato, así como los factores de riesgo y antecedentes que hacen probable el desarrollo de las mismas para así llegar a un correcto diagnóstico y tratamiento.

BIBLIOGRAFÍA

1. American College of Obstetricians and Gynecologists, Task Force on Hypertension in Pregnancy. Hypertension in pregnancy. Report of the American College of Obstetricians and Gynecologists' Task Force on Hypertension in Pregnancy. *Obstet Gynecol* 2013; 122:1122.
2. Payne B, Magee LA, von Dadelszen P. Assessment, surveillance and prognosis in pre-eclampsia. *Best Pract Res Clin Obstet Gynaecol* 2011; 25:449.
3. Visintin C, Muggleston MA, Almerie MQ, et al. Management of hypertensive disorders during pregnancy: summary of NICE guidance. *BMJ* 2010; 341:c2207.
4. Magee LA, Pels A, Helewa M, et al. Diagnosis, evaluation, and management of the hypertensive disorders of pregnancy: executive summary. *J Obstet Gynaecol Can* 2014; 36:416.
5. Al-Safi Z, Imudia AN, Filetti LC, et al. Delayed postpartum preeclampsia and eclampsia: demographics, clinical course, and complications. *Obstet Gynecol* 2011; 118:1102.
6. Sibai BM, Mercer B, Sarinoglu C. Severe preeclampsia in the second trimester: recurrence risk and long-term prognosis. *Am J Obstet Gynecol* 1991; 165:1408.

RAQUIANESTESIA

Autores: Lorca Martínez, B.; Villa Lorente, N.; Amorós Sanchís, C.; Domenech Asensi, P.

Especialidad: Médica

Servicio de trabajo: Servicio de Anestesiología y Reanimación

RESUMEN

La anestesia subaracnoidea es muy utilizada en el ámbito de la cirugía traumatológica de miembros inferiores. Ha demostrado tener numerosas ventajas con respecto a la anestesia general para este tipo de cirugía¹: menor sangrado tanto intra como postoperatorio, menor tasa de TVP y TEP, y analgesia garantizada en el postoperatorio inmediato.

La complicación más temida es una bradicardia e hipotensión extremas que pueden conducir a parada cardiorrespiratoria.

Se describe el caso de una paciente de 72 años, programada para un recambio de prótesis total de rodilla izquierda, que sufre un SCA secundario a este tipo de anestesia.

Palabras Clave: *Infarto agudo de miocardio, hipotensión, anestesia intradural.*

CASO CLÍNICO

Paciente mujer de 72 años de edad, reintervenida de forma programada de una prótesis total de rodilla izquierda, por aflojamiento de PTR previa.

Como antecedentes, presenta alergia a pirazonas y cloranfenicol, HTA, diabetes mellitus tipo II de 20 años de evolución, obesidad mórbida (IMC 44.3 kg/m²), enfermedad renal estadio 2 en seguimiento por Nefrología, y síndrome ansioso depresivo en tratamiento.

Una vez en el quirófano, se monitoriza a la paciente con PANI, SatO₂, y electrocardiografía. Se administran 3 mg de midazolam iv como premedicación. Cánulas nasales a 2 lpm como oxigenoterapia.²

Realizamos anestesia intrarraquídea con 12 mg de bupivacaína isobara 0.5 % sin adrenalina y 30 microgramos de fentanilo. Seguidamente, realizamos bloqueo femoral izquierdo ecoguiado, con 10 ml de mepivacaína al 2% y 10 ml de lidocaína al 2%. Por último, sedamos a la paciente con 30 mg de propofol iv ³. La profilaxis antibiótica se realizó con cefuroxima 1.5 mg intravenosa.

Tras anestesia intrarraquídea, la paciente presenta hipotensión leve, que relacionamos con técnica anestésica, por lo que permanecemos expectantes. Ante la no recuperación, se administran 9 mg de efedrina iv, y 200 ml de Hidroxietil almidón en una solución de electrolitos isotónica.

A pesar de estas medidas, la paciente no mejora, presentando bradicardia de 30 latidos por minuto, hipotensión grave (60/35 mmHg), y pérdida de consciencia sin desaturación arterial según pulsioximetría. Ventilamos manualmente a la paciente durante unos minutos. Administramos más efedrina (9 mg), suero coloidal, y atropina iv (2 mg). También administramos adrenalina (2 mg).

Se procede a la intubación orotraqueal de la paciente y ventilación mecánica, canalización de la arteria humeral derecha, y canalización de una vía central (yugular interna izquierda) para iniciar perfusión continua de noradrenalina iv (0.04 mcg/kg/min)

Seguidamente, la paciente remonta las presiones arteriales hasta 110/90 mmHg, con una frecuencia cardíaca de 100 lpm, y una oxigenación adecuada según gasometría arterial.

Es ingresada en la unidad de Reanimación, sin realizar la intervención quirúrgica. Pedimos pruebas complementarias: hemograma, coagulación, pruebas de triptasa y troponinas en sangre urgentes, así como un ECG y una ecocardiografía transtorácica, para el diagnóstico diferencial de shock anafiláctico/ shock hipotensivo.

La triptasa en sangre es negativa (1.5 mcg/L), las troponinas iniciales están elevadas (400 pg/ml), y el electrocardiograma muestra unas ondas T negativas sugestivas de isquemia en derivaciones precordiales. La ecocardiografía informa de severa disfunción sistólica de VI, estando acinéticos los segmentos medio-apicales. FEVI en torno al 25 % ⁴.

Tras la extubación de la paciente y su estabilización hemodinámica, se decide alta a la planta de Traumatología, donde se realiza nueva ecocardiografía que informa de mejoría leve de la FEVI (en torno al 38%).

Se realizan pruebas de alergia a todos los fármacos utilizados en quirófano, siendo negativas todas ellas. Una coronarografía objetiva severa lesión de arteria coronaria circunfleja, realizándose implantación de dos stents farmacoactivos en la misma. La paciente queda diagnosticada de oclusión aguda clínicamente silenciosa de DA junto con lesión severa aterosclerótica de arteria circunfleja.

Actualmente, la paciente se encuentra en domicilio, y será seguida por Cardiología en revisiones periódicas.

DISCUSIÓN

Algunas de las complicaciones más graves de la anestesia intradural son bloqueo neural alto con bradicardias e hipotensión extremas, anestesia espinal total, paro cardiorrespiratorio y retención urinaria. Relacionadas con la inserción de la aguja, encontramos: analgesia o anestesia inadecuadas, inyecciones intravasculares, dorsalgia, cefalea postpunción de duramadre, hematomas, e infecciones ⁵.

La bupivacaína isobara tiene un peso específico parecido al del LCR. Esto hace que se mueva con mayor libertad a lo largo del canal medular, pero tiene la ventaja de que el bloqueo axial es más duradero. Debido también a su baricidad, los cambios de presión en el abdomen y el canal medular, afectan a la distribución del anestésico.

Las neuronas del sistema nervioso simpático se localizan, a nivel medular, entre C8 y L2. Por ello, si se produce un aumento en la altura del bloqueo, la actividad simpática puede disminuir, apareciendo la clínica característica de bradicardia e hipotensión. La bradicardia la podemos paliar con bolos de atropina iv, y la hipotensión, con administración de líquidos parenterales y bolos de efedrina.

En el caso de nuestra paciente, una vez descartado el shock anafiláctico, creemos que la etiología de lo sucedido se debe a una redistribución y ascenso del anestésico local a segmentos medulares más altos, debido a la presión que sobre el LCR produjo el abdomen globuloso de la paciente. Al ascender, es bastante probable que se bloquearan las fibras simpáticas, induciendo esa hipotensión y bradicardia.

Secundariamente al bajo gasto cardiaco, se explica la isquemia miocárdica que derivó en infarto de toda la cara anterolateral del corazón, dejando como resultado una FEVI del 25%.

CONCLUSIÓN

La complicación más temida de la raquianestesia, es el bloqueo neuraxial alto. Su tratamiento implica mantener una vía aérea y ventilación adecuadas, administración rápida de líquidos intravenosos y vasopresores, atropina, y mantener posición en Trendelenburg.

Si es fácil lograr el control respiratorio y hemodinámico del paciente y mantenerlo, puede efectuarse la cirugía. Si no, tendrá que aplazarse hasta la estabilización y optimización del paciente.

Así mismo, en los pacientes con antecedentes de tono vagal alto y con precarga reducida, debe corregirse la volemia y tratar de forma temprana la hipotensión y bradicardia intraoperatorias ⁶.

BIBLIOGRAFÍA

1. Less incidence of coronary artery disease in general anesthesia compared to spinal-epidural anesthesia after total knee replacement: 90-day follow-up period by a population-based dataset. Hsieh JY, Lin HW. Eur J Orthop Surg Traumatol. 2015;25(5):927-32 .
2. The obese patient undergoing nonbariatric surgery. Bluth T, Pelosi P, de Abreu MG. Curr Opin Anaesthesiol. 2016;29(3):421-9.
3. Neuraxial anesthesia for orthopedic surgery: systematic review and meta-analysis of randomized clinical trials. Barbosa FT, Castro AA, Sousa-Rodrigues CF. Sao Paulo Med J. 2013;131(6):411-21.
4. Impella left ventricular assist device in cardiac arrest after spinal anaesthesia for caesarean section. Desai N, Chaudhry K, Aji J.BMJ Case Rep. 2015.
5. John F.Butterworth, David C. Mackey, Jhon D. Wasnick. Anestesiología Clínica de Morgan y Mikhail. 5ª ed. "Anestesia regional y analgesia" 825:857. México: Manual Moderno; 2014.
6. John F.Butterworth, David C. Mackey, Jhon D. Wasnick. Anestesiología Clínica de Morgan y Mikhail. 5ª ed. "Anestesia regional y analgesia" 1058:1059. México: Manual Moderno; 2014.

Capítulo 17. NEUROESTIMULACIÓN DE NERVIOS PERIFÉRICOS EN NEUROPATÍA CUBITAL IDIOPÁTICA BILATERAL

Autores: Miñano Frutos, C.; Tornero Tornero, C.; Rego Hermida, P.; March Salas, M.; Salmeron Martin, M.

Especialidad: Médica

Servicio de trabajo: Servicio de Anestesiología y Reanimación

RESUMEN

Se presenta el caso de una paciente diagnosticada de neuropatía cubital idiopática con dificultad en el control del dolor mediante un abordaje multimodal, donde se implanta un sistema de neuroestimulación del nervio periférico con buena respuesta.

Palabras clave: *Dolor crónico neuropático. neuroestimulación periférica, neuropatía.*

CASO CLÍNICO

Paciente mujer de 45 años, referida a la unidad de dolor crónico por dolor de características neuropáticas correspondiente con el territorio sensitivo del nervio cubital de ambos brazos. Sin alergias ni antecedentes médicoquirúrgicos de interés. En 2014 comienza con clínica de adormecimiento y pérdida de fuerza en la mano izquierda. Por este motivo, la paciente se encuentra en tratamiento con Tapentadol 50mg/12h, Lacosamida 100mg/12h y Metamizol 575mg/8h, por mala tolerancia a la Pregabalina. Por aquel entonces, es remitida al servicio de traumatología. Se realiza RMN cervical sin hallazgos significativos y en el EMG se objetiva afectación del nervio cubital. Ante la sospecha de atrapamiento del cubital, se decide cirugía de liberación del túnel cubital, tras la que persiste la clínica. La clínica aumenta, abarcando las parestesias todo el territorio del cubital y la paciente comienza con sensación de descargas en miembro superior izquierdo. Progresivamente aparecen disestesias en territorio distal del miembro contralateral. En este punto se repiten pruebas de imagen con RMN cervical sin hallazgos significativos y EMG que evidencia afectación bilateral del nervio cubital. Se realiza estudio metabólico e inmunitario sin hallazgos significativos, concluyendo en el diagnóstico de neuropatía cubital idiopática.

La paciente permanece con EVA=7 a pesar del incremento de dosis de tapentadol a 200mg/12h. Presenta pérdida de fuerza y disminución de la calidad de vida por el dolor, por ello se

decide realizar radiofrecuencia pulsada del nervio cubital a nivel mediohumeral en ambos miembros, siendo la mejora de la paciente mayor al 50% (EVA 3-4) durante dos-tres meses. Desde ese momento se realizan de manera periódica radiofrecuencias pulsadas del nervio periférico. Dada la limitación temporal de la mejoría, se decide la colocación de un neuroestimulador periférico Stimwave. Este sistema consiste en un cable de 45 cm y 1,35mm de diámetro, con una punta activa donde se sitúan unos pequeños electrodos de metal y un microreceptor (*Figura 1*).



Figura 1. Neuroestimulador.

En estrictas condiciones de asepsia y tras infiltrar con lidocaina 2% la piel y el tejido subcutáneo, se procede a la inserción del dispositivo a través de una aguja 14G. Tras localizar a nivel mediohumeral el nervio cubital mediante visión ecográfica, se emplaza el dispositivo en contacto con el nervio. Es precisa la colocación durante el recorrido en el eje largo del nervio (*Figura 2*).

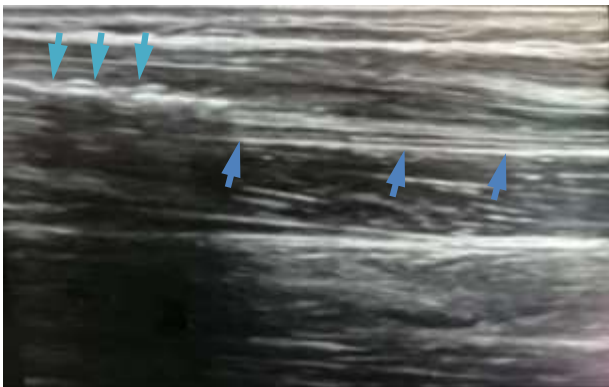


Figura 2. Neuroestimulador señalado en la esquina superior izquierda orientado junto al recorrido del nervio.

Se comprobó la correcta colocación mediante neuroestimulación con respuesta motora congruente y abarcando con la parestesia el área dolorosa. Se sutura el implante a la fascia para evitar migraciones y se cierra por planos. Dado que el generador actúa vía wireless, no fue necesario un segundo tiempo de implante subcutáneo del mismo. Tras la implantación del neuroestimulador en el miembro superior izquierdo la paciente experimenta de forma permanente una disminución del dolor ($EVA \leq 3$). Dada la respuesta satisfactoria, se programa para la colocación en el miembro contralateral del segundo neuroestimulador. La paciente refiere una mejoría global del 90%, incluyendo un aumento de funcionalidad que ha permitido la disminución progresiva de las dosis de opioide hasta retirarlo.

DISCUSIÓN

En España, la incidencia de dolor crónico incapacitante es del 11,36%. Actualmente el abordaje terapéutico es multimodal, implicando diversos profesionales, terapias y técnicas entre las que encontramos el uso de la electricidad. La investigación y el desarrollo tecnológico han permitido la aparición de aparatos implantables que modulan la percepción del dolor a nivel central. Mediante la formación de campos eléctricos, interfieren en las vías del dolor inhibiendo o minimizando la transmisión de señales. Se consigue así sustituir la sensación dolorosa por una parestesia en esa área ⁽¹⁾. Estos dispositivos consisten en un pequeño cable con electrodos que liberan pulsos eléctricos con una frecuencia, duración de pulso y amplitud que se ajustan hasta cubrir el área dolorosa. El neuroestimulador recibe energía de un generador implantado y conectado al mismo o vía wireless desde un transmisor externo, como fue nuestro caso. El éxito depende de la correcta indicación y selección del paciente. Entre las indicaciones encontramos dolor trigeminal, cefalea en racimos, neuralgia postherpética, síndrome regional complejo o cualquier neuropatía periférica aislada ⁽²⁾. No debe ser una terapia de primera línea; está indicado ante refractariedad de síntomas con estrategias convencionales y una vez se ha descartado la indicación quirúrgica. Es necesario que se haya realizado un bloqueo diagnóstico con respuesta satisfactoria. Entre las posibles complicaciones encontramos migración del estimulador, hematoma local e infección de la herida quirúrgica ⁽³⁾. Hay poca evidencia de la eficacia a largo plazo de estos dispositivos. La mayoría de publicaciones son series de casos de 20-100 pacientes. Verill et al. realizó un estudio observacional prospectivo con 100 pacientes ⁽⁴⁾. Observaron una reducción promedio del dolor de 4 puntos sobre 11 (EVA inicio 7.4 EVA

post-implante 3.2). En un período de seguimiento de 1-23 meses, el 70% redujo el consumo de opiáceos.

CONCLUSIÓN

Ha habido un incremento del uso de opioides en el tratamiento del dolor crónico no oncológico. EEUU sufre una de las mayores crisis de salud donde se reportan hasta 42000 muertes anuales atribuibles a abuso de opioides. Revisiones como la de Michna et al., 2004 reportan hasta un 50% de pacientes con dolor crónico no oncológico adictos a opioides⁽⁵⁾. La aparición de estrategias no farmacológicas, que suponen una disminución significativa del dolor y un aumento de la calidad de vida de los pacientes, es una ventaja en este escenario.

BIBLIOGRAFIA

1. Kozak J, Kovesova A. Peripheral nerve stimulation in intractable neuropathic pain. *Neuroendocrinol Lett* 2011;32(3):226–233
2. Nayak R, Banik R. Current Innovations in Peripheral Nerve Stimulation. *Pain Rest Treat* 2018;9091216.
3. Deer T, Mekhail MN. The Appropriate Use of Neurostimulation of the Spinal Cord and Peripheral Nervous System for the Treatment of Chronic Pain and Ischemic Diseases: The Neuromodulation Appropriateness Consensus Committee. *Neuromodulation* 2014; 17: 515–550.
4. Verrills P, Vivian D. Peripheral Nerve Field Stimulation for Chronic Pain: 100 Cases and Review of the Literature. *Pain Med.* 2011; 12(9): 1395–1405.
5. Mekhail NA, Cheng J, Narouze S, Kapural L, Mekhail MN, Deer T. Clinical applications of neurostimulation: forty years later. *Pain Pract.* 2010: 103–12.

Capítulo 18. CALCIFILAXIS A PROPÓSITO DE UN CASO

Autores: Flores Muñoz, A. B. ⁽¹⁾; Muñoz Muñoz, R. ⁽²⁾; Cases Sanchez, M. ⁽¹⁾; Martí Navarro, A. ⁽¹⁾, Salazar Nicolás, A. ⁽³⁾

Especialidad: Médica

Servicio de trabajo: ⁽¹⁾ Servicio de Anestesiología y Reanimación; ⁽²⁾ Servicio de Nefrología; ⁽³⁾ Servicio de Anatomía Patológica

RESUMEN

La calcifilaxis o arteriopatía urémica calcificante, es un síndrome clínico raro caracterizado por ulceración necrótica de la piel debida a calcificación de la media más fibrosis de la íntima arteriolar y posterior isquemia cutánea por trombosis. Se asocia a una morbi-mortalidad elevada. Suele manifestarse en pacientes en terapia sustitutiva renal o con filtrado glomerular bajo, cuya alteración del metabolismo fosfocálcico parece representar la principal causa de esta patología.

Palabras Clave: *Calcifilaxis, insuficiencia renal crónica, úlceras cutáneas.*

CASO CLÍNICO

Paciente varón de 66 años con HTA, dislipemia, obesidad moderada, DM-2, FA paroxística, fumador, arterioesclerosis difusa de la aorta abdominal, claudicación intermitente con isquemia crónica IIB, aterioembolismo espontáneo, ERC estadio 5 por nefropatía vascular, que inicia hemodiálisis en Junio de 2015. Trasplante renal en mayo de 2018. Es ingresado en planta de nefrología tras evolución tórpida del trasplante renal con disfunción posterior y pérdida de la función del mismo; por lo que se reinicia de nuevo hemodiálisis. En los últimos quince días aparición de úlceras necróticas bilaterales en piernas muy dolorosas (*Figura 1*). Generalmente suele manifestarse en dos fases: la primera se presenta con eritemas laminares cutáneos y prurito, la segunda con ulceración y necrosis cutánea muy dolorosa, aunque pueden presentarse simultáneamente¹.



Figura 1. Lesiones de calcifilaxis en ambas piernas.

La distribución de las lesiones también pueden distinguirse dos patrones clásicos de enfermedad. En el primer patrón, distal como el que presenta el paciente se da en aproximadamente el 90% de los casos, las lesiones aparecen especialmente en tobillo y pantorrilla. El segundo patrón, proximal, menos frecuente y afecta zonas con mayor tejido adiposo como el tronco, muslos². La biopsia cutánea es el patrón de oro confirmatorio, por lo que realizamos punch cutáneo en pierna izquierda de 0,3 cm de diámetro por 0,3 cm de espesor, con hallazgos histológicos de isquemia cutánea que afecta a subcutis y en la que se observan vasos de pequeño y mediano calibre trombosados a nivel dérmico (Figura 2).

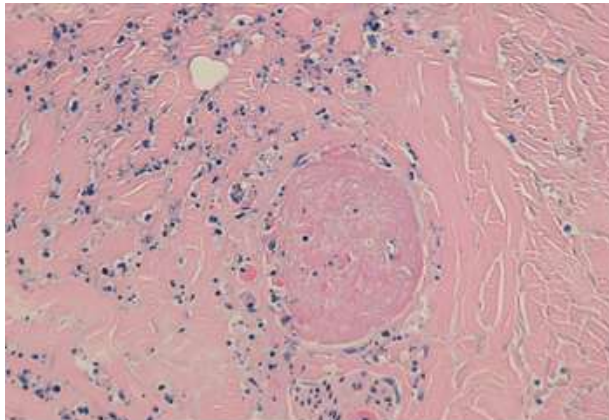


Figura 2. X40. Vaso de mediano calibre con luz trombosada.

Recientemente se han propuesto unos criterios diagnósticos, que si bien presentan algunas limitaciones, son los únicos que existen. Según estos criterios el diagnóstico de calcifilaxis puede hacerse si se cumplen los tres criterios clínicos de I) paciente en hemodiálisis o con filtrado glomerular < 15 ml/min/1,73m2, II) más de dos úlceras dolorosas y no curables con púrpura dolorosa asociada III) presentes en el tronco, extremidades o pene³. En nuestro caso el paciente cumplía los tres criterios. El tratamiento de la calcifilaxis podríamos articularlo en tres niveles complementarios (Tabla I). El primero sería el manejo de las lesiones desde el punto de vista médico quirúrgico, el segundo modificar todos los posibles factores precipitantes de la calcificación ectópica, y el tercero en emplear todas aquellas herramientas que inhiben activamente el proceso de calcificación cutánea.

Las curas eran realizadas por el equipo de enfermería y valoradas continuamente por parte del servicio de cirugía plástica, pautamos bifosfonatos para inhibir las calcificaciones ectópicas y por su efecto antiinflamatorio. Tratamos también con tiosulfato sódico al 25% iv, 25 g después de la hemodiálisis en días alternos, el cual se ha mostrado eficaz aunque se desconoce el mecanismo de acción, que probablemente se relaciona con la disolución de las sales de calcio depositadas en los vasos. Las úlceras no experimentaban mejoría y eran dolorosas y extensas. Por lo que se decide iniciar tratamiento con cámara hiperbárica. Este tratamiento consiste en respirar a una concentración de oxígeno al 100% durante 60 minutos, con objeto de aumentar la PO2 tisular y con ello la producción de fibroblastos y de colágeno que puede favorecer la angiogénesis⁴.

Tabla I

Alternativas de tratamiento de la calcifilaxis en el paciente con ERC⁷

Manejo de las lesiones	Limpieza quirúrgica
	Larvas estériles
	Antibioterapia
	Analgesia
	Cámara hiperbárica
Modificar factores precipitantes	Evitar captores de base cálcica
	Evitar análogos vit. D
	Aumentar dosis de diálisis
	Normalizar PTH (Cinacalcet / Paratiroidectomía)
	Mejorar estado nutricional
Inhibir el proceso de calcificación	Evitar antagonistas vit. K
	Tiosulfato Na
	Bifosfonatos
	SNF472

DISCUSIÓN

Aunque se han visto casos aislados de lesiones de calcifilaxis en pacientes sin deterioro de función renal, esta entidad es casi exclusiva de pacientes con insuficiencia renal: diálisis (1-4%), prediálisis y trasplantados. Su incidencia más elevada en pacientes en diálisis se debe al incremento de supervivencia de pacientes en diálisis, el envejecimiento, la mayor prevalencia de arteriosclerosis y la diabetes mellitus, el uso de captores de P que contienen Ca y la administración de vitamina D⁵. Nuestro paciente cumplía muchos de los factores de riesgo: paciente en diálisis, arterioesclerosis, diabético, con hiperparatiroidismo secundario, anticoagulado con sintrom, por lo que nuestro principal reto era actuar sobre estos factores, sobre todo los modificables.

El tratamiento de la calcifilaxis supone un auténtico reto terapéutico e incluye control de todos los factores de riesgo cardiovascular, evitar los traumatismos, suspender siempre que sea posible determinados fármacos (corticoides, anticoagulantes orales, etc.), cuidado intensivo de las heridas (no realizar desbridamiento, administración de antibióticos y tratamiento analgésico). Además, debemos normalizar el CaxP: suspender la vitamina D, administrar calcimiméticos y captores del P que no contengan Ca, como carbonato de lantano y sevelamer; realizar hemodiálisis diaria, con baño bajo en Ca. La paratiroidectomía está indicada en algunos casos.

La prevención y el diagnóstico precoz de la calcifilaxis son fundamentales para disminuir su incidencia. Debemos identificar a los pacientes de alto riesgo: mujeres, obesos, diabéticos, malnutridos, tratamiento con anticoagulantes orales, inmunosupresores y realizar un control estricto de los valores séricos de Ca y de P, destacando el papel de los captores de P sin Ca, como el carbonato de lantano y el sevelamer y los calcimiméticos. Como tratamiento más específico debemos considerar el uso de tiosulfato, bifosfonatos y cámara hiperbárica⁶.

CONCLUSIÓN

La calcifilaxis es una enfermedad rara. El diagnóstico es principalmente clínico, siendo la técnica diagnóstica más fiable la biopsia cutánea. Se suele manifestar en dos fases, la primera con eritemas laminares cutáneos y prurito y la segunda con ulceración y necrosis dolorosa. El inicio de un rápido tratamiento es fundamental para prevenir la progresión de las lesiones y su sobreinfección. Las alternativas terapéuticas incluyen el manejo de las lesiones desde el punto de vista médico-quirúrgico, modificar los factores precipitantes de la calcificación y emplear herramientas que inhiban activamente el proceso de calcificación cutánea como el tiosulfato sódico o los bifosfonatos.

BIBLIOGRAFÍA

1. Fine A, Zacharias J. Calciphylaxis is usually non-ulcerating: risk factors, outcome and therapy. *Kidney Int.* 2002 Jun; 61(6):2210-7.
2. Swanson AM, Desai SR, Jackson JD, Andea AA, Hughey LC. Calciphylaxis associated with chronic inflammatory conditions, immunosuppression therapy, and normal renal function: a report of 2 cases. *Arch Dermatol.* 2009; 145(6):723-5.
3. Hayashi M. Calciphylaxis: diagnosis and clinical features. *Clin Exp Nephrol* 2013; 17(4):498-503.
4. Nigwekar SU, Thadhani R, Brandenburg VM. Calciphylaxis. *N Engl J Med.* 2018; 378: 1704.
5. Subramanian P.: Complete resolution of recurrent calciphylaxis with long-term intravenous sodium thiosulfate. *Australasian J Dermatol* 2008; 49: 30-34.
6. Mazhar A.R., Johnson R.J., and Villen D.: Risk factors and mortality associated with calciphylaxis in end-stage renal disease. *Kidney Int* 2001; 60: 324-332.
7. Cucchiari D, Torregrosa J.V. Calciphylaxis in patients with chronic kidney disease: A disease which is still bewildering and potentially fatal. *Nefrología*, 38. 2018: 573-680.

Capítulo 19. ¿SE ESTÁ MOVIENDO EL PACIENTE?: CONVULSIÓN GENERALIZADA EN EL INTRAOPERATORIO DE RECIDIVA DE OLIGODENDROGLIOMA

Autores: García Martínez, J.A.; Tienza Solis, J.M.; Guillamón Marín, M.J.; Rego Hermida, P.; Castañer Ramon-Llin, C.

Especialidad: Médica

Servicio de trabajo: Servicio de Anestesiología y Reanimación

RESUMEN

El oligodendroglioma es un tipo de neoplasia que afecta al sistema nervioso central (SNC). Perteneció a una familia de tumores cerebrales denominados "gliomas" los cuales representan el 40% de los tumores cerebrales primarios. El tratamiento del mismo pasa por su extracción quirúrgica en la mayoría de casos. Dada la localización de este tipo de tumores, de predominio a nivel frontal y temporal, es importante una correcta monitorización del paciente y neuroestimulación intraoperatoria para evitar secuelas importantes.

Palabras clave: *Oligodendroglioma, tumor cerebral, neuroestimulación.*

CASO CLÍNICO

Paciente varón de 38 años, sin alergias medicamentosas conocidas, en tratamiento con telmisartán 150 mg/24h por hipertensión arterial primaria. Como antecedente quirúrgico presenta una intervención de un oligodendroglioma en 2016, en seguimiento por parte de neurocirugía, que en su momento debuto con crisis epilépticas focales y precisaron tratamiento con levetiracetam, no encontrándose bajo tratamiento antiepiléptico en la actualidad.

Ingresa para intervención de manera programada a cargo del servicio de Neurocirugía tras objetivarse recidiva de oligodendroglioma.

Tras realizar la valoración preanestésica en la espera de quirófano, y no encontrándose contraindicación alguna para la realización de la intervención, se traslada al paciente a quirófano. Una vez en la mesa de quirófano, y tras realizar una monitorización básica (pulsioximetría, electrocardiografía y presión arterial no invasiva), se procede a realizar la inducción anestésica del

paciente. Se premedica con midazolam (3 mg), fentanilo (150 ug) y lidocaina (100 mg) intravenosos. Posteriormente se administran propofol (220 mg) y cisatracurio (10mg) pudiendo el paciente ser intubado sin incidencias. Seguidamente se procede a la monitorización más completa del paciente, monitorización del índice bispectral (BIS), medición arterial invasiva, monitorización hemodinámica con sistema PiCCO, canalización de vía central con presión venosa central asociada, diuresis horaria, temperatura corporal a nivel hipofaríngeo, neuromonitorización por parte del Servicio de Neurofisiología.

Durante la intervención el paciente es mantenido mediante anestesia total intravenosa con perfusión de propofol (6mg/kg/h), remifentanilo (0,10-0,20 ug/kg/min), y una perfusión de cisatracurio (0,6ug/kg/min) para así poder realizar la correcta neuroestimulación y monitorización de respuesta neurofisiológica del paciente.

Transcurridas 2 horas, y tras realizar la craneotomía sin incidencias, se realiza mapeo a nivel subcortical, con estimulación transcraneal para delimitar de esta manera las áreas motoras en contacto íntimo con la lesión, pudiendo reseca la misma con las menores secuelas posibles.

Durante dicha neuronavegación y en relación a una estimulación transcraneal, el neurocirujano advierte que el paciente comienza con cierto movimiento de características convulsivas a nivel cefálico extendiéndose este rápidamente a todo el cuerpo. Ante esta situación mantenida, y comprobándose buen nivel de hipnosis del paciente, pero presentando deterioro hemodinámico con caída de la tensión arterial media por debajo de 65 mmHg. Se procede a la administración en bolo rápido de 100 mg de propofol, junto con 12 mg de efedrina, cediendo las convulsiones a los pocos segundos, recuperando la estabilidad hemodinámica el paciente. Posteriormente se administra levetiracetam (500mg) en perfusión intravenosa sin nuevos episodios convulsivos durante el resto de la intervención.

El paciente fue extubado sin incidencias, siendo posteriormente traslado a la Unidad de Reanimación, donde permaneció estable hemodinámicamente sin focalidad neurológica, pudiendo ser dado de alta a planta a las 24 horas.

DISCUSIÓN

Aunque la estimulación cerebral directa (tanto cortical como subcortical) es ampliamente conocida y sus beneficios son claros en el tratamiento neuroquirúrgico, no está exenta de complicaciones siendo las respiratorias las más comunes (sobre todo en el periodo postoperatorio o en técnicas con el paciente despierto).

La crisis comicial, aunque menos frecuente, no carece de importancia, sobre todo por su aparición en el periodo intraoperatorio y por ser indicador de posible hematoma intracraneal en expansión o presencia de edema cerebral postquirúrgico. Aunque suele ser suficiente con la aplicación de suero frío por parte del neurocirujano, el uso y conocimiento de los diferentes fármacos antiepilépticos es fundamental, siendo necesaria una actuación rápida y eficaz. Aunque en la literatura suelen usarse benzodiazepinas (midazolam y lorazepam) o tiopental como tratamiento de las crisis epilépticas, siempre se hace mayor referencia a crisis postoperatorias. En la cirugía de epilepsia, por ejemplo, la técnica anestésica debe adaptarse a la capacidad de aumentar o disminuir el foco epileptógeno del anestésico a usar. Es por ello, que el propofol, debido a su capacidad para disminuir dicho foco epileptógeno es un buen fármaco en caso de crisis refractarias y de necesidad de actuación rápida teniendo en cuenta que puede interferir en el mapeo electrofisiológico sobre todo por predominio global de actividad lenta por parte de los anestésicos en el electroencefalograma¹.

Señalar por último que el uso de anticomiciales profilácticos si el paciente ya los precisaba previamente, son imprescindibles para evitar crisis intraoperatorias, debiendo mantenerse la posología y dosis de los mismos durante la intervención².

CONCLUSIÓN

Aunque menos frecuente de lo que aparentan, las crisis comiciales intraoperatorias ocurren. Es por ello que consideramos imprescindible la buena comunicación de todo el equipo quirúrgico y anestésico, ya que una rápida actuación con fármacos que reduzcan el foco epileptógeno y detengan la crisis convulsiva, puede evitar complicaciones mayores, a pesar de poder interferir con el mapeo neurofisiológico siendo la estabilidad hemodinámica y neurológica del paciente lo que predomina.

BIBLIOGRAFÍA

1. Teixidor P., García R., Alamar M., González M., Llasera R., Durá M.J. et al. Complicaciones intraoperatorias del mapeo corticosubcortical. *Neurocirugía*. 2010; 21(2): 99-107.
2. Drummond J.C., Pattel P.P., Lemkuil B.P. Anestesia Neuroquirúrgica. En: Miller RD, Cohen NH, Erikson L, et al, editores. *Miller Anestesia Vol 2*. 8a ed. España: Elsevier; 2015; 2158-2199.
3. Herrero Meseguer J.I., Corral Ansa L. Convulsiones. En: Montejo J.C., García de Lorenzo A., Marco P., Ortiz C. *Manual de Medicina Intensiva*. 5ª ed. Barcelona: Elsevier; 2016; 212-217
4. Navarro V, Mazoit JX. Drugs for status epilepticus treatment. *Rev Neurol (Paris)*. 2009; 165:355-65.

Capítulo 20. MANEJO DE LA EMBOLIA DE PULMÓN EN UNA GESTANTE

Autores: Muñoz García, C.; García Recio, E.; Salazar Rosa, V.; Salmerón Martín, M.; Alberola Asensio, J.

Especialidad: Médica

Servicio de trabajo: Servicio de Anestesiología y Reanimación

RESUMEN

El embolismo pulmonar (EP) es la principal causa de muerte materna relacionada con el embarazo en países desarrollados. El riesgo de EP es mayor en el postparto, especialmente después de una cesárea¹. Su prevalencia y gravedad durante el embarazo y el puerperio requieren una consideración especial en cuanto a su manejo y profilaxis². Presentamos un caso muy ilustrativo.

Palabras Clave: *Pulmonary embolism, pregnancy, venous thromboembolism.*

CASO CLÍNICO

Mujer de 35 años gestante de 26 semanas y 5 días por fecundación in vitro, que acude a puerta de urgencias refiriendo salida de líquido por vagina, así como dolor hipogástrico y sensación distérmica. Como antecedentes de interés destacaban haber sufrido síndrome de hiperestimulación ovárica durante el proceso de fecundación in vitro que requirió ingreso hospitalario y una tromboflebitis en pierna derecha hace 2 meses en tratamiento con heparina de bajo peso molecular (HBPM), enoxaparina 40 mg al día.

Es ingresada con sospecha de corioamnionitis subclínica, por lo que se inició tratamiento antibiótico y primera dosis de corticoides para maduración pulmonar fetal. El 13º día de ingreso en reposo presentó cuadro de disnea súbita, opresión torácica y palpitaciones, con TA 132/73, FC 100lpm, saturación de oxígeno 92% con aire ambiente. Se realizó ECG, en el que se objetivaba taquicardia sinusal a 100 lpm con patrón S1Q3T3. Ante la sospecha elevada de EP, se realizó angio-TC de arterias pulmonares en el que se observó EP masivo bilateral en arterias pulmonares principales, lobares y segmentarias, con signos de hipertensión pulmonar (Figura 1). Así mismo, se objetivó en la ecografía doppler de ambos miembros inferiores una trombosis venosa profunda (TVP) femoral común izquierda y tromboflebitis superficial en safena mayor derecha; y el

ecocardiograma transtorácico mostró dilatación severa de ventrículo derecho (VD), disfuncionante, con visualización de imagen hiperecogénica sugerente de trombo en la salida de ambas arterias pulmonares.

En resumen, nos encontramos ante una mujer gestante de 29 semanas diagnosticada de EP bilateral de riesgo intermedio-alto con disfunción de VD, asociado a TVP de miembro inferior izquierdo. La paciente es ingresada en Unidad de Cuidados Intensivos y se inició tratamiento con heparina no fraccionada (HNF) intravenosa. Permaneció hemodinámicamente estable. Preciso inicialmente FiO2 70%, pudiéndose descender posteriormente el soporte respiratorio. Debido a la posibilidad de cesárea inminente se decidió la implantación de un filtro de vena cava inferior (FVCI) en porción suprarrenal (*Figura 1*).

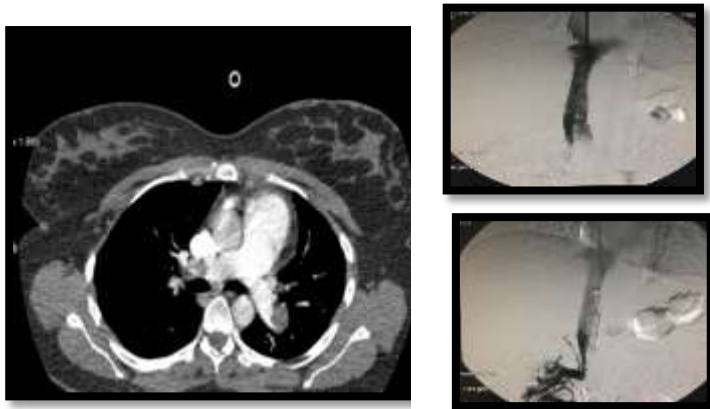


Figura 1. Izquierda: Embolismo pulmonar bilateral en angio-TC de arterias pulmonares. Derecha: Colocación de filtro de vena cava inferior mediante intervencionismo radiológico.

Posteriormente presentó mejoría progresiva por lo que pasó a planta convencional en tratamiento con HBPM ajustada en función de los niveles de antiXa. Al cuarto día presentó en analítica trombopenia leve de 83.000 UL, que empeoró a 50.000 UL a las 24 horas. Tras descartar trombopenia inducida por heparina (anticuerpos anticomplejo heparina-PF4 negativos) y ante la sospecha de síndrome de HELLP, se decidió la finalización del embarazo mediante cesárea, que transcurrió sin incidencias y con retirada posterior del FVCI. La paciente permaneció anticoagulada posteriormente 3 meses con normalización de las pruebas de imagen y con estudio de trombofilia negativo.

después del parto (grado 2C), con un total de 3-6 meses para mujeres con factores de riesgo transitorios. La trombolisis se reserva para pacientes con EP de alto riesgo con inestabilidad hemodinámica⁴. La HBPM puede ser sustituida por HNF cuando se prevea la realización del parto, y reintroducida 6 horas tras parto vaginal o 12 tras cesárea (Tabla I)². La colocación de FVCI está indicada en pacientes con EP y/o TVP con contraindicación para anticoagulación, o ETEV recurrente a pesar de anticoagulación adecuada^{2,5}.

Tabla I

Recomendaciones para embolismo pulmonar en embarazo de la Sociedad Europea de Cardiología (ESC)

RECOMENDACIONES	CLASE	NIVEL
La sospecha de TEP en el embarazo justifica una evaluación diagnóstica formal con métodos validados.	I	C
Se aconseja medir el dímero D para evitar radiación innecesaria, pues un resultado negativo tiene una significación clínica similar que en pacientes no embarazadas.	IIb	C
La ecografía de compresión venosa debe ser considerada para evitar radiación innecesaria, pues el diagnóstico de TVP proximal confirma el TEP.	IIb	C
La gammagrafía ventilación/perfusión debe ser considerada en el diagnóstico en mujeres embarazadas con sospecha de TEP y con RX de tórax normal.	IIb	C
El angio TC debe ser considerado si la RX de tórax es anormal o si la gammagrafía ventilación/perfusión no está disponible.	IIa	C
La dosis de HBPM ajustada al peso es el tratamiento recomendado durante el embarazo para las pacientes sin inestabilidad hemodinámica.	I	B
TVP: Trombosis venosa profunda / TEP: Tromboembolismo pulmonar / HBPM: heparina de bajo peso molecular / TC: tomografía computerizada		

CONCLUSIÓN

La prevención de muertes por EP en el embarazo requiere un alto índice de sospecha clínica y un enfoque diagnóstico preciso para iniciar la anticoagulación precozmente. En general, el riesgo de radiación para el feto de las principales pruebas diagnósticas se considera muy bajo, siendo necesaria siempre una valoración individualizada, teniendo en cuenta las comorbilidades y posibles toxicidades para la madre y el feto. La terapia anticoagulante de elección en estas pacientes suele ser la HBPM durante 3-6 meses, reservándose la HNF para el manejo periparto. La colocación de FVCI puede ser eficaz y se considera segura en el embarazo.

BIBLIOGRAFÍA

1. Konstantinides S, Torbicki A, Agnelli G, Danchin N, Fitzmaurice D, Galie N et al. 2014 ESC Guidelines on the diagnosis and management of acute pulmonary embolism. *European Heart Journal*. 2014; 35: 3033-3038.
2. ACOG Practice Bulletin N° 196 Summary: Thromboembolism in Pregnancy. *Obstet Gynecol*. 2018; 132(1).
3. Malhotra A, Weinberger SE. Pulmonary embolism in pregnancy: Epidemiology, pathogenesis, and diagnosis [Internet]. UpToDate; 2018. [actualizado 1 noviembre 2018, citado 22 noviembre 2018]. Disponible en: https://www.uptodate.com/contents/deep-vein-thrombosis-in-pregnancy-epidemiology-pathogenesis-and-diagnosis?search=tromboembolismo%20y%20embarazo&source=search_result&selectedTitle=2~150&usage_type=default&display_rank=2
4. Malhotra A, Weinberger SE. Pulmonary embolism in pregnancy: Treatment [Internet]. UpToDate; 2018. [actualizado 22 octubre 2018, citado 22 noviembre 2018]. Disponible en: https://www.uptodate.com/contents/deep-vein-thrombosis-and-pulmonary-embolism-in-pregnancy-treatment?search=tromboembolismo%20y%20embarazo&source=search_result&selectedTitle=3~150&usage_type=default&display_rank=3
5. Imberti D, Prisco D. Retrieable vena cava filters: key considerations. *Thromb Res* 2008; 122:442–9.

Capítulo 21. GLIOBLASTOMA GRADO IV EN PACIENTE CON CEFALEA

Autores: Cañizares Aguilar, P.; Cases Sánchez, M.; Juan Vergara, J.; Párraga Pagán, F.; Cabo Diez, A.

Especialidad: Médica

Servicio de trabajo: Servicio de Anestesiología y Reanimación

RESUMEN

Presentamos el caso clínico de un paciente varón de 51 años, sin antecedentes médico-quirúrgicos de interés, que acude a Urgencias del HCUVA por cefalea. La anamnesis y exploración física evidenciaron, entre otros hallazgos, que el paciente sufría una hemianopsia derecha. Se procedió a solicitar un TC de cráneo sin contraste urgente que objetivó gran lesión ocupante de espacio témporo-parieto-occipital izquierda.

Palabras Clave: *Headache, hemianopsia, glioblastoma.*

CASO CLÍNICO

Varón de 51 años que acude a Urgencias del HCUVA el día 28/10/2018 por cefalea de 10 días de evolución. Describe dolor localizado en región occipital, irradiado a columna cervical, de carácter continuo a lo largo del día e intensidad moderada, sin claros factores modificadores. Refiere además mareo y visión borrosa, por lo que acudió a graduarse la vista a una Óptica, sin mejoría tras el uso de gafas. Su acompañante comenta además que el paciente sufre episodios de pérdida de memoria desde hace 2 o 3 días. Afebril. Niega náuseas o vómitos. Niega crisis comiciales, ni otra sintomatología. Como antecedentes personales: fractura de pelvis traumática hace 30 años, fumador de 12 cigarrillos al día, trabajador de la industria del aluminio... Niega alergias medicamentosas u otros antecedentes médico-quirúrgicos de interés.

La exploración en Urgencias objetiva: TA 131/92mmHg, Tª 36.9°C, FC 75lpm, SatO₂ 98%; con buen estado general, normohidratado y normocoloreado. Destaca a la exploración neurológica: consciente y desorientado en el tiempo, lenguaje fluente sin elementos afásicos, pupilas isocóricas y normorreactivas, campimetría por confrontación con hemianopsia derecha, fuerza y sensibilidad conservadas, sin alteraciones de la marcha ni dismetrías.

Tras estos hallazgos, se solicita un TAC de cráneo sin contraste urgente que objetiva a su vez: extensa hipodensidad subcortical t mporo-parieto-occipital izquierda, que asocia desplazamiento de la l nea media con herniaci n amigdal r (*Figura 1*).



Figura 1. TC de cr neo sin contraste (corte axial) mostrando extensa hipodensidad subcortical t mporo-parieto-occipital izquierda.

Por todo ello, se decide conjuntamente con Neurocirug a de guardia, ingreso hospitalario para estudio. Al d a siguiente se realiza RM cerebral que informa: lesi n parenquimatosa infiltrativa c rtico-subcortical parieto-occipital izquierda, con extensa  rea qu stico-necr tica y focos de sangrado en su interior, extensi n contralateral y marcada diseminaci n subependimaria con afectaci n ventricular; la lesi n muestra restricci n perif rica de la difusi n y realce en anillo heterog neo tras la administraci n de contraste, mide aproximadamente 5.8 x 3.25 x 4.62 (AP x T x CC) y asocia  rea de hiperse al T2 perif rica en relaci n con edema e infiltraci n peritumoral (*Figura 2*). Hallazgos compatibles con tumoraci n glial de alto grado. Adem s es valorado por Oftalmolog a quienes confirman la hemianopsia hom nima derecha.

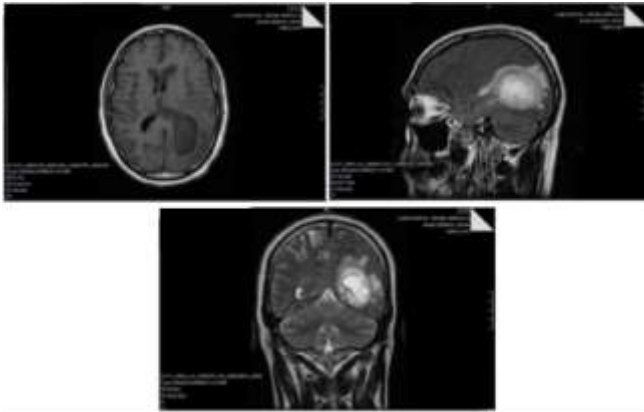


Figura 2. RM Cerebral – Cortes axial, coronal (T2) y sagital (FLAIR) que evidencian una lesión parenquimatosa infiltrativa córtico-subcortical parieto-occipital izquierda, con extensa área quístico-necrótica y focos de sangrado en su interior, con realce en anillo heterogéneo, y que asocia área de hiperseñal T2 periférica en relación con edema e infiltración peritumoral

Una vez discutido el caso en Sesión Clínica y completado el estudio preanestésico, se decide programar biopsia estereotáctica de la lesión dada la irresecabilidad del tumor. El paciente es dado de alta con tratamiento médico con Dexametasona 4mg vía oral, cada 8 horas. El día 06/11/2018 se realiza esta misma, con resultado anatomopatológico intraoperatorio compatible con glioblastoma. El paciente es remitido a consultas externas de Oncología radioterápica, pero no acude a su cita. Si lo hacen sus familiares que informan del mayor deterioro del paciente (ECOG III), permanentemente desorientado en tiempo y persona, con imposibilidad para la bipedestación y afasia sensitiva. Ante la rápida evolución de la incapacitante sintomatología, se les aconseja incrementar la dosis de Dexametasona. Pese a ello, y a haber iniciado finalmente tratamiento radioterapéutico, en visitas sucesivas, los familiares refieren la aparición de nueva sintomatología como crisis comiciales, etc. El resultado definitivo de la anatomía patológica confirmó finalmente Glioblastoma grado IV de la OMS.

DISCUSIÓN

Los tumores del SNC representan el 2% de todas las neoplasias. En España, se calcula una tasa cruda de incidencia del 16,85 por 100.000 habitantes/año, con un 49,8% no malignos y un 50,2% malignos¹. Estos tumores constituyen un grupo heterogéneo que se clasifica según la OMS de

acuerdo al tipo histológico y molecular, siendo los segundos en frecuencia los tumores difusos astrocíticos y oligodendrogiales, destacando por su especial malignidad, el glioblastoma². Las manifestaciones clínicas de los gliomas de alto grado suelen aparecer y progresar en días o semanas. La forma de inicio incluye síntomas generales como cefalea (50-60%), convulsiones (20-50%), cambios en la personalidad, pérdida de memoria y, déficits neurológicos focales como hemiparesias, defectos campimétricos o alteraciones en el lenguaje (10-40%) que dependen de la localización y extensión de la lesión^{3,4}.

La resonancia magnética con gadolinio es el método diagnóstico de elección. Es característico de los gliomas de alto grado el aumento en la intensidad de la señal en T2/FLAIR, con realce en anillo del contraste y el hallazgo de zonas centrales de necrosis con edema perilesional. El diagnóstico histopatológico se lleva a cabo durante la resección quirúrgica del tumor o si esta no es factible, mediante la realización de una biopsia siendo la biopsia estereotáctica una forma precisa y segura de llevarla a cabo⁵.

El tratamiento multidisciplinario de los gliomas de alto grado incluye cirugía, radioterapia y quimioterapia. Los corticoides de larga acción constituyen el pilar fundamental del tratamiento sintomático al reducir el edema perilesional responsable mayoritariamente de la clínica general, mejorando la función neurológica desde el inicio del tratamiento⁶.

La edad avanzada, el mal estado funcional y la no operabilidad/irresecabilidad del tumor son los factores de mal pronóstico mas destacables, sin olvidar el tipo histológico y el análisis molecular (metilación del gen promotor de MGMT)⁷.

CONCLUSIÓN

El diagnóstico precoz de los tumores del SNC es fundamental para ofrecer al paciente una mejor opción terapéutica y por lo tanto, mayor supervivencia. Las habilidades básicas del médico incluyen la realización de una anamnesis de forma minuciosa y una exploración física por aparatos completa que pueden ser suficientes para, ante la aparición de datos de alarma, iniciar el estudio diagnóstico del paciente mediante pruebas complementarias de forma dirigida. Esto cobra especial relevancia en la atención en Urgencias, donde un motivo de consulta aparentemente banal como el de nuestro paciente, puede esconder patología de muy diversa gravedad.

BIBLIOGRAFÍA

1. International T, Epidemiology C, Fuentes-raspall R, Solans M, Roca-barceló A, Vilardell L, et al. Descriptive epidemiology of primary malignant and non-malignant central nervous tumors in Spain: Results from the Girona Cancer Registry (1994 – 2013). *Cancer Epidemiol* [Internet]. 2017; 50:1–8.
2. Louis DN, Perry A, Reifenberger G, von Deimling A, Figarella-Branger D, Cavenee WK, et al. The 2016 World Health Organization Classification of Tumors of the Central Nervous System: a summary. *Acta Neuropathol* [Internet]. 2016 Jun; 131(6):803–20.
3. Jorg Dietrich, MD, PhD. Clinical presentation, initial surgical approach, and prognosis of high-grade gliomas. UpToDate. 2018. Waltham, MA: UpToDate Inc.
4. Eric T Wong MD, Julian K Wu MD. Overview of the clinical features and diagnosis of brain tumors in adults. UpToDate. 2018. Waltham, MA: UpToDate Inc.
5. Alegr MA, Andr J. Tumores del sistema nervioso central. 2017; 55(3).
6. Report S. Effects of dexamethasone on peritumoural oedematous brain: a DT-MRI study. 2004; 1632–5.
7. Longo DL, Fauci AS, Kasper DL, Hauser SL, Jameson JL, Loscalzo J, editores. *Harrison principios de medicina interna*. 18a ed. Madrid: McGraw-Hill Iberoamericana editores; 2012. p. 3382-3386.

Capítulo 22. SÍNDROME DE HORNER COMO COMPLICACIÓN DE LA ANALGESIA EPIDURAL

Autores: Rego Hermida, P.; Guillamón Marín, M.J.; García Martínez, J.A.; Torres Mosquera, P.; Castañer Ramón-Llín, C.

Especialidad: Médica

Servicio de trabajo: Servicio de Anestesiología y Reanimación

RESUMEN

La anestesia epidural es una técnica segura y ampliamente extendida como analgesia para el trabajo de parto, pero no está exenta de complicaciones¹. El síndrome de Horner es una de ellas, poco frecuente, que cursa con una resolución espontánea, carente de secuelas y su incidencia es superior en la población obstétrica (un 1,33% en la analgesia de parto y un 4% en la anestesia para cesárea²). Su conocimiento resulta de importancia para poder establecer un adecuado diagnóstico diferencial.

Palabras clave: *Síndrome de Horner, anestesia epidural, anestésicos locales.*

CASO CLÍNICO

Paciente, mujer de 34 años, sin alergias medicamentosas ni ningún antecedente de interés. Se encuentra en la semana 37 de gestación, presentando trabajo de parto por lo que solicita la colocación de un catéter epidural. Una vez explicados los riesgos y beneficios de la técnica y firmado el consentimiento informado, se coloca el catéter epidural en posición de sedestación a la altura de L4-L5, empleado una aguja Tuohy 18G mediante pérdida de resistencia con suero fisiológico.

Se introdujo el catéter 4 cm en el espacio epidural y se comprobó mediante una dosis test con 3ml de Bupivacaína 0.5% con adrenalina 1:200.000, descartándose la localización intravascular e intrarraquídea del catéter. Se administró un bolo manual de 10 ml de Bupivacaína al 0.125% y 50µg de fentanilo, y se conectó el catéter a una bomba PCA con una infusión de Levobupivacaína al 0,0625% con 2µg de fentanilo a un ritmo de 12ml/h.

La puntuación inicial de la escala analógica visual era de 8/10 y disminuyó a 1/10 tras pasar 30 minutos del bolo inicial, además de alcanzar un nivel sensitivo de T8. Tras dos horas de la colocación del catéter, la paciente refirió una serie de alteraciones oculares que consistían en miosis y ptosis palpebral en el ojo derecho, y una subida del nivel sensitivo hasta T4 en el lado derecho, mientras que en el izquierdo el nivel sensitivo se encontraba en T11. Se interrumpió inmediatamente la perfusión y se repitió la técnica epidural a nivel de L3-L4 sin incidencias, conectándose una vez comprobado el catéter a la misma perfusión. Tras dos horas de realizar de nuevo la técnica, la sintomatología había desaparecido. En ningún momento la paciente presentó inestabilidad hemodinámica, dificultad respiratoria o alguna alteración neurológica. El parto transcurrió sin incidencias, nació un varón Apgar 9 al minuto y se les dio el alta al segundo día del parto, sin presentar complicaciones durante su estancia en el hospital.

DISCUSIÓN

El síndrome de Horner se caracteriza por la presencia de miosis, ptosis palpebral y anhidrosis debido al bloqueo de las fibras simpáticas del ganglio estrellado (C8-T2, ocasionalmente hasta T4¹). Aunque es una rara complicación de la analgesia epidural, se observa con más frecuencia en mujeres embarazadas y existen algunas teorías acerca de su aparición. Una de ellas, se explica por un aumento de la distribución cefálica del anestésico local en el espacio epidural, que podría ocasionar, además de lo mencionado, inestabilidad hemodinámica (hipotensión y bradicardia) con caída del gasto cardíaco por disminución del retorno venoso, dificultad respiratoria, parestesias en el territorio del trigémino, entre otros¹. La introducción del catéter en exceso o la posición de la paciente en decúbito lateral favorecen la dispersión cefálica del anestésico y la clínica unilateral^{1,2}. El hecho de que se presente con más frecuencia en embarazadas se debe a sus características anatómicas, como son la disminución del volumen del espacio epidural debido a la oclusión parcial de la vena cava inferior, la hiperlordosis lumbar y las dosis excesivas de oxitócicos; lo que contribuye a una mayor difusión cefálica del anestésico² (independientemente del tipo de anestésico local). Otro mecanismo, consiste en la migración del catéter al espacio subdural por lo que el anestésico alcanzaría zonas más cefálicas de lo previsto. Las fibras simpáticas son de menor diámetro que las sensitivas y las motoras, por lo que se explicaría la aparición de un síndrome de Horner con niveles sensitivos inferiores a T4, es decir, con concentraciones más bajas^{1,2}.

En concreto en nuestra paciente, la clínica unilateral podría ser explicada por la posición en decúbito lateral derecho o la introducción en exceso del catéter. La instauración al inicio de un nivel analgésico simétrico, bilateral y sin distribución segmentaria parecen descartar la migración del catéter al espacio subdural.

CONCLUSIÓN

El síndrome de Horner es una complicación rara y benigna de la analgesia epidural que se observa con mayor frecuencia en la población obstétrica. La mayoría de casos cursan con una resolución espontánea de la clínica pero es necesario el conocimiento de dicha complicación ya que puede conllevar a situaciones más graves como la inestabilidad hemodinámica o la dificultad respiratoria, que precisan de una vigilancia estrecha del feto y la madre.

BIBLOGRAFÍA

1. Ferreira C, Macedo A, Almeida V. Síndrome de Horner e parestesia do território do nervo trigêmeo secundário a analgesia peridural para trabalho de parto. *Rev Bras Anesthesiol.* 2018; 68(5):528-530.
2. Calderón E, López-Escobar M, Vidal M, Torres LM. Analgesia epidural lumbar en el trabajo del parto y síndrome de Horner unilateral. *Rev Soc Esp Dolor.* 2011; 18 (3):198-200.

Capítulo 23. LA TÉCNICA A PIE DE CAMA, LA ECOGRAFÍA PULMONAR

Autores: Salmerón Martín, M.; Torres Mosquera, P.; March Salas, M.; García Recio, C.; Durán, M.E.

Especialidad: Médica

Servicio de trabajo: Servicio de Anestesiología y Reanimación

RESUMEN

Hoy en día, en la mayoría de unidades de críticos, reanimación y urgencias se dispone de un ecógrafo. La patología pulmonar es una de las que tiene mayor incidencia en estas unidades, pudiendo modificar la evolución y pronóstico del paciente. La idea clásica del pulmón como órgano aireado que no podía estudiarse ecográficamente ha ido cambiando; viéndose que cuando presenta edema o condensaciones la impedancia pulmonar se modifica permitiendo valorar estructuras patológicas.¹ A partir de un caso desarrollaremos la importancia de la ecografía pulmonar como instrumento a pie de cama, de rápido acceso y de fácil interpretación.

Palabras Clave: *Ultrasonography, Lung, Chest.*

CASO CLÍNICO

Mujer de 18 años que, tras varias consultas a Urgencias durante 5 días por dolor retroocular derecho, es diagnosticada de Mucormicosis. La paciente presentaba Diabetes Tipo I con mal control, con deterioro de varios órganos. Había sido intervenida de Urgencias para limpiar la cavidad nasal del Mucor por otorrinología. Al día siguiente era intervenida para Maxilectomía derecha y resección de tejido invadido por el Mucor. A la paciente se le realizó anestesia general con su correspondiente intubación sin incidencias. Previo a la intervención se decidió realizar traqueostomía dada la agresividad de la cirugía sobre zonas que podrían afectar a la vía aérea superior. Tras realización de la traqueostomía se retiró el tubo orotraqueal para realizar la ventilación mecánica a través de la cánula recién colocada. El respirador comenzó a presentar presiones en la vía aérea elevadas con disminución del carbónico espirado. La saturación de la paciente se alteró, presentaba saturaciones bajas a pesar de disponer de FiO2 100%; Se solicitó Radiografía de Tórax.

Fue auscultada presentando abolición de ruidos en campos izquierdos. Dada la disposición de un ecógrafo en Reanimación, se llevó al quirófano y se realizó exploración reglada del tórax mientras llegaba el técnico de rayos. Observándose abolición del desplazamiento pulmonar del campo izquierdo; y sin anomalías en el campo pulmonar derecho. Ante dicha situación, la primera sospecha fue la de neumotórax, pero sin descartar otras posibles causas; se ajustó el respirador a ventilación de protección. Tras la realización de la radiografía torácica se observó abolición completa del campo pulmonar izquierdo. Dado que la tráqueostomía se realizó con inserción baja por ser una paciente joven; sospechamos posible canulación selectiva de bronquio derecho, cambiándose la cánula por otra más corta y recuperando la ventilación del pulmón izquierdo y los valores iniciales en el respirador.

La ecografía pulmonar (EP) es un instrumento con alta precisión diagnóstica, rápido, dinámico, incruento y disponible a pie de cama²; con un aprendizaje relativamente sencillo. La EP nos permite identificar el exceso de agua y diferentes patrones que nos darán distintos diagnósticos. La imagen que obtenemos es únicamente la de una sección del pulmón, por lo que se deben explorar varios puntos de forma sistemática; explorando con una descripción adecuada:⁴

1. Posición del paciente.
2. Hallazgos por pulmón: derecho e izquierdo.
3. Derrame pleural: anchura, altura y grosor.
4. Atelectasias: localización y tipo.
5. Otras patologías, definiremos su localización.

La posición del paciente es fundamental, no siempre podremos sentarlo, predominando los pacientes encamados, dónde deberemos explorarlos en ambos decúbitos laterales. La exploración podemos comenzarla colocando la sonda en los espacios más bajos, próximos al abdomen, a nivel paravertebral y siguiendo la trayectoria hasta la zona anterior del tórax. Tras esto, realizaremos la exploración en planos transversales a las costillas con la sonda en la unión del tercio

externo con el medio del arco costal posterior y ascendiendo verticalmente.⁴ Con la sonda convex podemos explorar los planos transhepático y transesplénico: colocando la sonda debajo de las costillas y orientándola hacia el pulmón.

DISCUSIÓN

Tras el caso, considero imprescindible el manejo de la ecografía pulmonar dado que no siempre se dispone de radiografía de tórax inmediata, permitiéndonos realizar una exploración dinámica y a pie de cama. Facilitando el diagnóstico y seguimiento del paciente en determinadas patologías, como en nuestro caso que nos permitió dirigir el diagnóstico y su manejo. Por ello debemos saber identificar las diferentes estructuras (*Figura 1*):⁴

- 1- **Piel y tejido adiposo:** franja inmóvil de ecogenicidad homogénea superficial.
- 2- **Musculatura:** áreas hipocogénicas con líneas hiperecogénicas longitudinales al eje del músculo en interior. Durante la respiración existe un movimiento de deslizamiento. Bajo los espacios intercostales.
- 3- **Pleura:** línea hiperecogénica de 1-2 mm, bajo el plano muscular.
- 4- **Costillas:** corte transversal: área de sombra ecográfica rodeada por línea hiperecogénica (periostio) y ausencia de señal debajo.
- 5- **Parenquima:** interferencia homogénea tipo granulado con movimiento bajo la pleura con la respiración: "*lung sliding*". Podemos observar línea hiperecogénicas paralelas a la pleura, conocidas como **líneas A**, normales.

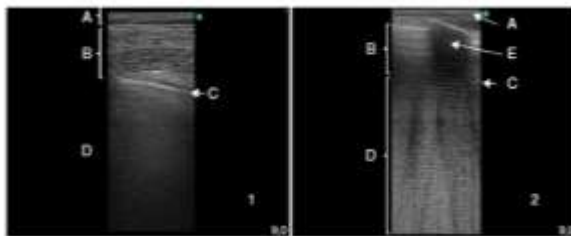


Figura 1. Pared Torácica. A: piel. B: capa muscular. C: línea pleural. D: parénquima pulmonar. E: costilla y sombra acústica.⁴ Quintana Gordon, F. B., y B. Nacarino Alcorita. Basic lung ultrasound. Part 1. Normal lung ultrasound and diseases of the chest wall and the pleura. *REDAR*. 2015; 62 (6): 322-36.

Podremos identificar diferentes patologías conociendo la normalidad (Figura 2).

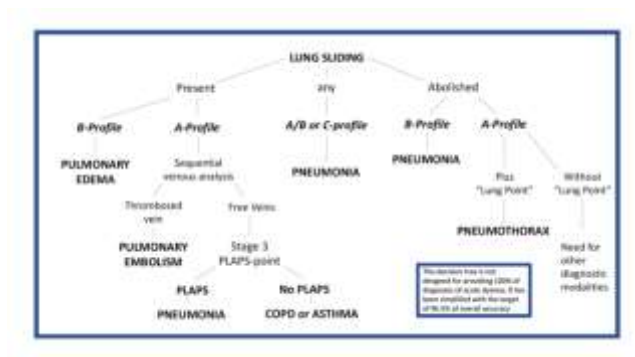


Figura 2. Protocolo BLUE para tomar decisiones diagnósticas. Líneas B: transversales a la pleura, indicativas de edema; Líneas A: paralelas a la pleura.¹

Los derrames se identifican como una estructura anecoica-hipoecoica bajo la pleura; pudiendo medir su profundidad, así como explorar la extensión. En Modo M observaremos una imagen en senoide producido por el movimiento de la pleura durante la inspiración. En el derrame es importante saber si debemos mantener una actitud conservadora o evacuarlo.^{3,4}

El neumotórax (Figura 3), aire entre ambas hojas pleurales, a diferencia del derrame no se encuentra en zonas más declives; si no en las zonas altas. Se caracteriza por no presentar deslizamiento pulmonar, "lung sliding"; su presencia descarta el neumotórax con sensibilidad del 95% y valor predictivo negativo del 100%. Su ausencia, según Lichtenstein, tiene una sensibilidad del 95% y una especificidad del 91,1% para diagnóstico de neumotórax, como ocurría en nuestro caso. Aunque la especificidad varía entre 60-90% según Turner, por lo que es necesario realizar un diagnóstico diferencial de otras causas: atelectasia masiva o consolidación, intubación selectiva, contusión pulmonar, SDRA, etc.^{4,5}

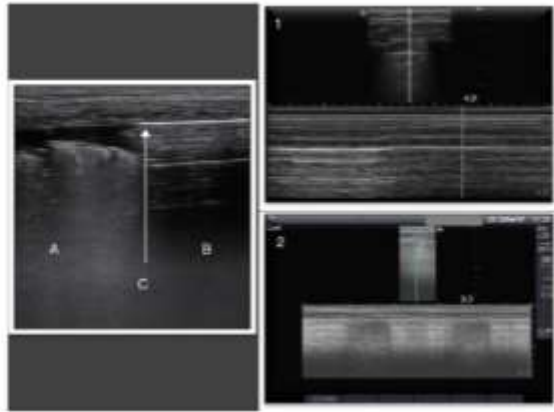


Figura 3. Neumotorax: Izq: Modo B: A. Parénquima pulmonar sin neumotórax; B: área de neumotórax; C: "lung point": zona dónde se inicia el neumotórax separando el parénquima normal del mismo. Derch. Arriba: Modo M: Neumotórax; Derch. Abajo: Modo M: Pulmón Normal. ⁴ Quintana Gordon, F. B., y B. Nacarino Alcorta. Basic lung ultrasound. Part 1. Normal lung ultrasound and diseases of the chest wall and the pleura. *REDAR*. 2015; 62 (6): 322-36.

CONCLUSIÓN

He de concluir haciendo hincapié en la relevancia de la ecografía pulmonar en las unidades de urgencias, críticos y reanimación, dado que aporta mucha información rápidamente. No obstante, debemos conocer sus limitaciones:

- El hueso limita los ultrasonidos.
- La obesidad limita la visibilidad
- Los apósitos, el enfisema o el encamamiento hacen difícil la exploración

Volviendo al caso, decir que la ecografía presenta una sensibilidad 85-100%, y una especificidad de entre el 83- 100% para detectar un neumotórax, por lo que debemos considerarla como una herramienta más a pie de cama. Siendo la sonda más adecuada para su detección la lineal, ofreciendo mayor detalle de la pleura. ⁴

BIBLIOGRAFÍA

1. Lichtenstein, Daniel A. BLUE-Protocol and FALLS-Protocol: Two Applications of Lung Ultrasound in the Critically Ill. *Chest*. 2015; 147 (6): 1659-70.
2. Lichtenstein, Daniel. Lung Ultrasound in the Critically Ill. *Current Opinion in Critical Care*. 2014; 20 (3): 315-22.
3. Lichtenstein, Daniel A., y Manu L. N. G. Malbrain. Lung Ultrasound in the Critically Ill (LUCI): A Translational Discipline. *Anaesthesiology Intensive Therapy*. 2017; 49 (5): 430-36.
4. Quintana Gordon, F. B., y B. Nacarino Alcorta. Basic lung ultrasound. Part 1. Normal lung ultrasound and diseases of the chest wall and the pleura. *REDAR*. 2015; 62 (6): 322-36.
5. Rudas, Máté, Orde S., y Nalos M. Bedside Lung Ultrasound in the Care of the Critically Ill. *Critical Care and Resuscitation: Journal of the Australasian Academy of Critical Care Medicine*. 2017; 19 (4): 327-36.

Capítulo 24. ISQUEMIA ARTERIAL AGUDA DEL MIEMBRO SUPERIOR

Autores: Martí Navarro, A.; Méndez Martínez, M.J.; Castillo García, A.; Flores Muñoz, A.B.; Jiménez Sánchez, A.F.

Especialidad: Médica

Servicio de trabajo: Servicio de Anestesiología y Reanimación

RESUMEN

La isquemia arterial aguda (IAA) del miembro superior es infrecuente, pero deber ser sospechada en caso de dolor súbito y frialdad de la extremidad. Si no es tratada con rapidez causará daño isquémico a los músculos, gangrena y la potencial pérdida del miembro afecto. Presentamos el caso de un paciente con flutter auricular que sufrió una IAA de la arteria axilar izquierda, secundario a enfermedad cardioembólica, subrayando así la importancia de una adecuada anticoagulación en la prevención de estos eventos.

Palabras Clave: *Upper limb ischaemia, acute arterial ischaemia, revascularization.*

CASO CLÍNICO

Varón de 78 años derivado desde su centro de salud por dolor y frialdad del miembro superior izquierdo (MSI) de 2 horas de evolución, sin relación con evento traumático. El paciente negaba alergias medicamentosas, era exfumador, hipertenso y presentaba una hipercolesterolemia en tratamiento con estatinas. Tuvo varios episodios de fibrilación auricular que fueron tratados mediante ablación del nodo sinusal y acenocumarol, que suspendió por episodios de sangrado. Portador de marcapasos VVI desde 2007 por flutter auricular, en tratamiento con ácido acetilsalicílico 100 mg. Presentaba insuficiencia aórtica y mitral moderadas y enfermedad renal crónica de probable origen vascular.

A la exploración física presentaba un buen estado general con TA 141/77 mmHg; FC 64 lpm; FR 22 rpm y Sat.O₂ 98%. Consciente y orientado, con Glasgow de 15 puntos y sin signos de focalidad neurológica. El MSI presentaba signos de mala perfusión: doloroso, frío, pálido, con mal relleno y sin pulsos, aunque mantenía la sensibilidad. La analítica no mostró hallazgos patológicos y en el ECG se objetivó un registro compatible con ritmo de marcapasos y bloqueo de rama izquierda. Ante la exploración física sugerente de isquemia arterial aguda se realizó una ecografía simple y con

modo Doppler donde se evidenciaba una oclusión con repermeabilización distal por colaterales a partir del tercio proximal de arteria axilar izquierda (*Figura 1*). En el modo Doppler espectral se observó un flujo monofásico con morfología parvus-tardus de la onda arterial de la arteria braquial (*Figura 2*). No se detectó flujo Doppler en las arterias radial ni cubital.

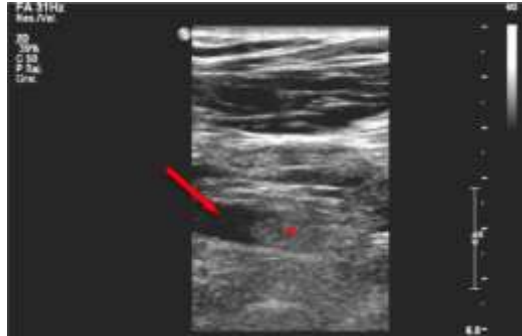


Figura 1. Ecografía en modo B del MSL. En el origen de la arteria axilar (flecha) se visualiza una interrupción del lumen por material ecogénico (*), en relación probable con trombosis.

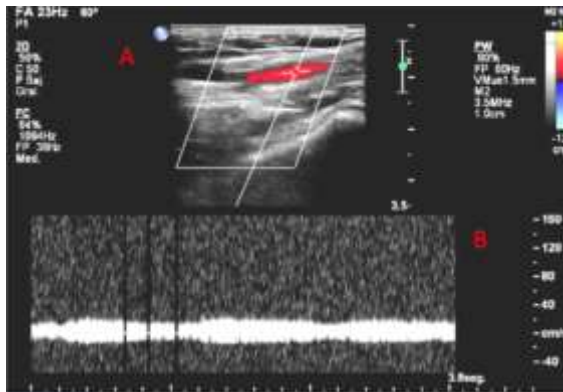


Figura 2. Ecografía en modo Doppler del MSL. Modo Doppler color (A) donde se observa flujo en la arteria braquial. Modo Doppler espectral (B) donde vemos una onda monofásica de baja resistencia con morfología parvus-tardus en la arteria braquial y sus ramas, distal a la oclusión de la arteria axilar vista en la Figura 1.

Ante estos hallazgos el servicio a cargo del paciente, Cirugía Cardiovascular, inició tratamiento con una perfusión de heparina no fraccionada (25.000 UI). Se solicitó Angio-TC de miembros superiores (*Figura 3*) ante la posibilidad de tratamiento mediante trombectomía mecánica por parte de Radiología Intervencionista, que no llegó a realizarse dada la mejoría clínica del enfermo con el tratamiento anticoagulante. En este caso la presencia de colaterales, objetivadas en el TC, posiblemente contribuyese a alargar la vida del tejido afecto, evitando el tratamiento endovascular.



Figura 3. AngioTC de MSL. Reconstrucción multiplanar en coronal donde se visualiza un defecto de repleción en la arteria axilar, sugestiva de trombosis (círculo), con repermeabilización distal y presencia de colaterales (flecha).

Tras constatar buena capacidad prensil y movilidad, con relleno capilar y temperatura adecuados se retiró la heparina y se realizó interconsulta a Hematología para ajustar el tratamiento anticoagulante con acenocumarol. Actualmente el paciente continúa tratamiento con apixaban 5 mg debido a intolerancia al acenocumarol por episodios de hematemesis.

DISCUSIÓN

La IAA del miembro superior es infrecuente con respecto a la del miembro inferior, siendo su incidencia cercana a 1.3 casos por cada 100.000 pacientes¹. Supone aproximadamente el 17% del total de las IAA en miembros². Esta entidad es generalmente secundaria a tromboembolismos, traumatismos o factores iatrogénicos³. Nuestro caso hace referencia a la primera causa, cuya localización más frecuente es la oclusión de las arterias braquial (48%) y axilar (15%)¹.

La presentación típica de la IAA es referida en la literatura anglosajona como “Las 6 Ps”⁴: dolor, parestesias, palidez, parálisis, poiquiloteria y ausencia de pulsos del miembro afecto. Debemos distinguir entre tejido sano sin colaterales y tejido previamente dañado, que a lo largo de los años desarrolla vasos colaterales que podrían asegurar un mínimo aporte de oxígeno a la extremidad pese a la oclusión. Por ello no todas las isquemias arteriales presentan la misma clínica.

El diagnóstico es clínico, a través de la anamnesis y la exploración, pero podemos objetivar el punto de oclusión mediante técnicas de imagen. En este caso fue utilizado la ecografía Doppler que además ayuda en la categorización de la gravedad de la isquemia (Tabla I).

Tabla I

*Clasificación de Rutherford para la insuficiencia arterial aguda*⁵

Categoría	Pronóstico	Pérdida de sensibilidad	Debilidad muscular	¿Doppler audible?	
				Arterial	Venoso
I Viable	No cirugía urgente	No	No	Si	Si
IIa Amenaza marginal	Cirugía pronto	Mínima/no	No	No	Si
IIb Amenaza inmediata	Cirugía urgente	Dolor en reposo	Moderada	No	Si
III Irreversible	Amputación directa	Sin sensibilidad	Parálisis	No	No

La revascularización de la extremidad va a depender del tiempo hasta el diagnóstico y de la localización de la oclusión. En pacientes con sintomatología leve, en aquellos con demasiada comorbilidad para superar la cirugía o quienes la rechacen, puede optarse por un tratamiento conservador con heparina a dosis anticoagulantes¹. En aquellos pacientes con oclusión vascular accesible, objetivada mediante Angio-TC o arteriografía es posible el tratamiento endovascular mediante embolectomía mecánica o trombolisis¹. Utilicemos un abordaje u otro, será esencial mantener el tratamiento anticoagulante posterior en caso de IAA de origen cardioembólico. Solo una correcta anticoagulación podrá prevenir futuros episodios.

CONCLUSIÓN

En la isquemia arterial aguda de cualquier extremidad, el diagnóstico precoz va ser la clave en el pronóstico del paciente: el tiempo es vida. Todo facultativo en urgencias debería sospechar esta patología a través de la historia clínica y la exploración. El tratamiento en el momento

agudo se realiza en el hospital y el rol de la anticoagulación es indiscutible. Sin embargo, se debe realizar un enfoque multidisciplinar para optimizar el tratamiento anticoagulante y concienciar al enfermo en el mantenimiento de la medicación y el cambio de los hábitos de vida para así minimizar complicaciones y prevenir las recurrencias.

BIBLIOGRAFÍA

1. Wong, V., Major, M. and Higgins, J. Nonoperative Management of Acute Upper Limb Ischemia. *HAND* [Internet]. 2016 [citado 25 Nov 2018] 11(2): 131-143. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4920541/>
2. Rudarankanchana N, Cheshire N. Acute upper limb ischaemia. En: Thompson M, Boyle J, Brohi K, et al, editores. *Oxford textbook of vascular surgery*. Oxford. Oxford University Press; 2016. p. 327-334.
3. Deguara J, Ali T, Modarai B, Burnand K. Upper Limb Ischemia: 20 Years Experience from a Single Center. *Vascular*. 2005;13(02):84.
4. Pratt, G.H.; Krah, E. Surgical therapy for the occluded artery. *Am. J. Surg.* 1954, 87, 722-729.
5. Rutherford R. Clinical Staging of Acute Limb Ischemia as the Basis for Choice of Revascularization Method: When and How to Intervene. *Seminars in Vascular Surgery*. 2009;22(1):5-9.

Capítulo 25. INSUFICIENCIA RESPIRATORIA AGUDA: ATELECTASIA MASIVA EN PACIENTE POSTQUIRÚRGICO

Autores: García Recio, E.; Muñoz García, C.; Salmerón Martín, M.; García Aznar, F. M.; Domenech-Asensio, P.

Especialidad: Médica

Servicio de trabajo: Servicio de Anestesiología y Reanimación

RESUMEN

Las complicaciones respiratorias constituyen una causa importante de morbimortalidad en el paciente postquirúrgico. En concreto las atelectasias perioperatorias afectan hasta un 90% de los pacientes siendo una de las causas más frecuentes la retención de secreciones. Cuando estas secreciones son muy adherentes y no pueden ser aspiradas o expulsadas de manera satisfactoria, impiden el intercambio gaseoso. Este colapso pulmonar es lo que se conoce como atelectasia, cuyo manejo desarrollaremos a través de un caso clínico.

Palabras Clave: *Pulmonary Atelectasis, Respiratory Insufficiency, Airway Obstruction.*

CASO CLÍNICO

Mujer de 65 años programada para resección de carcinoma epidermoide de suelo de boca, se realiza exéresis, vaciamiento cervical bilateral y reconstrucción con injerto libre de piel hendida de muslo izquierdo. Sus antecedentes médicos incluyen enolismo crónico activo, síndrome de Wernicke-Korsakoff y deterioro cognitivo secundario. También padece polineuropatía sensitivo motora de tipo axonal severa, lesión radicular L4 izquierda e hipotiroidismo subclínico. Intervenido por leucoplasia oral de suelo de la boca hace 18 años, tumorectomía de carcinoma de mama y cirugía de estenosis de columna lumbar. No presenta otra patología conocida.

Ingresa en la unidad de reanimación con intubación nasotraqueal y sedoanalgesia manteniendo buenas saturaciones y adecuada adaptación al respirador. Permaneció estable en todo momento sin precisar apoyo vasoactivo conservando la función renal. Previa exploración laríngea y

de cavidad oral, la paciente fue extubada sin incidencias. Se realizaron controles analíticos y radiológicos con evolución favorable y fue dada de alta a planta tras permanecer tres días en nuestra unidad.

Durante su ingreso en planta presenta insuficiencia respiratoria aguda con desaturación progresiva por lo que es trasladada de nuevo a reanimación. A su llegada se encuentra en ventilación espontánea con mascarilla tipo venturi, hipoxémica y con gran trabajo respiratorio. Se inicia ventilación mecánica no invasiva sin éxito descendiendo la saturación de oxígeno hasta el 66%. Finalmente la paciente es intubada a pie de cama aspirando abundantes secreciones. Se canaliza arteria radial derecha y catéter central de acceso periférico izquierdo, se objetiva caída tensional en torno a 80/40mmHg no respondiendo a volumen y precisando apoyo con drogas vasoactivas. La radiografía de tórax al ingreso muestra atelectasia completa de hemitórax izquierdo (*Figura 1*).



Figura 1. Atelectasia masiva en hemitórax izquierdo.

La paciente permaneció intubada con dispositivo de humidificación, se realizaron cambios posturales, fisioterapia y se administraron nebulizaciones para favorecer la movilización de las secreciones hasta resolver el cuadro.

Debido a la buena evolución clínica se extubó a la paciente. A las pocas horas, presentó nuevo episodio de desaturación debido al mal manejo de secreciones, precisando una segunda reintubación por atelectasia masiva. Finalmente se realizó traqueostomía reglada. Desde entonces, buena evolución clínica, analítica y radiológica (*Figura 2*).

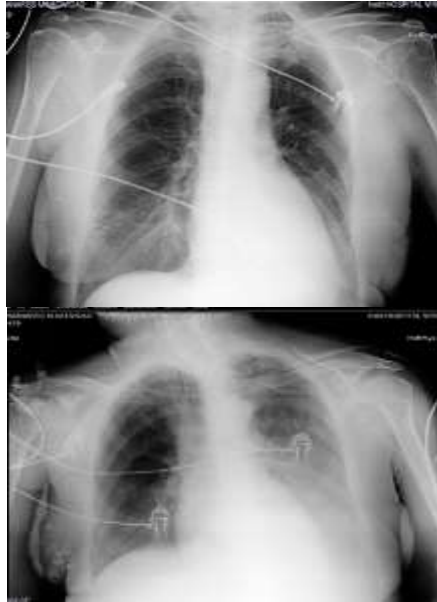


Figura 2. Atelectasia en resolución.

Al alta en planta, se decanula la traqueostomía y se realiza cierre de traqueostoma. Inicia tolerancia oral y es dada de alta hospitalaria para posterior seguimiento en consultas externas de cirugía maxilofacial.

DISCUSIÓN

Las complicaciones respiratorias son las más frecuentes en el postoperatorio inmediato, y constituyen la segunda causa de tratamiento postquirúrgico después de las náuseas y vómitos¹. La etiología es variada y puede deberse a alteraciones en la vía respiratoria superior, inferior o en el parénquima pulmonar, así como a anomalías de los nervios periféricos y músculos que controlan la respiración. Debido a esto, la sintomatología de estos pacientes es muy variada⁴.

Se requiere una rápida evaluación y manejo para evitar complicaciones potencialmente fatales en los pacientes que desarrollan insuficiencia respiratoria aguda. En el abordaje inicial debe valorarse el estado conciencia, la permeabilidad de la vía aérea, la frecuencia respiratoria y la saturación de oxígeno periférico. En el momento agudo la realización de una gasometría arterial

puede ser de gran utilidad ¹.

Simultáneamente, se debe administrar oxígeno suplementario. Si el aporte de oxígeno no es suficiente, procederemos a la ventilación mecánica no invasiva del paciente pudiendo llegar a la intubación del mismo en caso de fracasar las medidas anteriores (Figura 3). Una vez estabilizada la situación, se realizará una radiografía de tórax¹.



Figura 3. Algoritmo terapéutico en la insuficiencia respiratoria aguda.

La administración de oxígeno debe humidificarse siempre que sea posible para evitar la obstrucción de las vías respiratorias por secreciones^{1,3}. Los tapones de moco pueden provocar un colapso del parénquima pulmonar originando pérdida de volumen². Esta obstrucción de la vía aérea se denomina atelectasia, y aunque este fenómeno puede ser originado por distintas causas, una de las principales es ésta^{2,3}. La succión y la fisioterapia torácica son intervenciones de bajo coste con un potencial importante de beneficios². La presión positiva continua en la vía aérea, los mucolíticos o la realización de broncoscopias no han demostrado eficacia en el tratamiento de rutina, aunque pueden ser beneficiosos².

CONCLUSIÓN

La insuficiencia respiratoria es una emergencia médica. Se debe explorar la vía aérea y aportar oxígeno suplementario, en caso de no ser suficiente, se dará soporte con ventilación mecánica que podrá ser no invasiva o invasiva. Para realizar un tratamiento adecuado debemos basarnos en la historia clínica y los antecedentes personales del paciente, ya que su etiología es muy diversa. En el periodo postoperatorio una de las complicaciones a tener en cuenta debido a su alta incidencia son las atelectasias. Es fundamental conocer el manejo de esta entidad ya que el diagnóstico tardío puede comprometer la vida del paciente.

BIBLIOGRAFÍA

1. Bittner EA. Respiratory problems in the post-anesthesia care unit (PACU) [Internet]. UpToDate; 2018. [actualizado el 9 de noviembre 2018, citado 23 de octubre de 2018]. Disponible en: https://www.uptodate.com/contents/respiratory-problems-in-the-post-anesthesia-care-unitpacu?search=respiratory%20problemsun%20the%20post&source=search_result&selectedTitle=1~150&usage_type=default&display_rank=1.
2. Conde MV, MD, Adams SG. Overview of the management of postoperative pulmonary complications [Internet]. UpToDate; 2018. [actualizado en noviembre 2018, citado 17 de octubre de 2018]. Disponible en: https://www.uptodate.com/contents/overview-of-the-management-of-postoperative-pulmonarycomplications?search=Overview%20of%20the%20management%20of%20postoperative%20pulmonary%20complications&source=search_result&selectedTitle=1~150&usage_type=default&display_rank=1#H981698.
3. Carrillo-Esper R, Garnica-Escamilla MA, Ferrusquia-Toriz DL et al. Atelectasia completa izquierda (el moco asesino). Rev Invest Med Sur Mex, 2012; 19 (3): 187-189.
4. Lawrence VA, Cornell JE, Smetana GW, American College of Physicians. Strategies to reduce postoperative pulmonary complications after noncardiothoracic surgery: systematic review for the American College of Physicians. Ann Intern Med 2006; 144:596.

Capítulo 26. ¿Y SI NO QUIERO INGRESAR NI ATENCIÓN DE CUIDADOS PALIATIVOS?

Autores: Sánchez Fernández, M. M.; Martínez Vivas, M. J.; Quirante Melgarejo, A.; Puche Bolarín, T.; Menárguez Arnaldos, M. A.

Especialidad: Médica

Servicio de trabajo: Servicio de Atención Primaria (CS La Ñora)

RESUMEN

En el presente caso clínico se expone a una paciente en situación terminal con tumoración avanzada con recaída por infección respiratoria y necesidad de ingreso. Tras la negación por parte de los familiares se habla con Cuidados Paliativos, aceptando ellos la paciente. Sin embargo, la familia rechaza el estado de terminalidad y queda a cargo de Atención Primaria. Posteriormente, nos percatamos de un estado depresivo versus síndrome de desmoralización, importante por su frecuencia y la utilización de tratamiento específico.

Palabras Clave: *Terminal, paliativos, desmoralización.*

CASO CLÍNICO

Mujer de 91 años que solicita consulta a domicilio por disnea y deterioro del estado general. Como antecedentes destaca: enfermedad coronaria severa de coronaria derecha revascularizada con stent, tumor vesical diagnosticado en 2005 no intervenido, infarto mesentérico en 2006 con resección de 1,5 m y anastomosis termino-terminal, AIT hemisférico izquierdo, ingreso por úlcera sacra en 2015 e ingreso en 2016 por caquexia y pérdida de 10 kg de peso. A nuestra llegada al domicilio destaca de la exploración física sibilantes espiratorios en ambos campos pulmonares y un abdomen con protrusión de tumor vesical y vascularización colateral, sin ser doloroso a la palpación y con peristaltismo conservado. No hay signos de irritación peritoneal. Resto de exploración física anodina. Proponemos ingreso a los familiares de la paciente por mal estado general, caquexia y bronquitis, quienes rechazan la posibilidad de ingreso a pesar de la necesidad.

Tras realizar interconsulta a Cuidados Paliativos quienes la valoran y deciden la atención continuada por su parte, la familia se niega a aceptar el estado de terminalidad.

Tras pautar tratamiento antibiótico y corticoideo más medicamentos inhalados, mejora con dificultad y precisa de hasta dos visitas domiciliarias diarias y asistencia por parte del 061, hasta su total resolución del cuadro. Realizamos anamnesis posterior, donde destaca un cierto componente de estado de ánimo depresivo versus síndrome de desmoralización. Para detectar si se trata realmente de un síndrome de desmoralización utilizamos la escala DS-II que podemos observar en la Tabla I¹. En esta escala se evalúan los sentimientos del paciente como si lo que puede ofrecer a otros tiene o no valor, el sentido de su vida, si ha perdido su rol en la vida, tener control sobre sus propias emociones, preferir no estar vivo, entre otras.

Tabla I

Escala DS-II

Por favor indique cuántas veces se ha sentido de esta manera durante las dos últimas semanas, marcando el número correspondiente en cada una de las afirmaciones que siguen:

Afirmaciones	Nunca	Algunas veces	Todo el tiempo	Indefinido
1. Lo que puedo ofrecer a otros tiene poco valor	0	1	2	3
2. Mi vida parece no tener sentido	0	1	2	3
3. He perdido mi papel o rol en la vida	0	1	2	3
4. Siento que no tengo control sobre mis emociones	0	1	2	3
5. Nada me puede ayudar	0	1	2	3
6. Siento que no puedo ayudar a mi entorno	0	1	2	3
7. Me siento sin esperanza	0	1	2	3
8. Me siento triste	0	1	2	3
9. No siento amor ni vida	0	1	2	3
10. Lamento muchas cosas de mi vida	0	1	2	3
11. Tengo a menudo dudas frecuentemente	0	1	2	3
12. Me siento angustiado por lo que me está pasando	0	1	2	3
13. No voy a ser feliz nunca	0	1	2	3
14. Prefiero no estar vivo	0	1	2	3
15. Me siento bastante apático a mi vida	0	1	2	3
16. Me siento angustiado por lo que me está ocurriendo	0	1	2	3
Participaciones				
0: no se da la capacidad de afirmaciones			10	
1: se da la capacidad de afirmaciones			10	
2: se da la capacidad de afirmaciones			10	
3: se da la capacidad de afirmaciones			10	

De esta forma podemos reconocer qué pacientes tienen el síndrome de desmoralización y poder ayudar a mejorar su cuidado con una atención orientada a paliar los síntomas de este síndrome. En el estudio de Belar et al. la frecuencia del mismo fue del 33%¹. Diversos análisis han revelado el uso de autoculparse para hacer frente al cáncer y una tendencia a ver los estímulos en el entorno como impredecibles, inmanejables y carentes de significado. Todos estos caracteres se relacionan con el desarrollo del síndrome de desmoralización².

DISCUSIÓN

Estos pacientes se consideran terminales cuando presentan una enfermedad avanzada, incurable y progresiva junto con una escasa respuesta al tratamiento activo y un pronóstico vital limitado. Esta enfermedad presenta síntomas intensos y cambiantes además de un impacto emocional en el paciente y la familia relacionado con el proceso de morir. Este tipo de paciente requiere un control exhaustivo de los síntomas que prevalezcan, ya sea dolor, disnea, astenia, depresión, ansiedad, somnolencia, insomnio, náuseas o pérdida de apetito. Estos suelen ser los síntomas que pueden prevalecer en la etapa final de un paciente terminal y se pueden evaluar con la Escala Edmonton que podemos apreciar en la Tabla II³.

Tabla II

Escala Edmonton

SINTOMA MÍNIMO	INTENSIDAD	SINTOMA MÁXIMO
SIN DOLOR	0-1-2-3-4-5-6-7-8-9-10	MÁXIMO DOLOR
SIN CANSANCIO	0-1-2-3-4-5-6-7-8-9-10	MÁXIMO CANSANCIO
SIN NÁUSEAS	0-1-2-3-4-5-6-7-8-9-10	NÁUSEAS MÁXIMAS
SIN DEPRESIÓN	0-1-2-3-4-5-6-7-8-9-10	MÁXIMA DEPRESIÓN
SIN ANSIEDAD	0-1-2-3-4-5-6-7-8-9-10	MÁXIMA ANSIEDAD
SIN SOMNOLENCIA	0-1-2-3-4-5-6-7-8-9-10	SOMNOLENCIA MÁXIMA
BUEN APETITO	0-1-2-3-4-5-6-7-8-9-10	SIN APETITO
MÁXIMO BIENESTAR	0-1-2-3-4-5-6-7-8-9-10	MÁXIMO MALESTAR
SIN FALTA DE AIRE (DISNEA)	0-1-2-3-4-5-6-7-8-9-10	DISNEA O FALTA DE AIRE MÁXIMA
SIN DIFICULTAD PARA DORMIR	0-1-2-3-4-5-6-7-8-9-10	DIFICULTAD PARA DORMIR MÁXIMA

Para controlar el dolor utilizaremos la conocida escala del dolor de la OMS utilizando fármacos del primer escalón más del segundo ó tercer escalón, pudiendo añadir coanalgésicos como antidepresivos, corticoides, anticonvulsivantes, neurolépticos, ansiolíticos, bifosfonados, antagonistas NMDA o fenotiazinas.

Otro síntoma muy frecuente en estos pacientes es la depresión, que no debe ser confundida con el síndrome de desmoralización, lo cual podemos apreciar en la Tabla III⁴. La principal diferencia radica en que la depresión presenta anhedonia, pérdida de motivación, incapacidad de disfrutar del presente o de anticipar placer futuro, así como estar apático sin ánimo de realizar ningún acto. Sin embargo el paciente desmoralizado presenta impotencia, pérdida del sentido y significado de la vida, incapaz de anticipar un futuro placentero, la no actuación por el bloqueo emocional, aunque sí tiene la capacidad de disfrutar del presente⁵. Por lo tanto, es muy importante saber diferenciarlas ya que cada una se beneficia de su tratamiento específico.

Tabla III

Diagnóstico diferencial entre desmoralización y depresión.

Desmoralización	Depresión
Sentimiento de impotencia	Anhedonia
Pérdida de sentido y significado de la vida	Pérdida de motivación
Capacidad de disfrutar el presente	Incapacidad de disfrutar del presente
Incapaz de anticipar un futuro placentero	Incapaz de anticipar placer futuro
No actúa porque no sabe qué hacer	Conoce cómo actuar y no lo hace

CONCLUSIÓN

Existen pacientes complejos como es el caso de nuestra paciente. Los familiares no desean ingreso ni Cuidados Paliativos, por lo que supone una alta dificultad para el médico de atención primaria atender correctamente a estos pacientes por la falta de tiempo y escasos recursos disponibles en AP para este tipo de pacientes. Sobre todo es importante una colaboración entre

médicos, enfermeros, psicólogos, trabajadores sociales, etc., para un buen funcionamiento del equipo y comunicación, así como el apoyo al paciente y familia, ya que el proceso final es la muerte y en ocasiones un proceso difícil de aceptar.

BIBLIOGRAFÍA

1. Belar A, Arantzamendi M, Rodríguez-Núñez A, Santesteban Y, Martínez M, López-Saca M, Consigli S, López-Fidalgo J, Centeno C, Multicenter Study of the psychometric properties of the new Demoralization Scale (DS-II) in Spanish-speaking advanced cancer patients, *Journal of Pain and Symptom Management* (2018), doi: <https://doi.org/10.1016/j.jpainsymman.2018.11.016>.
2. Clarke DM, Boscaglia N. The contribution of social support, sense of coherence, spirituality and coping to depression and demoralisation in women with gynaecological cancer. *Asian J Psychiatry* 2011;4: S13.
3. Porta J, Gómez X, Tuca A. Manual control de síntomas en pacientes con cáncer avanzado y terminal. Institut Català d'Oncologia. 3ª Edición 2013.
4. Ramos D, Sanz A, Vargas M, Mirón JA, Alonso M, González M. Síndrome de desmoralización. Estimación de la prevalencia en una población de pacientes en cuidados paliativos en domicilio. *Medicina Paliativa* 2018; 25:255-9.
5. Robinson S, Kissane DW, Brooker J, Burney S. A systematic review of the demoralization syndrome in individuals with progressive disease and cancer: A decade of research. *J Pain Symptom Manage*. 2015; 49:595-610.

Capítulo 27. RESPUESTA ANGUSTIOSA A LA ADMINISTRACIÓN DE ADENOSINA: UN CASO DE FLUTTER AURICULAR PREEXCITADO

Autores: Leithold, B.G.; Fernández Vázquez, D.; Veas Porlán, M.; Elvira Ruiz, G.; Rodríguez Serrano, A.I.

Especialidad: Médica

Servicio de trabajo: Servicio de Cardiología

RESUMEN

Presentamos el caso de un paciente que presentó en el servicio de urgencias por clínica de insuficiencia cardíaca descompensada con disfunción sistólica biventricular severa por probable taquimiocardiopatía en el contexto de un flutter auricular común de inicio desconocido, preexcitado por una vía accesoria posteroseptal izquierda con aceleración transitoria de la taquicardia por conducción auriculoventricular 1:1 tras la administración de adenosina intravenosa. Se realizó cardioversión eléctrica y posteriormente de forma eficaz ablación de la vía accesoria y del istmo cavotricuspídeo.

Palabras Clave: *Atrial flutter, pre-excitation syndromes, adenosine.*

CASO CLÍNICO

Varón de 60 años, fumador y ex-enólico, sin antecedentes de cardiopatía previa conocida. Fue traído el día 09 de marzo de 2018 a urgencias por clínica de astenia y disnea más edema escrotal y de miembros inferiores. El paciente negó clínica de palpitaciones, síncope o dolor torácico. A su llegada presentó tensiones arteriales de 130/94 mm Hg, una frecuencia cardíaca de 166 latidos por minuto y una saturación de oxígeno por pulsioximetría de 88%. El electrocardiograma (ECG) realizado a su llegada mostró una taquicardia regular de QRS ancho en torno a 160 lpm con onda R positiva en V1 y un eje superior izquierdo. No hubo respuesta a maniobras vagales. Al administrar 12 mg de adenosina en bolo intravenoso, pudimos observar una aceleración transitoria de la taquicardia con una frecuencia cardíaca duplicada, de unos 9 segundos de duración (*Figura 1*).

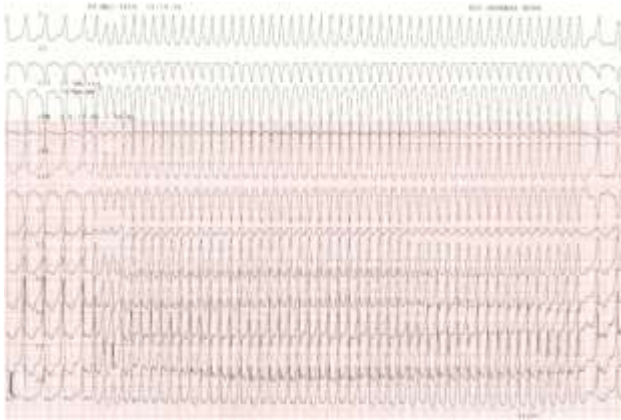


Figura 1. ECG a los pocos segundos de la administración de un bolo de 12 mg de adenosina intravenosa. Se objetiva una aceleración transitoria de la taquicardia (320 lpm) debido a conducción auriculoventricular 1:1 del flutter auricular preexcitado.

Durante la prueba, el paciente notaba mareo sin llegar a perder el conocimiento. A continuación obtuvimos un ecocardiograma transtorácico que evidenció una disfunción biventricular severa por hipocinesia global con una fracción de eyección del ventrículo izquierdo (FEVI) de 15%, insuficiencia mitral funcional de grado severo y derrame pleural bilateral. Ingresamos al paciente con juicio clínico de insuficiencia cardíaca descompensada por probable taquimiocardiopatía en el contexto de un flutter auricular común de inicio indeterminado. Tras haber descartado la presencia de trombos intracavitarios mediante ecocardiografía transesofágica, procedimos, bajo sedación profunda con propofol, a la cardioversión eléctrica (CVE) sincronizada, que resultó efectiva sin complicaciones. El ECG post-CVE mostró ritmo sinusal (RS) a 67 lpm, un intervalo PR corto y presencia de ondas deltas, con polaridades negativas de las mismas en derivaciones inferiores y una onda R positiva en V1, hallazgos compatibles con preexcitación ventricular mediada por una vía accesoria de localización posteroseptal izquierda¹ (Figura 2).



Figura 2. ECG tras la cardioversión eléctrica. Ritmo sinusal a 67 lpm, PR 120 mseg., onda delta con polaridades negativas en II, III y aVF, QRS 115 mseg. con eje -60° , onda R positiva en V1, compatible con presencia de vía accesoria posteroseptal izquierda.

El paciente mejoró clínicamente tras la cardioversión eléctrica y la instauración del tratamiento diurético, con descenso sucesivo de los niveles de NT-proBNP (5203 pg/mL al ingreso frente a 357 pg/mL el día 22.03). Durante su estancia hospitalaria presentó en varias ocasiones episodios de FA paroxística con conversión espontánea a RS o farmacológicamente con amiodarona. El día 20 de marzo realizamos un estudio electrofisiológico en que se confirmó la presencia de una vía accesoria de localización posteroseptal izquierda, cuyas capacidades de conducción anterógrada como retrógrada se eliminaron de forma eficaz mediante la ablación con energía de radiofrecuencia. Durante la misma sesión se procedió a la ablación del istmo cavotricuspeideo como tratamiento de elección para la interrupción del circuito del flutter auricular². En el ECG de control (en FA) objetivamos desaparición del patrón de preexcitación como signo de una ablación exitosa de la vía accesoria (Figura 3).



Figura 3. ECG tras la ablación de la vía accesoria posteroseptal izquierda y del istmo cavotricuspeideo. Fibrilación auricular con respuesta ventricular en torno a 95 lpm, QRS 85 mseg. con eje 90° .

Dada la buena evolución clínica, el día 23 de marzo, estando ya de nuevo en RS, se le dio el alta con betabloqueantes, inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina, antialdosterónicos, amiodarona para control de ritmo y acenocumarol. A los 2 meses del alta hospitalaria, el ecocardiograma de control mostró recuperación de la función biventricular (FEVI 60%) e únicamente una insuficiencia mitral leve.

DISCUSIÓN

La disfunción biventricular severa del paciente fue interpretada como taquimiocardiopatía, una patología potencialmente reversible e inducida por periodos prolongados de contracción miocárdica rápida, asincrónica o irregular³. La ablación transcatéter suele ser el tratamiento de elección, especialmente en el caso de taquicardias supraventriculares como el flutter auricular o en taquicardias ventriculares (TV)⁴. Hasta un tercio de los pacientes con patrón electrocardiográfico de preexcitación presentan paroxismos de FA o flutter auricular⁵, lo cual es un dato a tener en cuenta al enfrentarse a una taquicardia de QRS ancho, dado que en estos pacientes la taquicardia suele ser supraventricular con posibles diagnósticos de taquicardia ortodrómica con bloqueo de rama, taquicardia antidrómica, taquicardia auricular, FA o flutter auricular⁶. En nuestro caso, ante la presencia de taquicardia regular de QRS ancho y dudas etiológicas decidimos administrar adenosina intravenosa como herramienta diagnóstica⁷. El efecto de duplicación transitoria de la frecuencia cardíaca descartó la presencia de un flutter auricular con conducción aberrante o de una TV idiopática fascicular posterior⁸, y puso de manifiesto la presencia de un flutter auricular preexcitado con conducción transitoria 1:1 a través de una vía accesoria, cuya localización posteroseptal izquierda se confirmó en el estudio electrofisiológico. Una explicación de la respuesta a la adenosina es su efecto estimulador del sistema simpático con acortamiento de la refractariedad anterógrada de la vía accesoria^{9,10}. Aunque anecdóticos, se han descrito casos de fibrilación ventricular (FV) provocada por adenosina en FA preexcitada¹¹, por lo que su administración debería limitarse a entornos con acceso rápido a desfibriladores y/o otros agentes antiaritmicos⁷. En este contexto, los fármacos bloqueadores del nódulo auriculoventricular están contraindicados en casos de FA o flutter auricular preexcitados por el posible efecto deletéreo al favorecer la conducción a través de la vía accesoria con aumento de la respuesta ventricular y degeneración en FV⁶.

CONCLUSIÓN

La taquimiocardiopatía es una patología potencialmente reversible una vez que se haya eliminado su causa desencadenante. En la mayoría de las veces, la taquicardia de QRS ancho es de origen ventricular, no obstante el diagnóstico diferencial debería incluir la posibilidad de la presencia de un flutter auricular preexcitado mediado por una vía accesorio, especialmente en el caso de frecuencias cardíacas muy elevadas (> 250 lpm) con un ritmo regular. En este contexto, fármacos frenadores de la conducción nodal deberían ser evitados por el posible aumento de la respuesta ventricular con el consiguiente riesgo de degeneración en fibrilación ventricular.

BIBLIOGRAFIA

1. Fitzpatrick AP, Gonzalez RP, Lesh MD, Modin GW, Lee RJ, Scheinman MM. New algorithm for the localization of accessory atrioventricular connections using a baseline electrocardiogram. *J Am Coll Cardiol* 1994; 23 (1): 107-16.
2. García-Cosío F, López Gil M, Arribas F, Goicolea A, Pastor A, Núñez A. Ablación de flúter auricular. Resultados a largo plazo tras 8 años de experiencia. *Rev Esp Cardiol*. 1998;51:832-9.
3. Martin CA, Lambiase PD. Pathophysiology, diagnosis and treatment of tachycardiomyopathy. *Heart* 2017;103:1543-1552.
4. Gopinathannair R, Etheridge SP, Marchlinski FE, Spinale FG, Lakkireddy D, Olshansky B. Arrhythmia-Induced Cardiomyopathies: Mechanisms, Recognition, and Management. *J Am Coll Cardiol*. 2015 Oct 13;66(15):1714-28. doi: 10.1016/j.jacc.2015.08.038.
5. Centurión OA, Shimizu A, Isomoto S, Konoe A. Mechanisms for the genesis of paroxysmal atrial fibrillation in the Wolff—Parkinson—White syndrome: ntrinsic atrial muscle vulnerability vs. electrophysiological properties of the accessory pathway. *Europace*. 2008; 10(3):294–302.
6. Almendral Garrote J, González Torrecilla E, Atienza Fernández F, Vigil Escribano D, Arenal Maiz A. Tratamiento de los pacientes con preexcitación ventricular. *Rev Esp Cardiol*. 2004; 57: 859-68.
7. Mallet ML. Proarrhythmic effects of adenosine: a review of the literature. *Emerg Med J*. 2004 Jul; 21(4):408.

8. Ward DE, Nathan AW, Camm AJ. Fascicular tachycardia sensitive to calcium antagonists. *Eur Heart J*. 1984 Nov; 5(11):896-905.
9. Biaggioni I, Killian TJ, Mosqueda-Garcia R, Robertson RM, Robertson D. Adenosine increases sympathetic nerve traffic in humans. *Circulation*. 1991; 83:1668-1675.
10. Garratt CJ, Griffith MJ, O'Nunain S, Ward DE, Camm AJ. Effects of intravenous adenosine on antegrade refractoriness of accessory atrioventricular connections. *Circulation* 1991;84: 1962-8.
11. Shah CP, Gupta AK, Thakur RK, Hayes OW, Mehrotra A, Lokhandwala YY. Adenosine-induced ventricular fibrillation. *Indian Heart J*. 2001 Mar-Apr;53(2):208-10.

Capítulo 28. CUANDO LOS ÁRBOLES NO DEJAN VER EL BOSQUE...

Autores: Veas Porlán, M.; Leithold, G.; Muñoz Franco, F. M.; Marín Ortuño, F.

Especialidad: Médica

Servicio de trabajo: Servicio de Cardiología

RESUMEN

La membrana supravalvular aórtica es una malformación congénita muy rara que se engloba dentro de las lesiones obstructivas del tracto de salida del ventrículo izquierdo (LOTSVIs). Se presenta el caso de una paciente de 58 años en la que un cateterismo urgente realizado en el seno de un síndrome coronario agudo desveló de forma casual la existencia de esta patología tan infrecuente, lo que llevó a replantear el diagnóstico previo de miocardiopatía hipertrófica.

Palabras Clave: *Estenosis aórtica supravalvular, cardiopatías congénitas, síndrome coronario agudo.*

CASO CLÍNICO

Mujer de 58 años con antecedente destacable de miocardiopatía hipertrófica obstructiva (MHO) de larga evolución que, visualizada por ecocardiografía, condiciona una estenosis subvalvular con fenómeno de movimiento sistólico anterior de la válvula mitral (SAM). La mañana del ingreso, a las 9:00, presenta mientras camina episodio de dolor torácico opresivo, no irradiado y sin cortejo vegetativo, no mejorando con el reposo. Dos horas después es trasladada a su hospital de referencia donde se realiza electrocardiograma que objetiva ascenso del ST de 4-5 mm de V1 a V4, alteraciones eléctricas que inicialmente se interpretan en el contexto de los signos de hipertrofia miocárdica. Sin embargo, cuando llegan los resultados de la analítica solicitada se observa elevación de biomarcadores de daño miocárdico (troponina I: 1,36), lo que lleva a replantear el caso y establecer el diagnóstico de infarto agudo de miocardio con elevación del ST (IAMCEST). Por ello, es trasladada a nuestro centro para realización de angioplastia primaria, donde llega en situación de estabilidad hemodinámica. La canalización de los ostia coronarios resulta bastante dificultosa debido a una estructura que lo impide. La hipótesis inicial es la de una disección aórtica iatrógena, siendo el

flap intimal el responsable de impedir la progresión del catéter. Finalmente se logra realizar la coronariografía, mostrando una oclusión aguda a nivel de la arteria descendente anterior que se trata con dos stents farmacoactivos. Las imágenes angiográficas acaban revelando la presencia de una probable membrana aórtica supraválvular (*Figura 1*), descartándose la complicación con una disección aórtica.

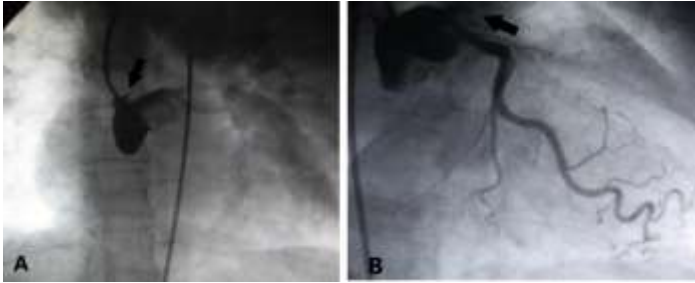


Figura 1. A: Arteriografía a nivel de la raíz aórtica mostrando retención de contraste por la existencia de una membrana aórtica supraválvular (flecha). B: Angiografía del tronco coronario izquierdo donde se señala un stop de contraste a nivel proximal de la descendente anterior debido a una oclusión trombótica aguda.

A continuación es trasladada a la Unidad de Cuidados Intensivos para monitorización estrecha, permaneciendo allí 48 horas con cierta tendencia a la hipotensión, pero asintomática desde el punto de vista cardiológico y sin signos de insuficiencia cardíaca.

Continúa los cuidados en planta de Cardiología, donde se realiza ecocardiografía que confirma la presencia de membrana supraaórtica a 2 cm del plano valvular aórtico desde un plano apical modificado. Se identifica un gradiente pico supraválvular de 65 mmHg (cerca del límite inferior de severidad), siendo la válvula estructural y funcionalmente normal.

La paciente es dada de alta y valorada posteriormente por Cirugía Cardiovascular. Dada la dificultad técnica de una resección quirúrgica de la membrana por su proximidad a la válvula aórtica y la preferencia de manejo conservador por parte de la paciente, se opta por seguimiento en consulta de Cardiología. En la evolución ha presentado empeoramiento ligero del gradiente supraaórtico, pero manteniendo buena capacidad funcional, ausencia de angina y adecuado control de los factores de riesgo cardiovascular.

DISCUSIÓN

Las LOTSVIs agrupan una serie de patologías que suponen algún grado de obstrucción en la región comprendida entre el tracto de salida del ventrículo izquierdo y la porción descendente del arco aórtico. Según su relación con la válvula aórtica pueden clasificarse en subvalvulares, valvulares o supravalvulares. Las estenosis aórticas supravalvulares (EAS) son el grupo más raro dentro de las LOTSVIs¹. Dentro de éstas, se reconocen otras 3 variantes, correspondiendo $\frac{2}{3}$ de los casos a la forma “en reloj de arena”, debida a un engrosamiento de la capa media a nivel de la unión sinotubular, seguida en frecuencia por el estrechamiento difuso de la aorta ascendente. Más raros son los reportes (13% aproximadamente) del caso que nos ocupa, el de una membrana fibrosa en la unión sinotubular². Los 3 tipos de EAS se han relacionado con mutaciones en el gen de la elastina, a menudo formando parte del síndrome de Williams-Beuren^{3,4,5}.

El estrés sistólico secundario a la obstrucción provoca hipertrofia del ventrículo izquierdo que, como se demuestra con nuestro caso, puede incluso ser responsable de la aparición de un gradiente subvalvular e imitar una MHO. Al tratarse de una entidad tan infrecuente y localizada justo en el límite de las proyecciones ecocardiográficas convencionales por vía transtorácica, la membrana nunca había podido ser visualizada y las alteraciones fisiopatológicas secundarias que había desarrollado la paciente fueron atribuidas durante décadas a una supuesta MHO. Más aun, cuando la paciente desarrolló un síndrome coronario agudo, la hipertrofia miocárdica también confundió los signos eléctricos de isquemia y el diagnóstico hubo de hacerse por la elevación de troponinas. Resulta claro que la interpretación del dolor torácico en sujetos con electrocardiogramas previamente patológicos requiere un análisis meticuloso para evitar el retraso en el tratamiento de la oclusión coronaria aguda, tal y como ocurrió con esta paciente.

CONCLUSIÓN

El interés del caso expuesto no sólo reside en la rareza de la membrana supravalvular, sino en las circunstancias que condujeron a su diagnóstico. La infrecuencia y difícil visualización de esta entidad hicieron que sólo observáramos su repercusión fisiopatológica, que durante años se etiquetó erróneamente de MHO. Fue un síndrome coronario agudo, también identificado algo tardíamente, el que inició la secuencia que llevó al diagnóstico final. En definitiva, se trata de un ejemplo elocuente sobre la importancia de desconfiar de los diagnósticos previos que se van transmitiendo de profesional a profesional.

BIBLIOGRAFÍA

1. Aboulhosn J, Child JS. Congenital Heart Disease for the adult cardiologist left ventricular outflow obstruction. *Circulation* 2006; 114:2421-22.
2. Cuenza LR, Adiong AA. Isolated Supravalvar Aortic Stenosis without William's Syndrome. *J Cardiovasc Echogr.* 2015 Jul-Sept; 25(3):93-95.
3. Stamm C, Friehs I, Ho S, Moran A, Jonas R, Nido P. Congenital supravalvar aortic stenosis: A simple lesion? *Eur J Cardiothorac Surg* 2001; 19:195-202.
4. Fryssira H, Palmer R, Hallidie-Smith KA, Taylor J, Donnai D, Reardon W. Fluorescent in situ hybridisation (FISH) for hemizygous deletion at the elastin locus in patients with isolated supravalvar aortic stenosis. *J Med Genet* 1997; 34: 306-308.
5. Brown D. (2018). Supravalvar aortic stenosis. En: Fulton D, ed. *UpToDate*. Waltham, Mass.: UpToDate, 2018. www.uptodate.com/contents/supravalvar-aortic-stenosis. Consultado el 29 de noviembre de 2018.

Capítulo 29. UNA CAUSA NO TAN INFRECLENTE DE SHOCK CARDIOGÉNICO

Autores: Arregui Montoya, F.; Pérez Copete, J.; Fernández Vázquez, D.; Hernández Costa, A.; Garrido Bravo, I.P.

Especialidad: Médica

Servicio de trabajo: Servicio de Cardiología

RESUMEN

El síndrome de Tako-Tsubo (TS) es un miocardiopatía producida por distintos eventos estresantes que produce una disfunción ventricular sistólica y diastólica transitoria de segmentos miocárdicos irrigados por varias arterias. Su presentación clínica es variada, pudiendo confundirse con un síndrome coronario, disección aórtica (Tabla I) etc... El pronóstico es incierto ya que previamente se consideraba una entidad benigna, aunque la presentación clínica fulminante y las recidivas ensombrecen la supervivencia de los pacientes. El tratamiento médico y de soporte ionotrópico son los pilares básicos de tratamiento.

Palabras Clave: *Miocardiopatía, estrés, Tako-Tsubo.*

CASO CLÍNICO

Paciente de 25 años que ingresa por vómitos y disnea. Como antecedentes clínicos de interés presenta síndrome de QT largo congénito diagnosticado a raíz de post-parto inmediato con taquicardias ventriculares polimórficas no sostenidas. Ingresada en varias ocasiones por episodios recurrentes de hiperémesis en contexto de situaciones estresantes (psicógenos) con alteraciones iónicas asociadas y carga arritmica elevada. Ingresó por clínica de shock cardiogénico y disfunción ventricular severa por miocarditis secundaria a parvovirus B19 con recuperación progresiva y normalización de parámetros al alta y resonancia en seguimiento con diagnóstico de corazón estructuralmente normal. Último ingreso en planta de cardiología en agosto 2017 por clínica de insuficiencia cardíaca y shock cardiogénico con disfunción ventricular severa, sin objetivarse signos de miocarditis y con recuperación y normalización de parámetros posteriormente catalogada como miocardiopatía de estrés.

Acude a puerta de urgencias en marzo 2018 por vómitos y disnea de 5 días de evolución con astenia y síntomas inespecíficos, además refería pobre adherencia al tratamiento prescrito desde el año 2017 con varias tomas perdidas de sus fármacos crónicos. A su llegada a la exploración presentaba crepitantes bibasales pulmonares, un tercer ruido auscultatorio y cierta tendencia a la hipertensión además la saturación basal era del 90% con mascarilla tipo venturi al 50%. El electrocardiograma (*Figura 1*) presenta un ritmo sinusal a 48 lpm con intervalos PR, QT y QT corregido en rango normal con extrasistolia supraventricular aisladas. La radiografía de tórax (*Figura 2*) presenta aumento de la trama intersticial sugestivo de edema de pulmón. Analíticamente la paciente presentaba cifras normales de perfil renal, iónico, hemático, en test de placa era positivo para cannabinoides y gasométricamente destacaba pH7,37, PCO2 33, PO2 60 Lactato 2,1 en el límite de la normalidad.

Dados los antecedentes clínicos de la paciente y con la sospecha clínica se realizó ecocardiografía transtorácica informada como cavidad ventricular izquierda dilatada con hipocinesia medio-basal de todos los segmentos miocárdicos comprometidos a excepción de los segmentos apicales que presentaban una contractilidad normal. La fracción de eyección (FEVI) estaba calculada en torno al 35-40%. La presión sistólica de la arteria pulmonar calculada era de 50 mmHg con vena cava inferior dilatada y colapso inspiratorio menor del 50% de su diámetro. El resto de parámetros estaban dentro de la normalidad.

La exploración clínica y las exploraciones complementarias orientaban a una miocardiopatía de estrés con disfunción ventricular moderada y de presentación atípica por la localización invertida (Tabla II) (hipercontractilidad apical con hipocinesia global del resto de segmentos), precipitada por abandono del tratamiento crónico con consumo de cannabis y derivando en una situación de congestión venosa y clínica de edema agudo de pulmón.

La paciente ingresó a cargo de cardiología y se instauró tratamiento con beta-bloqueantes (carvedilol) y diuréticos. Cuando la situación clínica lo permitió se añadió ramipril y eplerenona. Al alta la paciente presenta en última ecocardiografía una FEVI del 42%. La realización posterior de una RMN cardíaca confirmó los hallazgos de miocardiopatía de estrés con distribución basal y FEVI del 47%.



Figura 1. ECG con bradicardia sinusal a 48 lpm.



Figura 2. Radiografía de tórax sugestivas de aumento de trama intersticial.

Tabla I

Diagnóstico diferencial del síndrome de Tako-Tsubo¹

TABLE 4 Differential Diagnosis of Stress Cardiomyopathy					
Clinical Presentation	ECG Findings	Echocardiography	Coronary Angiography	CMR	Biomarkers
Stress cardiomyopathy Chest pain, dyspnea, syncope, arrhythmias, sudden cardiac death. Usually in older female patients triggered by an emotional or physical stress.	ST segment elevation, T-wave inversion, QTc prolongation	Apical, midventricular, basal, or focal type ^a akinesis	Absence of obstructive CAD or angiographic evidence of acute plaque rupture	Edema, transmural ventricular edema in the apex of ventricular dysfunction. One CMR: regional wall motion abnormalities according to the anatomical pattern, No DGE (on-off < 8 SD)	NT-proBNP and BNP (↑) Troponin and CK-MB mostly ↑
Myocardial infarction Chest pain, dyspnea, arrhythmias, sudden cardiac death	ST segment elevation, ST segment depression and/or T-wave inversion	Regional wall motion abnormalities according to epicardial coronary artery distribution	Coronary artery disease with acute plaque rupture, thrombus formation, and coronary obstruction	Edema, Subendocardial or transmural or apex of wall motion abnormalities. One CMR: Regional wall motion abnormalities according to perivascular coronary artery distribution. DGE: Bright DGE, typically subendocardial or transmural in an epicardial coronary artery distribution	Troponin and CK-MB levels (↑) BNP and NT-proBNP mildly ↑
Myocarditis Chest pain, dyspnea, acute heart failure, sudden cardiac death. Usually in young to middle age populations, often preceded by an upper respiratory infection or enteritis.	Non-specific ST-T wave changes (diffuse ST-segment elevation is usually seen in nonpericardial)	Global systolic dysfunction (pericardium expanded or segmental). Pericardial involvement may be also present.	Absence of obstructive CAD or angiographic evidence of acute plaque rupture	Edema, Subepicardial, basal and lateral. One CMR: Usually global unless regional edema. Gd is weak DGE. Low intensity or bright DGE is often present with a focal, "patchy," subepicardial or mid-ventricular noncoronary distribution.	Troponin and CK-MB mildly ↑ BNP and NT-proBNP mildly ↑

CAD = coronary artery disease; CK-MB = creatine kinase-myocardial band; CMR = cardiac magnetic resonance; DGE = delayed gadolinium enhancement; ECG = electrocardiography; NT-proBNP = N-terminal B-type natriuretic peptide; ST-segment abnormalities as in Table 3.

Tabla II

Distribución anatómica del TS y frecuencia¹

TABLE 2 Anatomical Variants of Stress Cardiomyopathy		
Variant	Prevalence	Considerations
Apical ballooning (typical) 	75%-80%	Can be associated with left ventricular outflow tract obstruction and/or apical thrombus formation. Variable prognosis.
Midventricular 	10%-20%	Severe left ventricular dysfunction. Acute heart failure syndrome is common.
Basal or inverted 	5%	Less severe hemodynamic compromise.
Biventricular 	< 0.5%	Severe hemodynamic compromise and cardiogenic shock.
Focal dysfunction 	Rare	Benign course, more commonly associated with chest pain.

DISCUSIÓN

El síndrome de Tako-Tsubo se observa en mujeres (el 95%) de los casos, y diabéticas¹. La edad media es de 68 años, en un contexto estresante físico o emocional (positivo o negativo). Con una incidencia de 15-30 casos/100.000 personas-año. En el 80% de los casos se objetiva una balonización apical del miocardio, con hipercontractilidad de los segmentos basales, dándole forma de trampa de cazar pulpos o Tako-Tsubo⁽¹⁾, palabra japonesa que lo define y lugar de los primeros casos publicados. El resto de formas más atípicas son menos frecuentes y suelen asociarse a individuos jóvenes como en nuestro caso.

El diagnóstico supone la evidencia por ecocardiografía o ventriculografía de alteraciones de la contractilidad miocárdica que sobrepasan el territorio irrigada de una arteria coronaria. Se ha asociado a niveles elevados de catecolaminas endógenas y sobretodo de neuropéptido Y (NPY), el estrés que desencadena los cuadros es muy variado, y eleva los niveles de NPY : dolor, estrés psicológico, sepsis, ictus hemorrágicos, ACV en general, EPOC, ELA^{2,3,4} etc.

La clínica es variada⁵, va desde dolor sugestivo de isquemia hasta el shock cardiogénico. El manejo clínico en muchos casos precisa de una coronariografía para descartar el origen coronario. El manejo médico con beta-bloqueantes, y drogas vasoactivas que no produzcan obstrucción del tracto de salida ventricular es la primera elección, en algunos casos se ha precisado el implante de asistencia ventriculares. El pronóstico es controvertido⁶, tiene una mortalidad a 10 años del 5%, el riesgo de recaída posterior es de hasta el 20% a 10 años. La recuperación de la FEVI se ve en las primeras 48 horas, puede llegar a tardar 6 semanas en resolverse. El abandono de tratamientos, y la posibilidad de recaída condicionan el pronóstico. El manejo psiquiátrico y psicológico de estos pacientes es fundamental y reduce el riesgo de recaídas.

CONCLUSIÓN

El síndrome de Tako-Tsubo es una entidad infradiagnosticada y con un pronóstico no tan favorable como previamente se creía. Suele darse en mujeres asociadas a un estrés o agresión que condiciona una disfunción ventricular transitoria visible por técnicas de imagen y de distribución característica. La clínica es variada y puede llegar a debutar como shock cardiogénico, arritmias o ictus. El diagnóstico diferencial con la patología coronaria es un reto clínico. El manejo médico y soporte vasoactivos son fundamentales hasta la resolución del cuadro. Las recidivas son frecuentes sobretodo asociada a nuevos episodios de estrés y a abandono del tratamiento.

BIBLIOGRAFÍA

1. Medina de Chazal H, Del Buono MG, Keyser-Marcus L, Ma L, Moeller FG, Berrocal D, et al. Stress Cardiomyopathy Diagnosis and Treatment. *J Am Coll Cardiol* [Internet]. 2018 Oct 16 [cited 2018 Nov 30];72(16):1955–71.
2. Hernández-Montoliu L, Simó-Servat A, Villabona C. Cardiomiopatía de Tako-Tsubo inducida por feocromocitoma. *Endocrinol Diabetes y Nutr* [Internet]. 2018 Nov [cited 2018 Nov 30];65(9):549–51.
3. Vallabhajosyula S, Deshmukh AJ, Kashani K, Prasad A, Sakhuja A. Tako-Tsubo Cardiomyopathy in Severe Sepsis: Nationwide Trends, Predictors, and Outcomes. *J Am Heart Assoc* [Internet]. 2018 Sep 18 [cited 2018 Nov 30];7(18):e009160.
4. Vančata R, Lhotský J, Beránek V, Křištof J, Rokyta R. Myocardial injury after carbon monoxide intoxication in suicide attempt, with features of both toxic and tako-tsubo cardiomyopathy: case report. *Vnitr Lek* [Internet]. 2018 [cited 2018 Nov 30];64(7–8):797–801.
5. Rellini G, Piazza R, Loiudice E, Cassin M, Bernardi G, Pavan D, et al. Heterogeneity of clinical presentation in Tako-Tsubo syndromes. *J Cardiovasc Med* [Internet]. 2018 Dec [cited 2018 Nov 30];19(12):717–24.
6. López Canoa JN, Redondo Diéguez A, Bermúdez Naveira A, Rigueiro Veloso P, García Acuña JM, González Juanatey JR. Tako-tsubo Cardiomyopathy Complicated With Cardiac Tamponade and Cardiogenic Shock. *Rev Española Cardiol (English Ed)* [Internet]. 2018 May 26 [cited 2018 Nov 30].

Capítulo 30. TAKO-TSUBO COMPLICADO CON ICTUS ISQUÉMICO: UNA MANIFESTACIÓN DRAMÁTICA E INUSUAL DE FEOCROMOCITOMA

Autores: Elvira Ruiz, G.; Cánovas Iniesta, M.; Muñoz Franco, F.M.; Leithold, B.G.; Valero López, G.

Especialidad: Médica

Servicio de trabajo: Servicio de Cardiología

RESUMEN

Se presenta el caso de una paciente de 35 años que inicia estudio ambulatorio por Cardiología por palpitaciones con documentación de extrasistolia ventricular politópica. Durante el seguimiento la paciente ingresó por síndrome de Tako-tsubo, complicada con ictus isquémico intrahospitalario de perfil cardioembólico, siendo finalmente diagnosticada de feocromocitoma suprarrenal izquierdo que fue extirpado por vía laparoscópica.

Palabras Clave: *Takotsubo cardiomyopathy, stroke, pheochromocytoma.*

CASO CLÍNICO

Mujer de 35 años sin antecedentes personales ni familiares de interés que inicia estudio ambulatorio por Cardiología por episodios no sostenidos de palpitaciones de segundos de duración, recurrentes con varios episodios mensuales, sin claros desencadenantes y en ocasiones acompañadas de cefalea opresiva. En los electrocardiogramas (ECG) realizados se documentó ectopia ventricular politópica con rachas de bigeminismo como formas más complejas. El estudio analítico básico que incluyó hormonas tiroideas fue normal. Se inició estudio ambulatorio con Holter de 24 horas (ritmo sinusal sin ectopia, si bien había permanecido asintomática durante el tiempo monitorizado), ergometría (completó 10 minutos de esfuerzo bajo el protocolo de Bruce, asintomática y sin arritmias), y ecocardiograma transtorácico (ETT) y resonancia magnética cardíaca (RMC) rigurosamente normales. Se inició tratamiento con betabloqueantes para evaluar la respuesta clínica. A los 4 meses la paciente consulta en urgencias por dolor torácico asociado a hipertensión arterial severa (200/130 mmHg), ECG en ritmo sinusal con alteraciones de la repolarización consistentes en descenso difuso del segmento ST, elevación de biomarcadores de daño miocárdico y ecocardiograma con alteraciones de la contractilidad segmentaria de localización circunferencial medioapical y fracción de eyección del ventrículo izquierdo (FEVI) del 40% (*Figura 1*). Se realizó

coronariografía que mostró coronarias sin lesiones, interpretándose el cuadro, a la espera de la evolución de la función sistólica, como probable síndrome de Tako-tsubo. El ECG evolucionó a inversión generalizada de la onda T y alargamiento progresivo del intervalo QT, hallazgos compatibles con el diagnóstico de presunción. A las 48 horas presentó focalidad neurológica brusca (afasia, paresia facial y hemiplejía izquierda) con hallazgo en angio-tomografía computarizada (angioTC) de oclusión aguda de la arteria cerebral media derecha (segmento M2). Presentó mejoría rápida y espontánea sin precisar terapia trombolítica. La RMC realizada tras el ictus mostró las alteraciones de la contractilidad descritas en el ETT, realce tardío de gadolinio negativo y ausencia de trombo intraventricular en ese momento. La paciente siguió presentando durante la hospitalización crisis hipertensivas con cifras sistólicas de hasta 200 mmHg acompañadas de cefalea y náuseas. Ante la sospecha clínica de feocromocitoma se suspendió el betabloqueo y se solicitaron catecolaminas y metanefrinas urinarias que se encontraron elevadas. La ecografía abdominal halló una masa suprarrenal izquierda de 6 cm, confirmada mediante TC abdominal (Figura 2) y que mostró asimismo hipercaptación patológica en el estudio gammagráfico con metayodobencilguanidina (MIBG) (Figura 3). Se inició alfa-bloqueo con fenoxibenzamina y posterior reinicio de beta-bloqueo con bisoprolol con excelente respuesta clínica. Fue alta hospitalaria tras 15 días de ingreso sin focalidad neurológica residual y con ETT de control con recuperación completa de la contractilidad de ventrículo izquierdo. 2 semanas después se realizó suprarrenalectomía laparoscópica sin incidencias.

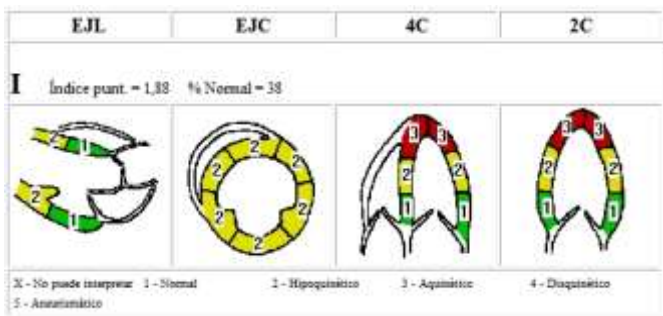


Figura 1. Ecocardiograma transtorácico: representación esquemática de las alteraciones segmentarias de la contractilidad del ventrículo izquierdo. Se observa hipocinesia de todos los segmentos medios y acinesia de todos los segmentos apicales. La FEVI estimada fue del 40%. EJL, eje largo paraesternal; EJC, eje corto paraesternal; 4C, apical 4 cámaras; 2C apical 2 cámaras.



Figura 2. TC abdomino-pélvico con contraste. Lesión suprarenal izquierda de 6 cm de diámetro mayor, con realce heterogéneo y áreas quístico-necróticas, compatible con la sospecha de feocromocitoma.

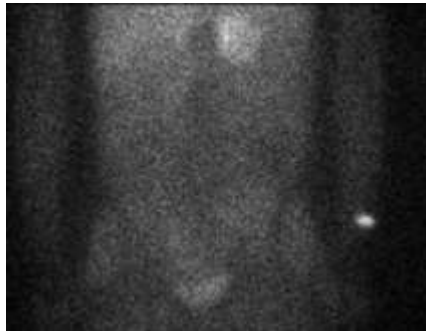
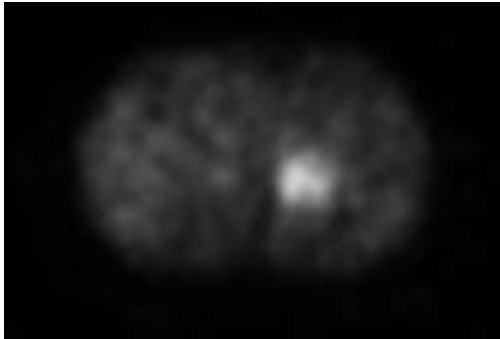


Figura 3. Estudio gammagráfico con ^{123}I -MIBG: hipercaptación patológica del trazador, de notable intensidad, en masa heterogénea a nivel de suprarenal izquierda, con dimensiones aproximadas de 6 cm en su eje mayor. Estudio muy compatible con feocromocitoma suprarenal izquierdo. Izquierda, plano axial; derecha, plano frontal.

DISCUSIÓN

El síndrome de Tako-tsubo (STT), miocardiopatía aguda inducida por estrés o síndrome de balonización/disinergia apical transitoria, se suele presentar con un cuadro clínico que mimetiza un síndrome coronario agudo y que se caracteriza por la aparición de alteraciones reversibles de la contractilidad segmentaria ventricular (con mayor frecuencia localizadas a nivel apical y/o medioventricular de ventrículo izquierdo) en ausencia de enfermedad coronaria que las justifique¹. Aunque la fisiopatología no es bien conocida, parece mediada por cardiotoxicidad inducida por la liberación exagerada de catecolaminas al torrente circulatorio en respuesta a diversos estímulos estresantes, tanto psicógenos como orgánicos^{1,2}. Si bien una vez superada la fase aguda suele presentar un buen pronóstico, esta enfermedad no está exenta de mortalidad o complicaciones, entre las que se encuentra la embolia cerebral o sistémica, documentada hasta en el 5% de los casos³ y secundaria en la mayoría de los casos a la formación de trombos intraventriculares en la región apical aquinética, observados en el 2-8% de estos pacientes^{1,4-6}.

Si la sospecha clínica de feocromocitoma es elevada, debe iniciarse el estudio antes de iniciar betabloqueantes, que por otro lado son el tratamiento de elección en el STT para el manejo de la disfunción ventricular o complicaciones como la obstrucción dinámica al tracto de salida de VI o las arritmias. En nuestro caso, el tratamiento betabloqueante fue instaurado inicialmente para la ectopia ventricular sintomática cuando la sospecha clínica de feocromocitoma (que por otro lado es una patología poco frecuente) no era tan elevada, y fue suspendido al iniciar su estudio. Su diagnóstico combina pruebas de laboratorio (fundamentalmente catecolaminas y metanefrinas en orina o plasma) e imagen (ecografía, TC y gammagrafía ¹²³I-MIBG)⁷ y su tratamiento es quirúrgico mediante adrenalectomía, previa preparación con bloqueo secuencial alfa-adrenérgico (fenoxibenzamina de elección), y posteriormente beta-adrenérgico⁸.

CONCLUSIÓN

El síndrome de Tako-tsubo mimetiza clínicamente a un síndrome coronario agudo. Se caracteriza por alteraciones de la contractilidad segmentaria reversibles en ausencia de enfermedad coronaria que las justifique. Superada la fase aguda la recuperación suele ser completa y el pronóstico bueno, pero no está exento de complicaciones entre las que se encuentra el embolismo cerebral o sistémico. El feocromocitoma es una patología infrecuente que requiere una alta sospecha clínica. En nuestro caso las crisis hipertensivas, palpitaciones, extrasistolia y la miocardiopatía de estrés arrojaban un alto nivel de sospecha, que acabó confirmándose permitiendo su tratamiento definitivo.

BIBLIOGRAFÍA

1. Lyon AR, Bossone E, Schneider B, Sechtem U, Citro R, Underwood SR, et al. Current state of knowledge on Takotsubo syndrome: a Position Statement from the Taskforce on Takotsubo Syndrome of the Heart Failure Association of the European Society of Cardiology. *Eur J Heart Fail* 2016 Jan;18(1):8-27.
2. Dawson DK. Acute stress-induced (takotsubo) cardiomyopathy. *Heart* 2018 Jan;104(2):96-102.
3. Núñez Gil JJ, Andrés M, Almendro Delia M, Sionis A, Martín A, Bastante T, et al. Caracterización del síndrome de *tako-tsubo* en España: resultados del registro nacional RETAKO. *Rev Esp Cardiol*. 2015;68:505-12.
4. Schneider B, Athanasiadis A, Schwab J, Pistner W, Gottwald U, Schoeller R, et al. Complications in the clinical course of tako-tsubo cardiomyopathy. *Int J Cardiol* 2014;176:199-205.
5. Kurisu S, Inoue I, Kawagoe T, Ishihara M, Shimatani Y, Nakama Y, Maruhashi T, Kagawa E, Dai K. Incidence and treatment of left ventricular apical thrombosis in Tako-tsubo cardiomyopathy. *Int J Cardiol* 2011;146:e58-e60.
6. de Gregorio C, Grimaldi P, Lentini C. Left ventricular thrombus formation and cardioembolic complications in patients with Takotsubo-like syndrome: a systematic review. *Int J Cardiol* 2008;131:18-24.
7. Uptodate.com [Internet] Young WF. Clinical presentation and diagnosis of pheochromocytoma [actualizado oct 2018; citado nov 2018] Disponible en: <https://www.uptodate.com/contents/clinical-presentation-and-diagnosis-of->

pheochromocytoma?search=Treatment%20of%20pheochromocytoma%20in%20adults&source=search_result&selectedTitle=3~150&usage_type=default&display_rank=3

8. Uptodate.com [Internet] Young WF, Kebebew E. Treatment of pheochromocytoma in adults [actualizado oct 2018; citado nov 2018] Disponible en:

https://www.uptodate.com/contents/treatment-of-pheochromocytoma-in-adults?search=Treatment%20of%20pheochromocytoma%20in%20adults&source=search_result&selectedTitle=1~150&usage_type=default&display_rank=1

Capítulo 31. FIBRILACIÓN VENTRICULAR POR VASOESPASMO CORONARIO

Autores: Fernández Vázquez, D.; Leithold, B.G.; Vázquez Andrés, D.J; Cabrera Romero, E.; Flores Blanco, P.J.

Servicio de trabajo: Médica

Especialidad: Cardiología

RESUMEN

Se presenta el caso de un paciente de 46 años con angina vasoespástica que ingresa por infarto anterior con fibrilación ventricular de causa isquémica aguda. No presenta alteraciones estructurales en las pruebas de imagen, no obstante dado el alto riesgo de volver a presentar eventos se decide implante de desfibrilador automático implantable (DAI) durante el ingreso.

Palabras Clave: *Coronary vasospasm, Ventricular fibrillation, Defibrillators.*

CASO CLÍNICO

Se trata el caso de un varón de 46 años con antecedentes de angina vasoespástica diagnosticada 2015 en el contexto de angina de esfuerzo con prueba de esfuerzo positiva y coronariografía con placa 20% en descendente anterior media con vasoespismo severo sobre placa que se resolvió con nitroglicerina intracoronaria, quedando con ecocardiografía sin alteraciones y FEVI conservada. En tratamiento ambulatorio con aspirina 100 mg y Diltiazem 300 mg retard.

Estando previamente asintomático inicia episodio de dolor interescapular irradiado hacia zona precordial en reposo, asociado a malestar general. Avisa a servicio de urgencias extrahospitalarias que a su llegada realizan ECG y objetivan ritmo sinusal a 90 lpm con ascenso del ST en derivaciones de la cara anterior. Tras la administración de cafinitrina sublingual ceden los cambios eléctricos y el paciente queda sin dolor y posteriormente presenta fibrilación ventricular monitorizada que sale con una descarga bifásica de 200 J. Se traslada de forma urgente para realización de coronariografía urgente en la que se observa descendente anterior larga y de buen calibre con placa no significativa (20%) a nivel medio, se realiza estudio OCT de placa no significativa

que muestra una placa con componente lipídico pero sin evidencia de rotura o trombos. Resto de arterias sin lesiones.

Se traslada a unidad coronaria para monitorización y ajuste de tratamiento. A su llegada se encuentra hemodinámicamente estable con perfusión de solinitrina a 10 mL/h con tensiones mantenidas, exploración física anodina, ECG en ritmo sinusal a 75 lpm, eje QRS a $+60^\circ$ con QRS estrecho, intervalo PR normal, ascenso del ST menor de 1mm en II, III y aVF y V1-V3, y ondas T negativas de V2-V4 (*Figura 1*). Analíticamente sin alteraciones significativas y con pico de Troponina T de 745 ng/dL. Se realiza ecocardiografía en la que se observa FEVI conservada sin alteraciones segmentarias de la contractilidad. Se inicia tratamiento con aspirina, diltiazem 360 mg/día, amlodipino, omeprazol, ramipril, simvastatina y nitratos que inicialmente son intravenosos y se puede progresar a nitratos orales. Durante su estancia en la unidad coronaria presenta nuevo episodio de dolor torácico con ascenso del ST de 2 mm en II, III y aVF que mejora tras cafinitrina sublingual, sin más eventos.

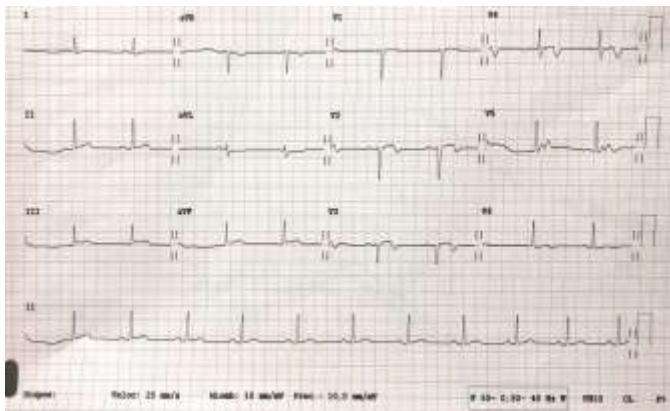


Figura 1. ECG del paciente al ingreso en la unidad coronaria.

Estando el paciente estable clínica y hemodinámicamente se decide alta a planta. Estando el paciente en planta asintomático se decide implante de DAI en prevención secundaria dado el elevado riesgo de recurrencias pese al tratamiento médico correcto con el consecuente riesgo de muerte súbita por fibrilación ventricular. Tras comprobar correcto funcionamiento y sin

complicaciones agudas tras el implante se decide alta a domicilio con diagnóstico final de Infarto agudo de miocardio (IAM) anterior por vasoespasmio coronario y parada cardiorrespiratoria por fibrilación ventricular.

DISCUSIÓN

El vasoespasmio coronario es una de las posibles causas de IAM sin lesiones coronarias significativas¹. La angina vasoespástica es un tipo de cardiopatía caracterizada por episodios espontáneos de dolor torácico acompañados de elevación transitoria del ST en el electrocardiograma². Los episodios de isquemia aguda causan inestabilidad eléctrica y pueden inducir arritmias ventriculares en pacientes con síndrome coronario agudo³, especialmente en el contexto de un vasoespasmio coronario. El tratamiento de las arritmias ventriculares en el seno de un síndrome coronario agudo es la desfibrilación eléctrica⁴. En contra de lo que se pensaba hace unos años, desarrollar una fibrilación ventricular precoz (dentro de las primeras 48 horas del inicio de los síntomas) durante un síndrome coronario agudo aumenta el riesgo de mortalidad intrahospitalaria hasta 5 veces, no obstante se ha observado que no está asociado con una mayor mortalidad a largo plazo por muerte súbita cardíaca o por cualquier causa⁵, se necesitan más estudios para corroborar estos datos.

Pese a que la mayoría de DAI se implantan como prevención primaria a partir de los 40 días del IAM, este es un caso de prevención secundaria y durante el ingreso. En base a las recomendaciones de las guías de práctica clínica de la ESC el implante de un DAI o el uso temporal de un chaleco desfibrilador para prevenir la muerte súbita puede ser considerado durante los primeros 40 días tras un infarto de miocardio en paciente seleccionados, siendo estos los que tengan revascularización incompleta, disfunción ventricular previa, arritmias ventriculares precoces, taquicardia ventricular polimórfica o fibrilación ventricular. Dado que los supervivientes de un infarto por espasmo coronario tiene mayor riesgo de nuevas recurrencias, arritmias ventriculares y muerte súbita pese al tratamiento médico correcto y función cardíaca normal⁶, en nuestro paciente se decidió implante de DAI de forma precoz.

CONCLUSIÓN

Como ilustra nuestro caso, en pacientes con angina vasoespástica el riesgo de presentar arritmias ventriculares y muerte súbita es elevado. En estos pacientes el implante precoz de un DAI

es un tratamiento eficaz para prevenir la muerte súbita y debe ser utilizado en pacientes que desarrollen arritmias ventriculares malignas en el seno de un vasoespismo coronario.

BIBLIOGRAFÍA

1. Priori SG, Blomström-Lundqvist C, Mazzanti A, Blom N, Borggrefe M, Camm J, et al. 2015 ESC Guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death. The Task Force for the Management of Patients with Ventricular Arrhythmias and the Prevention of Sudden Cardiac Death of the European Society of Cardiology (ESC) Endorsed by: Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC). Eur Heart J. 1 de noviembre de 2015;36(41):2793-867.
2. Aomar Millán IF, Candel Erenas JM, Ramírez Hernández JA, Candel Delgado JM. Actualización del diagnóstico y tratamiento de la angina vasoespástica. Rev Clínica Esp. 1 de febrero de 2008;208(2):94-6.
3. Gorennek B, Blomström Lundqvist C, Brugada Terradellas J, Camm AJ, Hindricks G, Huber K, et al. Cardiac arrhythmias in acute coronary syndromes: position paper from the joint EHRA, ACCA, and EAPCI task force. Eur Eur Pacing Arrhythm Card Electrophysiol J Work Groups Card Pacing Arrhythm Card Cell Electrophysiol Eur Soc Cardiol. 2014;16(11):1655-73.
4. Zipes DP, Camm AJ, Borggrefe M, Buxton AE, Chaitman B, Fromer M, et al. ACC/AHA/ESC 2006 guidelines for management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death--executive summary: A report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force and the European Society of Cardiology Committee for Practice Guidelines (Writing Committee to Develop Guidelines for Management of Patients with Ventricular Arrhythmias and the Prevention of Sudden Cardiac Death) Developed in collaboration with the European Heart Rhythm Association and the Heart Rhythm Society. Eur Heart J. septiembre de 2006;27(17):2099-140.
5. Bougouin W, Marijon E, Puymirat E, Defaye P, Celermajer DS, Le Heuzey J-Y, et al. Incidence of sudden cardiac death after ventricular fibrillation complicating acute myocardial infarction: a 5-year cause-of-death analysis of the FAST-MI 2005 registry. Eur Heart J. enero de 2014;35(2):116-22.
6. Byku M, Braverman A. Sudden Cardiac Death Due to Coronary Vasospasm. J Am Coll Cardiol. 13 de marzo de 2018;67(13 Supplement):1267.

Capítulo 32. SÍNDROME CORONARIO AGUDO: MÁS ALLÁ DE LA ATROSCLEROSIS

Autores: Lozano Caballero, M. O.; Pérez Navarro, V. M.; Morales de la Prida, M.; Cánovas Iniesta, M.; Marín Ortuño, F.; García de Lara, J.

Especialidad: Médica

Servicio de trabajo: Servicio de Cardiología

RESUMEN

Se trata de un caso de síndrome coronario agudo por disección coronaria espontánea, en una mujer de 54 años de edad, sin antecedentes personales de interés y como único factor de riesgo ser exfumadora. El interés de este caso radica, principalmente, en tratarse de una causa extremadamente infrecuente de síndrome coronario agudo, que hay que tener en cuenta a la hora de manejar un síndrome coronario agudo en mujeres jóvenes sin factores de riesgo previos.

Palabras Clave: *Coronary vessel anomalies, vascular disease, acute coronary syndrome.*

CASO CLÍNICO

Mujer de 54 años de edad que acudió a Urgencias por dolor torácico y síncope. No antecedente de HTA, DLP ni DM. Exfumadora de 27 paquetes-año hasta hace 15 años y hábito enólico ocasional. Cuatro gestaciones con un aborto (en la primera gestación a los 21 años) y 3 partos eutócicos posteriores. Como único antecedente familiar, madre con cardiopatía isquémica. Intervenida de hallux valgus bilateral y apendicectomizada. Sin tratamiento crónico. No otros antecedentes de interés. El día 24/11/18 presenta de forma súbita, mientras cenaba con familiares, dolor centrotorácico opresivo típico con cortejo vegetativo asociado, diaforesis y urgencia miccional. Al levantarse para ir al baño, sufre síncope con pérdida del control de esfínteres y amnesia posterior, por lo que es llevada por su familiar a Urgencias de su hospital de referencia (H. Lorenzo Guirao de Cieza). Allí realizan ECG, en el que objetivan ritmo sinusal a 70lpm alternando con rachas de bloqueo aurículo-ventricular completo a 30lpm, en el marco de supradesnivelación del segmento ST en cara inferior (*Figura 1*). Ante la presencia de síndrome coronario agudo con elevación del segmento ST, se inicia doble antiagregación con AAS 300mg + Clopidogrel 600mg y anticoagulación con Heparina sódica 5000 UI, y se traslada a HUVA para realización de angioplastia primaria, tras contactar con el servicio de Hemodinámica de este hospital.



Figura 1. ECG realizado en el momento agudo, en el que se objetiva supradesnivelación marcada del segmento ST en II, III y aVF, y menos marcada en V3-V6, así como bloqueo auriculo-ventricular completo a 30lpm.

A su llegada a Urgencias, la paciente presenta TA 120/78mmHg (TAM 91mmHg), FC 77lpm y SatO₂ 99%. Normoperfundida y normocoloreada. A la auscultación cardiopulmonar rítmica, sin soplos ni extratonos, y pulmonar con murmullo vesicular conservado, sin roncus, crepitantes ni sibilantes. Miembros inferiores sin edemas, frialdad ni palidez acras. La paciente permanece asintomática tras inicio de doble antiagregación y anticoagulación, y con normalización de ECG. Se realiza cateterismo diagnóstico, en el que se objetiva estenosis severa de arteria coronaria derecha proximal de bordes limpios y aspecto compresivo muy sugestivo de hematoma subintimal, que se extiende a lo largo de todo el vaso hasta segmento posterolateral, en que tras imagen de disección autolimitada el vaso recupera calibre normal (Figura 2).



Figura 2. Imagen de coronariografía, en la que se observa la punta del catéter en seno coronario derecho, una reducción inicial del calibre de la arteria coronaria derecha compatible con estenosis, así como irregularidades difusas de bordes netos y estrechamiento del calibre a lo largo de toda la arteria, compatible con hematoma subintimal. Imagen típica de disección coronaria.

Por tratarse de un hematoma extenso que implicaría implante de stents a lo largo de todo el vaso se opta por manejo conservador y realización de control coronariográfico a la semana. Con el diagnóstico de disección coronaria derecha espontánea, se retira doble antiagregación (manteniendo antiagregación simple con Adiro 100mg/24h) y se reemplaza anticoagulación por dosis profilácticas. Ingresa en UCI para vigilancia estrecha durante 48h, donde se realiza seriación de enzimas cardíacas -TnT- con la siguiente evolución: 34 pg/ml (0h) -> 72 pg/ml (8h) -> 59 pg/ml (24h) -> 53 pg/ml (48h). Dada la estabilidad clínica de la paciente, así como la normalización del ECG y la ausencia de nuevos episodios de dolor torácico, es trasladada a planta para completar estudio y ajustar tratamiento.

DISCUSIÓN

La disección coronaria espontánea (DCE) es una causa rara de patología arterial coronaria, más frecuente en mujeres jóvenes y que clínicamente se manifiesta como un síndrome coronario agudo (SCA)¹. Morfológicamente consiste en la separación de las capas de la pared arterial, más frecuentemente a nivel de la capa media, con formación de dos luces: una verdadera y una falsa, sin traumatismo ni causa iatrogénica previa. La prevalencia de DCE varía según las series, pero oscila entre el 0,1 y el 1% de las coronariografías realizadas. Sin embargo, probablemente esta cifra esté infraestimada, dadas las dificultades en su diagnóstico. Característicamente, la mayoría de pacientes afectados son mujeres en la mayoría de las series (58-82%)². La edad de presentación es entre la quinta y la sexta décadas de la vida³, aunque se han comunicado casos aislados que afectan a un amplio rango de edad. La etiología de la DCE es desconocida⁴. Se ha relacionado con múltiples enfermedades y situaciones clínicas, en concreto con el embarazo y puerperio, a enfermedades del tejido conectivo (Marfan, Ehler-Danlos), al ejercicio físico (que actúa como factor desencadenante) y a la enfermedad aterosclerótica⁵. El diagnóstico se realiza mediante coronariografía, acompañada o no de técnicas de imagen intravasculares, como la ecografía intracoronaria (IVUS) o la tomografía de coherencia óptica (OCT)⁶. El tratamiento es aún hoy controvertido, ya que no existen recomendaciones ni guías de práctica clínica que aborden de forma específica el tratamiento de la DCE. En general, se recomienda tratamiento conservador en todos aquellos pacientes asintomáticos y que presenten estabilidad hemodinámica⁷. En aquellos que exista isquemia persistente y/o inestabilidad hemodinámica, deberá optarse por tratamiento revascularizador mediante intervencionismo coronario percutáneo (ICP). La revascularización coronaria quirúrgica deberá reservarse para aquellos casos más graves que afecten al tronco coronario izquierdo, la DCE

multivaso o en pacientes con ICP fallida.

CONCLUSIÓN

La disección coronaria espontánea constituye una causa infrecuente de síndrome coronario agudo, en la que hay que pensar ante un síndrome coronario agudo en una mujer joven sin antecedentes de factores de riesgo. Es fundamental llegar al diagnóstico lo más precozmente posible, dado que, si se interpreta como un SCA de etiología aterotrombótica y se trata con la terapéutica clásica de doble antiagregación y anticoagulación, aumenta el riesgo de sangrado intramural y se favorece la extensión de la disección, empeorando el pronóstico a largo plazo.

BIBLIOGRAFÍA

1. Hering D, Piper C, Hohmann C, Schultheiss HP, Horstkotte D. Prospective study of the incidence, pathogenesis and therapy of spontaneous, by coronary angiography diagnosed coronary artery dissection. *Zeitschrift fur Kardiologie* 1998 Dec; 87 (12): 961-970.
2. Jorgensen MB, Aharonian V, Mansukhani P, Mahrer PR. Spontaneous coronary dissection: a cluster of cases with this rare finding. *American Heart Journal* 1994 May; 127 (5): 1.382-1.387.
3. Vrints C. Spontaneous coronary artery dissection. *Heart* 2010; 96: 801-808.
4. Tweet M, Hayes S, Pitta S, Simari R, Lerman A, Lennon R, et al. Clinical features, management and prognosis of spontaneous coronary artery dissection. *Circulation* 2012; 126: 579-588.
5. Motreff P, Souteyrand G, Dauphin C, Eschalier R, Cassagnes J, Lusson JR. Management of spontaneous coronary artery dissection: review of the literature and discussion based on a series of 12 young women with acute coronary syndrome. *Cardiology* 2010; 115 (1): 10-18.

6. Alfonso F, Paulo M, Lennie V, Dutary J, Bernardo E, Jiménez-Quevedo P et al. Spontaneous coronary artery dissection. Long term follow-up of a large series of patients prospectively managed with a "conservative" therapeutic strategy. *J Am Coll Cardiol Intv* 2012; 5: 1.062-1.070.
7. Paulo M, Sandoval J, Lennie V, Dutary J, Medina M, et al. Combined use of OCT and IVUS in spontaneous coronary artery dissection. *JACC Cardiovasc Imaging* 2013; 6: 830-832.

Capítulo 33. PRESENTACIÓN CLÍNICA INFRECIENTE DE INFARTO AGUDO DE MIOCARDIO

Autores: Muñoz Franco, F.M.; Arregui Montoya, F.; Veas Porlán, M.; Masso del Canto, J.A.; Tello Montoliú, A.

Especialidad: Médica

Servicio de trabajo: Servicio de Cardiología

RESUMEN

La rotura de la pared libre del ventrículo izquierdo es una complicación mecánica grave del infarto agudo de miocardio. Su incidencia ha disminuido significativamente con la aparición de la angioplastia primaria, pasando desde el 6% a menos del 1%¹. Se trata de una complicación potencialmente mortal, requiriendo de detección y tratamiento inmediatos. Presentamos el caso de una mujer con síndrome coronario agudo con elevación del ST en shock cardiogénico profundo producido por hemopericardio y taponamiento cardíaco secundarios a rotura cardíaca.

Palabras Clave: *acute myocardial infarction, cardiac rupture, echocardiography.*

CASO CLÍNICO

Mujer de 67 años con factores de riesgo cardiovascular de hipertensión arterial, diabetes mellitus, hipercolesterolemia y tabaquismo activo. Con antecedentes de cardiopatía isquémica crónica de debut en 2009 como Infarto agudo de miocardio (IAM) tratado de forma percutánea mediante el implante de dos stents farmacoactivos en arteria coronaria descendente anterior (DA). Fibrilación auricular permanente y enfermedad pulmonar obstructiva crónica. En tratamiento crónico con diuréticos de asa, betabloqueantes, inhibidor de enzima convertidora de angiotensina, antidiabéticos orales, estatinas, antivitaminas K y broncodilatadores de acción prolongada.

Acudió a urgencias por dolor centrotorácico opresivo con irradiación a ambos miembros superiores, cortejo vegetativo y malestar general. Los días previos había presentado episodios similares, autolimitados, por los que no consultó, pero aquella madrugada el dolor recurrió de forma más intensa y persistente.

Presentaba mal estado general, sudoración y frialdad distal, impresionando de gravedad. Tensión arterial 70/40 mmHg, frecuencia cardíaca a 75 latidos por minuto y saturación de oxígeno 90%. Ingurgitación yugular. A la auscultación cardíaca estaba arritmica, sin soplos, con crepitanes bibasales a la auscultación pulmonar. En el electrocardiograma (ECG) se objetivaba fibrilación auricular con respuesta ventricular a 75 lpm, QRS ancho con morfología de bloqueo completo de rama derecha del Haz de His, onda Q en precordiales y ascenso del ST en I, aVL, V2 a V5 (*Figura 1*). En la analítica destacaba deterioro de la función renal con niveles de creatinina de 2,3 mg/dl, troponina T de 1340 pg/ml (normal hasta 14 pg/ml) y elevación de lactato (15 mmol/L).



Figura 1. ECG: Fibrilación auricular con respuesta ventricular a 75 lpm. QRS ancho con morfología de bloqueo completo de rama derecha del Haz de His. Onda Q en precordiales. Ascenso del ST en I, aVL, V2-V5.

Con el diagnóstico de IAM anteroseptal (posiblemente evolucionado) se administró doble carga de antiagregación (300 mg de ácido acetil salicílico y 600 mg de clopidogrel) y se trasladó a la paciente a sala de hemodinámica para angioplastia primaria.

Dada la inestabilidad hemodinámica a pesar de fluidos e inicio de drogas vasoactivas e inotrópicos, se realizó ecocardiograma urgente de forma previa al cateterismo para descartar complicaciones mecánicas del IAM. Se observó derrame pericárdico global severo, organizado, que comprometía el llenado de cavidades derechas (*Figura 2A*), destacando una amplia zona de acinesia en cara anterior y ápex del ventrículo izquierdo (VI) con disfunción sistólica severa del mismo.

Con la sospecha de rotura cardíaca contenida por hematoma, se realizó coronariografía diagnóstica. Se evidenció oclusión trombótica del 100% de DA media y lesión severa de la arteria circunfleja a nivel proximal (*Figura 2B*). Se intentó sin éxito la apertura del vaso ocluido, implantándose balón intraaórtico de contrapulsación por deterioro hemodinámico progresivo.

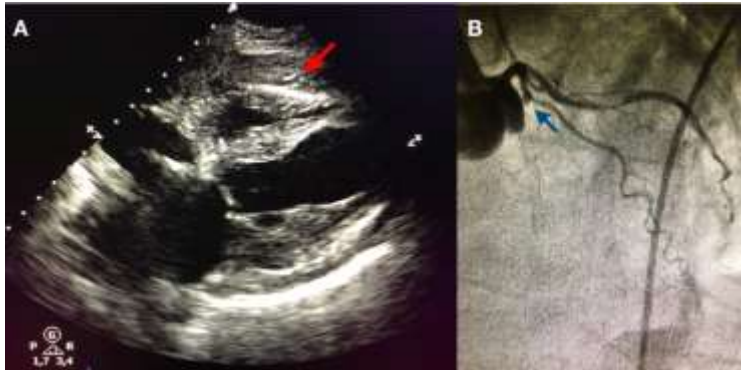


Figura 2. A: Derrame pericárdico severo con máxima separación de hojas pericárdicas de 2.2 cm en la cara anterior del ventrículo derecho (VD). Ecos densos en contacto con la pared libre del VD (flecha roja). B: Imagen de la coronariografía que muestra la obstrucción total de la arteria descendente anterior (DA) (flecha azul).

Se trasladó a la paciente de forma emergente a quirófano para reparación quirúrgica. Tras esternotomía media se objetivó hemopericardio, extrayéndose sangre y coágulos del espacio pericárdico, consiguiendo mejoría hemodinámica y confirmando la sospecha diagnóstica al visualizar rotura del ápex del VI (*Figura 3*). Se suturó la solución de continuidad mediante parche de dacron e ingresó en unidad de cuidados intensivos respondiendo a sueroterapia y drogas vasoactivas e inotrópicos.



Figura 3. Imagen tomada durante la cirugía. Tras la apertura del pericardio y pericardiocentesis de sangre, se observa la zona de rotura con necrosis del miocardio en ápex de ventrículo izquierdo (VI).

Pese a la mejoría inicial, la paciente presentó progresivamente datos de hipoperfusión tisular con lactacidemia e hipotensión. Desafortunadamente, dada la imposibilidad de revascularización coronaria, falleció a las 24 horas.

DISCUSIÓN

La rotura de la pared libre del VI es una complicación infrecuente, pero muy grave del IAM y constituye una urgencia quirúrgica. Su cronología tiene dos picos fundamentales: uno precoz, dentro de las primeras 24 horas y que es independiente del desarrollo de una cicatriz, y uno segundo, entre el tercer y quinto días tras el IAM, más en relación con su extensión.

Se consideran factores predisponentes de rotura ventricular la edad avanzada, el sexo femenino, la hipertensión arterial, la enfermedad monovaso oclusiva con infarto transmural, la localización anterior, el antecedente de IAM previo y el uso de fibrinolíticos de forma tardía². Acudir tarde al hospital es otro de los principales factores de riesgo. Las arterias DA y circunfleja son los vasos más frecuentemente comprometidos.

El cuadro clínico se caracteriza por deterioro hemodinámico súbito con hipotensión persistente por hemopericardio masivo que produce rápidamente la muerte del paciente por disociación electromecánica. Aunque en un 25 % de los casos la presentación del cuadro es subaguda por la formación de trombos que sellan la rotura, siendo los síntomas más frecuentes dolor torácico, hipotensión o síncope³.

El ecocardiograma es la principal herramienta diagnóstica⁴, hallando derrame pericárdico masivo. La identificación de trombo en el pericardio junto con el movimiento anormal de la pared del ventrículo, aumenta la especificidad.

El tratamiento de elección es la cirugía⁵, aunque el momento óptimo de la misma es controvertido. Igualmente, siempre que sea posible hay que realizar revascularización coronaria quirúrgica. En los casos en los que se produzca colapso hemodinámico, estaría indicada la pericardiocentesis evacuadora inicial como puente a cirugía reparadora ulterior, además del empleo de fuidoterapia y fármacos inotrópicos. A pesar de todo, las tasas de mortalidad se encuentran entre el 20-75%, dependiendo del estado del paciente, el tamaño y la morfología de la rotura⁶.

CONCLUSIÓN

La rotura de pared libre de VI es una complicación muy poco frecuente en nuestros días gracias al desarrollo y mejora de la angioplastia primaria. La paciente de nuestro caso presenta un IAM posiblemente evolucionado, complicado con rotura subaguda de la pared libre, con hemopericardio severo y taponamiento cardíaco, en la que se cumple la mayoría de factores de riesgo mencionados para su desarrollo. Es de vital importancia el papel de la ecocardiografía ante pacientes con IAM en situación de shock cardiogénico para detectar de forma precoz complicaciones mecánicas que, pese a intervención emergente, son potencialmente letales.

BIBLIOGRAFÍA

1. J. Caballero-Borrego, J.M. Hernández-García, J. Sanchís-Fores. Complicaciones mecánicas en el infarto agudo de miocardio. ¿Cuáles son, cuál es su tratamiento y qué papel tiene el intervencionismo percutáneo? *Rev Esp Cardiol Supl.* 2009; 09(C):62-70.
2. Becker RC, Gore JM, Lambrew C, Weaver WD, Rubison RM, French WJ, et al. A composite view of cardiac rupture in the United States National Registry of Myocardial Infarction. *J Am Coll Cardiol.* 1996; 27:1321-6.
3. Van de Werf F, Bax J, Betriu A, Blomstrom-Lundqvist C, Crea F, Falk V et al. Management of acute myocardial infarction in patients presenting with persistent ST-segment elevation: the Task force on the Management of ST-segment Elevation Acute Myocardial Infarction of the European Society of Cardiology. *Eur Heart J.* 2008; 29 (23):2909-45.
4. B. Ibanez, S. James, S. Agewall, M.J. Antunes, C. Bucciarelli-Ducci, H. Bueno, et al. ESC Scientific Document Group; 2017 ESC Guidelines for the management of acute myocardial infarction in patients presenting with ST-segment elevation: The Task Force for the management of acute myocardial infarction in patients presenting with ST-segment elevation of the European Society of Cardiology (ESC). *Eur Heart J.* 2018; 39(2):119-177.
5. Antman EM, Anbe DT, Armstrong PW, Bates ER, Green LA, Hand M, et al. ACC/AHA guidelines for the management of patients with ST-elevation myocardial infarction; a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (Committee

to Revise the 1999 Guidelines for the Management of patients with acute myocardial infarction).
J Am Coll Cardiol. 2004;44:E1-211.

6. Figueras J, Alcalde O, Barrabes JA, Serra V, Alguersuari J, Cortadellas J, et al. Changes in hospital mortality rates in 425 patients with acute ST-elevation myocardial infarction and cardiac rupture over a 30-year period. *Circulation*. 2008; 118:2783–2789.

Capítulo 34. COMUNICACIÓN INTERAURICULAR EN EL ADULTO: TRATAMIENTO PERCUTÁNEO MEDIANTE DISPOSITIVO AMPLATZER

Autores: Nieto López, A.; Martínez Camacho, C.; Escolar Conesa, A.; Sáez Martín, M.A.; Pinar Bermúdez, E.

Especialidad: Médica

Servicio de trabajo: Servicio de Cardiología

RESUMEN

La comunicación interauricular (CIA) es la cardiopatía congénita acianótica más frecuente en el adulto. El cierre percutáneo es el tratamiento de elección siempre que sea factible, y para valorar la indicación de tratamiento debe tenerse en cuenta tanto la repercusión clínica como el tamaño del defecto y su localización anatómica. Presentamos el caso clínico de un paciente con comunicación interauricular tipo *ostium secundum* tratada mediante el implante de un dispositivo Amplatzer, seguido de una breve revisión sobre esta patología.

Palabras Clave: *Atrial septal defect, congenital heart defect, septal occluder device.*

CASO CLÍNICO

Varón de 63 años, residente en un centro de la fundación "Jesús Abandonado" para personas en riesgo de exclusión. Sin antecedentes médico-quirúrgicos exceptuando cataratas. Tampoco presentaba factores de riesgo cardiovascular ni antecedentes familiares de cardiopatía. Acudió a una consulta de pre-anestesia con motivo de una operación de cataratas, donde se le realizó un electrocardiograma que objetivó una fibrilación auricular previamente desconocida. Así pues, fue remitido a consulta de cardiología para la evaluación inicial de la fibrilación auricular, donde se le realizó una ecocardiografía transtorácica que objetivó un defecto a nivel medial del septo interauricular, con bordes no cuantificados, compatible con una CIA tipo *ostium secundum*. El cortocircuito izquierda-derecha presentaba un cociente flujo pulmonar - flujo sistémico de 2,9/1; es decir, con importante repercusión de cámaras derechas. El ventrículo derecho presentaba una dilatación severa (62 mm), mientras que el izquierdo era de dimensiones y grosor normales, sin alteraciones de la contractilidad global ni segmentaria y con una fracción de eyección

del 60%. También se objetivó una aurícula izquierda dilatada (49mm), una válvula mitral con ligero prolapso del velo anterior e insuficiencia ligera-moderada, y una válvula tricúspide con insuficiencia moderada, que estimó una presión sistólica de la arteria pulmonar de 38 mmHg.

En la anamnesis, como único síntoma refirió disnea de esfuerzo en un trabajo previo como albañil. La auscultación cardíaca mostró un soplo sistólico en borde esternal izquierdo, y un desdoblamiento fijo del segundo ruido difícil de apreciar. Por lo demás, la exploración física fue rigurosamente normal. Así pues, el paciente fue remitido al Hospital Virgen de la Arrixaca para cierre de CIA.

Para una evaluación más precisa, allí se realizó una ecocardiografía transesofágica (*Figura 1*), que confirmó el defecto tipo ostium secundum con eje mayor de 38 mm y eje menor de 22 mm. Los bordes del defecto, mayores de 5 mm, y la distancia entre la pared posterior de la aurícula izquierda y la aorta (50 mm), fueron adecuados para la colocación de un dispositivo Amplatzer.

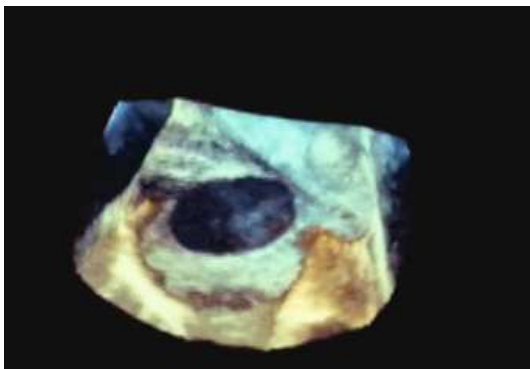


Figura 1. Defecto visto por ecocardiografía transesofágica.

Por todo lo anterior, se programó al paciente para la intervención, y se realizó otro electrocardiograma que mostró un ritmo sinusal a 80 latidos por minuto con bloqueo incompleto de rama derecha y desviación derecha del eje eléctrico del complejo QRS (*Figura 2*).

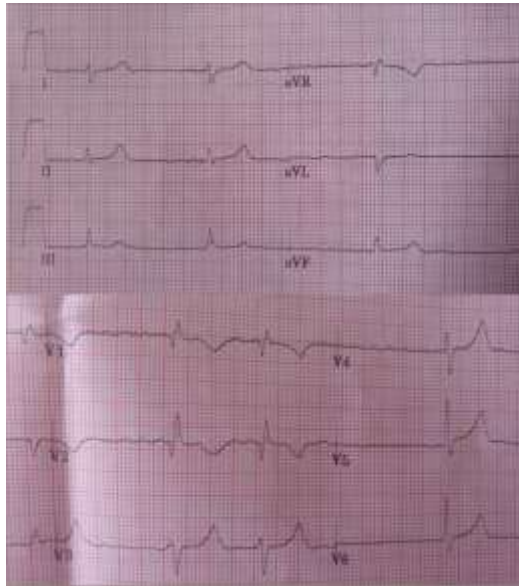


Figura 2. ECG del paciente donde se observa un eje QRS desviado a la derecha y bloqueo incompleto de rama derecha.

El dispositivo se colocó sin incidentes (Figura 3) y el paciente fue dado de alta con un tratamiento antiagregante con aspirina durante 6 meses.



Figura 3. Dispositivo normoposicionado y sonda de ecocardiografía trans-esofágica intraoperatoria.

El ecocardiograma de control a las 24h de la intervención mostró el dispositivo normoposicionado con mínimo cortocircuito en el tercio anterior del mismo, y una presión sistólica de la arteria pulmonar de 25 mmHg. El paciente se encontraba asintomático y muy satisfecho con la rápida recuperación postoperatoria.

DISCUSIÓN

La CIA tipo *ostium secundum* es el subtipo más frecuente (80%), situándose el defecto en la región de la fosa oval. La fisiopatología es compleja y multifactorial; la dirección del cortocircuito tiene lugar de izquierda a derecha y predominantemente en diástole, por la mayor distensibilidad del ventrículo derecho. Si el flujo a través del defecto es alto, se produce el desarrollo gradual de hipertensión pulmonar¹. El cociente entre el flujo pulmonar con respecto al sistémico es una medida útil para cuantificar el cortocircuito neto.

Los pacientes suelen permanecer asintomáticos hasta la edad adulta. No obstante, la mayoría presenta síntomas pasada la cuarta década, sobre todo disnea progresiva. También existe riesgo de arritmias auriculares, embolismos paradójicos, insuficiencia cardíaca derecha o infecciones pulmonares de repetición. La prevención de la fibrilación auricular a largo plazo es una de las razones para reparar pronto la comunicación interauricular en pacientes jóvenes asintomáticos². En la auscultación los dos hallazgos principales son un soplo sistólico eyectivo en foco pulmonar por el aumento de flujo y un desdoblamiento amplio y fijo del segundo ruido. La prueba diagnóstica de elección es la ecocardiografía. Sin embargo, en pacientes en los que se plantee la reparación con dispositivo, es fundamental una evaluación más precisa mediante ecocardiografía transesofágica. que también es fundamental durante el procedimiento de cierre percutáneo para el control de su posicionamiento y posterior liberación. Un electrocardiograma mostrará desviación del eje eléctrico a la derecha, signos de hipertrofia ventricular derecha, y en casi todos los casos, bloqueo incompleto o completo de la rama derecha del haz de His. El tratamiento requiere el cierre del defecto; puede realizarse por cirugía abierta o mediante cierre percutáneo, que es el método de elección siempre que sea posible por su menor morbi-mortalidad³. Está indicado en pacientes con cortocircuito importante o sospecha de embolismos paradójicos.

CONCLUSIÓN

Es fundamental conocer los aspectos básicos de la comunicación interauricular. Como hemos dicho, es la cardiopatía congénita acianótica más frecuente en la edad adulta. Además, su diagnóstico requiere un elevado nivel de sospecha clínica ya que es una cardiopatía en general poco sintomática. Su manejo actual es un ejemplo de las posibilidades de la cardiopatía intervencionista para tratar de forma mínimamente invasiva patologías que antes requerían una cirugía abierta, con todos sus inconvenientes.

BIBLIOGRAFÍA

1. Sommer RJ, Hijazi ZM, Rodhes JF Jr.. Pathophysiology of congenital heart disease in the adult: Part I: shunt lesions. *Circulation* 2008;117:1090–9
2. Baumgartner H, Bonhoeffer P, De Groot NMS, de Haan F, Deanfield JE, Galie N et al.; Task Force on the Management of Grown-up Congenital Heart Disease of the European Society of Cardiology (ESC). ESC Guidelines for the management of grown-up congenital heart disease (new version 2010). *Eur Heart J* 2010;31:2915–2957.
3. Esper Carrillo Raúl, Zárate Vega Verónica. Comunicación interauricular tipo ostium secundum con tratamiento percutáneo mediante amplatzer. *Med Int Mex* 2011; 27(5).

Capítulo 35. IMPORTANCIA DE LA EXPLORACIÓN FÍSICA EN LAS ENFERMEDADES CARDIOVASCULARES. DE LA SEMIOLOGÍA AL DIAGNÓSTICO

Autores: Pérez Copete, J.; Muñoz Franco, F.M.; Arregui Montoya, F.; Vázquez Andrés D.J.; Pascual Figal, D.A.

Especialidad: Médica

Servicio de trabajo: Servicio de Cardiología

RESUMEN

Se trata de un varón de 65 años, operado de un aneurisma de arteria pulmonar, que debutó con clínica de insuficiencia cardíaca con predominio de congestión sistémica. Durante el seguimiento se descubrió una insuficiencia tricuspídea masiva por rotura de cuerda tendinosa con una severa dilatación del ventrículo derecho, que justificaba la clínica del paciente y la exploración física, destacando una gran ingurgitación yugular con onda v del pulso venoso yugular, edemas en miembros inferiores y palpación del pulso venoso hepático.

Palabras Clave: *Insuficiencia tricuspídea, pulso venoso yugular, ventrículo derecho.*

CASO CLÍNICO

Se trata de un varón de 65 años, diagnosticado de hipertensión arterial sistémica desde hace más de 20 años. Del resto de antecedentes destaca la presencia de fibrilación auricular permanente anticoagulada con acenocumarol y el paciente fue intervenido quirúrgicamente en 2002 por un aneurisma en el tronco de arteria pulmonar y rama pulmonar izquierda, realizándose plicatura de tronco y rama pulmonar izquierda con buen resultado y sin complicaciones posteriores. Además, el paciente presenta enfermedad renal crónica estadio III en seguimiento por nefrología. El paciente es seguido en las consultas de cardiología por hipertensión pulmonar moderada e insuficiencia tricuspídea moderada-severa, requiriendo varios cambios de medicación, y precisando hace años ingreso hospitalario para tratamiento diurético intravenoso. Cuando acude a una de las revisiones periódicas, presenta síntomas sugestivos de nueva descompensación, con predominio de congestión sistémica (presentando ascitis y edemas en miembros inferiores) y el paciente refería empeoramiento de su clase funcional desde hace varias semanas con disnea progresiva hasta hacerse de reposo encontrándose en disnea clase IV de la clasificación de la New York Heart Association (NYHA). En la exploración llamaba la atención la presencia de una clara ingurgitación yugular como consecuencia

de la hipervolemia que tenía el paciente (*Figura 1*).



Figura 1. Vena yugular ingurgitada como consecuencia de la congestión sistémica que presenta el paciente. Traduce presiones venosas centrales muy elevadas.

Dada la situación clínica del paciente se decide ingreso hospitalario para ajuste de tratamiento. Con intensificación de tratamiento diurético con furosemida intravenosa el paciente mejoró clínicamente, con menos disnea. Durante el ingreso se realiza nueva ecocardiografía, destacando una fracción de eyección del ventrículo izquierdo normal, un ventrículo derecho severamente dilatado y una válvula tricúspide con prolapso de velo anterolateral a nivel posterior por rotura de cuerda tendinosa de la válvula tricuspídea, lo que originaba una insuficiencia tricuspídea masiva (*Figura 2*). Esta insuficiencia tricuspídea masiva justificaba que en la exploración física se apreciase la presión venosa central muy elevada y se notase de forma llamativa el pulso venoso yugular con una onda V del pulso venoso prominente. También llamaba la atención la hepatomegalia de cuatro traveses de dedos y la palpación de la pulsación venosa hepática como consecuencia de la congestión hepática. Ante la mejoría clínica se decidió alta hospitalaria y seguimiento en las consultas de insuficiencia cardíaca avanzada.

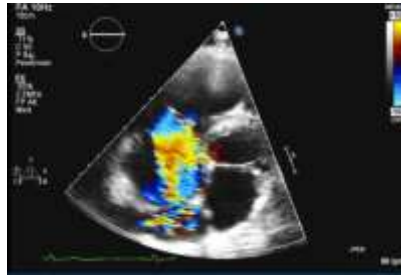


Figura 2. Imagen de ecocardiografía eje de cuatro cámaras modificado donde se aprecia con doppler color la presencia de una insuficiencia tricuspídea masiva y un ventrículo derecho severamente dilatado.

Posteriormente el paciente volvió a ingresar debido a la presencia de un bloqueo auriculoventricular completo (Figura 3) en el contexto de toma de betabloqueantes e hiperpotasemia. La hiperpotasemia fue probablemente desencadenada por el deterioro de la función renal. Una vez corregidas las alteraciones iónicas se resolvió el trastorno de conducción, el paciente pudo ser dado de alta y se suspendieron betabloqueantes y antagonistas del receptor de la aldosterona.

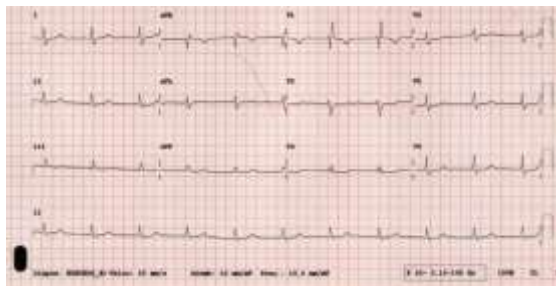


Figura 3. Fibrilación auricular bloqueada. Se aprecia un ritmo de escape a 60 latidos por minuto, rítmico, con QRS con morfología de bloqueo de rama derecha similar al electrocardiograma basal.

El caso se comentó con la unidad de imagen cardíaca y hemodinámica, siendo inviable la reparación tricuspídea percutánea, de tal forma que se presentó el caso en sesión médico-quirúrgica, aceptándose para implante de prótesis mecánica tricuspídea, asumiendo los riesgos que conlleva dicha operación teniendo en cuenta la severa dilatación que presenta el ventrículo derecho.

DISCUSIÓN

La insuficiencia tricuspídea (IT) es una incompetencia de la válvula tricúspide que promueve el movimiento del flujo sanguíneo procedente del ventrículo derecho hacia la aurícula derecha durante la sístole. Suele ser secundaria a la disfunción del ventrículo derecho que se produce por sobrecarga de presión o volumen en válvulas morfológicamente normales¹. Existen varias causas primarias, entre las que destaca la endocarditis infecciosa, la enfermedad reumática, el síndrome carcinoide, la anomalía de Ebstein y el daño valvular iatrogénico, entre otras².

La IT no suele producir síntomas, pero algunos pacientes presentan pulsaciones cervicales generadas por el aumento de las presiones yugulares. Los síntomas de la IT grave incluyen disnea, distensión abdominal y anorexia. Los signos de la IT entre moderada y grave incluyen la distensión de la vena yugular, con una onda v prominente, y en ocasiones hepatomegalia y edema periférico.

La ecocardiografía es la técnica ideal para evaluar la IT. En la IT primaria, normalmente la etiología puede identificarse a partir de anomalías específicas de la estructura valvular^{3,4}. En la IT secundaria, debe medirse el grado de dilatación del anillo, la dimensión y la función del ventrículo derecho y el grado de deformación de la válvula.

Decidir el mejor momento para la intervención quirúrgica sigue siendo controvertido, debido a los pocos datos disponibles y su naturaleza heterogénea⁵. En la IT primaria grave, la cirugía está recomendada para los pacientes sintomáticos y se debe considerar para los pacientes asintomáticos si se observa una dilatación progresiva del ventrículo derecho o una disminución de la fuerza del ventrículo derecho. En la IT secundaria, la combinación de reparación de la válvula, si está indicada, con la cirugía de lado izquierdo no aumenta el riesgo quirúrgico. Finalmente, si es posible, la reparación valvular es preferible al reemplazo valvular⁶.

CONCLUSIÓN

La trascendencia de este caso radica en la importancia de la exploración física, en el que diferentes signos y síntomas nos orientan hacia un diagnóstico, y posteriormente las pruebas complementarias lo confirmarán. En nuestro caso, el conjunto de síntomas (disnea, edemas, ascitis) y signos (ingurgitación yugular con onda v llamativa, hepatomegalia con palpación pulso venoso

hepático) nos orientaban hacia el diagnóstico de insuficiencia tricuspídea grave, que se comprobó mediante ecocardiografía que se debía a una rotura de cuerda tendinosa de la válvula tricuspídea, hecho que es raro y no se ve con frecuencia en la práctica clínica habitual.

BIBLIOGRAFÍA

1. Lancellotti P, Tribouilloy C, Hagendorff A, Popescu BA, Edvardsen T, Pierard LA, Badano L, Zamorano JL, Scientific Document Committee of the European Association of Cardiovascular Imaging. Recommendations for the echocardiographic assessment of native valvular regurgitation: an executive summary from the European Association of Cardiovascular Imaging. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging*. 2013;14:611–644.
2. Sousa C, Botelho C, Rodrigues D, Azeredo J, Oliveira R. Infective endocarditis in intravenous drug abusers: an update. *Eur J Clin Microbiol Infect Dis*. 2012;31: 2905–2910.
3. F Habib G, Lancellotti P, Antunes MJ, Bongiorni MG, Casalta JP, Del Zotti F, Dulgheru R, El Khoury G, Erba PA, Iung B, Miro JM, Mulder BJ, Plonska- Gosciniak E, Price S, Roos-Hesselink J, Snygg-Martin U, Thuny F, Tornos Mas P, Vilacosta I, Zamorano JL, Document R, Erol C, Nihoyannopoulos P, Aboyans V, Agewall S, Athanassopoulos G, Aytekin S, Benzer W, Bueno H, Broekhuizen L, Carerj S, Cosyns B, De Backer J, De Bonis M, Dimopoulos K, Donal E, Drexel H, Flachskampf FA, Hall R, Halvorsen S, Hoen B, Kirchhof P, Lainscak M, Leite-Moreira AF, Lip GY, Mestres CA, Piepoli MF, Punjabi PP, Rapezzi C, Rosenhek R, Siebens K, Tamargo J, Walker DM. 2015 ESC Guidelines for the management of infective endocarditis: the Task Force for the Management of Infective Endocarditis of the European Society of Cardiology (ESC). Endorsed by: European Association for Cardio-Thoracic Surgery (EACTS), the European Association of Nuclear Medicine (EANM). *Eur Heart J*. 2015;36: 3075–3128.
4. Baumgartner H, Bonhoeffer P, De Groot NM, de Haan F, Deanfield JE, Galie N, Gatzoulis MA, Gohlke-Baerwolf C, Kaemmerer H, Kilner P, Meijboom F, Mulder BJ,

Oechslin E, Oliver JM, Serraf A, Szatmari A, Thaulow E, Vouhe PR, Walma E, Task Force on the Management of Grown-up Congenital Heart Disease of the European Society

5. of Cardiology (ESC), Association for European Paediatric Cardiology (AEPC), ESC Committee for Practice Guidelines (CPG). ESC Guidelines for the management of grown-up congenital heart disease (new version 2010). *Eur Heart J.* 2010;31:2915–2957.
6. Dreyfus GD, Corbi PJ, Chan KM, Bahrami T. Secondary tricuspid regurgitation or dilatation: which should be the criteria for surgical repair? *Ann Thorac Surg.* 2005;79:127–132.
7. Chang BC, Lim SH, Yi G, Hong YS, Lee S, Yoo KJ, Kang MS, Cho BK. Long-term clinical results of tricuspid valve replacement. *Ann Thorac Surg.* 2006;81:1317– 1323; discussion 1323–1314.

Capítulo 36. EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS: A CORRELACIONAR CON LA CLÍNICA

Autores: Vázquez Andrés, D.J.; Elvira Ruiz, G.; Pérez Copete, J.; Leithold, B.G.; Gómez Molina, M.

Especialidad: Médica

Servicio de trabajo: Servicio de Cardiología

RESUMEN

Se presenta el caso de un varón joven que ingresó por un cuadro clínico compatible con una miocarditis aguda. Se solicitó una resonancia magnética que mostró hallazgos compatibles con etiología isquémica lo que llevó a un manejo inadecuado inicialmente. Durante un segundo ingreso vista la evolución se llegó al diagnóstico final y se realizó un tratamiento dirigido.

Palabras clave: *Myocardial Infarction, Myocarditis, Magnetic Resonance Imaging.*

CASO CLÍNICO

Varón de 31 años que acude a urgencias por dolor torácico. Hipertenso, diabético tipo 1 diagnosticada a los 19 años, dislipémico y fumador. Hipotiroidismo secundario a Hashimoto. Visto un año antes en consultas externas de cardiología por mareo y palpitaciones con ECG y Holter normal. Se realizó ecocardiografía en aquel momento informada como normal salvo por una función ventricular izquierda ligeramente deprimida. Se encontraba en tratamiento con insulina, levotiroxina, antihipertensivos, hipolipemiantes y aspirina.

El paciente refería dolor torácico opresivo irradiado a miembro superior izquierdo que aumenta con la respiración y mejora con la sedestación. Negaba disnea, palpitaciones u otros síntomas. Como antecedente de interés afirma haber presentado un cuadro catarral que trató con ibuprofeno la semana previa. Se solicitó un electrocardiograma como primera prueba diagnóstica (*Figura 1*).



Figura 1. ECG al ingreso. Destaca QRS en el límite (115 ms) con morfología de BIRD. R alta en V2. Elevación del ST en V4-6, onda Q en II, III, AVF, V4, V5 y V6, con T negativas en dichas derivaciones.

Dado el antecedente de cuadro catarral y el ECG anómalo se pensó en cuadro de pericarditis como primera opción diagnóstica. Para apoyar este diagnóstico se realizó un ecocardiograma que mostraba acinesia de ápex con fracción de eyección del 40%.

Ante el hallazgo inesperado de anomalías segmentarias en la ecocardiografía, los factores de riesgo cardiovascular del paciente y que la etiología más frecuente de disfunción sistólica es la patología isquémica, surgieron dudas sobre la etiología del cuadro y se comenzó a barajar la causa coronaria del dolor. Se activó código infarto y se trasladó al paciente a la sala de hemodinámica para realizar la angioplastia primaria. La coronariografía no mostró lesiones coronarias.

Se manejó inicialmente por el contexto clínico y los síntomas como una perimiocarditis, iniciando tratamiento con analgesia, colchicina, betabloqueantes y ARA II que ya tomaba el paciente previamente. Se solicitó una resonancia magnética cardíaca para valorar el grado de afectación miocárdica (Figura 2).

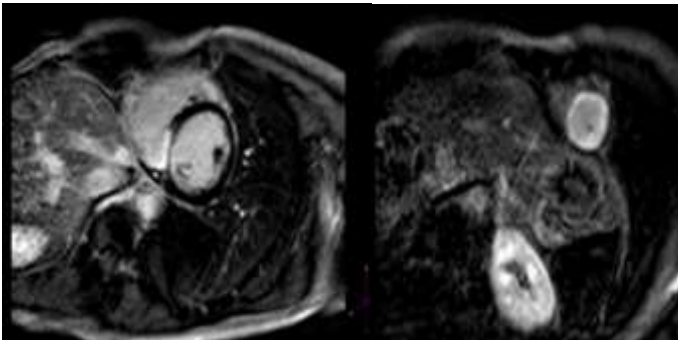


Figura 2. Resonancia magnética cardíaca. Secuencias de realce tardío. Se observa realce transmural en segmentos basales de septo inferior y ápex. Compatible con etiología isquémica.

Vistos los hallazgos de la resonancia el diagnóstico final al alta fue de infarto agudo de miocardio inferoapical con coronarias normales. Se inició doble antiagregación, betabloqueantes, estatinas e inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina.

Un año y medio más tarde el paciente volvió a ingresar por disnea y edemas. Se realizó un electrocardiograma que mostraba cambios respecto al electrocardiograma del ingreso previo. Durante e ingreso se volvió a realizar un ecocardiograma que mostraba empeoramiento de la función ventricular, con marcada discinesia apical y de segmentos mediobasales de septoinferior con hipocinesia del resto de segmentos. No se realizó coronariografía dado que no presentó síntomas de isquemia. Se repitió la resonancia magnética que mostraba disfunción biventricular severa, que no estaba presente previamente y aumento de las zonas de realce con afectación del ventrículo derecho (Figura 3).

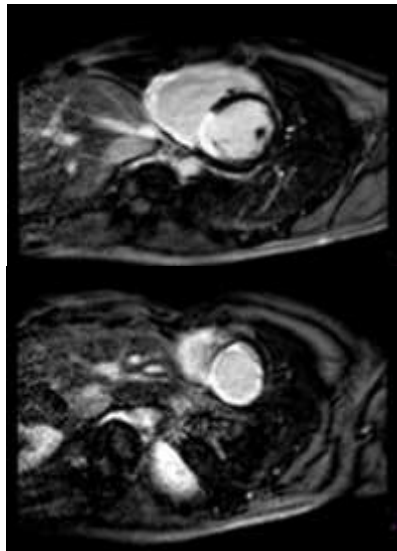


Figura 3. Resonancia magnética cardíaca en secuencias de realce tardío con administración de gadolinio que muestra hiperrealce transmural de todo el ápex cardíaco del ventrículo izquierdo e hiperrealce subendocárdico de septo de cortes basales. De nueva aparición hiperrealce de pared libre de ventrículo derecho de base a ápex.

Ante la sospecha de miocarditis se realizó una biopsia endomiocárdica que mostró infiltración linfocitaria parcheada leve a moderada que sugería miocarditis crónica linfocitaria evolucionada. No se detectaron granulomas o células gigantes. La PCR para virus fue negativa.

Finalmente se llegó al diagnóstico de miocardiopatía dilatada e insuficiencia cardíaca avanzada con disfunción sistólica severa debido a miocardiopatía crónica linfocítica. Se suspendió la antiagregación y se añadió antagonistas de la aldosterona, corticoides e inmunosupresores. Posteriormente el paciente no ha precisado nuevos ingresos y en ecografías seriadas ha mejorado la función ventricular.

DISCUSIÓN

La miocarditis trata de una enfermedad inflamatoria del miocardio que se diagnostica mediante criterios histológicos, inmunológicos e inmunohistoquímicos. Es causada por distintos triggers. Las infecciones virales y la respuesta inmune posterior son la causa más frecuente en el mundo occidental. Se estima que es la causa responsable de entre el 10 y el 15% de la miocardiopatía dilatada no isquémica¹. El mecanismo de patogénesis suele iniciarse ante una noxa externa en un corazón predispuesto. El miocardio sufre daño directo que se sigue de una activación exagerada contra el propio miocardio por exocitosis de antígenos normalmente no expuestos a las células del sistema inmune o por la similitud de los antígenos víricos a antígenos propios. Se activan linfocitos T y se induce formación de anticuerpos que pueden perpetuar el daño miocárdico una vez desaparecido el virus². El modo de presentación puede asemejarse en su presentación al síndrome coronario agudo obligando en ocasiones a la realización de un estudio coronario invasivo como en nuestro caso. El electrocardiograma y la ecocardiografía pueden orientar a su diagnóstico cuando sus alteraciones no concuerdan con la distribución coronaria. La resonancia magnética ha supuesto una revolución en el diagnóstico. Suele mostrarse como edema y realce tardío subepicárdico en región inferolateral en distintas secuencias, acompañado o no de derrame pericárdico. Puede presentarse de otras formas infrecuentes como en nuestro caso, sin poder excluir el diagnóstico³. La biopsia endomiocárdica constituye el gold standar y nos divide las miocarditis en distintos grupos con implicaciones pronósticas y terapéuticas⁴. El caso expuesto correspondía a una miocarditis crónica linfocítica sin evidencia de virus en la PCR del tejido. Se inició tratamiento con esteroides e inmunosupresores ya que han demostrado mejorar la función ventricular a 6 meses en este grupo de pacientes⁵.

BIBLIOGRAFÍA

1. Kindermann I, Barth C, Mahfoud F, Ukena C, Lenski M, Yilmaz A, et al. Update on myocarditis. *J Am Coll Cardiol*. 2012 Feb 28;59(9):779–92.
2. Caforio ALP, Pankuweit S, Arbustini E, Basso C, Gimeno-Blanes J, Felix SB, et al. Current state of knowledge on aetiology, diagnosis, management, and therapy of myocarditis: a position statement of the European Society of Cardiology Working Group on Myocardial and Pericardial Diseases. *Eur Heart J*. 2013 Sep 1;34(33):2636–48.
3. Friedrich MG, Sechtem U, Schulz-Menger J, Holmvang G, Alakija P, Cooper LT, et al. Cardiovascular magnetic resonance in myocarditis: A JACC White Paper. *J Am Coll Cardiol*. 2009 Apr 28;53(17):1475–87.
4. Dominguez F, Kühl U, Pieske B, Garcia-Pavia P, Tschöpe C. Actualización sobre miocarditis y miocardiopatía inflamatoria: el resurgir de la biopsia endomiocárdica. *Rev Española Cardiol*. 2016 Feb;69(2):178–87.
5. Frustaci A, Russo MA, Chimenti C. Randomized study on the efficacy of immunosuppressive therapy in patients with virus-negative inflammatory cardiomyopathy: the TIMIC study. *Eur Heart J*. 2009 Aug 2;30(16):1995–2002.

Capítulo 37. ASCITIS TÍPICA CON DIAGNÓSTICO INFRECUENTE

Autores: Mesa López, M. J.; Morilla Fernández, J. A.; Sánchez Martínez, A.; Ortega Sabater, A.; Tomás Pujante, P.

Especialidad: Médica

Servicio de trabajo: Servicio de Aparato Digestivo

RESUMEN

Mujer de 27 años en la cual tras objetivar ascitis y signos de hepatopatía crónica se realiza estudio etiológico, objetivando principalmente agenesia de una vena suprahepática y estenosis de las venas suprahepáticas restantes, con dificultad de retorno venoso a vena cava inferior. Con el diagnóstico de síndrome de Budd-chiari y tras descartar patología hematológica subyacente, se realiza angioplastia de la estenosis con buenos resultados clínicos posteriores.

Palabras Clave: *Ascitis, venas suprahepáticas, síndrome Budd-Chiari.*

CASO CLÍNICO

Mujer de 27 años procedente de Honduras que acude a Urgencias de Hospital Lorenzo Guirao (Cieza) por aumento del perímetro abdominal, dolor abdominal y ortopnea. Como antecedentes personales destaca que está diagnosticada de síndrome de ovarios poliquísticos y endometriosis. Se comienza estudio analítico en la que únicamente destaca BT 1.37, GOT: 59, GPT: 36, GGT: 128, FAL: 264, AP: 63% y CA.125 de 552 (atribuido a la endometriosis y ascitis) y despistaje de hemocromatosis, enfermedad de Wilson, hepatitis autoinmune, serología con principales virus hepatotropos, otros virus y parásitos dado su antecedente epidemiológico, con resultados no significativos. Se realiza ecografía abdominal (*Figura 1*) que informa de hígado levemente aumentado de tamaño, con parénquima heterogéneo y de bordes lobulados, esplenomegalia y ascitis, hallazgos compatibles con hepatopatía crónica.



Figura 1. Hepatomegalia con parénquima heterogéneo, bordes lobulados.

Se realiza paracentesis diagnóstica la cual revela un gradiente compatible con hipertensión portal (GASA >1.1 g/dl), negativo para peritonitis bacteriana espontánea, cultivo en el que no se aíslan microorganismos y una citología de líquido ascítico en el que no se observan células malignas. Se realiza endoscopia digestiva alta la cual revela varices esofágicas de mediano tamaño.

La paciente en este contexto comienza con signos de encefalopatía hepática y oligoanuria, por lo que se comenta con UCI de HCUVA y se realiza el traslado. Una vez en nuestro hospital, se solicita TC de abdomen con contraste (Figura 2) en el que se visualiza una hepatomegalia global, con contornos lobulados e hipertrofia de lóbulo caudado, signos en relación con hepatopatía crónica y vena suprahepática derecha aumentada de calibre, con ramas colaterales hacia la vena suprahepática media. No se visualiza vena suprahepática izquierda. Estos hallazgos son compatibles con Síndrome de Budd-Chiari en estadio subagudo-crónico.

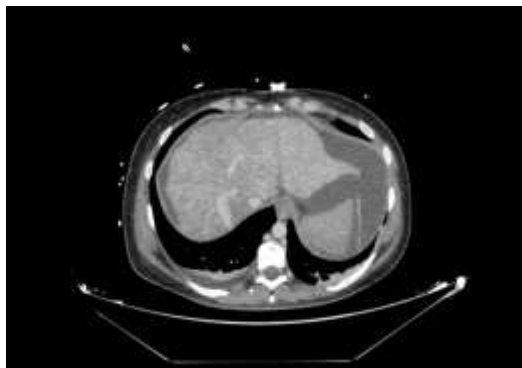


Figura 2. Hepatopatía crónica, dilatación de venas suprahepáticas media y derecha, sin visualización de la vena izquierda.

Se inicia tratamiento anticoagulante y se realiza interconsulta al servicio de Hematología para estudio etiológico de síndrome de Budd-Chiari, descartándose factor protrombótico subyacente. Se solicita flebografía de venas suprahepáticas, apreciándose gran dilatación de venas suprahepáticas media y derecha, con flujo lento y estático, con existencia de una oclusión en su unión con la vena cava inferior, con drenaje a vena cava por colaterales. Igualmente no se visualiza vena suprahepática izquierda (*Figura 3*).

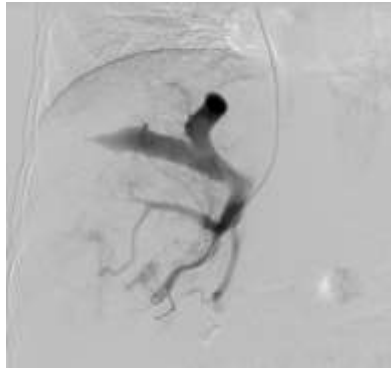


Figura 3. Dilatación de venas suprahepáticas media y derecha, sin visualización de vena suprahepática izquierda.

En este momento se decide dilatación de la estenosis con balón, apreciándose posteriormente mejoría significativa del flujo hacia vena cava inferior, con presión previa de 46 mmHg y posterior a la dilatación de 25 mmHg. Posteriormente tras confirmar mejoría clínica la paciente es dada de alta con seguimiento en consultas externas de Aparato Digestivo, con buen control clínico y tratamiento anticoagulante y diuréticos a dosis bajas.

DISCUSIÓN

El síndrome de Budd-Chiari (SBC) es una enfermedad causada por la obstrucción al flujo de salida venoso hepático. El nivel de la obstrucción se puede localizar desde las vénulas hepáticas de pequeño tamaño hasta la entrada de la vena cava inferior en la aurícula derecha. Se puede clasificar en primario o secundario (invasión tumoral o compresión extrínseca por LOE). En el SBC primario existe un proceso protrombótico subyacente en el 90% de los casos, siendo las neoplasias mieloproliferativas el factor etiológico más frecuente¹. Las manifestaciones clínicas y la gravedad de las mismas viene determinada por el número de venas suprahepáticas afectas, la extensión y la

velocidad de instauración de la trombosis y la eficacia de los mecanismos compensatorios. Así la presentación del SBC puede oscilar desde formas paucisintomáticas hasta insuficiencia hepática aguda grave, siendo lo más frecuente un síndrome de hipertensión portal³. El diagnóstico se realiza al evidenciar la existencia de obstrucción al flujo venoso hepático. En la mayoría de los casos se establece con técnicas radiológicas no invasivas, como la ecografía doppler, angioTC o angio-RM; reservándose la biopsia hepática a aquellos casos con alta sospecha clínica y pruebas de imagen negativas, pues es la única técnica que proporciona el diagnóstico cuando se afectan las venas hepáticas de pequeño calibre². Una vez realizado el diagnóstico debe investigarse la presencia de un factor protrombótico subyacente. Entre los más frecuentes se hayan las neoplasias mieloproliferativas, síndrome antifosfolípido, hemoglobinuria paroxística nocturna, déficits de antitrombina/proteína C o S, factor V de Leiden, hiperhomocisteinemia, etc. El tratamiento de SBC se basa en tres pilares⁴:

1. Anticoagulación indefinida en todos los pacientes, incluidos asintomáticos.
2. Tratamiento de la enfermedad protrombótica subyacente y manejo de hipertensión portal.
3. Corrección de la obstrucción del flujo venoso hepático, siguiendo un esquema escalonado progresivo (angioplastia, TIPS, trasplante hepático).

CONCLUSIÓN

Se trata de una paciente joven que se diagnostica de una patología no frecuente en estadio avanzado, con una malformación venosa probablemente congénita como etiología. Entre las opciones terapéuticas se decidió manejo conservador con angioplastia mediante radiología intervencionista, dadas las condiciones favorables de la estenosis, reservándose por el buen estado actual medidas más agresivas como pueden ser TIPS o el trasplante hepático.

BIBLIOGRAFÍA

1. DeLeve LD, Valla DC, Garcia-Tsao G; American association for the study liver diseases. Vascular disorders of the liver. *Hepatology* 2009 May, 49 (5): 1729-1764.
2. Plessier A, Rautou PE, Valla DC. Management of hepatic vascular diseases. *J Hepatol* 2012, 56 (1): S25-38.
3. Schouten JN, Garcia-Pagan JC, Valla DC, et al. Idiopathic noncirrhotic portal hypertension. *Hepatology* 2011 Sep 2; 54 (3): 1071-1081.
4. EASL Clinical Practice Guidelines: Vascular diseases of the liver. *J Hepatol* (2015).

Capítulo 38. SÍNDROME DE BUDD-CHIARI

Autores: Mesa López, M. J.; Morilla Fernández, J. A.; Sánchez Martínez, A.; Ortega Sabater, A.; Tomás Pujante, P.

Especialidad: Médica

Servicio de trabajo: Servicio de Aparato Digestivo

RESUMEN

Mujer de 27 años en la cual tras objetivar ascitis y signos de hepatopatía crónica se realiza estudio etiológico, objetivando principalmente agenesia de una vena suprahepática y estenosis de las venas suprahepáticas restantes, con dificultad de retorno venoso a vena cava inferior. Con el diagnóstico de síndrome de Budd-chiari y tras descartar patología hematológica subyacente, se realiza angioplastia de la estenosis con buenos resultados clínicos posteriores.

Palabras Clave: *Ascitis, venas suprahepáticas, síndrome Budd-Chiari.*

CASO CLÍNICO

Mujer de 27 años procedente de Honduras que acude a Urgencias de Hospital Lorenzo Guirao (Cieza) por aumento del perímetro abdominal, dolor abdominal y ortopnea. Como antecedentes personales destaca que está diagnosticada de síndrome de ovarios poliquísticos y endometriosis. Se comienza estudio analítico en la que únicamente destaca BT 1.37, GOT: 59, GPT: 36, GGT: 128, FAL: 264, AP: 63% y CA.125 de 552 (atribuido a la endometriosis y ascitis) y despistaje de hemocromatosis, enfermedad de Wilson, hepatitis autoinmune, serología con principales virus hepatotropos, otros virus y parásitos dado su antecedente epidemiológico, con resultados no significativos. Se realiza ecografía abdominal (*Figura 1*) que informa de hígado levemente aumentado de tamaño, con parénquima heterogéneo y de bordes lobulados, esplenomegalia y ascitis, hallazgos compatibles con hepatopatía crónica.



Figura 1. Hepatomegalia con parénquima heterogéneo, bordes lobulados.

Se realiza paracentesis diagnóstica la cual revela un gradiente compatible con hipertensión portal (GASA >1.1 g/dl), negativo para peritonitis bacteriana espontánea, cultivo en el que no se aíslan microorganismos y una citología de líquido ascítico en el que no se observan células malignas. Se realiza endoscopia digestiva alta la cual revela varices esofágicas de mediano tamaño. La paciente en este contexto comienza con signos de encefalopatía hepática y oligoanuria, por lo que se comenta con UCI de HCUVA y se realiza el traslado. Una vez en nuestro hospital, se solicita TC de abdomen con contraste (*Figura 2*) en el que se visualiza una hepatomegalia global, con contornos lobulados e hipertrofia de lóbulo caudado, signos en relación con hepatopatía crónica y vena suprahepática derecha aumentada de calibre, con ramas colaterales hacia la vena suprahepática media. No se visualiza vena suprahepática izquierda. Estos hallazgos son compatibles con Síndrome de Budd-Chiari en estadio subagudo-crónico.



Figura 2. Hepatopatía crónica, dilatación de venas suprahepáticas media y derecha, sin visualización de la vena izquierda.

Se inicia tratamiento anticoagulante y se realiza interconsulta al servicio de Hematología para estudio etiológico de síndrome de Budd-Chiari, descartándose factor protrombótico subyacente. Se solicita flebografía de venas suprahepáticas, apreciándose gran dilatación de venas suprahepáticas media y derecha, con flujo lento y estático, con existencia de una oclusión en su unión con la vena cava inferior, con drenaje a vena cava por colaterales. Igualmente no se visualiza vena suprahepática izquierda (*Figura 3*).

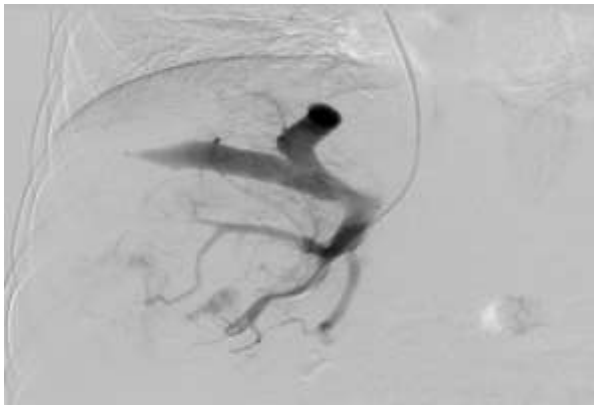


Figura 3. Dilatación de venas suprahepáticas media y derecha, sin visualización de vena suprahepática izquierda.

En este momento se decide dilatación de la estenosis con balón, apreciándose posteriormente mejoría significativa del flujo hacia vena cava inferior, con presión previa de 46 mmHg y posterior a la dilatación de 25 mmHg. Posteriormente tras confirmar mejoría clínica la paciente es dada de alta con seguimiento en consultas externas de Aparato Digestivo, con buen control clínico y tratamiento anticoagulante y diuréticos a dosis bajas.

DISCUSIÓN

El síndrome de Budd-Chiari (SBC) es una enfermedad causada por la obstrucción al flujo de salida venoso hepático. El nivel de la obstrucción se puede localizar desde las vénulas hepáticas de pequeño tamaño hasta la entrada de la vena cava inferior en la aurícula derecha. Se puede clasificar en primario o secundario (invasión tumoral o compresión extrínseca por LOE). En el SBC primario existe un proceso protrombótico subyacente en el 90% de los casos, siendo las neoplasias mieloproliferativas el factor etiológico más frecuente¹.

Las manifestaciones clínicas y la gravedad de las mismas, viene determinada por el número de venas suprahepáticas afectas, la extensión y la velocidad de instauración de la trombosis y la eficacia de los mecanismos compensatorios. Así la presentación del SBC puede oscilar desde formas paucisintomáticas hasta insuficiencia hepática aguda grave, siendo lo más frecuente un síndrome de hipertensión portal³.

El diagnóstico se realiza al evidenciar la existencia de obstrucción al flujo venoso hepático. En la mayoría de los casos se establece con técnicas radiológicas no invasivas, como la ecografía doppler, angioTC o angio-RM; reservándose la biopsia hepática a aquellos casos con alta sospecha clínica y pruebas de imagen negativas, pues es la única técnica que proporciona el diagnóstico cuando se afectan las venas hepáticas de pequeño calibre². Una vez realizado el diagnóstico debe investigarse la presencia de un factor protrombótico subyacente. Entre los más frecuentes se hayan las neoplasias mieloproliferativas, síndrome antifosfolípido, hemoglobinuria paroxística nocturna, déficits de antitrombina/proteína C o S, factor V de Leiden, hiperhomocisteinemia, etc.

El tratamiento de SBC se basa en tres pilares⁴:

1. Anticoagulación indefinida en todos los pacientes, incluidos asintomáticos.
2. Tratamiento de la enfermedad protrombótica subyacente y manejo de hipertensión portal.

3. Corrección de la obstrucción del flujo venoso hepático, siguiendo un esquema escalonado progresivo (angioplastia, TIPS, trasplante hepático).

CONCLUSIÓN

Se trata de una paciente joven que se diagnostica de una patología no frecuente en estadio avanzado, con una malformación venosa probablemente congénita como etiología. Entre las opciones terapéuticas se decidió manejo conservador con angioplastia mediante radiología intervencionista, dadas las condiciones favorables de la estenosis, reservándose por el buen estado actual medidas más agresivas como pueden ser TIPS o el trasplante hepático.

BIBLIOGRAFÍA

1. DeLeve LD, Valla DC, Garcia-Tsao G; American association for the study liver diseases. Vascular disorders of the liver. *Hepatology* 2009, 49 (5): 1729-1764.
2. Plessier A, Rautou PE, Valla DC. Management of hepatic vascular diseases. *J Hepatol* 2012, 56 (1): S25-38.
3. Schouten JN, Garcia-Pagan JC, Valla DC, et al. Idiopathic noncirrhotic portal hypertension. *Hepatology* 2011 Sep 2; 54 (3): 1071-1081.
4. EASL Clinical Practice Guidelines: Vascular diseases of the liver. *J Hepatol* (2015).

Capítulo 39. INSUFICIENCIA RENAL GRAVE: LEISHMANIASIS VISCERAL EN TRASPLANTADO HEPÁTICO

Autores: Fernández Llamas, T.; García Marín, A. V.; Sánchez Martínez, A ; Morilla Fernández, J. A. ; Ortiz Sánchez, M. L.

Especialidad: Médica

Servicio: Servicio de Aparato Digestivo

RESUMEN

Se presenta el caso de un paciente trasplantado hepático con leishmaniasis visceral que debuta con un cuadro de insuficiencia renal aguda, fiebre y esplenomegalia.

Palabras clave: insuficiencia renal aguda, trasplante hepático, leishmaniasis visceral.

INTRODUCCIÓN

La leishmaniasis visceral es una enfermedad parasitaria endémica del área mediterránea. La infección suele ser asintomática y manifestarse con clínica en un 10%. La forma más común de presentación en nuestro medio es la leishmaniasis visceral que afecta a individuos con inmunodeficiencia celular ¹.

El cuadro típico consta de fiebre, síndrome constitucional, hepatoesplenomegalia y pancitopenia. En menor frecuencia puede manifestarse mediante insuficiencia renal aguda, como es el caso de nuestro paciente. Es debido a un mecanismo de producción de inmunocomplejos formados por inmunoglobulinas (IgG, IgM) y antígeno de Leishmania o autoantígenos que circulan y se depositan en los glomérulos. Es uno de los mecanismos patogénicos más graves ².

CASO CLÍNICO

Presentamos a un paciente trasplantado hepático hace 9 meses que ingresó por fiebre e insuficiencia renal aguda. Durante el ingreso persiste fiebre alta, oligoanuria y síndrome constitucional.

En los controles analíticos presentó creatinina de hasta 5, hipoalbuminemia, pancitopenia y coagulopatía. Se realizaron las siguientes pruebas de imagen: tomografía computarizada toraco-abdominal y ecografía abdominal con el único hallazgo de esplenomegalia de novo (*Figura 1*); ncolangio-resonancia, ecografía renal y ecocardiografía sin hallazgos.

Las pruebas de microbiología dieron como resultado hemocultivos, urocultivos y coprocultivos negativos, carga viral para citomegalovirus y parvovirus negativa, serología para toxoplasma, rickettsia y leishmania negativa. Se realizó punción de médula ósea por alta sospecha de leishmaniasis visceral pese a serología negativa que informó de médula normocelular, con numerosas leishmanias intramacrofágicas y extracelulares (*Figura 2*). Con el diagnóstico de leishmaniasis visceral se inició tratamiento con anfotericina B liposomal con desaparición de fiebre y normalización analítica, resolviéndose la insuficiencia renal con apoyo de diuréticos ³.

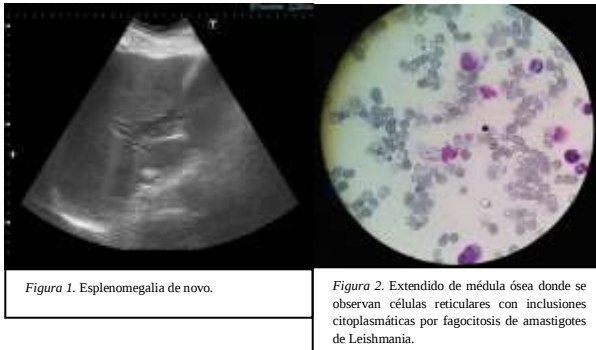


Figura 1. Esplenomegalia de novo.

Figura 2. Extendido de médula ósea donde se observan células reticulares con inclusiones citoplasmáticas por fagocitosis de amastigotes de Leishmania.

CONCLUSIÓN

La leishmaniasis visceral es una complicación infecciosa infrecuente en trasplantados hepáticos. Se han descrito hasta la fecha, con nuestro caso, 12 pacientes. Es una enfermedad potencialmente mortal si no se instaura el tratamiento adecuado precozmente, por ello es un cuadro que debe de descartarse ante fiebre y pancitopenia en un paciente trasplantado hepático ⁴.

BIBLIOGRAFÍA

1. Hernández-Torres A, García-Vázquez E, et al. La leishmaniasis visceral en la región de Murcia: estudio multicéntrico 1997-2013. Visceral leishmaniasis in Murcia: Multicentric study 1997-2013.
2. Caryn Bern et al. Visceral leishmaniasis: Clinical manifestations and diagnosis - UpToDate [Internet]. Disponible en: https://www.uptodate.com/contents/visceral-leishmaniasis-clinical-manifestations-and-diagnosis?search=leishmaniasis-visceral&source=search_result&selectedTitle=1~45&usage_type=default&display_rank=1
3. Aronson N, Herwaldt B, et al. Diagnosis and Treatment of Leishmaniasis: Clinical Practice Guidelines by the Infectious Diseases Society of America (IDSA) and the American Society of Tropical Medicine and Hygiene (ASTMH) (2016).
4. Vargas AM, Belchí E, Martínez A, et al. Diarrhea due to visceral leishmaniasis in a liver transplant recipient. Gastroenterol Hepatol 2013; 36:271-3.

Capítulo 40. DOBLE BEZOAR COMO CAUSA DE OBSTRUCCIÓN INTESTINAL

Autores: Martínez Camacho, C.; Martínez Otón, J. A.; Nieto López, A.; Fernández Llamas, T.; Calatayud Vidal, G.

Especialidad: Médica

Servicio de trabajo: Servicio de Aparato Digestivo

RESUMEN

La obstrucción intestinal aguda es una inusual forma de presentación del bezoar, más aún secundaria a doble bezoar de localización gastroduodenal. De etiología multifactorial, frecuentemente existen factores predisponentes relacionados con la dismotilidad gástrica. Presentamos el caso de un varón de 85 años sometido a vagotomía troncular bilateral, piloroplastia y posteriormente gastrectomía distal Billroth I por ulcus péptico perforado, que refiere vómitos de repetición y dolor abdominal. El TC abdominal mostró dos grandes fitobezoares gastroduodenales, que se trataron de forma quirúrgica.

Palabras Clave: *Bezoar, gastroduodenal, obstrucción intestinal.*

CASO CLÍNICO

Varón de 85 años que acude a Urgencias por dolor abdominal y vómitos alimenticios de repetición. Es un paciente diabético bien controlado, hipertenso, con insuficiencia renal crónica leve y diagnosticado de cirrosis etanólica con hipertensión portal por la que era seguido en consultas externas de Digestivo. Múltiples intervenciones quirúrgicas: apendicectomizado en la juventud, vagotomía troncular bilateral con piloroplastia por ulcus duodenal y posteriormente gastrectomía distal tipo Billroth I. Tras la cirugía presentó cuadros suboclusivos secundarios a bezoares de localización gástrica resueltos de forma conservadora.

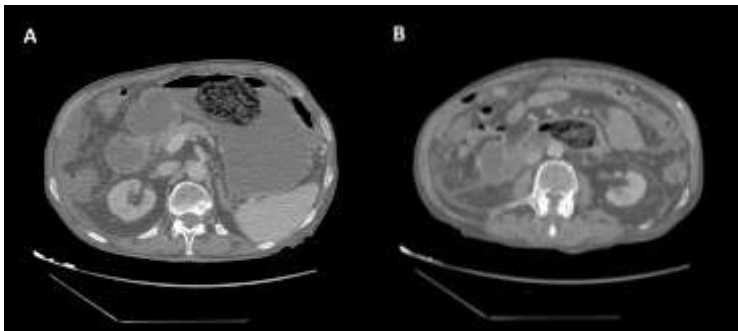
A su llegada a Urgencias se realiza radiografía de abdomen que muestra niveles hidroaéreos aislados, sin datos concluyentes de obstrucción intestinal. La situación y el estado general del paciente son buenos, por lo que inicialmente se trata de forma conservadora mediante dieta absoluta y colocación de sonda nasogástrica.

En planta el paciente muestra mejoría clínica e inicia tolerancia oral. No obstante, al

segundo día de ingreso vuelve a deteriorarse y a realizar vómitos en posos de café. Se realiza gastroscopia sin sedación por riesgo de broncoaspiración, lo que impide realizar retroversión para observación del fundus gástrico. Se objetiva anastomosis gastroentérica permeable sin otros hallazgos de obstrucción.

Ante la persistencia de los síntomas de obstrucción y empeoramiento clínico se realiza TC abdominal urgente que muestra una gran dilatación de la cavidad gástrica y duodenal, hallándose un cambio de calibre en el ángulo de Treitz. Se observa ocupación de la luz del tercio distal duodenal por una imagen hipodensa no homogénea de 5.15 cm asociándose dilatación retrógrada a partir de dicho punto. Existe otra imagen de similares características en el interior del estómago de 7.46 cm. Los hallazgos descritos son compatibles con obstrucción intestinal alta en tercera porción duodenal secundaria a dos fitobezoares (*Figuras 1 y 2*).

Es sometido a cirugía urgente con extracción de ambos bezoares, con desenlace fatal debido a la complejidad de la intervención por la existencia de adherencias postquirúrgicas previas y el mal estado clínico del paciente.



Figuras 1 y 2. TC abdominal en que se aprecian dos bezoares, uno gástrico (A) y el otro en tercera porción duodenal (B).

DISCUSIÓN

Los bezoares son masas de material extraño ingerido que se clasifican según su composición en fitobezoares, tricobezoares, fármacobezoares y lactobezoares¹.

Su incidencia es <1% y su localización suele ser gástrica, siendo la localización duodenal extremadamente rara y procedentes la mayoría del estómago. Pese a su baja incidencia suponen la quinta causa de obstrucción aguda de intestino delgado (0.8%), asociando en estos casos una alta mortalidad.

Aunque su etiología es multifactorial, existen factores que predisponen a su formación, relacionados con la dismotilidad gástrica¹. El factor más importante es la cirugía gástrica previa, siendo la cirugía más predisponente la vagotomía troncal o selectiva más piloroplastia o gastrectomía subtotal más gastroenterostomía^{1, 2, 3}. Otros factores: cirugías abdominales (bypass gástrico⁴), adherencias postquirúrgicas, alteraciones en la dentición, consumo excesivo de fibra, trastornos psiquiátricos...

Clínicamente, la mayoría suelen ser asintomáticos durante años y el inicio de los síntomas suele ser insidioso e inespecífico: dolor abdominal, dispepsia, saciedad temprana, náuseas, vómitos, anorexia, pérdida de peso...

El sangrado gastrointestinal debido a úlceras gástricas concurrentes es una presentación común mientras que la obstrucción de la salida gástrica/intestinal es inusual. Rara vez se asocian con complicaciones gastrointestinales¹.

Aunque no existe un protocolo diagnóstico establecido, la mayoría recomiendan una endoscopia digestiva alta para establecer el diagnóstico y determinar la composición, pudiéndose ser diagnosticado por otras vías (radiografía abdomen con o sin bario, ecografía abdominal, TC de abdomen).

Su manejo es controvertido en ausencia de estudios que comparen diferentes modalidades. Dependiendo del estado del paciente y la localización del bezoar se llevarán a cabo medidas conservadoras (disolución química⁵) asociadas o no a terapia endoscópica, o quirúrgicas¹ (Figura 3).



Figura 3. Esquema sobre el manejo terapéutico de los bezoares.

CONCLUSIÓN

El bezoar es una entidad infrecuente y normalmente asintomática. Su presentación como causa de obstrucción intestinal es inusual, asociando en estos casos una alta mortalidad. Por ello debemos tenerlo en cuenta dentro del diagnóstico diferencial; requiere un alto índice de sospecha, para lo que nos valdremos de la existencia de factores predisponentes. No existe consenso para su diagnóstico ni tratamiento, por lo que el manejo debe adaptarse al paciente, la composición del bezoar y al proceso fisiopatológico subyacente.

BIBLIOGRAFÍA

1. Daniel Gelrud, MD, Moises Guelrud, MD. Gastric bezoars. UpToDate (accessed 15 October 2018).
2. Yamagata Y, Saito K, Hirano K, et al. Obstruction in the third portion of the duodenum due to a diospyrobezoar: a case report. BMC Surg. 2017;17(1):117.
3. Fan S, Wang J, Li Y. An unusual cause of duodenal obstruction: persimmon phytobezoar. The Indian Journal of Surgery. 2016; 78(6):502-504.
4. Zapata R, Castillo F, Córdova A. Gastric food bezoar as a complication of bariatric surgery. Case report and review of the literature. Gastroenterol Hepatol. 2006; 29(2):77-80.
5. Ladas SD, Kamberoglou D, Karamanolis G, et al. Systematic review: Coca-Cola can effectively dissolve gastric phytobezoars as a first-line treatment. Aliment Pharmacol Ther. 2013;37(2):169-73.

Capítulo 41. EL GORRIÓN SANGUINARIO

Autores: Ortega Sabater, A.; García Marín, A. V.; Mesa López, M. J.; Sánchez Martínez, A.; Egea Valenzuela, J.

Especialidad: Médica

Servicio de trabajo: Servicio de Aparato Digestivo

RESUMEN

La hemorragia digestiva alta es una causa frecuente de emergencia médica a la que se asocia una considerable morbilidad y mortalidad. Normalmente diferenciamos entre hemorragia digestiva varicosa (rotura de variz secundaria a la hipertensión portal en pacientes cirróticos) y no varicosa la cual supone el 90% de los casos siendo la úlcera péptica la etiología más frecuente. El caso que presentamos se clasificaría dentro de este último grupo siendo la etiología del mismo una impactación de cuerpo extraño en duodeno.

Palabras Clave: *Hemorragia digestiva alta no varicosa, gastroscopia, cuerpo extraño.*

CASO CLÍNICO

Varón de 63 años que consultó por presentar tres deposiciones de características melénicas desde hace 48 horas. Refería dolor abdominal difuso y sensación de mareo sin acompañarse de náuseas ni vómitos. Hace dos años había presentado un cuadro similar siendo diagnosticado de úlcera duodenal. Como antecedente relevante el paciente presentaba una fibrilación auricular anticoagulada con Apixaban y refería haber comido gorriones asados los cuales había ingerido sin deshuesar.

El paciente se encontraba estable clínica y hemodinámicamente. A la exploración presentaba en el tacto rectal restos de heces melénicas en el dedil. Analítica: Creatinina 0.65, Urea 129, Hemoglobina 11,6 g/dl (previa 14.2), hematocrito 35.4%, plaquetas 207.000, actividad de protrombina 80%, INR 1.20. Ante la clínica y los datos analíticos se decidió realizar gastroscopia

urgente. Gastroscofia: Esófago de calibre, mucosa y motilidad normal. Cardias abierto. Lago gástrico claro. Mucosa y pliegues de fundus y cuerpo sin alteraciones, vistos en retroflexión. Antro presenta varias erosiones mucosas de pequeño tamaño. Píloro normal, centrado y permeable. Bulbo y segunda porción duodenales sin hallazgos. En tercera porción observamos trazas hemáticas. Avanzamos unos pocos centímetros más, observando un hueso enclavado contra las paredes, uno de sus extremos situado en la boca de un gran divertículo duodenal y el otro en la pared, produciendo una lesión mucosa a ese nivel, responsable del sangrado (*Figura 1*). El divertículo está ocupado por abundantes restos alimenticios mezclados con un gran coágulo. El hueso se ha movilizado con la insuflación y los movimientos del gastroscopio, transitando a zonas distales, tras lo cual la lesión ha comenzado a sangrar de forma leve. Se realiza hemostasia mediante inyección de adrenalina diluida en la zona afectada.



Figura 1. Divertículo duodenal con hueso en su interior causa del sangrado.

Tras la realización de la gastroscopia, se realizó un TAC para descartar perforación por el hallazgo del cuerpo extraño. El TAC abdominal con contraste informó de: Divertículo en tercera porción duodenal con contenido en su interior, sin evidencia de signos inflamatorios locorregionales. Se identifican escasas burbujas de aire intraabdominal en flanco izquierdo subyacente a la musculatura oblicua izquierda. No se observan cambios inflamatorios en la grasa locorregional ni líquido libre intraperitoneal. Dados los antecedentes del paciente se recomienda correlación con clínica para descartar perforación (*Figura 2*).

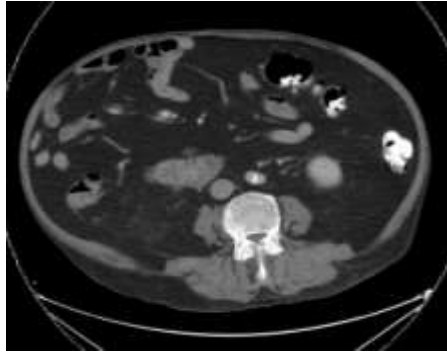


Figura 2. Divertículo en tercera porción duodenal con contenido y burbujas de aire intraabdominal en flanco izquierdo subyacente a la musculatura oblicua izquierda.

El paciente se encontraba asintomático por lo que se decidió iniciar antibioterapia empírica con piperacilina/tazobactam y observación. Durante su estancia en planta el paciente presentó dos nuevos episodios de melenas y anemia en rango transfusional realizándose una gastroscopia tras el segundo episodio observándose una cicatrización de la zona lesionada (*Figuras 3 y 4*).



Figuras 3 y 4. Zona de lesión traumática con mucosa que muestra aspecto reparativo.

Tras la realización de la segunda gastroscopia el paciente permaneció estable por lo que se decidió alta.

DISCUSIÓN

La ingesta de cuerpos extraños es un importante problema de salud tanto por la frecuencia como por su morbilidad y potencial mortalidad. En cuanto a la frecuencia actualmente constituye la segunda causa de urgencia endoscópica en nuestros hospitales siendo los niños la población más afectada¹. Entre los adultos, los colectivos con más incidencia son personas con retraso mental, alteraciones psiquiátricas y reclusos. La ingesta involuntaria es la más frecuentes, especialmente en el anciano debido a la mala dentición, la inadecuada masticación y la utilización de prótesis dentarias que comprometen la sensibilidad táctil discriminativa de la cavidad bucal. Globalmente el 80-90% de los cuerpos extraños atraviesan todo el tubo digestivo y serán expulsados por vía rectal sin producir ningún problema pero si el cuerpo extraño posee capacidad lesiva (objetos punzantes, cortantes, de gran tamaño), pueden aparecer complicaciones inherentes al cuerpo extraño mismo o a las maniobras de extracción².

CONCLUSIÓN

A pesar de que las impactaciones en duodeno son muy infrecuentes, en esta zona la extracción de cuerpos punzantes es compleja ya que la "C" rígida que forma el duodeno con sus dos rodillas hace que un cuerpo extraño largo y rígido como el de nuestro caso tenga difícil atravesarlo con el riesgo de complicaciones que esto conlleva. En el caso que nos ocupa tras la desimpactación el hueso progresa sin producir nuevas complicaciones pero siempre tenemos que tener presente que la presencia de un cuerpo extraño no es una circunstancia banal y su gravedad potencial debe ser justamente ponderada.

BIBLIOGRAFÍA

1. Pfau PR, Ginsberg GG. Cuerpos extraños y bezoares. En: Feldman M, Friedman LS, Brandt LJ, Editores. Sleisenger y Fordtran. Enfermedades Digestivas y Hepáticas, Fisiopatología, Diagnóstico y Tratamiento. 8.ª Ed. Elsevier, Madrid, 2008:499-513.
2. Elisen GM, Baron TH, Huerta F et al. Guidelines for the management of ingested foreign bodies. *Gastrointest Endosc* 2002; 55:802-806.

Capítulo 42. COLITIS ISQUÉMICA EN PACIENTE SOMETIDA A HEMODIÁLISIS

Autores: Sánchez Martínez, A.; Ortega Sabater, A.; Fernández Llamas, T.; García Marín, A. V.; Antón Ródenas, G.

Especialidad: Médica

Servicio de trabajo: Servicio de Aparato Digestivo

RESUMEN

La colitis isquémica es la forma más común de isquemia intestinal, afectando más a mujeres y pacientes mayores¹. Se debe a la reducción transitoria del flujo sanguíneo mesentérico, que determina un aporte de oxígeno y nutrientes insuficiente para las necesidades metabólicas del colon². Este compromiso vascular puede tener un origen oclusivo (por embolia arterial o trombosis arterial/venosa) o, más frecuentemente, no oclusivo (por hipoperfusión mesentérica)^{2,3}, siendo este último más habitual en pacientes con diabetes, hipertensión arterial o en hemodiálisis³.

Palabras Clave: *Colitis, isquemia, hemodiálisis.*

CASO CLÍNICO

Se presenta el caso de una mujer de 61 años que acude a urgencias por dolor abdominal de 6 horas de evolución. Entre sus antecedentes médicos destacan múltiples factores de riesgo cardiovascular: hipertensión arterial con miocardiopatía hipertensiva secundaria, dislipemia, diabetes mellitus tipo II insulino dependiente, obesidad mórbida y tabaquismo activo. Además, se encuentra en hemodiálisis por enfermedad renal crónica secundaria a glomerulonefritis por cambios mínimos, recibe tratamiento anticoagulante oral con warfarina por antecedente de trombosis venosa profunda y precisa CPAP nocturna por síndrome de apnea del sueño. La paciente comienza, tras una sesión de hemodiálisis, con dolor abdominal intenso de localización difusa, náuseas con vómitos alimenticios y sensación distérmica. A la exploración física se encuentra hemodinámicamente estable, febril (Tª 38,5°C) y con dolor abdominal a la palpación difusa más intenso en flancos con defensa voluntaria, pero sin signos de irritación peritoneal. En el primer control analítico, destaca anemia leve (Hb 11,8 g/dL), leucocitosis con neutrofilia y elevación de reactantes de fase aguda (PCR 3,4 mg/dL). Se indica dieta absoluta, sueroterapia intravenosa y perfusión analgésica con metamizol. Pese al tratamiento la

paciente persiste febril y con dolor abdominal, aunque sin peritonismo a la exploración. Ante la sospecha clínica de abdomen agudo con posibles etiologías tras estudio inicial en urgencias, se solicita TC abdominal con contraste que informa de probable colitis isquémica limitada a transverso/ángulo hepático del colon con neumatosis portal asociada (*Figura 1*).

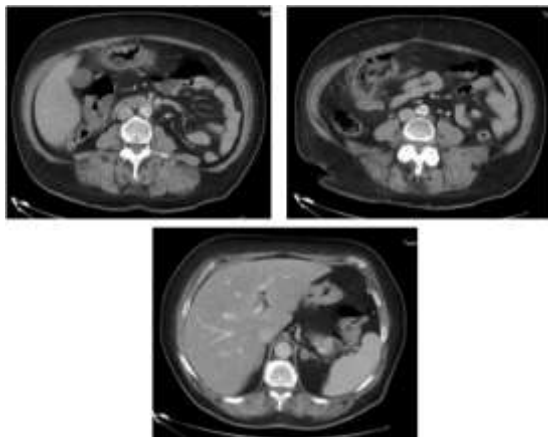


Figura 1. TAC Abdominal con contraste urgente. Hallazgos: engrosamiento concéntrico (de hasta 1 cm) de un segmento de colon transverso y ángulo hepático con leve alteración de la grasa regional con neumatosis portal asociada, pero sin evidencia de neumoperitoneo ni líquido libre. Arteria mesentérica superior sin defectos de repleción identificables hasta niveles distales.

Ante estos hallazgos, es valorada por los servicios de Aparato Digestivo y Cirugía General. Dada la afectación segmentaria con ausencia de peritonismo o signos de perforación colónica, se decide inicialmente manejo conservador: reposo digestivo, hidratación intravenosa, antibióticos de amplio espectro (en nuestro caso, piperacilina tazobactam ajustado a función renal) junto con tratamiento sintomático (analgesia y antitérmicos). Permanece ingresada en nuestro servicio durante una semana con buena evolución clínica (desaparición del dolor y la fiebre) y buena tolerancia oral junto con mejoría analítica progresiva. Durante el ingreso acude a sus sesiones de hemodiálisis donde establecen un perfil de ultrafiltración más conservador para evitar episodios de hipotensión durante la diálisis ^{4,5}. Ante la mejoría, se decide alta con control ambulatorio. Sin embargo, la paciente reingresa dos semanas después por nuevo episodio de dolor abdominal de características semejantes al episodio previo, vómitos y despeño diarreico sin productos patológicos durante otra

sesión de hemodiálisis. Se encuentra hemodinamicamente estable y afebril. Abdomen blando y depresible, doloroso a la palpación difusa sin signos de irritación peritoneal. Analíticamente persiste anemia leve (Hb 10,5 mg/dL) con resto de analítica normal. Se extraen coprocultivos que son negativos. Se realiza ecografía de control (*Figura 2*) y colonoscopia con preparación anterógrada (*Figura 3*).

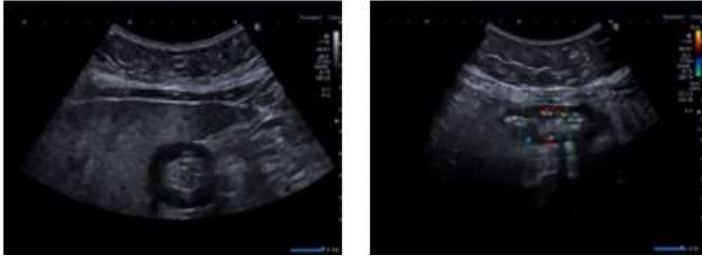


Figura 2. Ecografía abdominal de control. Hallazgos en ecografía simple y doppler color: Engrosamiento de colon derecho con pared de hasta 9 mm (foto izquierda) e hiperemia muy leve (foto derecha), sin líquido libre.

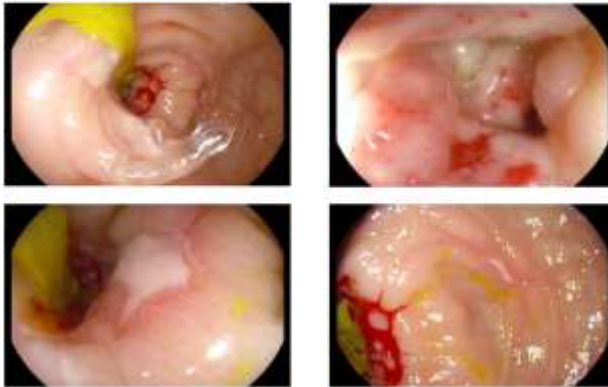


Figura 3. Colonoscopia. Se explora recto y colon que presenta una mucosa normal hasta 110 cm de margen anal, en lo que impresiona de colon ascendente, donde presenta una estenosis circunferencial que impide el paso del endoscopio (arriba izquierda). Desde este punto y hasta 80 cm de margen anal a la retirada del endoscopio vemos mucosa friable y eritematosa con ulceraciones cubiertas de fibrina (arriba derecha y abajo).

Se toman biopsias de zonas patológicas que muestran tejido de granulación exuberante con exudado fibrinoide con inflamación aguda intraepitelial y inmunotinción para citomegalovirus negativa. Como en ingreso previo, se inicia tratamiento conservador con mejoría clínica posterior decidiendo seguimiento ambulatorio por parte de Digestivo ante riesgo de complicaciones tardías (estenosis, colitis isquémica crónica, etc)³ y ajuste estricto de volumen de filtración en sesiones de hemodiálisis para evitar hipotensiones^{4,5}.

DISCUSIÓN

Una minoría de pacientes con colitis isquémica (15%) desarrollará necrosis gangrenosa o colitis universal fulminante, asociando mayor mortalidad. En contraposición, la mayoría sufre isquemia transitoria no gangrenosa que se resuelve sin secuelas, aunque si la isquemia es larga o recurrente pueden desarrollarse colitis ulcerativa crónica o estenosis^{1,3}. El colon, vascularizado por la arteria mesentérica superior e inferior, presenta 3 puntos vulnerables a los accidentes isquémicos: colon derecho, flexura esplénica (punto de Griffith) y unión rectosigmoidea (punto de Sudek)⁷. Típicamente, la colitis isquémica aguda se manifiesta por dolor abdominal cólico de intensidad moderada, urgencia defecatoria y diarrea sanguinolenta³.

Los pacientes en hemodiálisis presentan una mayor incidencia de colitis isquémica no oclusiva, por disminución del flujo mesentérico con la ultrafiltración, sumado a mayores lesiones arterioescleróticas y alteraciones microvasculares^{4,6}. Mientras que en la población general las lesiones isquémicas suelen aparecer en colon descendente, en pacientes en hemodiálisis se afecta principalmente colon derecho por la mayor sensibilidad de los vasos rectos a la vasoconstricción y bajo flujo^{4,7}. Esta diferente localización tiene implicaciones clínicas y pronósticas. Se manifiesta con dolor abdominal durante o inmediatamente tras la diálisis con anemia, siendo menos frecuente la rectorragia y diarrea y asociándose a mayor severidad de las lesiones y peor pronóstico^{3,4,6}.

El diagnóstico debe sospecharse tras la anamnesis y exploración física. No hay marcadores de laboratorio específicos para isquemia. El TC abdominal es importante en las primeras horas para excluir diagnósticos alternativos mientras que la colonoscopia, recomendada en las primeras 48 horas, nos permite visualizar la mucosa y tomar biopsias pudiendo confirmar el diagnóstico^{1,2,3}. El tratamiento variará según la severidad del cuadro, teniendo indicación quirúrgica si hay signos de perforación colónica o ausencia de mejoría con tratamiento conservador, aunque la mayoría de casos se resuelve sin secuelas, siendo importante la supresión de factores de riesgo si los hubiera^{1,3}.

CONCLUSIÓN

El dolor abdominal agudo, uno de los síntomas por el que más frecuentemente acude el paciente a Urgencias, es considerado un desafío clínico ya que suele ser difícil establecer un diagnóstico etiológico correcto en el momento agudo. A la hora de enfrentarse a este síntoma debemos conocer cuáles son los mecanismos responsables del dolor, los patrones típicos de presentación y también aquellos posibles factores precipitantes⁸. Así pues, la colitis isquémica, enfermedad isquémica intestinal más frecuente, debe estar siempre presente en como diagnóstico diferencial ante el dolor abdominal agudo, sobre todo si asocia rectorragia y diarrea.

BIBLIOGRAFÍA

1. Grubel P, Lamont JT, Nandakumar G. Colonic ischemia [Internet]. UpToDate; 2018 [actualizado 20 sep 2018; citado 26 nov 2018]. Disponible en: https://www.uptodate.com/contents/colonic-ischemia/print?search...ch_result&selectedTitle=1~132&usage_type=default&display_rank=1
2. Trotter JM, Hunt L, Peter MB. Ischaemic colitis. *BMJ*. 2016; 355: 1-8.
3. Montoro MA, Sánchez Puértolas AB, Sanz P. Colitis isquémica. *Am J Gastroenterol*. 2010; 105: 2245-52.
4. Berlanga JR, Marrón B, Sánchez-Fayos P, Caramelo C. Colitis isquémica: una enfermedad infradiagnosticada en hemodiálisis. *Nefrología*. 2001; 21 (3): 324-326.
5. Picazo Sánchez M, Cuxart M, Sans R, Expósito E, Sardá C. Mesenteric ischemia in hemodialysis patients. *Nefrología*. 2008; 28: 198-202.
6. Quiroga B. Aumento de incidencia de colitis isquémica en hemodiálisis. *Nefrología*. 2014; 34 (4): 526-7.
7. Gutiérrez Sánchez MJ, Petkov Stoyanov V, Martín Navarro JA, López Quiñones M. Colitis isquémica en hemodiálisis. *Nefrología*. 2013; 33 (5): 736-7.
8. Penner R, Fishman M. Causes of abdominal pain in adults [Internet]. UpToDate; 2018 [actualizado 2 nov 2018; citado 26 nov 2018]. Disponible en: https://www.uptodate.com/contents/causes-of-abdominal-pain-in-a...ch_result&selectedTitle=4~150&usage_type=default&display_rank=4

Capítulo 43. HIPERPROLACTINEMIA FARMACOLÓGICA

Autores: Pérez Andreu, M.; Muñoz Ruiz, M.C.; Marín Talavera, M.S.; Aragón Alonso, A.

Especialidad: Médica

Servicio de trabajo: Servicio de Endocrinología, Metabolismo y Nutrición

RESUMEN

Determinar la causa de la hiperprolactinemia exige un exhaustivo diagnóstico diferencial por parte del Endocrinólogo. Es preciso constatar la presencia de síntomas de hiperprolactinemia, confirmar analíticamente la misma, descartar causas secundarias y, en ocasiones, realizar pruebas de imagen. Presentamos a continuación un caso clínico ilustrativo. Mujer de 31 años derivada por amenorrea e hiperprolactinemia. Tras la suspensión farmacológica y la determinación de prolactina en reposo, se normalizaron los niveles de prolactina y se normalizó la menstruación de la paciente.

Palabras Clave: *Prolactin, drug, medication.*

CASO CLÍNICO

Mujer de 31 años derivada a consultas externas de Endocrinología por Hiperprolactinemia en analítica realizada en el contexto de estudio de amenorrea secundaria por Ginecología. **Antecedentes personales:** No AMC. FRCV no conocidos. En seguimiento por Neurocirugía por hidrocefalia triventricular debida a lesión sólido-quística en tercio superior de acueducto de Silvio sin tratamiento en la actualidad. Síndrome ansioso- depresivo. Tratamiento crónico: Ansium (Diazepam + Sulpirida). **Antecedentes quirúrgicos:** Quiste pilonidal, Quiste de glándulas salivares, Adenomas fibroquísticos mamas. **Exploraciones Complementarias:** RMN (Neurocirugía) Enero 2018: Lesión de tectum mesencefálico de similar tamaño y sin captación de contraste. Analítica 25/07/18: FSH 3.1; LH 1.2; Testosterona 0.24; **Prolactina 5969;** AMH 6.32; T4L 0.91; T3L 2.5; TSH 3.04. Hb 11.9; Hto 34.9; VCM 92.6; Vit D 19.5. Analítica 26/10/18: FSH 1.8; LH 9.9; T4L 0.96; TSH 2.31; ACTH 25.5; IGF-1 379. **Prolactina en reposo: 401.2- 333- 281 mUI/L (0-20-40 minutos,** respectivamente). RMN 11/10/18: Hipófisis normal, sin signos concluyentes para microadenoma hipofisario.

La paciente es remitida por amenorrea de 7 meses de evolución. Previamente metrorragia, pautándole distintos ACHO, que suspendió en Enero. Reglas en Enero y Febrero, después amenorrea hasta la actualidad. Acné leve facial. No hirsutismo. No mastodinia ni galactorrea. No cefalea ni alteraciones visuales. Revisando analíticas previas, en 2015 ya presentaba hiperprolactinemia (FSH 2; LH 7.1; Progesterona 20.59; Estrógenos; Testosterona 0.31; PRL 1173). Noviembre 18': Normoprolactinemia tras suspender Ansium y determinación en reposo. RMN normal. Basales hipofisarias normales. El 03/11/18, menstruación. El juicio clínico definitivo fue de **hiperprolactinemia secundaria a psicofármacos**.

DISCUSIÓN

Ante el hallazgo analítico de hiperprolactinemia, es preciso realizar una historia clínica y una exploración física minuciosas (*Figura 1*)¹. De este modo, podremos diferenciar causas fisiológicas, patológicas y farmacológicas de elevación de prolactina (Tabla I) (Causas que afectan a la región hipotálamo- hipofisaria, insuficiencia renal o hepática, lesiones de la pared torácica como herpes zóster, hipotiroidismo marcado, SOP...)².

En la mujer
Irregularidades menstruales-amenorrea
Galactorrea
Infertilidad
Cefalea*
Alteraciones visuales*
Hipopituitarismo*
En el varón
Impotencia y pérdida de la libido
Cefalea*
Alteraciones visuales*
Hipopituitarismo*
Galactorrea
*Presente sólo en caso de prolactinoma.

Figura 1. Síntomas de hiperprolactinemia.

Tabla I

Causas de hiperprolactinemia.

CAUSAS FISIOLÓGICAS	Embarazo Lactancia Estímulo del pezón Estrés físico o psicológico Ejercicio físico
CAUSAS FARMACOLÓGICAS	Antipsicóticos o neurolepticos Antidepresivos Antihipertensivos Gastrointestinales Opiáceos Otros: estrógenos, metales pesados, cocaína, marihuana, etc.
CAUSAS PATOLÓGICAS	
Enfermedades hipotalámicas	Craneofaringioma, meningioma, linfoma Sarcoidosis, histiocitosis X Sección del tallo Irradiación Lesiones vasculares Traumatismo craneoencefálico
Enfermedades hipofisarias	Prolactinoma Tumores mixtos (GHPRL; ACTHPRL) Adenomas no funcionantes Silla turca vacía Hipofisitis linfocítica
Patología endocrinológica	Síndrome de ovario poliquístico Hipotiroidismo primario
Otras	Insuficiencia renal Cirrosis hepática Lesión en pared torácica Lesión medular

La causa más frecuente de Hiperprolactinemia no tumoral son los fármacos (Tabla II). Cualquiera que interfiera en la secreción, transporte o acción de la dopamina puede causarla. Fundamentalmente se encuentran los antipsicóticos por su acción antagonista en los receptores de dopamina³. Los niveles de aumento de la prolactina se relacionan con el tipo de fármaco. Otros muchos fármacos de uso habitual, como antidepresivos, medicación gastro- intestinal y opiáceos, pueden elevar los niveles de prolactina.

Tabla II

Fármacos relacionados con hiperprolactinemia.

ANTIPIICÓTICOS	ANTIDEPRESIVOS	ANTIHIPERTENSIVOS	GASTROINTESTINALES	OPIÁCEOS	OTROS
Fenotiazinas	Tricíclicos	Verapamilo	Metoclopramida	Morfina	Estrógenos
Butirofenonas	IMAO	Metildopa	Domperidona	Análogos de morfina	Inhibidores de la proteasa
Tioxantenos	ISRS	Reserpina			Cocaína
Benzamidas		Labetalol i.v.			Marihuana
Atípicos					Metales pesados

Para establecer el diagnóstico de hiperprolactinemia, se recomienda una determinación de la misma sin excesivo estrés por venopunción (Determinación de prolactina en reposo, a los 20 y 40 minutos). Es preciso realizar una analítica que incluya función hepática, renal, diagnóstico de embarazo y TSH (Figura 2).

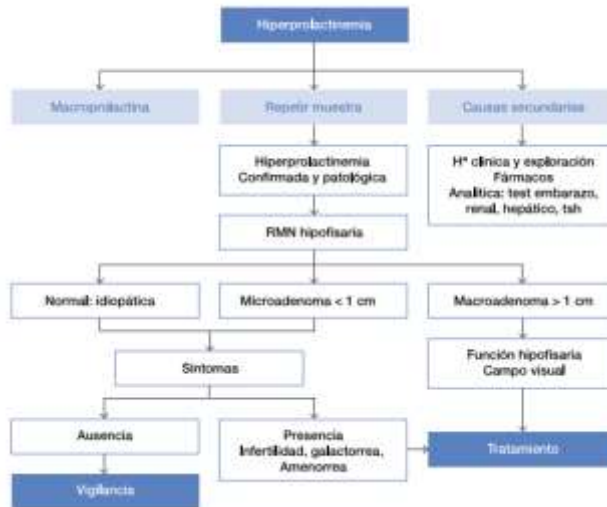


Figura 2. Diagnóstico diferencial y manejo de hiperprolactinemia.

MANEJO DE LA HIPERPROLACTINEMIA PRODUCIDA POR FÁRMACOS⁴: Una vez se han descartado otras causas que puedan ser las causantes de hiperprolactinemia nos podremos plantear su manejo. En un paciente sintomático con sospecha de hiperprolactinemia farmacológica, se debe como primer paso suspender la medicación (Si no es posible suspender, se debe sustituir por medicación alternativa que no cause hiperprolactinemia) durante al menos 5 días, seguido de una nueva determinación de prolactina en sangre.

CONCLUSIÓN

La Hiperprolactinemia es un motivo de derivación frecuente a Endocrinología. La causa más frecuente de Hiperprolactinemia no tumoral es la farmacológica. Es preciso conocer tanto qué tipo de fármacos pueden producirla como el nivel de hiperprolactinemia que se suele asociar a cada medicación. Si es posible, se debe retirar el fármaco que puede estar produciendo hiperprolactinemia y re-evaluar los niveles de prolactina. Si no es posible, se debe intentar sustituir el fármaco por otro que produzca menor elevación de la prolactina, y si estamos ante un paciente con tratamiento neuroléptico, se deben consensuar los cambios con el especialista en Psiquiatría.

BIBLIOGRAFÍA

1. Casanueva FF, Lucas Morante T, Carrascosa Lazcano A. Enfermedades del hipotálamo y de la adenohipófisis. En: Rozman C, Agusti A, Bayés de Luna et al, editores. Farreras Rozman. Medicina Interna. Vol 2. 17ª ed. Barcelona: Elsevier. 2012. P. 1854.
2. Valero MA. Hiperprolactinemia. En: Botella Carretero JI, editor. Manual de Endocrinología y Nutrición. Madrid. Novonordisk. P96-101.
3. Casanueva FF, Lucas Morante T, Carrascosa Lazcano A. Enfermedades del hipotálamo y de la adenohipófisis. En: Rozman C, Agusti A, Bayés de Luna et al, editores. Farreras Rozman. Medicina Interna. Vol 2. 17ª ed. Barcelona: Elsevier; 2012. P. 1838- 1857.
4. Shlomo Melmed, Casanueva F, Hoffman A, Kleinberg D, Montori V, Schlechte J. Diagnosis & Treatment of Hyperprolactinemia: A Endocrine Society Clinical Practice Guideline. J Clin Endocrinol Metab. 2011; 96: 273- 288.

Capítulo 44. LO QUE PUEDE OCURRIR CON UN FÁRMACO COMÚN... LA IMPORTANCIA DE LAS TÉCNICAS DIAGNÓSTICAS

Autores: Muñoz Ruiz, M.C.; Pérez Andreu, M.; Marín Talavera, M.S.; Hernández Martínez, A.M.

Especialidad: Médica

Servicio de trabajo: Servicio de Endocrinología

RESUMEN

El feocromocitoma es un tumor raro, de tipo neuroendocrino que aparece en la médula suprarrenal que libera catecolaminas al organismo. Su diagnóstico no siempre es fácil, puesto que las pruebas diagnósticas se pueden ver artefactadas por distintos factores^{1,2}.

En este caso clínico se valora cómo se llegó al diagnóstico de feocromocitoma en una paciente ingresada en UCI en situación de necesitar drogas vasoactivas, con la interacción de estas en los análisis y las técnicas de medicina nuclear.

Palabras clave: *Feocromocitoma. choque. hipertensión.*

CASO CLÍNICO

La paciente es una mujer de 49 años que acude a urgencias por cuadro vertiginoso con náuseas. En urgencias se interpreta como vértigo periférico y se trata con sulpiride intramuscular. Seguidamente comienza con cefalea, disnea, taquicardia en torno a 200lpm, deterioro de conciencia y en gasometría se evidencia acidosis metabólica con pH 7.02. Se ingresa en UCI para mejor control.

En UCI evoluciona a fracaso multiorgánico, presentando deterioro respiratorio que precisa de ventilación mecánica y posteriormente traqueotomía, insuficiencia cardíaca con edema agudo de pulmón, fallo hepático agudo y renal con necesidad de diálisis. En esta situación, ocasionalmente presentó crisis hipertensivas controladas con calcioantagonistas. También presentó dos episodios de melenas con endoscopia alta sin hallazgos. Debido a la evolución de la

paciente se solicitó Radiografía de tórax, ecocardiografía, y ecografía abdomino-pélvica, además de pruebas de laboratorio. Los hallazgos a destacar son: En la ecografía abdomino-pélvica se halla una masa a nivel suprarrenal derecha de unos 4cm. Ante los hallazgos de imagen y la clínica de la paciente se pensó en el feocromocitoma como parte del diagnóstico diferencial. Por ello se solicitaron catecolaminas en orina de 24 horas a pesar de estar en tratamiento con noradrenalina y adrenalina iv por el shock multiorgánico. Se realiza un TAC abdominal para especificar con mayor precisión la masa suprarrenal. Los resultados obtenidos son:

- Catecolaminas en orina 24 horas:

- Noradrenalina: 761 (VN: 12-86).
- Adrenalina: 422 (VN: 2-23).
- Dopamina: 321 (VN: 80-600).
- Catecolaminas totales: 1163 (VN: 14-109).

- TAC abdomen: masa suprarrenal derecha de 4cm de diámetro con extensión retrocava. Presenta áreas de necrosis. Unidades de Hounsfield de 45. No infiltra estructuras vecinas ni presenta calcificaciones. Diagnóstico: masa suprarrenal a correlacionar con feocromocitoma.

- MIBG: muy ligera captación a nivel de suprarrenal derecha en comparación con izquierda, a correlacionar con clínica y otras pruebas diagnósticas.

Con estos hallazgos en las exploraciones complementarias, se atribuye el cuadro de la paciente a la presencia de un feocromocitoma con descarga catecolaminérgica, por lo que se decide comenzar con tratamiento específico preoperatorio. Durante una semana es tratada con Fenoxibenzamina a dosis de 10mg/día y a los dos días de introducir el alfabloqueo se añaden betabloqueantes.

Como tratamiento definitivo, fue intervenida mediante incisión subcostal derecha, encontrándose masa de 5cm de diámetro con extensión retrocava sin infiltrar estructuras adyacentes. No encontraron adenopatías. Durante la cirugía, presentó dos crisis hipertensivas que se manejaron de forma habitual, sin otras complicaciones. Se ingresa de nuevo en la UCI para

control postoperatorio. El periodo postquirúrgico se complica por varias infecciones y debido al gran tiempo de ingreso en UCI desarrolla polineuropatía axonal sensitivo-motora secundaria y escara sacra grado III. Una vez estabilizada tanto hemodinámica como respiratoriamente, se sube a

planta para continuar cuidados. La anatomía patológica fue compatible con feocromocitoma con un Ki67 < 5%.

La paciente actualmente tiene como secuelas la marcha con muletas por la polineuropatía axonal, sin otra complicación. No ha presentado recidivas de feocromocitoma y abandonó la medicación antihipertensiva. Está pendiente de estudio genético de posibles mutaciones que cursen con feocromocitoma de forma sindrómica.

DISCUSIÓN

Lo llamativo del caso son el desencadenante de la crisis catecolaminérgica y la dificultad diagnóstica que supusieron las drogas vasoactivas. El sulpiride que se administró actúa como antagonista de la dopamina en los receptores D2 y D3³. Tiene implicaciones en la clínica de la paciente:

1. La activación de los receptores D2 produce inhibición de la liberación de adrenalina y noradrenalina; sulpiride, al ser antagonista del receptor D2 neutraliza la inhibición y da lugar a aumento de producción de ambas⁴.
2. Sulpiride, al antagonizar con los receptores de dopamina, aumenta la concentración de ésta en sangre, y siendo precursora de noradrenalina y adrenalina hará que éstas también aumenten⁵. Por tanto, sulpiride pudo agravar la clínica de la paciente y desencadenar una crisis catecolaminérgica^{4,5}.

Ante un shock inexplicable, el feocromocitoma debe formar parte del diagnóstico diferencial⁶.

Tabla 1

Inclusión del feocromocitoma en el diagnóstico diferencial⁶

Hipertensos jóvenes
Pacientes hipertensos con: Síntomas relacionados con alteración en vasos sanguíneos como HTA o vasoespasmo, con crisis multisistémica, con alteraciones cardiovasculares, con síntomas gastrointestinales, con hiperglucemia, con acidosis metabólica, con síntomas neurológicos pudiendo incluir el ictus, con disnea, con distrés respiratorio, con manifestaciones renales, con manifestaciones psiquiátricas, con manifestaciones psiquiátricas. Además, síntomas relacionados con la secreción de otras hormonas como ACTH, VIP, PTHrP. Pérdida de peso Crisis convulsivas Hipotensión ortostática Shock inexplicable Antecedentes familiares de feocromocitoma o de carcinoma medular de tiroides Neurofibromatosis y otros síntomas neurocutáneos Neuromas de mucosas Hiperglucemia Cardiomiopatía
Labilidad de la presión arterial
Antecedentes familiar de feocromocitoma
o respuestas presoras graves con: Inducción de anestesia Parto Intervención quirúrgica Procedimientos invasivos
Evidencia radiográfica de masa renal
Evidencia radiográfica de masa en el área de los paraganglios.

Los análisis no fueron concluyentes, a pesar de las elevadas cifras, debido al tratamiento con drogas vasoactivas. El TAC abdominal es fundamental ante la sospecha de feocromocitoma,

ya que presenta unas características radiológicas diferenciales. El tamaño del feocromocitoma es variable y la existencia de áreas de necrosis es un dato muy frecuente. También presenta elevadas unidades de Hounsfield (45 UH el caso), las cuales son una escala cuantitativa utilizada en el TAC para describir niveles de radiodensidad de los tejidos, en los feocromocitomas no son menores de $10^{7,8}$ (Figura 1). Además, suele mostrar valor de atenuación precontraste mayor que los adenomas y marcado realce tras administrar contraste (Figura 2). En este caso no se utilizó contraste por el fallo renal, además, la mayoría de tumores suprarrenales se visualizan bien sin contraste ya que la propia grasa perirrenal sirve de contraste realzando las imágenes.



Figura 1. Ejemplo de TAC en el que se observa un feocromocitoma con más de 10 UH.

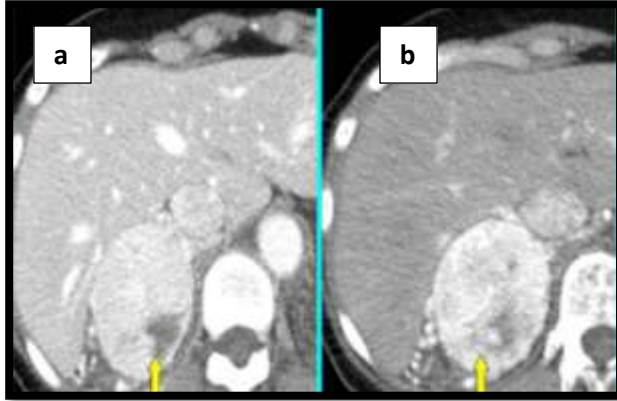


Figura 2. TC con contraste en fase arterial (a), portal (b) que muestran una gran masa en la suprarrenal derecha con marcado realce con el contraste y una zona hipodensa central, correspondiente a un área necrótica.

La MIBG es de gran utilidad en el diagnóstico de feocromocitoma^{8,9}. Este caso fue escasamente captador, muy probablemente por interferencia de los fármacos utilizados en UCI⁹.

CONCLUSIONES

Destacar lo que nos enseña la clínica de un feocromocitoma. Presenta una clínica variable que puede dar múltiples síntomas y signos que además se enmascaran o exacerban si existe interacción farmacológica, por lo que hay que hacer una recogida minuciosa de los datos del paciente. También que además de las técnicas específicas del feocromocitoma como es las catecolaminas urinarias y el MIBG, la TAC es una técnica de mucha ayuda y que aporta una gran información para el diagnóstico del feocromocitoma. En el caso del feocromatoma sigamos el aforismo médico que dice “Si no piensas en algo no lo diagnosticas”.

BIBLIOGRAFÍA

1. Chen H, Sippel RS, Pacak K. The NANETS Consensus Guideline for the Diagnosis and Management of Neuroendocrine Tumors: Pheochromocytoma, Paraganglioma & Medullary Thyroid Cancer. *Pancreas* 2010;39(6):775-783.
2. Lenders JWM, Duh QY, Eisenhofer G, et al. Pheochromocytoma and Paraganglioma: An Endocrine Society Clinical Practice Guideline. *J Clin Endocrinol Metab* 2014;99(6):1915 –1942.
3. https://www.aemps.gob.es/cima/pdfs/es/ft/73195/FT_73195.pdf
4. <http://psicofarmacologia.com/antipsicoticos/mecanismo-de-accion-de-los-antipsicoticos-de-primera-y-segunda-generacion>
5. <https://demedicina.com/agonista-antagonista/>
6. Gardner, DG; Shoback D. Greenspan. *Endocrinología básica y clínica*. 9ª edición. Mc Graw Hill Lange. 2011.
7. <http://imaxrx.com.ve/que-son-las-unidades-hounsfield/>
8. E. Vázquez Muñoz, M. Atienza Saura, F.J. Barbado Hernández et al. Diagnóstico de feocromocitoma mediante tomografía computarizada. *Servicios de Radiodiagnóstico y de Medicina Interna. Hospital Universitario La Paz. Madrid. España. Rev Clin Esp* 2009;209:522-3 - Vol. 209 Núm.10 DOI: 10.1016/S0014-2565(09)72642-6.
9. R. Oliveira Caiafa, R. Salvador Izquierdo, L. Bunesch Villalba et al. Manejo y diagnóstico del incidentaloma suprarrenal. *Centro de Diagnóstico por la Imagen, Hospital Clínic, Barcelona, España. Radiología*. 2011; 53 (6): 516-530.
10. Alteraciones en la biodistribución de los radiofármacos causadas por interacciones medicamentosas. *Alasbimn Journal. Asociación Latinoamericana de Sociedades de Biología y Medicina Nuclear*. 2012.

Capítulo 45. LINFOMA DE BURKITT EN PACIENTE VIH POSITIVO

Autores: Navarro Almenzar, B.; Leal Rubio, J. D.; Fernández Poveda, E.; García Garay, M.C.

Especialidad: Médica

Servicio de trabajo: Servicio de Hematología y Hemoterapia

RESUMEN

Se presenta el caso de un paciente joven al que se diagnosticó concomitantemente de VIH y de linfoma de Burkitt en estadio avanzado. Se inició tratamiento antirretroviral y quimioterápico, consiguiendo descenso de las copias de VIH pero sin alcanzar respuesta de la enfermedad hematológica a pesar de recibir hasta tres líneas de quimioterapia diferentes. Además el paciente presentó numerosas complicaciones infecciosas durante el tratamiento. Este caso refleja las peores tasas de respuesta y mayor toxicidad que presentan los pacientes con VIH a los tratamientos quimioterápicos con respecto a los pacientes sin VIH.

Palabras clave: *HIV, Burkitt lymphoma, Bone marrow transplantation.*

CASO CLÍNICO

Varón de 35 años con antecedentes de sífilis primaria en 2010, GEA enteroinvasiva en Marzo 2017 y fisura anal crónica que consultó en febrero de 2018 por cuadro constitucional consistente en pérdida de 10 kg durante el último año asociando en las últimas semanas debilidad de miembros inferiores. A la exploración presentaba adenopatías laterocervicales y sensibilidad disminuida en cara interna de ambos muslos y periné, junto con disminución de la fuerza en ambos miembros inferiores. En la resonancia magnética se objetivaron múltiples lesiones en columna lumbar, sacro, pelvis bilateral y ambos cuellos femorales. Además presentaba serología positiva de VIH desde hacía un año que el paciente desconocía, por lo que no había recibido tratamiento antirretroviral (TAR). Ante la sospecha de enfermedad hematológica, se realizó estudio medular, siendo el resultado compatible con linfoma de Burkitt (*Figura 1*). El estudio de extensión con PET-TC

mostró múltiples captaciones diseminadas, incluyendo captación hepática y medular, y en la punción lumbar se objetivó infiltración del líquido cefalorraquídeo. En este momento se trataba de un paciente con VIH estadio C3 y linfoma de Burkitt estadio IV-B (hígado, sistema nervioso central, médula ósea), IPI (international prognostic index) 4, por lo que inició TAR con Descovy (Emtricitabina y Tenofovir) e Isentress (Raltegravir) y, concomitantemente tratamiento quimioterápico con protocolo PETHEMA BURKIMAB 2013 con quimioterapia intratecal.

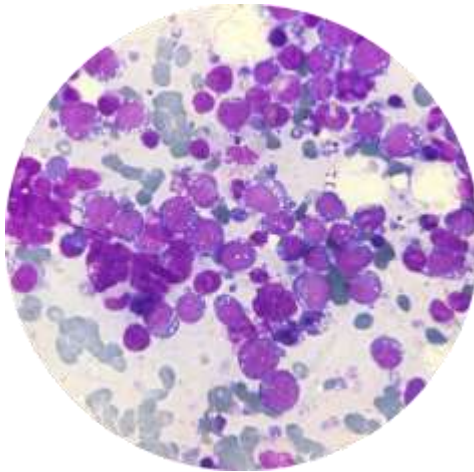


Figura 1. Aspirado de médula ósea: células de mediano tamaño, con cromatina semimadura, citoplasma basófilo y abundantes vacuolas que reflejan la infiltración en médula ósea por el linfoma de Burkitt. Advértase la coexistencia de proeritroblastos vacuolados.

La carga viral disminuyó de 78.464 copias/ml al diagnóstico a 62 copias/ml a los tres meses de tratamiento antirretroviral. Sin embargo, la respuesta al tratamiento quimioterápico no fue tan buena. Tras la administración de cada ciclo de quimioterapia el paciente presentaba respuesta clínica favorable con desaparición del dolor en las zonas donde presentaba enfermedad, pero antes de iniciar el siguiente ciclo reaparecía la clínica de dolor en dichas zonas. Este patrón se repetía ciclo tras ciclo. Además, durante el tratamiento quimioterápico presentó múltiples complicaciones infecciosas coincidiendo con el nadir de neutrófilos a pesar de administración profiláctica de G-CSF:

- Tras el primer ciclo: shock séptico por E coli resistente a quinolonas con fallo multiorgánico (hepático, cardíaco y renal) que precisó ingreso en UCI.
- Tras el tercer ciclo: Infección respiratoria por Rhinovirus.
- Tras el cuarto ciclo: Sepsis por pseudomonas aeruginosa.
- Tras el quinto ciclo: Sepsis de foco respiratorio (Bocavirus y Parainfluenza 3).
- Tras el sexto ciclo: Fiebre neutropénica de foco abdominal sin documentación microbiológica.

Al finalizar protocolo BURKIMAB se objetivó progresión clínica y radiológica, por lo que inició segunda línea de quimioterapia con R-GEMOXD. Tras un ciclo, el paciente no tuvo respuesta clínica, además de presentar tiflitis por Clostridium difficile, por lo que se decidió cambiar a una tercera línea con R-ICE. En este momento se contactó con el Hospital Puerta del Hierro para valorar la posibilidad de que el paciente entrara en un ensayo clínico para realizarle un trasplante alogénico de cordón umbilical portador de la mutación CCR5 delta 32 (que posee un efecto protector frente a la infección de las células por parte del VIH), con un doble objetivo, por un lado consolidar la respuesta quimioterápica y conseguir la curación del linfoma, y por otro lado intentar lograr la erradicación del VIH en este paciente.

DISCUSIÓN

El linfoma de Burkitt es un linfoma muy agresivo, con una tasa de proliferación muy elevada pero extremadamente quimiosensible, consiguiendo respuestas completas en 65-95% de los pacientes^{1,2}. Las recaídas son poco frecuentes y ocurren generalmente antes de un año. En comparación con la población general en la que el linfoma de Burkitt representa del 1% al 2% de los linfomas no Hodgkin, en el paciente con VIH constituye el 10% al 35% de los linfomas definidores del SIDA, según la literatura³. Estos pacientes presentan peores respuestas, mayor mortalidad y mayor toxicidad al tratamiento quimioterápico (*Figura 2*) como podemos observar en nuestro paciente, que además, presentaba un IPI elevado que le otorga un peor pronóstico.

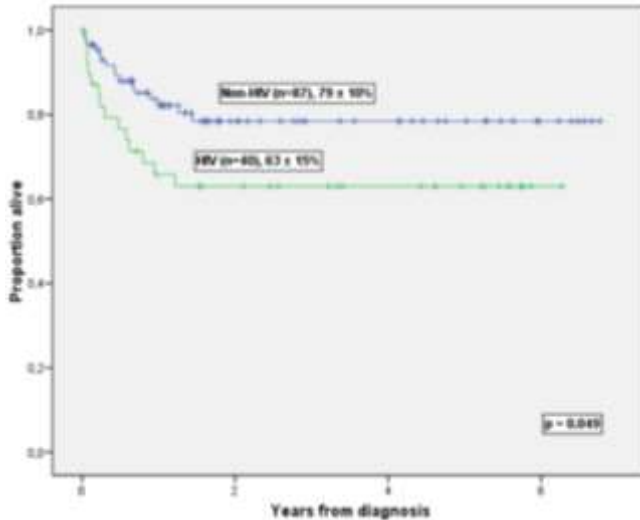


Figura 2. Supervivencia VIH vs no VIH.

Actualmente el trasplante de progenitores hematopoyéticos en el linfoma de Burkitt queda relegado a pacientes refractarios o en recaída.⁴ En los pacientes con VIH adquiere especial interés el estudio de la mutación CCR delta 32 en las células del donante, la cual confiere resistencia a la entrada del VIH a la célula.

El conocido como el “paciente Berlín” demostró por primera vez la posibilidad de erradicar el VIH del organismo humano. Este paciente en tratamiento con terapia antirretroviral desde hacía 11 años, fue diagnosticado de una leucemia mieloblástica aguda en 2008, por lo que se realizó un trasplante alogénico de donante no emparentado el cual era portador de la mutación CCR5 delta 32 en homocigosis⁵. Diez años después de suspender la terapia antirretroviral, no hay indicios de presencia del virus⁶.

Además de esta mutación, se ha visto que el trasplante alogénico ayuda a erradicar el reservorio viral mediante la enfermedad injerto contra huésped y un quimerismo completo. Sin embargo, los mecanismos todavía no están completamente desarrollados, y se necesitan más estudios para determinar la terapia más idónea capaz de erradicar el virus⁷.

Por último, recalcar la importancia de revisar siempre las serologías de nuestros pacientes, pues un paciente con VIH sin tratamiento durante un año puede tener unas consecuencias fatales como en este caso.

CONCLUSIÓN

Este caso refleja las peores tasas de respuesta así como la mayor toxicidad que presentan los pacientes con VIH al tratamiento quimioterápico. Es importante individualizar los tratamientos, así como buscar alternativas como ensayos clínicos cuando nuestro arsenal terapéutico no es efectivo. Además, este caso sirve también para darnos cuenta de las consecuencias que puede tener un paciente con VIH sin tratar, de ahí la importancia de comprobar siempre las serologías de los pacientes.

BIBLIOGRAFÍA

1. Moraleda Jiménez JM. Pregrado de hematología. Madrid: Luzán 5; 2017.
2. BURKIMAB-13.pdf [Internet]. [cited 2018 Nov 25]. Available from: <https://www.sehh.es/images/stories/recursos/pethema/protocolos/BURKIMAB/BURKIMAB-13.pdf>
3. Meister A, Hentrich M, Wyen C, Hübel K. Malignant lymphoma in the HIV-positive patient. Eur J Haematol. 2018;101(1):119–26.
4. Ahmed SO, Sureda A, Aljurf M. The role of hematopoietic SCT in adult Burkitt lymphoma. Bone Marrow Transplant. 2013;48(5):617–29.
5. Motta P, Cibulsky L, Iliovich E, Habegger de Sorrentino A. [Frequency of the mutated allele of CCR-5 receptor in HIV-1 positive and negative individuals in the Province of Chaco]. Medicina (Mex). 2000;60(4):431–4.
6. Miralles P, Navarro JT, Berenguer J, Codina JG. PANEL DE EXPERTOS DE GeSIDA.: 58.
7. Salgado M, Kwon M, Gálvez C, Badiola J, Nijhuis M, Bandera A, et al. Mechanisms That Contribute to a Profound Reduction of the HIV-1 Reservoir After Allogeneic Stem Cell Transplant. Ann Intern Med. 2018;169(10):674.

Capítulo 46. NEONATO CON ANEMIA SEVERA E INCOMPATIBILIDAD EN LAS PRUEBAS

CRUZADAS

Autores: Fernández Poveda, E.¹; Baños López, L.²; Navarro Almenzar, B.¹; Leal Rubio, J.D. ¹; Salido Fiérrez, E.¹

Especialidad: Médica

Servicios de trabajo: Servicio de Hematología¹ y Servicio de Pediatría².

RESUMEN

La enfermedad hemolítica del recién nacido (EHRN) es un subtipo de anemia hemolítica inmune que se produce durante la gestación y que puede afectar al feto y al neonato. Las técnicas inmunohematológicas disponibles, permiten detectar los anticuerpos maternos responsables y estimar la gravedad y riesgo de hemólisis. El anticuerpo implicado con mayor frecuencia en la EHRN es el anti-D que desarrollan las gestantes RH negativas, y en algunos casos, como en el que se presenta a continuación, aparece más de un anticuerpo involucrado.

Palabras Clave: *Enfermedad hemolítica del recién nacido, anemia hemolítica autoinmune, anticuerpo anti-D.*

CASO CLÍNICO

Acudió a urgencias un neonato de 14 días desde otro centro por ictericia y anemia tras diagnóstico de isoinmunización por aloanticuerpo anti-D. Recibió fototerapia 3 días y 10 días después lo remitieron por necesidad transfusional. Se realizó un hemograma urgente donde destacó hemoglobina 8.2 g/dl, hematocrito 24.2%, volumen corpuscular medio 88fL, reticulocitos 95.700 u/L con plaquetas y leucocitos en rango de normalidad. Se solicitó a banco de sangre un concentrado de hematíes y en las pruebas pre-transfusionales se detectaron anticuerpos irregulares y un test de Coombs directo positivo con un score 4+/4+. Su grupo sanguíneo era 0 positivo y su fenotipo RH y Kell C (+), c (+), E (+), e (+), K indeterminado. Puesto que los anticuerpos en el neonato son de origen materno, se solicita una muestra materna para proceder a su identificación. El grupo sanguíneo materno era 0 negativo y su fenotipo RH y Kell C (-), c (+), E (-), e (+), K (-), descartándose una incompatibilidad ABO. Los anticuerpos irregulares fueron previsiblemente positivos. La madre

refiere que en su centro nunca administraron la profilaxis con gammaglobulina anti-D en sus 4 gestaciones.

Realizamos un panel de identificación de anticuerpos en fase de Coombs, en el que se enfrentan 11 hematies comerciales (que expresan diferentes combinaciones de antígenos conocidas) con el suero materno (donde están los anticuerpos). Se observó positividad en todas las células salvo en las números 7 y 10 (*Figura 1*), lo que indicaba que existían más anticuerpos además del anti-D. En este panel no era posible identificarlos, ya que las combinaciones eran múltiples. Se optó por realizar el panel en fase de bromelina (enzima capaz de inhibir la reacción antígeno-anticuerpo en algunos casos) y se observó que la intensidad de la reacción de las células 5, 6 y 11 disminuía de 3+/4+ a 2+/4+ y en la célula 9 se hacía negativa. El resto de células no modificaron su positividad y permitieron identificar los anticuerpos D y C del sistema RH.



Figura 1.
A) Se observa el panel de 11 células en fase de Coombs.
B) Interpretación de la fase Coombs y Bromelina. Se identifican D y C. Sospechamos Rh y S, pero también podrían ser E, K y Jk.

Los anticuerpos que pierden fuerza en bromelina son los del sistema Duffy y MNS. Los dos anticuerpos Duffy (Fya y Fyb) son positivos en las células 7 y 10 por lo que quedaron descartados. Decidimos realizar un segundo panel que discrimine los anticuerpos MNSs entre ellos sin la interferencia de los ya conocidos D y C. En la *Figura 2* se observa cómo se evidenciaron entonces los anticuerpos D, C y S.

DISCUSIÓN

La EHRN es una anemia hemolítica que se produce en el feto y neonato mediada por anticuerpos maternos IgG que atraviesan la placenta y actúan frente a antígenos de herencia paterna en el hematíe del niño. Los anticuerpos frente al grupo ABO están presentes en todos los individuos de forma natural pero son mayormente IgM y no suelen causar EHRN¹. El resto se conocen como anticuerpos irregulares porque no están presentes en todos los individuos, se desarrollan por exposiciones previas a hematíes “no propios” en transfusiones o embarazos, como en este caso. El espectro clínico es variable, yendo desde casos asintomáticos, hasta formas graves de hidrops fetalis que requieren transfusión intra-útero o incluso muertes fetales². La EHRN clínicamente significativa más frecuente es debida al anticuerpo anti-D, le siguen anti-K, anti-c y el resto del RH³. Muy raramente se produce por anti-S⁴ y se ha descrito mayor incidencia cuando se asocian varios anticuerpos⁵. En nuestro caso se hallaron hasta 3 anticuerpos que causaban EHRN, siendo la clínica moderada, pues no precisó exanguinotransfusión. Cuando se indica la transfusión (feto <32 semanas y hematocrito <30%), es obligatorio transfundir hematíes compatibles con madre y niño y realizar la prueba cruzada a ambos, puesto que los anticuerpos son producidos por la madre⁶.

La prevalencia ha descendido desde el 5/1000 a 1/1000 recién nacidos vivos debido a la administración de gammaglobulina anti-D para la prevención de la aloinmunización en las gestantes Rh(D) negativo⁷ en la semana 28 de gestación y en las primeras 72 horas tras el parto. Por esto, es fundamental conocer el grupo materno en el primer trimestre y realizar el screening de anticuerpos irregulares. Si en nuestro caso se hubiera administrado la profilaxis, se habría reducido el riesgo de desarrollar el anti-D, pero no habríamos evitado la presencia de anti-C, anti-S ni la EHRN, aunque probablemente la presentación clínica habría sido más leve.

CONCLUSIÓN

La EHRN es una enfermedad que puede causar morbimortalidad en el feto y el recién nacido. Debido a la profilaxis con gammaglobulina anti-D, su incidencia y gravedad ha disminuido notablemente y se debe administrar en toda gestante Rh (D) negativo no sensibilizada. Disponemos de técnicas de inmunohematología excelentes para detectar los anticuerpos maternos y el riesgo de EHRN y debemos realizarlas a todas las gestantes. De esta forma podemos anticiparnos y preparar las unidades compatibles antes del parto, lo que permite ahorrar tiempo que en ocasiones puede resultar vital para el neonato.

BIBLIOGRAFÍA

1. Cortés-Buevas A, Muñiz-Díaz E, León-González G. Inmunohematología básica y aplicada. Volumen 1. Edición primera. Cali. Editorial Feriva. 2015.
2. Webb J et al. Red Blood Cell Alloimmunization in the Pregnant Patient. *Transfusion Medicine Reviews* 32(2018) 213–219
3. Mollison PL. Transfusión de sangre en medicina clínica. Volumen 1. Edición séptima. Barcelona. Editorial Reverte. 2004.
4. Pitan C, et al. Anti-S antibodies: an unusual cause of haemolytic disease of the fetus and newborn (HDFN). *BMJ Case Reports* 2013. doi:10.1136/bcr-2012-006547.
5. Markham KB, Rossi KQ, Nagaraja HN, O'shaughnessy RW, Hemolytic Disease of the Fetus and Newborn due to Multiple Maternal Antibodies, *American Journal of Obstetrics and Gynecology* (2015), doi: 10.1016/j.ajog.2015.01.049.
6. New H, Berryman J, Bolton-Maggs PHB et al. On behalf of the British Society for Haematology (BSH) (2016) Guidelines on transfusion for fetuses, neonates and older children. *British Journal of Haematology*, 175, 784–828.
7. SETS.es (internet) Sociedad española de transfusión sanguínea. Protocolo de diagnóstico y prevención de la enfermedad hemolítica del feto y del recién nacido. Muñiz-Díaz E, de la Parra J et al. Madrid. 2008. Disponible en: <http://www.sets.es/index.php/cursos/biblioteca-virtual/guiaspublicaciones/guias-y-publicaciones-acceso-abierto/332-protocolo-isoimmunizacion/file>.

Capítulo 47. CASO DE SÍNDROME DE OBSTRUCCIÓN SINUSOIDAL EN PACIENTE TRATADO CON TRASPLANTE HEMATOPOYÉTICO DOS AÑOS ANTES. UNA COMPLICACIÓN INESPERADA PARA SU TIEMPO

Autores: Sánchez Martínez, D. A.; Sánchez Lafuente, B.; Leal Rubio, J. D.; Martínez Martín, I.; Monserrat Coll, J. L.

Especialidad: Médica

Servicio de trabajo: Servicio de Hematología

RESUMEN

Se presenta un caso de paciente con Linfoma Folicular Grado III, estadio IV-A sometido a trasplante haploidéntico de progenitores hematopoyéticos (haploTPH) dos años antes. Ingresa por diarrea, intolerancia oral y malestar general por rebrote de enfermedad injerto contra huésped. Durante el ingreso comienza con hipertransaminemia, ascitis y ganancia de 20 kg de peso. En la manometría venosa se observa un gradiente de presión supra-intrahepático elevado de 22 mmHg. Con sospecha de síndrome veno-oclusivo, se inicia tratamiento con Defibrótido, con clara mejoría.

Palabras Clave: *Síndrome de Obstrucción Sinusoidal, trasplante de progenitores hematopoyéticos, defibrótido.*

CASO CLÍNICO

Varón de 62 años con antecedentes de DM-2, hiperuricemia y litiasis renal. En 2009 se diagnostica de Linfoma Folicular grado histológico III, estadio IVA con FLIPI2. Recibió inducción quimioterápica con R-CHOP x6 ciclos alcanzando respuesta completa (RC). Incluido en ensayo clínico ZAR2007, recibe consolidación con Ibrutinumab-Tiuxetano en julio/2010, permaneciendo en RC hasta noviembre/2015. Tras recaída confirmada histológicamente, recibe de diciembre/2015 a mayo/2016 6 ciclos de R-Bendamustina alcanzando segunda RC. Por elevado riesgo de recaída se realiza haploTPH de un hermano, en octubre/2016. El haploTPH se acondiciona con Fludarabina-Ciclofosfamida-Melfalán70-ICT. Como complicaciones relevantes presentó Enfermedad Injerto

Contra Huésped (EICH) aguda grado II cutánea tratada con Ciclosporina y corticoides; y las siguientes infecciones: Herpes Zoster oculofacial, reactivación de CMV, y Neumonía por Nocardia en agosto/2018, recibiendo antibioterapia prolongada con Levofloxacin, Piperacilina-Tazobactam, Cotrimoxazol, Imipenem, Ceftriaxona y Amikacina.

En octubre/2018 consulta por diarrea, intolerancia oral y malestar general. Al ingreso destaca Creatinina 2.1mg/dl, Calcio 9,8mg/dl, PCR:3,1mg/dl, procalcitonina:0,57ng/ml, CiclosporinaA 89ng/ml, Hb 8g/dL, Hematocrito: 22.5%, VCM:92.6fL, Plaquetas:15.000/mcL. Leucocitos 1380/mcL(N1090/ul, L180/ul, M100/ul), sin Proteinuria y con transaminasas normales.

Se interpreta el cuadro clínico como brote de EICH con deterioro de función renal y pancitopenia. Recibe hidratación intensa, aumento de corticoides y se suspende antibioterapia con Linezolid. Los estudios microbiológicos fueron negativos.

Tras dos días de ingreso comienza con tumefacción e inflamación mandibular izquierda con ecografía compatible con parotiditis aguda. Un TAC posterior no evidencia dilatación de conductos ni signos de sialolitiasis. Se inicia tratamiento empírico antibiótico con ceftriaxona, clindamicina e inmunoglobulinas humanas inespecíficas con resolución de la clínica gastrointestinal y de la tumefacción parotídea. Durante la convalecencia, comienza con ganancia de peso progresiva de hasta 20 Kg, edemas en miembros inferiores, ascitis con edema de pared, sin signos de insuficiencia cardíaca y respuesta parcial a diuréticos. Paralelamente se asoció alteración de enzimas hepáticas con cifras pico de GOT:371μ/L, GPT:678μ/L,FA: 655μ/L, GGT:1387μ/L, LDH:554 μ/L. En este contexto se solicita estudio ecográfico doppler abdominal que informa de hepatomegalia, aumento del calibre portal y disminución del calibre de venas suprahepáticas con engrosamiento parietal vesicular y moderada ascitis, sugestivo de obstrucción sinusoidal con posible EICH crónica hepática asociada. La elastografía hepática mostró valores de F0 (Metavir). Ante tales hallazgos se suspenden fármacos hepatotóxicos y se realiza una manometría venosa de presión de enclavamiento hepática evidenciando un gradiente de 22 mmHg; resultado muy patológico y coincidente con un *Síndrome Obstructivo Sinusoidal (SOS)* (Figura 1).

Se inicia defibrótido a 6.25 mg/kg c/6 horas durante tres semanas con mejoría progresiva de la retención hídrica (pérdida de 15 kg en 10 días) y disminución progresiva de transaminasas. Tras dicho periodo se reinicia ciclosporina por signos de EICH crónico leve en mucosa oral con resolución del mismo y progresiva mejoría en las cifras de transaminasas. No se realiza biopsia hepática por plaquetopenia severa (4.000/ul) el día de la manometría y tras la mejoría clínica y analítica tras instaurarse tratamiento con defibrótido.

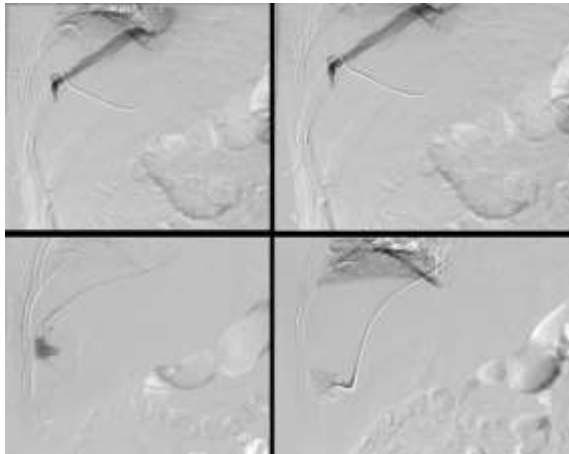


Figura 1. Imágenes ecográficas durante la manometría venosa realizada que evidenció un gradiente de 22 mmHg (normal gradiente inferior a 10 mmHg).

DISCUSIÓN

El SOS se caracteriza por una pérdida de la integridad de la pared sinusoidal hepática con obstrucción de las venas centrolobulillares y fibrosis subendotelial. Según su severidad, se producen diversos grados de necrosis hepatocelular con hipertransaminemia¹. Su incidencia se relaciona con la intensidad del régimen de acondicionamiento utilizado en el TPH, así como a la presencia de factores de riesgo previos del paciente. Para su sospecha se usan los criterios definidos por McDonald². En el contexto del TPH suele ser una complicación precoz, ocurriendo generalmente en los primeros 20 días. Si bien el SOS tiene una relación muy estrecha con los mencionados regímenes mieloablativos de los TPH³, existen otras posibles etiologías de este cuadro infrecuente como

diferentes fármacos y toxinas.

Ante la clínica de ganancia ponderal por retención hidrosalina con o sin ascitis, hepatomegalia dolorosa e ictericia, se debe hacer un diagnóstico diferencial amplio donde se vea incluida la entidad comentada (Tabla I).

Un aumento de la bilirrubina sérica es un marcador sensible pero no específico del SOS. Si bien la presentación clínica del SOS puede variar desde la ausencia completa de síntomas hasta hipertensión portal y fallo multiorgánico grave⁴. En el caso que presentamos si bien el paciente no presentó hiperbilirrubinemia, ante la importante ascitis que presentaba, asociada a fallo hepático con hipertransaminemia, nos llevó a la realización de una primera ecografía abdominal que evidenció hepatomegalia y aumento del calibre portal y disminución de flujo en las venas suprahepáticas. Por ello, se decidió la realización de la manometría venosa que sugirió el diagnóstico de SOS, iniciándose tratamiento con defibrótido que está indicado en profilaxis⁵ en regímenes mieloablativos y, especialmente en el tratamiento de SOS severos instaurados^{6,7}.

En nuestro paciente la instauración de este tratamiento condujo a mejoría clínica y analítica progresiva hasta su resolución en tres semanas.

Tabla I.

Diagnóstico diferencial principal del Síndrome de Obstrucción Sinusoidal¹

- Enfermedad del injerto contra el huésped (EICH)
- Infecciones hepáticas (virus, hongos)
- Sepsis asociadas a colestasis
- Otros fármacos que inducen enfermedades hepáticas
- Enfermedades cardíacas
- Otras causas de ascitis
- Nutrición parenteral
- Hemólisis
- Insuficiencia renal

CONCLUSIÓN

El SOS es una entidad frecuente en pacientes sometidos a trasplante de progenitores hematopoyéticos, principalmente durante el primer mes del procedimiento. Posiblemente otros factores que supongan potenciales noxas hepáticas puedan afectar a su aparición. En nuestro caso, la parotiditis viral, el uso previo de fármacos como el ibritumomab tiuxetan y la antibioterapia prolongada podrían haber favorecido el desarrollo tardío del SOS, obligando a tener en consideración este síndrome entre los diagnósticos diferenciales incluso años después de un TPH.

BIBLIOGRAFÍA

1. European association for the study of the liver. EASL Clinical Practice Guidelines: vascular disease of the liver. *Journal of Hepatology* 2016; vol 64: 179-202.
2. McDonald, G.B., Sharma, P., Matthews, D.E, Shulman, H.M & Thomas, E.D. 1984. Venooclusive disease of the liver after bone marrow transplantation: diagnosis, incidence, and posing factors. *Hepatology*, 4, 116-122.
3. Kumar, S. DeLeve, L.D, Kamath, P.S & Tefferi, A. 2003. Hepatic veno-occlusive disease (sinusoidal obstruction syndrome) after hematopoietic stem cell transplantation. *Mayo Clinic Proceedings*, 78, 589-598.
4. Rozman, C, Cardellach, F. *Tratado de Medicina Interna* (18ª Edición) 2016; Capítulo 30: 264-277.
5. Dignan, F. Gujral, D., Ethell, M., Evans S., Treleaven, J., Morgan, G. & Potter, M. 2007. Prophylactic defibrotide in allogenic stem cell transplantation: minimal morbidity and zero mortality from venooclusive disease. *Bone Marrow Transplantation*, 40. 79-82.
6. Chopra, R., Eaton, J.D, Grassi, A., Potter, M., Shaw, B., Salat, C., Neumeister, P., Finazzi, G., Iacobelli, M., Bowyer, K., Prentice, H.G. & Barbui, T. 2000. Defibrotide for treatment of hepatic veno-occlusive disease: results of the European compassionate-use study. *British Journal of Haematology*, 111. 1122-1129.

7. Richardson, P., Tomblyn, M., Kernan, N., Brochstein, J.A, Mineishi, S., Termuhlen, A., Aral, S., Grupp, S.A, Guinan, E., Martin, P.L., Corbacioglu, S., Holler, E., Agostino, R., Massaro, J. Hannah, A.L., Iacobelli, M. & Soiffer, R.J. 2009. Defibrotide (DF) in the treatment of severe hepatic veno-occlusive disease (VOD) with multiorgan failure (MOF) following stem cell transplantation (SCT): results of a phase 3 study utilizing a historical control. *Blood*, 114. 654.
8. Enric Carreras. How I manage sinusoidal obstruction syndrome after haematopoietic cell transplantation. 2015. *British Journal of Haematology*. 168. 481-491.

Capítulo 48. ABORDAJE TERAPEÚTICO DE LA NECROSIS AVASCULAR DE CADERA MEDIANTE ONDAS DE CHOQUE FOCALES, A PROPÓSITO DE UN CASO

Autores: Juárez Roig, M.; García Hernández, G.; Góngora Rodríguez, E.; Alcañiz Alberola, M.

Especialidad: Médica

Servicio de trabajo: Servicio de Rehabilitación y Medicina Física

RESUMEN

La cadera es asiento de múltiples patologías cuya manifestación principal es el dolor, entre ellas la necrosis avascular de cadera. Puede ser de causa idiopática o secundaria a traumatismos o a corticoterapia prolongada. Es necesario para su diagnóstico el apoyo en pruebas complementarias. El objetivo del tratamiento es mantener la cabeza femoral y evitar la artroplastia de cadera. En estadios menos severos podemos utilizar las ondas de choque focales, capaces de favorecer la angiogenesis y la proliferación y diferenciación de osteoblastos.¹

Palabras Clave: *Necrosis avascular de cadera, ondas de choque, osteoblastos.*

CASO CLÍNICO

Paciente de sexo femenino de 44 años remitida por médico de atención primaria por dolor lumbar que se irradia hacia la ingle. El dolor aumenta al subir escaleras y la marcha prolongada, siendo más intenso por la noche, llegando a impedir el descanso nocturno. El dolor lo refiere a modo de presión a nivel paralumbar y centro-glúteo. En tratamiento hasta la fecha con diversos fármacos antiinflamatorios sin mejoría de la clínica. Como antecedentes personales la paciente presenta epidermólisis ampollosa que ha precisado tratamiento con corticoterapia prolongada asociado a otros fármacos para esta enfermedad y asma. A la exploración física, presenta raquis lumbar con espinopercusión negativa, se aprecia punto gatillo a nivel de piramidal y cresta iliaca derecha. Balance articular libre en todos sus ejes con dolor sobretudo a la extensión. Maniobras facetarias positivas, Maniobra de Lassegue negativa, no focalidad neurológica. Respecto a la exploración de caderas observamos un balance articular limitado de ambas caderas, con dolor sobretudo a la flexión y rotación interna a nivel inguinal bilateral, signo de Fabere positivo bilateral,

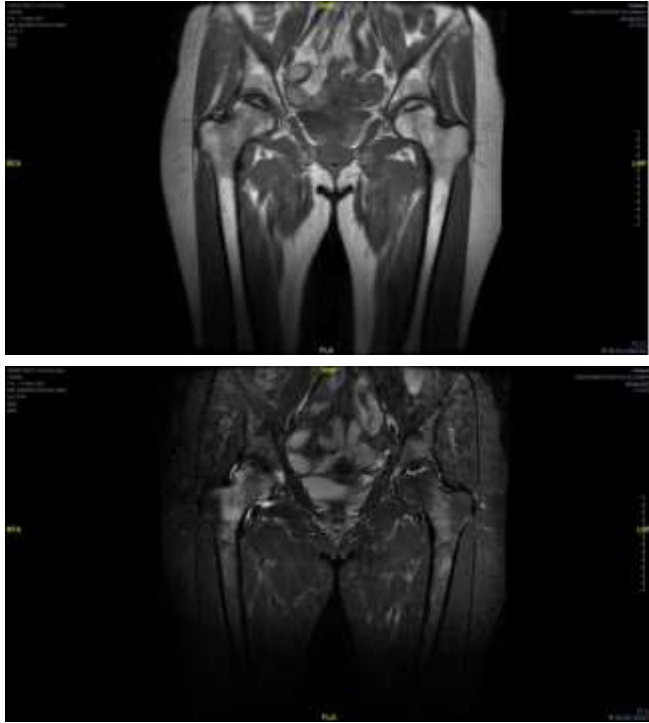
test de Pace positivo. Decidimos solicitar pruebas complementarias de cadera , Radiografía y Resonancia magnética de pelvis , y tratamos puntos gatillo de cresta iliaca y piramidal mediante infiltración ecoguiada con anestésico local (mepicavaína). En la consulta siguiente la paciente refiere mejoría del dolor lumbar pero persiste dolor inguinal sobretodo con la marcha prolongada y escaleras. Aporta pruebas complementarias:

En la radiografía (*Figura 1*) se aprecia esclerosis en la cabeza humeral de forma bilateral junto con leve aplanamiento de cadera derecha(colapso del hueso subcondral)



Figura 1. Radiografía AP de pelvis: de forma bilateral aparecen signos de esclerosis, es en la cadera derecha donde se observa colapso de hueso subcondral -signo de semiluna (flecha).

En la RMN de pelvis (*Figuras 2 y 3*) observamos área de necrosis avascular en la vertiente anterosuperior y craneal de la cabeza femoral derecha, con extenso edema de cabeza femoral y cuello. Se aprecia mínimo colapso articular cortical en la vertiente anterosuperior. La lesión se extiende menos del 30% del diámetro de la cabeza femoral. Se asocia extenso derrame articular. Área de necrosis avascular focal en la vertiente anterosuperior y craneal de la cabeza femoral izquierda. No se aprecia edema óseo. No se aprecia derrame articular. Resulta compatible con una lesión crónica. No hay signos de colapso articular cortical.



Figuras 2 y 3. Corte coronal RMN pelvis. Área de necrosis avascular de ambas cadera, acompañado en la derecha de derrame tanto en cabeza como cuello femoral, con discreto colapso del hueso subcondral.

Ante el diagnóstico de necrosis avascular de cadera bilateral proponemos a la paciente iniciar tratamiento con magnetoterapia y derivar a traumatología para valoración de tratamiento definitivo con artroplastia. El servicio de traumatología valora el caso en comité clínico y dado la edad de la paciente y los hallazgos radiográficos deciden tratamiento conservador. La paciente comenta que la magnetoterapia alivia levemente los síntomas, por lo que proponemos tratamiento con ondas de choque focales , 1 sesión/semanal durante 3 semanas , aplicando una dosis de 2000 pulsos en cada cadera a una frecuencia de 5 Hz, intensidad 0.20 jul/mm2, aplicando un total de 26 julios. Tras 1 mes de la última sesión la paciente presento mejoría sintomática completa, por lo que se desestimo por el momento el tratamiento definitivo con artroplastia bilateral.

DISCUSIÓN

La articulación de la cadera es asiento de múltiples patologías cuya manifestación principal es el dolor, síntoma inespecífico que requiere un diagnóstico diferencial entre distintas afecciones de origen intraarticular (pinzamiento femoroacetabular, enfermedades inflamatorias o metabólicas, artritis séptica de cadera, tumores, hemartros, necrosis avascular de cadera), extraarticular (bursitis, trocanteritis...), o incluso referido desde otras estructuras próximas (patología de la columna dorsolumbar: síndrome del piramidal..., patología de estructuras intraabdominales). Aparece habitualmente entre los 45-65 años y predomina en hombres (4:1). Suele ser unilateral aunque hay casos bilaterales. Puede ser idiopática o secundaria a traumatismos y fracturas o a tratamientos corticoideos prolongados.²

Clínicamente se caracteriza por dolor, especialmente en la región inguinal. El dolor suele irradiarse a la cara anterior del muslo y la rodilla, y en ocasiones, hacia el trocánter mayor. Asocia dolor con la marcha por lo que aparece cojera y marcha en Trendelenburg por insuficiencia del glúteo medio. A la exploración, se objetiva disminución global de la amplitud de los movimientos.³

Es necesario para el diagnóstico el apoyo en pruebas complementarias como la radiología simple, gammagrafía ósea o resonancia magnética:

- En radiología se puede ver el área de esclerosis subcondral y/o colapso, así como la línea de fractura en forma de semiluna, aunque en las fases iniciales es un estudio anodino.
- La gammagrafía mostrará, en estadios iniciales, una hiperemia y proceso inflamatorio reparador.
- La resonancia magnética revelará la existencia de necrosis avascular de la cabeza femoral, incluso en los estadios iniciales.⁴

El objetivo principal del tratamiento es mantener la cabeza femoral y evitar la artroplastia de la cadera. En estadios menos severos, se indicará la descarga de la extremidad afecta y tratamiento farmacológico para el dolor, así como se puede probar con electroterapia (magnetoterapia) o ondas de choque focales. Las ondas de choque son un dispositivo que emite ondas acústicas capaces de provocar una respuesta biológica en el tejido tratado mediante un proceso llamado mecanotransducción.⁵

Sus efectos biológicos más importantes son:

- Vasculares (neoangiogénesis).
- Nerviosos (disminución de las terminaciones nerviosas nociceptivas patológicas).
- Celulares (aumento y liberación de los factores de crecimiento y estimulación de la diferenciación de las células mesenquimales).
- Bioquímicos (incremento de secreción de eNOS, Sustancia P, BMP2, PCNA y Prostaglandina E2).

Las indicaciones de los tratamientos con Ondas de Choque se centran en aquellas enfermedades que precisan una regeneración de los tejidos, entre las que se encuentra la necrosis avascular de cadera. En estadios de mayor extensión y afectación de la cabeza femoral se recurrirá a la artroplastia total de la cadera.

CONCLUSIÓN

La necrosis avascular de cadera debe ser sospechada ante pacientes que han seguido un tratamiento con corticoides de forma prolongada y debe ser diagnóstica a partir de una rigurosa exploración física y apoyándonos en las pruebas complementarias. Parece que existe mejoría de los pacientes con necrosis avascular de cadera menos severa mediante la aplicación de 3 sesiones de ondas de choque focales, retrasando de este modo la realización de una artroplastia de cadera en personas jóvenes como tratamiento definitivo.

BIBLIOGRAFÍA

1. Sharma L. Osteoarthritis year in review 2015: clinical. Osteoarthritis Cartilage. 2016; 24 (1): 36-48.
2. Wilson JJ, Furukawa M. Evaluation of the patient with hip pain. American Family Physician. 2014; 1 (89): 27-34.
3. Ward D, Parvizi J. Management of Hip Pain in Young Adults. Orthop Clin North Am. 2016; 47 (3): 485-96.

4. Fernández-Hernando M, Cerezal L, Pérez-Carro L, Abascal F, Canga A. Deep gluteal syndrome: anatomy, imaging and management of sciatic nerve entrapments in subgluteal space. *Skeletal Radiol*. 2015; 44: 919-34.
5. Storheim K, Gjerset L, Bølstad K, Risberg MA. Extracorporeal shock wavetherapy (ESWT) and radial extracorporeal shock wave therapy (rESWT) in chronic musculoskeletal pain. *Tidsskr Nor Lægeforen*. 2010 Dec 2; 130(23):2360-4. Systematic Review.

Capítulo 49. LA ESCLEROSIS MÚLTIPLE OCULTA

Autores: Góngora Rodríguez, E.; García Hernández, G.; Juárez Roig, M.; Olmedo González, E.; Sánchez Adell, R.

Especialidad: Médica

Servicio de trabajo: Servicio de Medicina Física y Rehabilitación

RESUMEN

Varón de 43 años intervenido para extirpación quirúrgica de adenoma de hipófisis productor de ACTH con síndrome de Cushing asociado. Meses después del episodio presenta clínica persistente y progresiva de astenia y paresia progresiva más visible en hemicuerpo derecho. Aunque inicialmente se sospechó una miopatía corticoidea, los síntomas y evolución clínica progresiva con gran deterioro físico del paciente, pese a tratamiento endocrino adecuado y tratamiento rehabilitador, llevaron a realizar pruebas complementarias que finalmente confirmaron el diagnóstico de Esclerosis Múltiple.

Palabras Clave: *Esclerosis Múltiple, Diagnóstico, Rehabilitación.*

CASO CLÍNICO

Varón de 43 años, intervenido quirúrgicamente en septiembre de 2017 por Neurocirugía para extirpación de microadenoma hipofisario (9x10mm), con síndrome de Cushing asociado. Además, tiene diagnosticado un Trastorno obsesivo-compulsivo. En Enero de 2018, pese a disminución de cifras de cortisol de forma favorable y postoperatorio adecuado, el paciente presenta astenia, dolores osteomusculares inespecíficos y sintomatología motora crecientes, además de empeoramiento psiquiátrico con un perfil depresivo. Pese a que retrasa comentar esta sintomatología debido a su TOC, finalmente acude a Urgencias. Es remitido entonces a Rehabilitación, con sospecha de miopatía secundaria. En la exploración física inicial en Rehabilitación destaca hemiparesia derecha espástica con balance global 4/5, también con equino-varo estructurado en pie afecto, marcha inestable con rotación externa y varo de retropié. Precisa de ayudas técnicas para caminar. No integra el miembro superior derecho en las actividades de la vida diaria.

Ante la sospecha de afectación neurológica de origen central se cursa petición de Resonancia magnética (RM) de columna total e iniciamos Hidrocinesiterapia. En las RM lumbar y cervical no se encuentran lesiones y en la dorsal aprecian lesiones medulares en D9 y D11, de probable origen desmielinizante. Se deriva entonces a Neurología.

Persiste empeoramiento progresivo, por lo que finalmente en abril decide acudir a Urgencias antes de poder ser estudiado en consultas de externas de Neurología. El neurólogo de guardia lo ingresa para poder completar estudio:

- En EMG se descarta polineuropatía y enfermedad de la motoneurona.
- En RM cerebral y de columna cervical y dorsal con contraste: múltiples lesiones infra y supratentoriales inflamato/desmielinizantes con signos de hipercaptación. Lesiones desmielinizantes/inflamatorias en cordón medular cervical y dorsal. Los hallazgos en las imágenes junto a la clínica compatible confirman el diagnóstico (*Figuras 1 y 2*).
- En potenciales evocados audiovisuales se aprecia disfunción de la vía visual prequiasmática izquierda. Fue revisado también por Oftalmología.



Figura 1. RM Cervical con contraste con placa desmielinizante

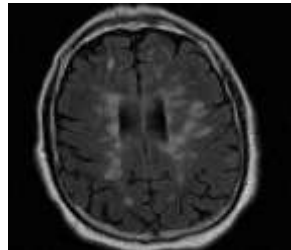


Figura 2. RM Cerebral con contraste con múltiples lesiones.

Tras completar estudio diagnóstico se procede a tratamiento corticoideo intravenoso en bolos. Después el paciente requiere plasmaféresis y Natalizumab debido a resistencia a tratamiento^{1,2}. Finalmente podemos reiniciar tratamiento rehabilitador con cinesiterapia en julio. Comienza a presentar leve mejoría de la espasticidad de la mano, pudiéndola integrar en sus actividades cotidianas, y reinicio de la marcha con andador.

Actualmente el paciente continúa en tratamiento y revisiones. En Neurología recibe tratamiento específico para Esclerosis Múltiple Recurrente Remitente, y es revisado por Neurocirugía y Endocrinología para control del microadenoma. También precisa control por Psiquiatría.

Acude también a gimnasio de Rehabilitación para reeducación de la marcha, con potenciación de musculatura de tronco y miembros inferiores y trabajo del balance articular. Ante persistencia de pie equino-varo debe llevar un dispositivo ortopédico tipo 'SERVO' (Figura 3). En la exploración física presenta marcha asistida por andador o por bastón (Figura 4) y acompañante, pese a ortesis se aprecia equino de pie derecho que provoca marcha inestable. Persiste también tetraparesia leve, más franca en hemicuerpo derecho. En la escala de la EDDS tiene una puntuación de 6, que implica una dependencia considerable aún.



Figura 3. Dispositivo ortopédico antiequino tipo SERVO.



Figura 4. Bastón de 4 apoyos.

DISCUSIÓN

La esclerosis múltiple (EM) se caracteriza por su anatomía patológica, consistente en la aparición de lesiones focales, múltiples y distribuidas en la sustancia blanca de todo el sistema nervioso central, denominadas placas, en las que lo más llamativo es la desmielinización con preservación relativa de los axones. La característica clínica más llamativa de la EM es su gran variabilidad: los síntomas y signos determinados por la localización de las lesiones desmielinizantes que pueden ocurrir a todo lo largo del neuroeje¹. Este hecho, unido a los antecedentes del paciente de adenoma hipofisario con síndrome de Cushing secundario junto al perfil psicológico de perfil depresivo del paciente hicieron el diagnóstico más dificultoso, haciendo que se tardara más tiempo

en llegar a conclusiones definitivas. Curiosamente el hecho de haberle realizado pruebas cerebrales para el adenoma no ayudó al diagnóstico, ya que el tipo de prueba de imagen realizado era con una ventana específica para la hipófisis³.

Dentro del hecho de que el paciente fue inicialmente remitido a Rehabilitación por otra sospecha diagnóstica, nos parece importante comentar a raíz del caso el hecho de que, aunque la rehabilitación no tiene influencia directa en la progresión de la enfermedad, los estudios realizados hasta la fecha han demostrado que este tipo de intervención mejora las actividades personales y la capacidad de participar en actividades sociales, lo que mejora la calidad de vida⁴. El tratamiento debe adaptarse en función de: las necesidades individuales del paciente, las demandas de su entorno, el tipo y grado de discapacidad y los objetivos del tratamiento.

CONCLUSIÓN

Para finalizar, resumiremos en dos puntos lo más interesante de este caso: Por un lado, el enfoque multidisciplinar diagnóstico terapéutico de este paciente, implicando a un gran elenco de médicos y también de otros profesionales como enfermeros, fisioterapeutas y psicólogos. Por el otro, el hecho en este paciente de que una gran patología cerebral previa junto a lo anodino de la sintomatología neurológica propias de la Esclerosis Múltiple hizo su diagnóstico más dificultoso. Por ello concluimos que hay que estar alerta siempre ante síntomas inespecíficos en pacientes complejos con pluripatología, siendo clave un diagnóstico diferencial minucioso.

BIBLIOGRAFÍA

1. Boyero S, Mendibe M, Rodrigo RM, Zarranz JJ. Enfermedades desmielinizantes de base inmunitaria, metabólicas adquiridas y de base genética. En: Zarranz JJ, editor. Neurología. Sexta edición. España: Elsevier; 2018. P 495-518.
2. Polman CH, O'connor PW, Havrdova E, Hutchinson M, Kappos L, Miller DH, Phillips JT, Lublin FD, Giovannoni G, Wajgt A, Toal M. A randomized, placebo-controlled trial of natalizumab for relapsing multiple sclerosis. *New England Journal of Medicine*. 2006 Mar 2; 354(9):899-910.
3. The Radiological Society of the Netherlands [Internet]. N.D. The radiology Assistant. [Consultado el 27/11/2018]. Disponible en:

4. <http://www.radiologyassistant.nl/en/p485d7745cc720/sella-turcica-and-parasellar-region.html>
5. Terré Boliart R, Orient-López F. Tratamiento Rehabilitador En La Esclerosis Múltiple. Rev Neurol. 2007; 44 (7): 426-431

Capítulo 50. PNEUMOCYSTIS: UN ENEMIGO MUY A TENER EN CUENTA

Autores: Manso Murcia, C.; Encarnación Navarro, J.A.; Garrido Bravo, I.P.; Mateos Llosa, M.; Sánchez Cámara, S.

Especialidad: Médica

Servicio de trabajo: Servicio de Medicina Intensiva

RESUMEN

Mujer trasplantada cardíaca que a consecuencia de rechazo del injerto recibe un aumento de dosis de inmunosupresión, ingresando 2 meses después por clínica de fiebre sin foco con cultivos y pruebas de imagen negativas inicialmente. Clínica de insuficiencia respiratoria aguda y hallazgo de infiltrados bilaterales tardíos compatibles con neumonía por *pneumocystis*, confirmado mediante microbiología. Se instaura tratamiento con trimetoprim-sulfametoxazol, que en un principio es efectivo, pero dadas las comorbilidades de la paciente, acaba falleciendo por fallo multiorgánico.

Palabras Clave: *Inmunodeprimido, trasplante, pneumocystis.*

CASO CLÍNICO

Mujer de 57 años diabética tipo I diagnosticada a los 12 años con irregular control glucémico con metadiabetes (arteriopatía periférica revascularizada e insuficiencia renal crónica estadio II) y trasplantada cardíaca en Noviembre 2015 por cardiopatía isquémica no revascularizable y fracción de eyección del ventrículo izquierdo severamente deprimida. Ingreso en Mayo 2018 por deterioro brusco de la función sistólica (coronariografía sin lesiones) y positividad de anticuerpos anti-HLA, instaurando tratamiento inmunosupresor intensivo y timoglobulina, sin éxito. Finalmente se asocia plasmáferesis y rituximab consiguiendo al alta negativización de anticuerpos y mejoría de la función del injerto, manteniendo inmunosupresión con 3 fármacos y profilaxis antivírica, habiendo abandonado antifúngicos por toxicidad medular.

Dos meses tras el alta, la paciente ingresa de nuevo por episodios matutinos de fiebre con escalofríos sin foco aparente. Analíticamente PCR 8,6 mg/dL, sin leucocitosis y procalcitonina negativa. Es dada de alta con antibioterapia de amplio espectro tras estudios de imagen, carga viral

CMV indetectable y cultivos múltiples siempre con resultado negativo, con control estrecho por parte de sus médicos.

Un mes más tarde nuevo ingreso por persistencia de fiebre de alto grado con escalofríos y tos seca. Estudios radiológicos iniciales en planta y cultivos seriados de esputo, sangre y orina negativos. Citomegalovirus de nuevo indetectable. Se instaura tratamiento empírico con ceftriaxona, clindamicina y vancomicina, junto con Valganciclovir. Durante la inserción de CVC en radiografía de control postprocedimiento se observan infiltrados bilaterales no conocidos previamente y se realiza TC torácico (*Figura 1*) con contraste en el que se observa infiltrados bilaterales en vidrio deslustrado perihiliares con engrosamiento septal con opacidades micronodulares sugestivas de bronquiolitis infecciosa, que en este momento no se traducen en empeoramiento clínico de la paciente, que persiste asintomática. Se sustituye everólimus por otro inmunosupresor ante sospecha de neumonitis farmacológica. 24 horas después avisan por presíncope, trabajo respiratorio y SatO₂ 75%. ECG y ecocardiografía sin cambios con respecto a previos.

A la valoración por UCI, hemodinámicamente estable con TA 117/65 mmHg sin apoyo de drogas vasoactivas, Saturación O₂ 100% con mascarilla reservorio y ligero trabajo respiratorio, afebril, diuresis adecuada. Se decide ingreso en la unidad, iniciándose soporte ventilatorio con gafas nasales de alto flujo y manteniendo mismo tratamiento farmacológico que en planta, sustituyendo ceftriaxona por meropenem para maximizar cobertura antibiótica. Se inicia profilaxis con cotrimoxazol dado el nivel de inmunosupresión.

A las 72 horas empeoramiento respiratorio que obliga a intubación e inicio de ventilación mecánica invasiva y se solicita nuevo TC donde sugieren patrón radiológico compatible con neumonía por *pneumocystis jirovecii*, que se confirma en cultivo de lavado broncoalveolar. Se desescala tratamiento antibiótico y se instaura hemofiltración forzando balance negativo de líquidos, con mejoría del intercambio gaseoso. Se intenta destete de la ventilación mecánica, que no se consigue, quedando con miopatía muy marcada.

Tras 15 días estable, empeoramiento hemodinámico, con aumento de reactantes de fase aguda a pesar de linezolid y piperacilina-tazobactam empíricos y situación de fracaso multiorgánico, con marcada distensión abdominal. Isquemia de arteria mesentérica superior en TC abdominal. La paciente acaba falleciendo.

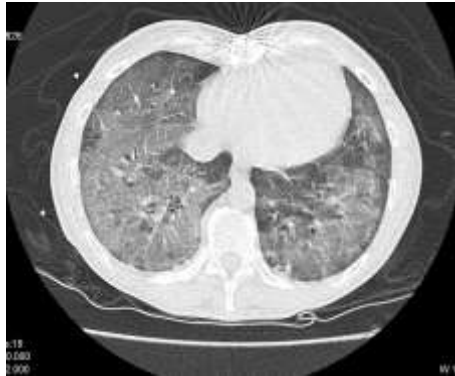


Figura 1. TC torácico: infiltrados bilaterales y engrosamiento septal.

DISCUSIÓN

La neumonía por *pneumocystis* es potencialmente mortal y afecta a individuos inmunodeprimidos¹. Tienen mayor susceptibilidad pacientes VIH, trasplantados, oncohematológicos y aquellos con tratamiento inmunosupresor. Se trata de hongos ascomicetos², con varias especies descritas, que incluyen *P. carinii*, que infecta ratas, y *P. jirovecii*, que infecta a humanos, de transmisión aérea. La clínica es poco específica e incluye insuficiencia respiratoria aguda^{3,4} asociada a fiebre y tos seca, que suele coincidir con un aumento de inmunosupresores. Radiológicamente es característico encontrar infiltrados intersticiales, bilaterales, difusos, que pueden convertirse en cavitados^{8,9}. El diagnóstico definitivo se lleva a cabo con muestra de esputo o lavado broncoalveolar, con cultivo del hongo. En el diagnóstico serológico se utiliza el Beta-D-glucano y la elevación de la LDH (poco específicos). En ocasiones no se puede realizar un diagnóstico definitivo por carecer de muestra para estudio, debiéndose valorar iniciar tratamiento empírico si la sospecha es alta tras integrar los hallazgos clínicos y radiográficos en pacientes con factores de riesgo.

El tratamiento de elección es el trimetoprim-sulfametoxazol (TMP-SMX) (15-20 mg/kg) 3 veces/día (riesgo hiperpotasemia y neutropenia)^{5,6}. En alergia a TMP-SMX, realizar idealmente la desensibilización. Se considera un fracaso del tratamiento cuando superados 7 días no hay mejoría, debiendo considerar regímenes alternativos que incluyen dapsona, atovaquona o clindamicina.

Se debe recibir profilaxis⁷ si CD4+ <200 cél/microlitro, uso de determinados biológicos y quimioterápicos, receptores órgano sólido (6 meses a 1 año y en periodo de mayor inmunosupresión, lo padecen 5-15% sin profilaxis) e inmunodeficiencias primarias, siendo altamente efectiva con TMP-SMX (primera línea), asociándose con una reducción del 85 % en la aparición de neumonía por *pneumocystis*. Los efectos adversos que conllevan retirada del fármaco se dan en un 3%.

Sin antibioterapia adecuada, la tasa de mortalidad en pacientes no VIH es 90-100% mientras que en VIH es aproximadamente 10-20%.

CONCLUSIÓN

Dada la alta mortalidad que conlleva la neumonía por *pneumocystis*, ante cualquier paciente inmunocomprometido que presente fiebre sin un claro foco es ésta una de las causas que se debe descartar, instaurando si es preciso tratamiento para el mismo en caso de no haber recibido la profilaxis adecuada. Varios estudios sugieren que la tasa de mortalidad más elevada en estos pacientes en comparación con los VIH es debido a un retraso en el diagnóstico por un bajo nivel de sospecha de esta entidad, debido a su menor prevalencia en comparación con otras enfermedades oportunistas, pero de mortalidad incluso mayor.

BIBLIOGRAFÍA

1. Thomas CF Jr, Limper AH. Pneumocystis pneumonia. N Engl J Med 2004; 350:2487.
2. Edman JC, Kovacs JA, Masur H, et al. Ribosomal RNA sequence shows Pneumocystis carinii to be a member of the fungi. Nature 1988; 334:519.
3. Yale SH, Limper AH. Pneumocystis carinii pneumonia in patients without acquired immunodeficiency syndrome: associated illness and prior corticosteroid therapy. Mayo Clin Proc 1996; 71:5.
4. Sepkowitz KA, Brown AE, Telzak EE, et al. Pneumocystis carinii pneumonia among patients without AIDS at a cancer hospital. JAMA 1992; 267:832.
5. Limper AH, Knox KS, Sarosi GA, et al. An official American Thoracic Society statement: Treatment of fungal infections in adult pulmonary and critical care patients. Am J Respir Crit Care Med 2011; 183:96.

6. Hughes WT, Feldman S, Sanyal SK. Treatment of *Pneumocystis carinii* pneumonitis with trimethoprim-sulfamethoxazole. *Can Med Assoc J* 1975; 112:47.
7. Stern A, Green H, Paul M, et al. Prophylaxis for *Pneumocystis pneumonia* (PCP) in non-HIV immunocompromised patients. *Cochrane Database Syst Rev* 2014; :CD005590.
8. Bollée G, Sarfati C, Thiéry G, et al. Clinical picture of *Pneumocystis jiroveci* pneumonia in cancer patients. *Chest* 2007; 132:1305.
9. Crans CA Jr, Boiselle PM. Imaging features of *Pneumocystis carinii* pneumonia. *Crit Rev Diagn Imaging* 1999; 40:251.

Capítulo 51. FIEBRE Y FRACASO RENAL AGUDO

Autores: Mateos Llosa, M.; Sánchez Cámara, S.; Sánchez Pérez, M.; Manso Murcia, C.

Especialidad: Médica

Servicio de trabajo: Medicina intensiva

RESUMEN

Varón de 77 años con antecedentes de diabetes mellitus y pseudoaneurisma de arteria braquial derecha embolizado recientemente, que consulta por fiebre, anuria y edematización del brazo derecho. A su llegada presenta bajo nivel de consciencia, inestabilidad hemodinámica, fracaso renal agudo y alteraciones gasométricas compatibles con acidosis láctica. La ecografía realizada informa de celulitis en brazo derecho. El paciente ingresa en UCI por sepsis de origen en miembro superior derecho y acidosis láctica secundaria a metformina necesitando hemodiálisis para la resolución del cuadro.

Palabras clave: *Lactic acidosis, metformin, hemodialysis.*

CASO CLÍNICO

Varón de 77 años con antecedentes de hipertensión arterial (HTA), diabetes mellitus tipo 2 (DM2), dislipemia, enfermedad renal crónica (ERC) grado 3b, fibrilación auricular anticoagulada con sintrom, portador de marcapasos por síndrome bradicardia-taquicardia, enfermedad de Parkinson y pseudoaneurisma de arteria braquial con embolización exitosa en octubre de 2018, tomador de múltiples fármacos entre los que destaca la toma de *jentaduetto* (linagliptina/metformina) a dosis de 2.5/1000 cada 12h, que acude al servicio de Urgencias por pico febril de 38°C, anuria de 24h de evolución, edematización del miembro superior derecho (MSD) y malestar general.

A la exploración destaca una alteración del nivel de consciencia, MSD edematizado sin claros signos infecciosos, inestabilidad hemodinámica con tensión arterial (TA) de 99/53, taquicardia de 145lpm, taquipnea de 30, fiebre de 38°C y una saturación de oxígeno basal del 71%. En la analítica observamos un aumento de su creatinina (Cr) basal (Cr.1.8), glucemia de 136, potasio y cloro normales (4.7 y 112 respectivamente), no presenta elevación de reactantes de fase aguda ni

leucocitosis, si bien encontramos una coagulación alterada con INR de 3 y tiempo de protrombina de 33%. En la gasometría venosa observamos un pH ácido de 7.26, bicarbonato de 13.4 y un lactato de 6, compatible con acidosis láctica. Se realiza ecografía de MSD que informa de celulitis a dicho nivel. Ante la gravedad del cuadro se comenta caso con UCI y se decide ingreso a su cargo con juicio clínico de probable sepsis secundaria a celulitis de MSD, ERC reagudizada y acidosis láctica secundaria a toma crónica de metformina.

Durante su estancia en UCI el paciente mantiene tratamiento con oxigenoterapia con VMK pasándose posteriormente a gafas nasales, fluidoterapia y noradrenalina a dosis bajas manteniendo TA estables, se comienza antibioterapia empírica con piperacilina-Tazobactam asociada a clindamicina por sospecha de sepsis de origen en MSD, que se suspenden tres días después tras resultados microbiológicos negativos y ausencia de fiebre durante el ingreso. Desde el punto de vista renal buena respuesta inicial a la fluidoterapia y drogas vasoactivas pero a las 72h presenta de nuevo oliguria y fracaso renal agudo con Cr pico de 6 y cifras de lactato en torno a 10, por lo que se comenta caso con nefrología para inicio de hemodiálisis. La primera sesión de hemodiálisis transcurre sin incidencias con un balance negativo de 1.500cc y con mejoría clínica y analítica no precisando posteriormente nuevas sesiones, pudiendo retirar la noradrenalina, así como la oxigenoterapia siendo trasladado a planta de Nefrología clínicamente estable con Cr similares a la suyas previas (1.3.-1.6) y buena diuresis espontánea. En planta evoluciona favorablemente siendo dado de alta posteriormente con retirada de la metformina de su tratamiento ambulatorio.

DISCUSIÓN

En nuestro caso dado los antecedentes del paciente y el pico febril que presentó al inicio del cuadro la primera sospecha diagnóstica fue una sepsis de origen en MSD, que descompensó su función renal provocando un fracaso renal agudo y una disminución de la eliminación de metformina ocasionando una acidosis láctica secundaria.

Recordemos que el paciente presentaba como antecedentes una ERC estadio 3b que indica que su filtrado glomerular es menor de 45 ml/min/1,73 m². Las últimas guías del tratamiento de la DM2 en el enfermo renal recomiendan ajuste de la dosis en pacientes que presenten un filtrado menor al comentado, reduciendo la dosis de metformina a la mitad ¹. Nuestro paciente no

presentaba su tratamiento ajustado a la función renal, lo cual contribuye también a la génesis del cuadro².

Para el diagnóstico de esta patología es importante sospecharla y realizar una analítica general y una gasometría con niveles de lactato para confirmar que la acidosis que presenta el paciente es realmente una acidosis láctica.

El tratamiento de base consiste principalmente en el mantenimiento de la estabilidad hemodinámica del paciente. Encontramos otras terapias dirigidas a la mejoría de la acidosis láctica, como puede ser la administración de bicarbonato sódico³ y la hemodiálisis que produce a su vez una depuración del fármaco en el organismo⁴.

Hay que destacar que el tratamiento con bicarbonato no está exento de riesgo, ya que produce una serie de alteraciones iónicas (gran aporte de sodio, alteraciones del sodio y potasio) y gasométricas (alcalosis de rebote) que pueden empeorar la situación clínica del paciente.

Como alternativa a los pacientes que presentan inestabilidad hemodinámica se encuentra el hemofiltro, menos eficaz que la diálisis convencional, pero con mayor tolerancia⁴.

CONCLUSIÓN

La intoxicación por metformina es una condición grave que precisa tratamiento temprano y monitorización invasiva. Queremos recordar la importancia de la monitorización de la función renal antes del inicio del tratamiento con metformina y posteriormente de forma periódica, así como el ajuste de dosis según el aclaramiento renal del paciente, reduciendo a la mitad la dosis si el FG es menor de 45 y no utilizarla cuando éste sea inferior a 30, y su suspensión ante circunstancias que pongan en riesgo la función renal (vómitos, diarrea, radiocontrastes, cirugía mayor).

BIBLIOGRAFÍA

1. Gómez Huelgas, R., Martínez Castela, A. Artola, S., L. Górriz, J. and Menéndez, E. Documento de Consenso sobre el tratamiento de la diabetes tipo 2 en el paciente con enfermedad renal crónica. Revista Nefrología, 2014; 34-45.
2. Duong JK, Furlong TJ, Roberts DM, et al. The Role of Metformin in Metformin-Associated Lactic Acidosis (MALA): Case Series and Formulation of a Model of Pathogenesis. Drug Saf 2013; 36:733.

3. Seidowsky A, Nseir S, Houdret N, Fourrier F. Metformin-associated lactic acidosis: a prognostic and therapeutic study. *Crit Care Med* 2009; 37:2191.
4. Calello DP, Liu KD, Wiegand TJ, et al. Extracorporeal Treatment for Metformin Poisoning: Systematic Review and Recommendations From the Extracorporeal Treatments in Poisoning Workgroup. *Crit Care Med* 2015; 43:1716.

Capítulo 52. TROMBOEMBOLISMO PULMONAR DE REPETICIÓN CON PARADA CARDIORRESPIRATORIA. ABORDAJE DIAGNÓSTICO-TERAPÉUTICO

Autores: Gómez del Pulgar Villanueva, A. M.; Victoria Ródenas, M. D.; López Dominguez, A.; Rego Hermida, P.; Sánchez Cámara, S.

Especialidad: Médica

Servicio de trabajo: Servicio de Medicina Intensiva

RESUMEN

Mujer de 47 años con antecedente de tromboembolismo pulmonar de repetición con estudio de trombofilia sin hallazgos. Ingresa en situación de parada cardiorrespiratoria por tromboembolismo pulmonar estando anticoagulada de forma crónica. Ante inestabilidad de la paciente se realiza fibrinólisis sistémica consiguiendo la estabilización progresiva hasta poder suspender las drogas vasoactivas. Durante el ingreso precisa reajustes de anticoagulación por episodio de trombosis venosa profunda.

Palabras clave: *Tromboembolismo pulmonar, fibrinólisis, parada cardiorrespiratoria.*

CASO CLÍNICO

Paciente mujer de 47 años con antecedentes de dislipemia, síncope en la adolescencia en relación a periodo menstrual, migraña, anemia ferropénica de probable origen ginecológico y sin antecedentes familiares de trombosis venosa profunda. Presentó dos ingresos previos por tromboembolismo pulmonar:

-Primer episodio en 2015 con parada cardiorrespiratoria (PCR), fibrinolisándose, con estudio de trombofilia negativo y dada de alta con Apixaban como anticoagulante. Durante el estudio etiológico se objetivó masa ovárica por lo que se colocó filtro de vena cava y se realizó ooforectomía izquierda y salpinguectomía bilateral resultando un quiste hemorrágico de tipo funcional. Por lo que se retiró posteriormente el filtro de vena cava.

-Segundo episodio en 2017 presentando un tromboembolismo de riesgo intermedio mientras estaba anticoagulada con apixaban. Tratamiento crónico con apixaban 2.5 cada 12 horas. La

paciente ingresa en nuestra Unidad traída por el 061 en situación de PCR tras un episodio de disnea súbita en su domicilio y PCR iniciando maniobras de reanimación cardopulmonar (RCP) por parte de los servicios de emergencias con colocación de mascarilla laríngea.

En la Hemodinámica de UCI se realiza RCP y tras dos minutos más de masaje y administración de adrenalina se recupera ritmo. Se realiza intubación orotraqueal. Se obtiene pH de 6.7 y lactato de 13. Troponina T de 29pg/ml. Se realiza ecocardiografía donde se muestra dilatación importante de cavidades derechas. Se comenta el caso con Radiología intervencionista para valorar trombectomía, aceptan el caso. Sin embargo, la paciente vuelve a inestabilizarse por lo que se decide trombolisis sistémica con Alteplasa. Tras fibrinólisis y mayor estabilización de la paciente se realiza TC de arterias pulmonares (*Figura 1. Derecha*) donde se describe hallazgos compatibles con tromboembolismo pulmonar agudo bilateral. La paciente evoluciona en UCI favorablemente desde el punto de vista respiratorio pudiendo extubarse en las primeras 24 horas precisando posteriormente oxigenoterapia con gafas nasales de alto flujo. Inicialmente requirió apoyo vasoactivo con noradrenalina y dobutamina pudiendo ser retiradas en los primeros días. Tras la fibrinólisis a su ingreso se pautó tratamiento anticoagulante con bemiparina, posteriormente con enoxaparina 0.7 ml cada 12 horas; además se decidió colocación de filtro de vena cava inferior (*Figura 1. Izquierda*).

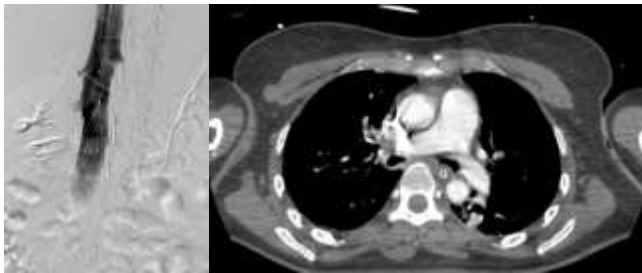


Figura 1. Izquierda: correspondiente a colocación de filtro de vena cava inferior; *Derecha:* AngioTC de arterias pulmonares donde se objetiva tromboembolismo pulmonar agudo bilateral de predominio izquierdo con cámara trombótica intermedia y repercusión sobre ambas cámaras.

Tras varios días de ingreso y pese a tratamiento anticoagulante la paciente comienza con cuadro de dolor, calor y aumento de diámetro de miembro inferior derecho, se realiza ecodoppler

donde se describe trombosis venosa poplítea y tibial posterior derecha por lo que se incrementa dosis de enoxaparina un 25% a 100 mg cada 12 horas con niveles de antiXa 1.2.

Finalmente la paciente es dada de alta a la Unidad de corta estancia estando estable clínica y hemodinámicamente. Pendiente de continuar cuidados hasta el alta a domicilio.

DISCUSIÓN

Las últimas guías sobre diagnóstico y tratamiento de la embolia pulmonar aguda establecen una nueva clasificación del tromboembolismo pulmonar (TEP) según el riesgo de muerte precoz que presenta el paciente a causa del TEP, describiendo riesgo bajo, riesgo intermedio (alto o bajo) y riesgo alto de muerte precoz (Tabla I)¹. Se clasifica el riesgo intermedio alto o intermedio bajo dependiendo de la afectación de función del ventrículo derecho por imagen, por marcadores bioquímicos de disfunción o ambos; el riesgo de muerte alto corresponde a la situación de inestabilidad o shock secundario al mismo, incluida PCR.

Tabla I

Nueva clasificación del tromboembolismo pulmonar según el riesgo de muerte precoz a causa del tromboembolismo que presente el paciente¹

Rango de muerte precoz	Factores y puntuaciones de riesgo			
	Shock o hipotensión	Clase ICDP (S-J) o ICDP > 1°	Signos de deterioro de VD en prueba de ecografía	Alteraciones indicativas de laboratorio
Alto	+	1°	+	1°
Intermedio	Intermedio-alto	-	+	Algunos positivos
	Intermedio-bajo	-	+	Cualquiera (o ninguno) positivo
Bajo	-	-	Interacción negativa, si se incluye, ambos negativos	-

En cuanto al manejo agudo, una PCR secundaria al TEP, lo clasificaríamos de alto riesgo. Este grupo son candidatos a fibrinólisis sistémica salvo contraindicación absoluta; incluso, en casos de riesgo vital (como el que presentamos), las contraindicaciones absolutas pueden pasar a considerarse relativas. Los agentes más empleados son principalmente Alteplasa (rTPA), estreptocinasa y urocinasa, prefiriéndose los regímenes de administración acelerados (en 2 horas). El beneficio es mayor si se administra en las primeras 48 horas, útil hasta los primeros 6-14 días. Es importante añadir que en la PCR secundaria a TEP, que fibrinolizamos, los tiempos de reanimación deben de ser prolongados.^{1,2}

En casos de contraindicación absoluta no asumible en alto riesgo, las guías recomendarían la embolectomía quirúrgica; en centros con experiencia la embolectomía percutánea puede también ser una opción a considerar. En las guías, la RCP traumática se considera como contraindicación relativa para la fibrinólisis sistémica; por ello, se contactó inicialmente con radiología intervencionista. Sin embargo, la inestabilidad de la paciente finalmente nos hizo decantarnos por la fibrinólisis sistémica, asumiendo el riesgo de sangrado que, finalmente, no se produjo.¹

Por otro lado, en cuanto al diagnóstico etiológico de la enfermedad, la paciente ya contaba con estudio de factores de riesgo para la enfermedad tromboembólica venosa con estudio de trombofilia negativo, despistaje de neoplasias y no es obesa, no fumadora, sin tratamientos procoagulantes, no embarazo ni reposo prolongado o cirugía; por lo tanto, nos encontramos ante un tromboembolismo de repetición sin causa etiológica conocida (Tabla II).³

Tabla II

Factores de riesgo adicionales e independientes para la enfermedad tromboembólica venosa³

Factores de riesgo fuertes (OR >10) • Fractura de cadera o miembro pélvico • Reemplazo de cadera o rodilla • Cirugía mayor • Trauma mayor • Lesión de la médula espinal
Factores de riesgo moderados (OR 2-9) • Cirugía artroscópica de rodilla • Catéteres venosos centrales • Quimioterapia • Falla cardíaca o respiratoria crónica • Tumores malignos • Terapia anticonceptiva oral • EVC parálisis • Embarazo/puerperio • Embolismo previo • Trombofilia
Factores de riesgo débiles (OR <2) • Reposo en cama por más de 3 días • Reposo prolongado • Ancianos • Obesidad • Venas varicosas • Embarazo/anteparto

CONCLUSIONES

Las últimas guías de diagnóstico y tratamiento de TEP lo clasifican en relación al riesgo de muerte precoz secundaria al evento ¹. En TEP de alto riesgo de muerte precoz, salvo contraindicación absoluta inasumible, se indica fibrinólisis sistémica como primera línea de tratamiento. Si contraindicación o fibrinólisis fallida se indica embolectomía quirúrgica y embolectomía percutánea como alternativa. El tratamiento fibrinolítico de elección es la pauta de infusión acelerada en 2 horas de Alteplasa presentando mayor beneficio en las primeras 24 horas ^{1,2}. En estos casos está indicada la reanimación cardiopulmonar prolongada.

BIBLIOGRAFÍA

1. Stavros Konstantinides, Adam Torbicki, Giancarlo Agnelli, Nicolas Danchin, David Fitzmaurice et al. Guía de práctica clínica de la ESC 2014 sobre el diagnóstico y el tratamiento de la embolia pulmonar aguda. Rev. Esp.Cardiol. 2015;68(1):64.e1–e45
2. Víctor F. Tapson, MD. Aaron S. Weinberg, MD. Thrombolytic (fibrinolytic) therapy in acute pulmonary embolism and lower extremity deep vein thrombosis. Oct. 16, 2018. Jess Mandel, MD (Ed). www.uptodate.com
3. Jaime Eduardo Morales-Blanhir, José Luis Salas-Pacheco, María de Jesús RosasRomero, Miguel Ángel Valle-Murillo. Diagnóstico de tromboembolia pulmonar. Arch Cardiol Mex 2011;81(2):126-136

Capítulo 53. EL DIAGNÓSTICO POR IMAGEN EN LA COLECISTITIS ENFISEMATOSA

Autores: Granados Madero, M.¹; Felices Farias, J. M.²; Aznar Martínez, L.³; Barqueros Esquer, F.²; Carbonell López del Castillo, G.²

Especialidad: Médica

Servicio de Trabajo: ¹Servicio de Medicina intensiva; ²Servicio de Radiodiagnóstico; ³Servicio de Urología.

RESUMEN

La colecistitis enfisematosa es un tipo de colecistitis aguda poco frecuente, cuya importancia radica en su elevada mortalidad y posibles complicaciones. Suele presentarse en pacientes con comorbilidades importantes como la diabetes mellitus o la edad avanzada. La clínica y los hallazgos analíticos son indistinguibles de la colecistitis de etiología litiasica pero los hallazgos identificados en ecografía y tomografía computarizada resultan bastante característicos y se relacionan con la evolución de la enfermedad.

Palabras Clave: *Colecistitis enfisematosa, tomografía computarizada, ecografía.*

CASO CLÍNICO

Se presenta el caso de un paciente varón de 85 años, hipertenso, diabético tipo II y dislipémico; portador de un marcapasos tipo VVI desde Noviembre de 2016 por bloqueo aurículo-ventricular, y con insuficiencia renal leve. En octubre de 2018 acudió a Urgencias del Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca por mareo y caída sin prodromos con rápida recuperación posterior. El paciente presentó dolor abdominal difuso tipo cólico acompañado de deposiciones diarreicas al inicio y náuseas sin vómitos de una semana de evolución. A la exploración clínica destacó fiebre de 38.5 °C con tensiones conservadas, dolor localizado en hemiabdomen superior, acompañado a la exploración física de signo de Murphy positivo y ruidos hidroaéreos sin alteraciones. Tras la anamnesis y la exploración física se realizó una TC cerebral de urgencia para descartar patología intracraneal responsable o consecuente a la caída.

En la analítica se observaron criterios de infección (Leucocitos: $28.94 \times 10^3/\mu\text{L}$, Neutrófilos: 93.4, PCR: 17.45 mg/dL) y aumento de la bilirrubina (Bilirrubina total: 1.79 mg/dL) sin elevación de enzimas hepáticas. Ante la sospecha de patología abdominal se solicitó una ecografía de urgencia (*Figura 1*). Tras la exploración ecográfica se decidió completar el estudio mediante una TC de abdomen con contraste intravenoso, que informó de vesícula aumentada de tamaño con engrosamiento parietal, con abundante aire en su interior y alteración de la grasa perivesicular (*Figura 2*). En el segmento IVb hepático se apreció una zona hipodensa de márgenes mal definidos, compatible con área flemonosa, además de gas en regiones periféricas hepáticas compatibles con neumatosis portal de ramas distales. El diagnóstico radiológico fue de colecistitis enfisematosa.



Figura 1. Ecografía simple de abdomen. Engrosamiento parietal de vesícula biliar y escaso líquido perivesicular, con discreta sombra acústica posterior y artefacto de reverberación (flecha amarilla). En S.VII del parénquima hepático se aprecia un pequeño foco hiperecogénico atribuible a área flemonosa (flecha blanca).

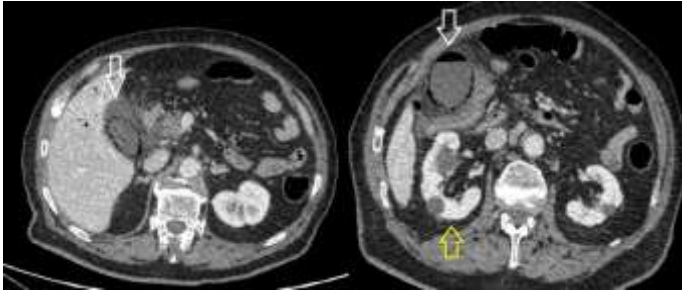


Figura 2. Corte axial de TC abdominal. Aumento de tamaño de vesícula biliar, con engrosamiento parietal y gas intramural (flecha blanca), que asocia moderados cambios inflamatorios perivesiculares, compatible con colecistitis enfisematosa. Quistes corticales renales simples de distribución bilateral (flecha amarilla).

Posteriormente, se decidió realizar una intervención quirúrgica urgente. Mediante laparotomía subcostal derecha se halló una colecistitis necrótica-enfisematosa, sin signos de peritonitis aguda. Se realizó una colecistectomía con disección de vesícula retrógrada, con ligadura de arteria y conductos císticos. Dada la necrosis de la mucosa, se realizó sutura de dichos conductos, y se procedió a un lavado de la cavidad abdominal, hemostasia y cierre de la herida quirúrgica por planos. Al finalizar, se dejó un drenaje tipo Blake en el lecho quirúrgico.

Como parte del diagnóstico anatomopatológico, se tomaron muestras intraoperatorias para cultivo de líquido ascítico y biliar. En este último, se informó la presencia de *Clostridium perfringens*, sensible a metronidazol y cefuroxima.

Tras la intervención quirúrgica, el paciente permaneció tanto en Reanimación como posteriormente en planta de cirugía, estable clínica y hemodinámicamente, afebril en todo momento y sin signos de infección. Ante la favorable evolución el paciente fue dado de alta a los dos días de ingreso manteniendo tratamiento antibiótico oral al alta.

DISCUSIÓN

La colecistitis enfisematosa (CE) se trata de una variante poco común de colecistitis aguda caracterizada por la presencia de gas en la vesícula biliar. Esta presencia de gas fue descrita por primera vez en 1901 por A. Stolz. Sin embargo, hasta 1931 Hegner no describió los hallazgos radiológicos¹. La importancia del diagnóstico y tratamiento precoz de esta entidad radica en su elevada mortalidad. Mientras que la colecistitis aguda litiasica tiene una mortalidad en torno a 1-4%,

la CE muestra unos niveles en torno al 15-20% debido a complicaciones como perforación o gangrena². Esta patología y sus complicaciones son más frecuentes en edades comprendidas entre 50-70 años, en pacientes varones, diabéticos tipo 2 o en presencia de arterioesclerosis³.

A diferencia de la colecistitis de etiología litiásica, la anatomía patológica muestra endarteritis obliterante y oclusión de la arteria cística con secundaria isquemia de la pared vesicular, generando un ambiente favorecedor para la reproducción de microorganismos productores de gas, como *Clostridium* spp, *E.coli*, y *Klebsiella* spp^{3,4}. Su sintomatología más frecuente se caracteriza por dolor en hemiabdomen superior, fiebre, náuseas y vómitos. Como hallazgos de laboratorio destacan leucocitosis, PCR elevada y aumento de la bilirrubina directa⁵.

A pesar de que la clínica y la analítica de la CE son inespecíficas, los hallazgos radiológicos son característicos^{6,7}. La radiografía simple no suele utilizarse como prueba diagnóstica, siendo actualmente la ecografía abdominal la prueba radiológica inicial⁶. Tanto la ecografía como la tomografía computarizada (TC) permiten observar la presencia de gas intramural. Sin embargo, la sensibilidad de la ecografía puede variar debido a diversos factores como la cantidad de gas o la posición del paciente^{1,6,7}. La TC muestra mayor sensibilidad, permitiendo su clasificación en diferentes grados evolutivos y la detección de posibles complicaciones¹. Al igual que la colecistitis litiásica, su tratamiento se basa principalmente en la colecistectomía².

CONCLUSIÓN

La colecistitis enfisematosa se trata de una forma poco común pero potencialmente grave de colecistitis aguda. Tanto su clínica como sus hallazgos de laboratorio son inespecíficos. De acuerdo con la práctica médica actual, para su correcto diagnóstico nos debemos apoyar en la realización de pruebas de imagen radiológicas. Presentamos un caso típico de colecistitis enfisematosa, señalando los hallazgos radiológicos característicos de esta entidad identificados en ecografía y tomografía computarizada. El diagnóstico precoz de este proceso permite un adecuado tratamiento y una importante reducción de la incidencia de complicaciones.

BIBLIOGRAFÍA

1. Delgado-Plasencia, Luciano et al. Pneumomediastinum as a complication of emphysematous cholecystitis: case report. BMC gastroenterology [Internet].2010 [30 de noviembre de 2018]; 10(99):1-4.
Disponible en:<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC2936875/>
2. Miyahara H, Shida D, Matsunaga H, Takahama Y, Miyamoto S. Emphysematous cholecystitis with massive gas in the abdominal cavity. World J Gastroenterol. 2013 [30 de septiembre 2018];19(4):604-6.
Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3558590/#B1>
3. Escobar F, Vega NV, Valbuena EI. Colecistitis enfisematosa, revisión bibliográfica y presentación de tres casos. Rev Colomb Cir.2015; 30:106-11.
4. Manatakis D, Tsoukalos G. Emphysematous cholecystitis in a young patient with no risk factors. Pan Afr Med J [Internet]. 2017[30 de sept 2018]; 28:269.
5. Khare S, Pujahari AK. A Rare Case of Emphysematous Cholecystitis. J Clin Diagn Res [Internet]. 2015 [30 sept 2018]; 9(9).
Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4606279/#b4>
6. Fernanda Ungson-García, Carolina González-Vergara. Colecistitis enfisematosa. Acta Médica Grupo Ángeles. 2014; 12 (4):219-220.
7. Hanbidge A. Imaging evaluation for acute pain in the right upper quadrant. Radiographics [Internet].2004 [02 diciembre 2018]; 24 (4): 1117-1135.

Capítulo 54. EMBOLIA GRASA CEREBRAL: UN RETO DIAGNÓSTICO, UN DESAFÍO TERAPÉUTICO Y UN PRONÓSTICO INCIERTO

Autores: Victoria Rodenas, M.D.; Gómez del Pulgar Villanueva, A.M.; Llamas Lázaro, C.

Especialidad: Médica

Servicio de trabajo: Servicio de Medicina Intensiva (Unidad de Cuidados Intensivos)

RESUMEN

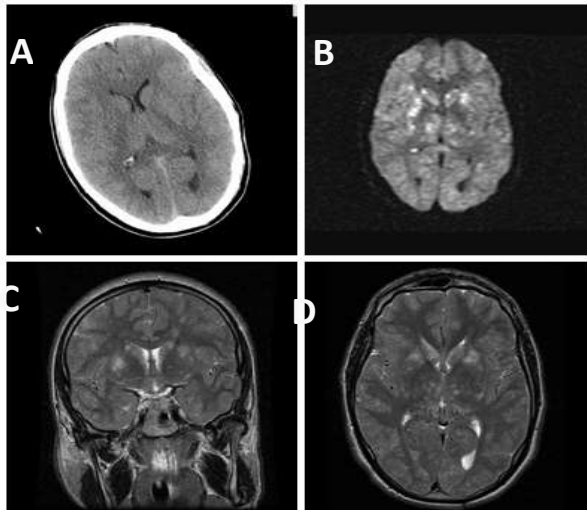
El síndrome de embolia grasa (SEG) es una complicación rara, pero potencialmente letal, que puede surgir tras fracturas de huesos largos o procedimientos de cirugía ortopédica. Está causado por la embolización de partículas grasas en múltiples órganos, incluido el cerebro. La tríada clínica clásica consiste en la aparición de insuficiencia respiratoria, disfunción neurológica y rash petequeal. El diagnóstico es fundamentalmente clínico y de exclusión. El tratamiento se basa en medidas de soporte y en la fijación temprana de las fracturas.

Palabras Clave: *Fat embolism syndrome, cerebral fat embolism, long bone fractures.*

CASO CLÍNICO

Varón de 33 años remitido al servicio de Urgencias por politraumatismo, sin trauma craneal, secundario a accidente de tráfico. Es atendido inicialmente por servicio de emergencias extrahospitalarias que lo encuentra con un valor en la escala de coma de Glasgow (GCS) de 15 puntos, habiéndose retirado el casco de moto por sí mismo. Presentaba fracturas abiertas de ambas tibias y fractura-luxación de húmero derecho por lo que es trasladado de forma urgente a nuestro centro. A su llegada a Urgencias se encuentra estable clínica y hemodinámicamente, alerta, sin presentar focalidad neurológica. Se realiza TC total body que confirma fracturas abiertas tibial y peronea bilaterales y fractura-luxación de hombro derecho, descartando otras complicaciones. Se estabilizan fracturas y pasa la noche monitorizado en área de observación de Urgencias a la espera de ser ingresado en planta de hospitalización de Traumatología. La mañana siguiente al accidente, el paciente presenta deterioro neurológico progresivo, inicialmente confuso, con tendencia al sueño y episodios amnésicos. Es valorado por Neurología, realizando protocolo de imagen cerebral que

incluye TC simple, angioTC y TC de perfusión, en las que no se observan anomalías (*Figura 1.A*). Posteriormente, el paciente experimenta cuadro de desconexión del medio y arreactividad con GCS de 7 puntos, localizando estímulos dolorosos, sin respuesta verbal ni ocular y con discreta hipertonia en extremidades superiores; sin otros hallazgos relevantes. Se procede a intubación orotraqueal y conexión a ventilación mecánica invasiva y se decide ingreso urgente en Unidad de Cuidados Intensivos (UCI). En una exploración física más minuciosa se observa la presencia de lesiones petequiales en tórax anterior y región axilar. Se realiza electroencefalograma (EEG) urgente observándose lentificación generalizada de actividad de fondo leve-moderada sin actividad epileptógena, y fondo de ojo en el que se describen múltiples exudados algodonosos por dentro de arcadas vasculares temporales. Se efectúa Resonancia Magnética Nuclear (RMN) de manera preferente en la que se objetivan múltiples lesiones puntiformes no confluyentes, hiperintensas en T2 y FLAIR, de distribución parcheada y con marcada restricción a la difusión ("campo de estrellas"), que no realzan tras la administración de contraste (*Figuras 1.B, 1.C y 1.D*). Los hallazgos descritos son compatibles con microinfartos por embolismo graso cerebral con afectación principal de sustancia blanca profunda supra e infratentorial.



E



Figura 1. A: Corte axial de TC simple cerebral inicial en el que no se observan anomalías. B: Técnica de difusión por RMN (DWI) en la que se observan múltiples lesiones hiperintensas periventriculares ("campo de estrellas"). C: Corte coronal de RMN cerebral en secuencia T2 en el que se pueden observar lesiones hiperintensas de predominio en ganglios de la base bilaterales. D: Corte axial de RMN cerebral en secuencia FLAIR en la que pueden observarse múltiples lesiones puntiformes no confluentes, hiperintensas con mayor afectación en ganglios de la base bilaterales. E: Fracturas tibio-peroneas diafisarias bilaterales.

Durante su ingreso se realiza ecocardiografía transesofágica con suero agitado que descarta comunicación interauricular. El paciente presentó ingreso prolongado en UCI con complicaciones que incluyeron destete de ventilación mecánica dificultoso y neumonía asociada a ventilación mecánica causada por gérmenes multirresistentes, cumpliendo ciclo de antibioterapia de forma adecuada con buen resultado. En el día 20 de ingreso se realiza osteosíntesis tibial bilateral con clavo intramedular y tornillos proximales y distales, como tratamiento de las fracturas abiertas tibiales bilaterales (*Figura 1.E*). Permanece ingresado en UCI durante 22 días, tras los que puede irse de alta a planta de hospitalización respirando de forma espontánea por traqueostoma, con situación clínica desde el punto de vista neurológico limitada con apertura ocular espontánea, dirigiendo la mirada en ocasiones, sin movilizar extremidades ni obedecer órdenes sencillas.

DISCUSIÓN

Una serie de causas traumáticas e incluso no traumáticas pueden determinar el paso de componentes óseos, tales como grasa o tejido hematopoyético, al torrente sanguíneo. Estos embolismos grasos (EG) con frecuencia se acumulan en regiones con abundante microvasculatura, como los pulmones y el cerebro. El SEG se caracteriza por la triada clásica formada por compromiso pulmonar, lesiones petequiales y manifestaciones neurológicas, que aparecen hasta en más del 86% de los casos.¹ Se habla de embolia grasa cerebral (EGC) cuando predominan los signos y síntomas

neurológicos. Su diagnóstico puede suponer un reto, y no es de extrañar que se trate de una entidad infradiagnosticada con una incidencia variable, estimada entre un 0,9 hasta un 11%.² El diagnóstico es clínico y requiere un alto índice de sospecha. Existen algunas herramientas diagnósticas que pueden guiarnos, aunque su utilidad práctica es limitada y no se puede recomendar su uso de manera rutinaria² (Tabla I).

Tabla 1³

Sistemas de puntuación usados como orientación para el diagnóstico de SEG. CNS: sistema nervioso central; ESR: sedimento eritrocitario

Author	Features
A.B. Guard et al. [8] (FES= 1 major + 4 minor + fat microglobulinemia)	Major criteria Respiratory insufficiency, CNS involvement, petechial rash Minor Criteria Pyrexia, tachycardia, jaundice, oliguria/anuria, thrombocytopenia, elevated ESR, fat microglobulinemia
R.G. Shoenfeld et al. [9] (FES ≥ 3 points)	Diffuse petechiae (3 points) Alveolar infiltrates (4 points) Hypoxemia (pO ₂ < 70 mm Hg) CNS involvement (1 point) Tumor ≥ 30°C Heart rate > 120 beats/min Respiratory rate > 30/min
R.G. Lindoppe et al. [10] (FES = femur fracture ± tibial fracture + 1 feature)	PaO ₂ < 40 mm Hg PaCO ₂ > 50 mmHg or pH < 7.3 Respiratory rate > 30/min Dyspnea, anxiety, use of accessory respiratory muscles

La prueba más sensible para establecer el diagnóstico es la técnica de difusión por resonancia magnética (DWI), que característicamente muestra múltiples lesiones hiperintensas distribuidas a lo largo de la sustancia blanca de territorios frontera, formando el llamado patrón en “campo de estrellas”. La fisiopatología del cuadro es desconocida, aunque se teoriza que incluye una fase mecánica embólica seguida de una respuesta bioquímica (Figura 2).

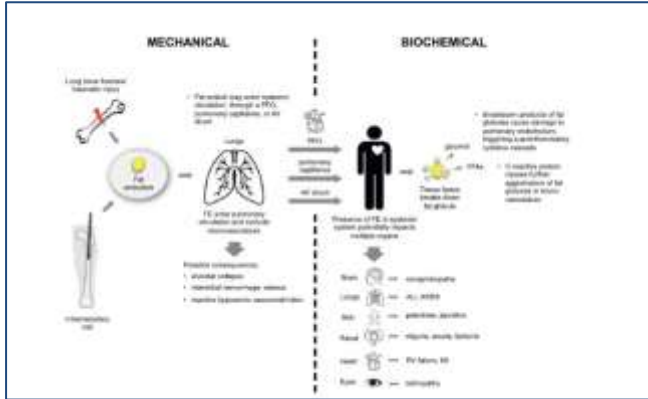


Figura 2¹. Posibles mecanismos responsables de SEG. Teoría mecánica: postula que fuerzas mecánicas externas (herida traumática, cirugía invasiva), causan embolismos grasos de tejido graso y hematopoyético que entran en la circulación sanguínea y acaban en la microvasculatura de múltiples órganos (cerebro, pulmones, riñones...) causando disfunción orgánica y desencadenando las manifestaciones clínicas del SEG. Teoría bioquímica: una vez que los émbolos grasos entran en la circulación, se liberan ácidos grasos libres y se desencadena una cascada inflamatoria y eventos trombóticos. ALI, lesión aguda pulmonar; ARDS, síndrome de distrés respiratorio agudo; AV shunt, shunt arterio-venoso; MI, infarto de miocardio; PFO, foramen oval permeable; RV, ventrículo derecho.

Pese a que su pronóstico suele ser favorable, tiene una mortalidad no despreciable que varía entre un 5 y un 15%³. El manejo de esta patología se basa en el soporte hemodinámico, el tratamiento de la hipoxemia, y en prevenir e identificar de forma precoz complicaciones sistémicas o neurológicas secundarias. La única medida que ha demostrado un impacto beneficioso en prevenir este cuadro es la inmovilización precoz, la estabilización y fijación externa o interna de la fractura.

CONCLUSIÓN

El SEG, y más concretamente la EGC, es una complicación poco común, pero potencialmente fatal asociada a las fracturas de huesos largos. Se debe sospechar en pacientes con fracturas de huesos largos o tras procedimientos quirúrgicos ortopédicos que presenten fallo respiratorio agudo, rash petequial y deterioro del nivel de conciencia. El patrón “en campo de estrellas” de la RMN en el contexto de una fractura reciente apoya fuertemente el diagnóstico. Actualmente el mejor tratamiento pasa por realizar un diagnóstico precoz y aplicar medidas de prevención que incluyen la estabilización y fijación de las fracturas para evitar daños secundarios.

BIBLIOGRAFÍA

1. Fukumoto LE, Fukumoto KD. Fat Embolism Syndrome. *Nurs Clin North Am*. 2018 Sep; 53(3):335-347.
2. Godoy DA, Di Napoli M, Rabinstein AA. Cerebral Fat Embolism: Recognition, Complications, and Prognosis. *Neurocrit Care* [Internet]. 2017 Sep [citado Nov 2018] 20. Disponible en: <https://link.springer.com/article/10.1007%2Fs12028-017-0463-y>
3. Berlot G, Bussani R, Shafiei V, Zarrillo N. Fulminant Cerebral Fat Embolism: Case Description and Review of the Literature. *Case Rep Crit Care* [Internet]. 2018 [citado Nov 2018]; 2018: 7813175. Disponible en: <https://www.hindawi.com/journals/cricc/2018/7813175/>
4. Jorgensen A, Bashir A, Satpathy J. Cerebral fat embolism syndrome (FES): similar cases with different outcomes. *BMJ Case Rep* [Internet]. 2018 Oct 8 [citado Nov 2018]. Disponible en: <https://casereports.bmj.com/content/2018/bcr-2018-225261.short?rss=1>
5. Keerthana KK, Nattanamai P. Cerebral Fat Embolism: Neuroprotective Goals in an Unusual Cause of Altered Mental Status. *Cureus* [Internet]. 2018 Jul [citado Nov 2018]; 10(7): e3054. Disponible en: <https://www.cureus.com/articles/13796-cerebral-fat-embolism-neuroprotective-goals-in-an-unusual-cause-of-altered-mental-status>
6. Xiong L, Sun L, Liu S, Zhu X, Teng Z, Yan J. The Protective Roles of Urinary Trypsin Inhibitor in Brain Injury Following Fat Embolism Syndrome in a Rat Model. *Cell Transplant* [Internet]. 2018 Nov [citado Nov 2018]. Disponible en: https://journals.sagepub.com/doi/full/10.1177/0963689718814766?url_ver=Z39.88-2003&rfr_id=ori%3Arid%3Acrossref.org&rfr_dat=cr_pub%3Dpubmed

Capítulo 55. DISFAGIA Y DETERIORO GENERAL EN PACIENTE CON MASA MEDIASTÍNICA

Autores: López Hernández, N.; Rivera Sánchez, P.; Granados Madero, M.; Ruiz García, S.

Especialidad: Médica

Servicio de trabajo: Servicio de Medicina Interna

RESUMEN

Varón de 88 años ingresa por deterioro del estado general, disfagia y disnea. Como antecedente destaca un aneurisma de aorta ascendente diagnosticado hace seis años y subsidiario de tratamiento conservador debido a su tamaño, inicialmente cumplió el seguimiento anual indicado pero lo abandonó hace al menos 4 años. En la radiografía de tórax se observa gran ensanchamiento mediastínico, que desplaza estructuras de la línea media y mediante TC se confirma la presencia de gran aneurisma de 10 cm en cayado y aorta descendente además de otro infrarrenal.

Palabras Clave: *Aortic Aneurysm, thoracic, ascending aorta.*

CASO CLÍNICO

Varón de 88 años derivado por su MAP por deterioro progresivo de su estado general. Desde hace 8 meses debilidad progresiva en MMII necesitando inicialmente bastón, después andador y desde hace 3 semanas vida cama-sillón por incapacidad para la deambulaci3n. Tambi3n en los 3ltimos 8 meses ha necesitado progresivamente ayuda para las ABVD (que previamente realizaba solo) siendo desde hace unas semanas totalmente dependiente. A nivel cognitivo la familia no ha advertido ning3n deterioro. Refiere disfagia inicialmente para s3lidos que ha progresado a l3quidos, junto con odinofagia, atragantamientos y tos frecuente por lo que su MAP paut3 amoxicilina-clavul3nico (7 d3as) que termin3 2 d3as antes del ingreso. Cuenta p3rdida de peso intensa no cuantificada en los 8 meses previos, astenia y anorexia. No refiere cambios en el h3bito deposicional, ni otros s3ntomas. Antecedentes personales: HTA. DLP. ERC IV en seguimiento por Nefrolog3a, pendiente de inicio de TRS. Anemia multifactorial e HPT secundario. Aneurisma de Aorta ascendente (4cm) diagnosticado de forma incidental (asintom3tico) por TAC en 2012 y solicitado al observar ensanchamiento mediast3nico en una radiograf3a de t3rax realizada en el contexto de una neumon3a (no constan informes ya que el paciente procede de otra comunidad aut3noma, informaci3n procedente de los familiares). Seguimiento en consultas externas de Cardiolog3a con

ecocardiografías y TAC de aorta sin cambios hasta 2014 que abandonó seguimiento.

A su ingreso presenta mal estado general: Constantes TA 126/87, Febricular. SatO₂ 95% sin O₂. Taquipneico en reposo. Exploración física destaca soplo sistólico IV/VI y crepitantes bibasales. Exploración neurológica: posible facial derecho, fuerza disminuida de forma simétrica en EESS (algo más disminuido en EII: no levanta contra resistencia) y EEII. Analítica destaca Cr 4.19 mg/dl (similar a su basal), iones normales (excepto leve hipocalcemia), PCR 20, Hb 8.5 (similar a previas), leucocitos 15.45×10^3 con desviación izquierda, VSG 120. Coagulación cancelada. Radiografía de tórax: opacidad de todo el hemitórax izquierdo. Ensanchamiento mediastínico (*Figura 1*).



Figura 1. Radiografía de tórax en decúbito, donde se observa gran ensanchamiento mediastínico.

Ante la posibilidad de Ictus isquémico subagudo se solicita TAC craneal urgente que descarta patología aguda intracraneal. Se realiza Interconsulta a Otorrinolaringología que mediante faringoscopia y nasofibroscofia descarta lesiones en vía aero-digestiva superior.

Para descartar patología tumoral/estudio de masa mediastínica se solicita TAC toraco-abdominal sin contraste: gran aneurisma sacular en el cayado y la aorta descendente de 10 cm de diámetro (*Figuras 2 y 3*) con hematoma intramural o pseudoaneurisma (precisaría angioTAC) que comprime esófago. Resto de la aorta muestra una elongación importante, con una dilatación aneurismática infrarrenal de 4.9 cm de diámetro y 5.5 cm de longitud, justo antes de su bifurcación en las arterias ilíacas. Derrame pleural izquierdo de 2.5 cm y atelectasia pasiva del parénquima adyacente al aneurisma y al mismo derrame.

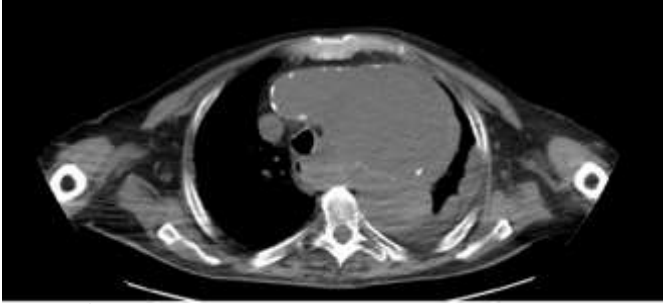


Figura 2. TAC tórax: gran aneurisma sacular a nivel del cayado de la aorta.

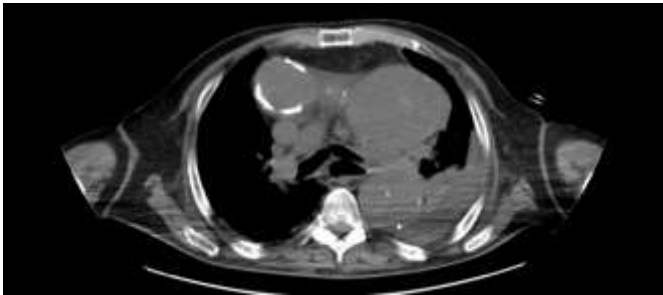


Figura 4. TAC tórax: aneurisma de aorta descendente de 10cm de diámetro.

Tras el hallazgo se comenta el caso con CCV que valora al paciente y desestima actitud terapéutica dado el elevado riesgo y la mala situación del paciente. Se comenta el caso con Unidad de Cuidados Paliativos que habla con la familia, explica la situación e implementan medidas de confort para el paciente.

DISCUSIÓN

Aunque el diagnóstico final es de aneurisma del cayado y aorta descendente, se revisará el aneurisma de aorta ascendente (antecedente del paciente) para comprender por qué no se reparó y cuál hubiera sido el seguimiento adecuado. Actualmente se recomienda la reparación quirúrgica de todos los aneurismas de aorta ascendente que sean sintomáticos así como los asintomáticos con tamaño igual o superior a 5,5cm que sean esporádicos, si están en relación con patologías como

Síndrome de Marfan (MFS), Síndrome de Loeys-Dietz (LDS) o válvula aórtica bicúspide (BAV) se acepta la reparación con diámetros menores (Tabla I).

Tabla I

Criterios de reparación de aneurismas de aorta ascendente asintomáticos¹

TIPO DE ANEURISMA Y CONDICIONES ASOCIADAS	TAMAÑO DEL ANEURISMA
Esporádico	
Ascendente	≥5.5 cm
Arco aórtico	≥5.5 cm
Asociado a Síndrome de Marfan o historia familiar de aneurismas torácicos¹	
Sin factores de riesgo	≥5.0 cm
Con factores de riesgo (historia familiar de disección aórtica, regurgitación aórtica progresiva, crecimiento ≥0.5 cm por año)	≥4.5 cm
Asociado al Síndrome de Loeys-Dietz	
Sin factores de riesgo	≥4.5 cm
Con factores de riesgo (historia familiar de disección aórtica, regurgitación aórtica progresiva, crecimiento ≥0.5 cm por año, LDS con sexo femenino o mutación TGFBR2)	≥4.0 cm
Válvula aórtica bicúspide¹	
Sin factores de riesgo	≥5.5 cm
Con factores de riesgo (historia familiar de disección aórtica, regurgitación aórtica progresiva, crecimiento ≥0.5 cm por año)	≥5.0 cm
Otros procesos que afecten a la válvula aórtica	≥4.5 cm

Una vez diagnosticado el aneurisma de aorta ascendente deben realizarse estudios para descartar patologías subyacentes como MFS, LDS, BAV o Síndrome de Turner. Además, otras alteraciones genéticas explican hasta el 20% de casos de aneurisma de aorta ascendente familiar (no sindrómica)². El aneurisma de aorta torácico (TAA) se asocia también con aneurismas en otros lechos vasculares. El aneurisma de aorta abdominal, por ejemplo, está presente hasta en el 20% de los casos de TAA³. Por tanto deben valorarse exámenes complementarios para el screening de aneurismas de aorta abdominal, intracraneales⁴ y de extremidades inferiores. En cuanto al seguimiento del aneurisma de aorta ascendente esporádico y sin criterios de reparación, se recomienda⁵: seguimiento anual mediante TC o AngioResonancia si el tamaño del aneurisma está entre 3.5 y 4.5cm. Y seguimiento semestral si el tamaño del aneurisma está entre 4.5 y 5.4cm. Una vez decidida la actitud conservadora, está indicada la reducción del riesgo cardiovascular especialmente el cese del hábito tabáquico⁵. Es fundamental el control de la tensión arterial con objetivos de sistólica entre 105 y 120 mmHg. Para ello los beta-bloqueantes han demostrado eficacia, especialmente en pacientes con MFS⁶. También los inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina y los antagonistas de los receptores de aldosterona son válidos para dicha indicación⁷. Las estatinas no han demostrado reducción de la tasa de expansión del aneurisma.

CONCLUSIÓN

El aneurisma de aorta torácico ascendente puede diagnosticarse por la presencia de síntomas compresivos en cuyo caso está indicada la reparación, o de forma incidental en radiografías o TC torácicos realizados por otra indicación, en cuyo caso la actitud depende del tamaño. Es necesario el screening de enfermedades genéticas asociadas a patología aneurismática así como de aneurismas en otras localizaciones. También se debe instaurar un plan de seguimiento mediante técnicas de imagen así como disminuir el riesgo cardiovascular a través de cambios en el estilo de vida y de fármacos para el control de la tensión arterial y el perfil lipídico.

BIBLIOGRAFÍA

1. Erbel R, Aboyans V, Boileau C, et al. 2014 ESC Guidelines on the diagnosis and treatment of aortic diseases: Document covering acute and chronic aortic diseases of the thoracic and abdominal aorta of the adult. The Task Force for the Diagnosis and

Treatment of Aortic Diseases of the European Society of Cardiology (ESC). *Eur Heart J* 2014; 35:2873.

2. Ziganshin BA, Bailey AE, Coons C, et al. Routine Genetic Testing for Thoracic Aortic Aneurysm and Dissection in a Clinical Setting. *Ann Thorac Surg* 2015; 100:1604.
3. DeFreitas MR, Quint LE, Watcharotone K, et al. Evaluation for abdominal aortic aneurysms is justified in patients with thoracic aortic aneurysms. *Int J Cardiovasc Imaging* 2016; 32:647.
4. Kuzmik GA, Feldman M, Tranquilli M, et al. Concurrent intracranial and thoracic aortic aneurysms. *Am J Cardiol* 2010; 105: 417.
5. Booher AM, Eagle KA. Diagnosis and management issues in thoracic aortic aneurysm. *Am Heart J* 2011; 162:38.
6. Lacro RV, Dietz HC, Wruck LM, et al. Rationale and design of a randomized clinical trial of beta-blocker therapy (atenolol) versus angiotensin II receptor blocker therapy (losartan) in individuals with Marfan syndrome. *Am Heart J* 2007; 154:624.
7. Shores J, Berger KR, Murphy EA, Pyeritz RE. Progression of aortic dilatation and the benefit of long-term beta-adrenergic blockade in Marfan's syndrome. *N Engl J Med* 1994; 330:1335.
8. Braverman AC. Medical management of thoracic aortic aneurysm disease. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2013; 145:S2.

Capítulo 56. ISQUEMIA MESENTÉRICA Y CLAUDICACIÓN INTERMITENTE EN PACIENTE MAYOR. MÁS ALLÁ DE LA ARTERIOSCLEROSIS

Autores: Martín Romero, M.; Navarro Rodríguez, M.; Valda de Miguel, M. T.; Castillo Navarro, A.M.; Poza Cisneros, G.

Especialidad: Médica

Servicio de trabajo: Servicio de Medicina Interna

RESUMEN

Se presenta el caso de un paciente de 72 años que ingresa para estudio de síndrome general, claudicación intermitente y dolor abdominal postprandial, siendo diagnosticado de arteritis de células gigantes con afectación extensa de grandes vasos. A pesar de tratamiento médico con glucocorticoides, metotrexate y tocilizumab la evolución es tórpida, presentando grave complicación en forma de isquemia mesentérica. La gran complejidad del caso requiere valoración multidisciplinar, optando finalmente por tratamiento endovascular mediante angioplastia en arteria mesentérica superior a pesar del cual no se consigue evitar el fatal desenlace.

Palabras Clave: Giant cell arteritis, Tocilizumab, Mesenteric ischemia.

CASO CLÍNICO

Varón de 72 años sin antecedentes de interés. En febrero de 2018 presentó cuadro febril y sintomatología pseudogripal autolimitada en una semana, refiriendo desde entonces hiporexia, astenia, pérdida progresiva de peso y disminución de masa muscular, inicialmente atribuido a situación familiar estresante. Un mes más tarde comenzó con dolor gemelar bilateral tras caminar 200 metros y frialdad en ambos pies, compatible con claudicación intermitente. A los cinco meses se sumó dolor epigástrico postprandial de tipo cólico, alcanzando 16kg de pérdida ponderal desde el inicio del cuadro, por lo que se decidió ingreso en Medicina Interna para estudio.

En la exploración física destacaba soplo carotídeo izquierdo, disminución de pulsos radiales y pedios sobre todo izquierdos y signos de malnutrición (peso 53kg). Analítica: elevación de reactantes de fase aguda (PCR 3,20mg/dL y VSG 55mm/h) y anemia normocítica (Hb 12,1mg/dL, VCM 87). Marcadores tumorales, serologías de VIH, VHB y VHC y estudio de autoinmunidad negativos. Se solicitó TC con contraste que mostró engrosamiento de paredes de aorta torácica y abdominal, troncos supraaórticos, arterias renales, iliacas y mesentérica superior (AMS), compatible

con vasculitis de grandes vasos; y trombosis crónica de AMS en su porción proximal. El PET-TAC confirmó incremento metabólico en las arterias previamente mencionadas, sin evidencia de enfermedad neoplásica. Ante la clínica y pruebas de imagen se diagnosticó de vasculitis de grandes vasos tipo arteritis de células gigantes, y se realizó biopsia de la arteria temporal previo al inicio de tratamiento, en la que presentaba infiltrado linfocitario perivascular. Se inició tratamiento con bolos de metilprednisolona 500mg durante 3 días, asociando Metotrexate (MTX) y anticoagulación con bemiparina por trombosis mesentérica; además se mantiene nutrición parenteral para mejorar la situación nutricional. Tras un mes de ingreso hospitalario con tratamiento esteroideo a dosis altas (1 mg/kg/día) y aumento progresivo de MTX hasta 15mg/semana se logró mejoría clínica, desapareciendo la claudicación en miembros inferiores, con mejoría del dolor abdominal que permitía la ingesta oral y normalización de parámetros inflamatorios de laboratorio, por lo que se decidió el alta.

Tras varios días asintomático en domicilio, ingresó nuevamente en MI por recurrencia de dolor abdominal postprandial de intensidad ascendente con leve aumento de reactantes de fase aguda. Se mantuvo tratamiento con metilprednisolona 1mg/kg/día y MTX, reiniciándose nutrición parenteral. Tres días más tarde presentó empeoramiento brusco con dolor abdominal intenso, mal estado general y sudoración profusa, con signos de irritación peritoneal a la exploración física. Se realizó angioTC abdominal urgente con hallazgo de cambios inflamatorios peritoneales y en asas intestinales compatibles con isquemia mesentérica. Se comentó con Cirugía General optando por manejo conservador dado el elevado riesgo quirúrgico y la mejoría clínica en las horas posteriores. Ante el empeoramiento clínico se decidió, tras valoración conjunta con Reumatología, iniciar tratamiento con Tocilizumab, antagonista del receptor de la interleukina-6 (IL-6), que se administró sin complicaciones. A los dos días se produjo nuevo episodio de dolor abdominal refractario, por lo que se decidió, tras reunión conjunta con Radiología Vascular Intervencionista, y a pesar de la alta incertidumbre, tratamiento endovascular mesentérico. Se realizó angioplastia con colocación de stent autoexpandible en la AMS con buen resultado angiográfico inmediato y sin complicaciones. Se trasladó a UCI para mejor control tras el procedimiento, con mejoría en las primeras 24 horas. No obstante el segundo día presentó cuadro confusional, oligoanuria y deterioro clínico, falleciendo finalmente.

DISCUSIÓN

La ACG es considerada la vasculitis sistémica más común en mayores de 50 años, con una incidencia anual en nuestro medio de 15-20/100.000 individuos. Afecta a arterias de medio y gran tamaño, especialmente a las ramas de la carótida externa. La presentación clínica más habitual es la presencia de cuadro constitucional con fiebre, anorexia y pérdida de peso, así como cefalea, claudicación mandibular, hiperestesia del cuero cabelludo y polimialgia reumática¹. La complicación más grave es la neuropatía isquémica óptica anterior. Como forma clínica menos frecuente, existe una segunda categoría que afecta a la aorta y sus ramas principales con afectación de grandes vasos, como el caso de nuestro paciente, en que la afectación de las ramas carotídeas es menos frecuente y la biopsia de la arteria temporal puede ser normal.

Hasta la fecha no existen criterios diagnósticos para la ACG. El *American College of Rheumatology* ha establecido 5 criterios clasificatorios, de los cuales la presencia de al menos 3 de ellos permite establecer el diagnóstico con sensibilidad y especificidad >90%: edad de inicio >50 años; cefalea; hipersensibilidad o disminución del pulso de la arteria temporal; elevación de VSG >50mm/h; y biopsia de arteria temporal compatible (infiltrado de predominio mononuclear o inflamación granulomatosa)². La base del tratamiento son los corticoides sistémicos a dosis altas. En casos con recidivas continuas o bien como mecanismo ahorrador de esteroides está indicada la asociación con inmunosupresores, siendo el Metotrexate el que dispone de mayor grado de evidencia³. En caso de refractariedad o recaída está indicado el uso de Tocilizumab, un anticuerpo monoclonal humanizado dirigido frente al receptor de IL-6, una citocina secretada por múltiples células del sistema inmunitario que se encuentra elevada en la ACG, se relaciona con la inflamación sistémica y con la respuesta a esteroides^{4,5}. La afectación mesentérica es muy infrecuente en la ACG y existen pocos casos de tratamiento endovascular publicados en la literatura, estando indicado sobre todo cuando la enfermedad está controlada y persisten síntomas isquémicos.

CONCLUSIÓN

La ACG es una vasculitis sistémica que afecta a arterias de mediano y gran tamaño, habitualmente las ramas extracraneales de la carótida. No obstante existe una variedad menos conocida que afecta fundamentalmente a la aorta y sus ramas principales, causando síntomas isquémicos en los territorios afectados como ocurría en nuestro paciente, en el que la enfermedad se

manifestaba como claudicación intermitente e isquemia mesentérica, sin cefalea y con leve reacción inflamatoria. La afectación mesentérica es poco frecuente pero de mal pronóstico, y en ocasiones precisa tratamiento de revascularización, endovascular o quirúrgico, descrito hasta la fecha en fases crónicas de la enfermedad, cuando ha pasado la fase inflamatoria. El tratamiento médico aconsejado está basado en esteroides a dosis altas, metotrexato, y en casos de refractariedad o recaída estaría indicado como primera elección el tocilizumab, anticuerpo frente al receptor de la IL-6, que se ha mostrado eficaz en diversos estudios. En nuestro paciente, dada la gravedad de la afectación mesentérica y a pesar del riesgo, decidimos de forma consensuada, con abordaje multidisciplinar, el tratamiento endovascular mediante angioplastia y stent, con buenos resultados. No obstante la mala situación clínica, con isquemia intestinal mantenida en el tiempo, condicionó el fatal desenlace.

BIBLIOGRAFÍA

1. Warrington KJ, Weyand CM. Giant cell arteritis and polymyalgia rheumatica. En Ball G, Fessler B, Bridges SL. Oxford Textbook of Vasculitis. 3rd Edition. Oxford University Press. Oxford UK. 2014. p 307-19.
2. Koster MJ, Mattesin EL, Warrington KJ. Large-vessel giant cell arteritis: diagnosis, monitoring and management. Rheumatology (Oxford). 2018;57(suppl_2):ii32-ii42.
3. Guevara M, Kollipara CS. Recent Advances in Giant Cell Arteritis. Curr Rheumatol Rep. 2018;20(5):25.
4. Samson M, Devilliers H, Ly KH, et AL. Tocilizumab as an add-on therapy to glucocorticoids during the first 3 month of treatment of Giant cell arteritis: A prospective study. Eur J Intern Med. 2018.
5. Minman N. Tocilizumab increased sustained glucocorticoid-free remission from giant cell arteritis. Ann Intern Med. 2017; 167(12):JC63.

Capítulo 57. MAL DE POTT A PROPÓSITO DE UN CASO

Autores: Roura Piloto, A. E.; García Vasquez, E.; Hernández Torres, A.; Hernández Contreras, M. E.; Sánchez Lafuente, B.

Especialidad: Médica

Servicio de trabajo: Servicio de Medicina Interna (Enfermedades Infecciosas)

RESUMEN

La tuberculosis vertebral, también conocida como espondilitis tuberculosa, enfermedad de Pott o mal de Pott, es una presentación de la tuberculosis extrapulmonar. Se presenta el caso de una paciente de origen subsahariano de 37 años de edad, consulta por un cuadro subagudo de dolor dorsal que asocia pérdida de peso y debilidad en miembros inferiores. Al realizarle estudio complementarios (Tc y RM de columna dorso-lumbar), se le diagnosticó mal de Pott. El mal de Pott, al no ser frecuente, deberá tomarse en cuenta ante cuadros persistentes de dolor dorso-lumbar. Es importante diagnosticar la enfermedad de manera oportuna a fin de administrar el tratamiento específico durante las primeras manifestaciones y evitar inestabilidad vertebral, compromiso neurológico o deformidad cifótica vertebral.

Palabras Clave: *Mal de pott, tuberculosis espinal, espondilitis tuberculosa.*

CASO CLÍNICO

Se trata de un hombre natural de Senegal residente en España (Murcia) desde hace 4 meses, donde trabaja como jornalero en la agricultura. Ya había trabajado 8 meses antes en Italia. En su país de origen se dedicaba al comercio; no refiere haber tenido contacto con animales y estaba sano, sin antecedentes personales de interés hasta 2 meses antes, fecha en que comienza a presentar dolor dorsal cada vez más incapacitante, que aumenta con la actividad física para hacerse finalmente continuo y sin mejoría a pesar de tratamiento con AINES. El paciente consulta varias veces en urgencias hasta que finalmente ingresa por presentar ya debilidad en ambos miembros inferiores. No ha presentado escalofríos ni tiritona ni otra clínica excepto pérdida de peso que no ha podido cuantificar.

En nuestro caso, el paciente presentó constantes vitales normales, estaba afebril y eupneico y normotenso. El paciente tiene una complexión leptosómica, está demacrado y se nota por su vestimenta que ha perdido peso; el paciente está afectado por el dolor, que le limita la movilización. No se observan lesiones en piel ni mucosas y tampoco se palpan adenopatías; la auscultación CP fue normal y el abdomen blando, depresible, no doloroso a la palpación, sin visceromegalias y sin signos de irritación peritoneal. Desde el punto de vista neurológico presenta una paraparesia espástica con fuerza 3/5 en iliopsoas derecho y 4/5 en izquierdo; cuádriceps 4/5 bilateral; flexión dorsal 4/5 bilateral; flexión plantar 4/5 bilateral. En cuanto a la exploración neurológica, tiene un nivel sensitivo tactoalgésico inframamario. En la marcha, presenta ataxia de miembros inferiores con alteración de pruebas talón-rodilla bilateral. ROTs: patelar 4/4 derecho, 3/4 izquierdo; Aquileo 3/4 bilateral. RCP indiferente bilateral. Consigue bipedestación dificultosa, inestable, precisando apoyos. Marcha muy dificultosa con pasos cortos y arrastrando los pies.

A la vista de esta exploración neurológica es evidente que el paciente presenta una lesión medular a nivel dorsal. Es imprescindible realizar una prueba de imagen.

En nuestro enfermo, el hemograma mostró hemoglobina 14,4 g/dl, hematocrito 43%, leucocitos $4.39 \times 10^3/\text{ul}$ (27,80% N, 53,50% L), VSG 2 mm/h. Bioquímica con reactantes de fase aguda normales (proteína C reactiva y procalcitonina normales) y función renal conservada.

Se realizó una Rx de tórax que no mostró lesiones significativas y Rx simple de columna dorsal, antero-posterior y lateral que mostró una línea de fractura en D3. Ante estos hallazgos se realizó de urgencia un TC de columna dorsal que confirmó la presencia de una fractura patológica en D3 con importante pérdida de altura y acúñamiento anterior, con componente de lesión abscesificada de partes blandas prevertebral en interior del canal vertebral que condiciona una estenosis con compromiso medular de D2 a D4 (*Figuras 1 y 2*).



Figuras 1 y 2. TC de columna lumbar con reconstrucción MPR en el plano sagital. En el TC se aprecia una pérdida de altura y acúñamiento del cuerpo vertebral de D3, con voluminosa masa de partes blandas, destrucción del cuerpo vertebral y masa pre y paravertebral, que invade el canal raquídeo. Se observan otras lesiones líticas en cuerpos vertebrales de D2, D4 y D5.

DISCUSIÓN

Con estos datos, es necesario su ingreso para completar estudio, y la única manera de documentar la etiología del proceso es la toma de biopsias. En definitiva este tipo de lesiones pueden ser de etiología tumoral o infecciosa. Dentro de la etiología infecciosa^{5,6,9}, hay que considerar tuberculosis, brucelosis o en pacientes con espondilodiscitis-absceso paravertebral de etiología bacteriana de curso más agudo y florido desde el punto de vista infeccioso (fiebre elevada, aumento de reactantes de fase aguda...), sobre todo por *Staphylococcus aureus*, *Streptococcus* spp., o más raramente por bacilos gramnegativos. En general, la afectación del disco intervertebral en adultos habla a favor de un proceso infeccioso, pues en las metástasis neoplásicas no hay afectación del disco, que en los adultos es avascular. En general los procesos infecciosos de la columna vertebral cursan con poca repercusión desde el punto de vista de sepsis (poca fiebre y poco aumento de los reactantes de fase aguda).

Nuestro paciente se ingresó y se solicitó una RMN con carácter urgente para poder aportar más datos y programar el acto quirúrgico. La RMN confirmó los datos del TC (Figura 3).

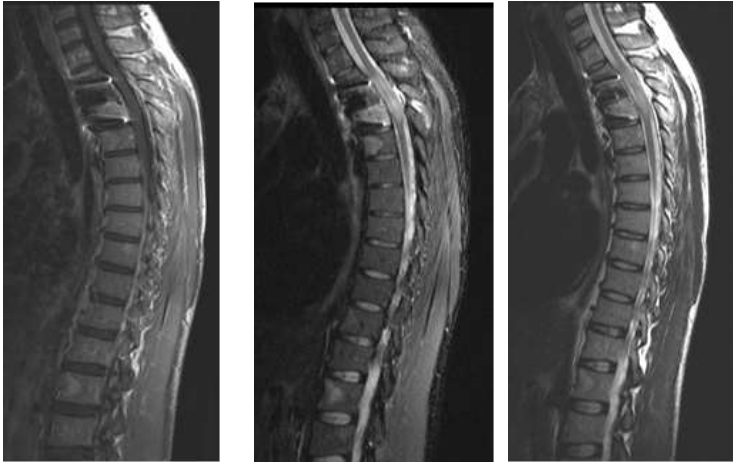


Figura 3. RM de columna con secuencia sagital T1 con contraste, STIR y T2. Se observan cambios post-quirúrgicos secundarios a corporectomía D3, con placa y tornillos en D2, D3 y D4. El tornillo localizado en D4 se encuentra mal posicionado, sobrepasando la cortical del platillo vertebral inferior. Asocia mínima colección laminar extra-axial posterior D2-D4. Se observa cambios inflamatorios en segmento vertebral D2-D4 con masa de partes blandas paravertebral bilateral con extensión foraminal bilateral y al espacio subaracnoideo anterior izquierdo, con estenosis del canal central y compresión medular. Asocia tumefacción medular con áreas de hiperseñal cordonal desde D2 hasta D4, atribuible a mielopatía por compresión. Tras la administración de contraste intravenoso se observa un realce homogéneo de la masa de partes blandas. Estos hallazgos son compatibles con espondilitis que condiciona estenosis de canal con mielopatía compresiva asociada. Cuerpos vertebrales de D5, D11 y L1 se identifican lesiones focales hipointensas en T1 e hiperintensas en T2 y STIR, sin masa de partes blandas asociada, en probable relación con espondilitis.

Se solicitó serología de *Brucella* (negativa), hemocultivos (2 parejas, ambas negativas) y un test de detección de interferón gamma o IGRA que resultó positivo. Esta prueba solo nos informa de que el paciente ha tenido contacto con *Mycobacterium tuberculosis*, no pudiendo discriminar entre infección o enfermedad.

¿Qué ocurrió con nuestro enfermo? Las lesiones en la RMN sugerían la posibilidad como primera opción **diagnostica espondilitis tuberculosa**. Dada la sintomatología neurológica del paciente y en espera de toma de muestras quirúrgicas, se decidió iniciar tratamiento con esteroides y tuberculostáticos (cuádruple terapia, rifampicina, isoniazida, pirazinamida y levofloxacino). Por lo general es aconsejable esperar a la toma de muestras antes de iniciar tratamiento específico de la espondilodiscitis, pero en nuestro caso, dada la dificultad para contar con un quirófano para realizar el procedimiento, que se tuvo que demorar 3-4 días, decidimos para evitar riesgos iniciar terapia. El

paciente fue intervenido realizando corporectomía D3, con evacuación de colecciones prevertebral e intracanal y obteniéndose abundante material necrótico; se procedió a fijación D2-D4 con placa anterior. En nuestro ejemplo, los estudios microbiológicos de las muestras remitidas fueron positivos para *M. tuberculosis* (1-3 bacilos ácido-alcohol resistentes por cada 300 campos microscópicos) y se detectó también la presencia de una especie del complejo *M. tuberculosis* mediante la técnica de detección de ADN (sin identificación mediante test rápidos de cepas con mutaciones génicas asociadas con resistencia a isoniazida ni a rifampicina). El informe de anatomía patológica informó de la presencia de fragmentos de tejido conectivo fibrocartilaginoso y óseo con extensa necrosis e inflamación granulomatosa.

Con el diagnóstico de **tuberculosis vertebral (enfermedad de Pott)**, se continuó tratamiento antituberculoso con esquema triple terapia (isoniazida, rifampicina y pirazinamida), dexametasona y piridoxina, además de analgésicos. Tras 2 meses de fase de inducción, al tercer mes se sustituye por pauta de mantenimiento con isoniazida y rifampicina durante 7 meses, para completar un total de 9 meses. En las fases iniciales el paciente precisa un corsé dorsal para estabilidad de columna.

Paralelamente el paciente comienza programa de rehabilitación y al final del tratamiento la evolución es buena, siendo capaz de deambular sin apoyos y habiendo recuperado fuerza en extremidades, aunque necesita aún muleta para estabilidad y analgésicos ocasionales por molestias dorsales. Pasadas 3 semanas el cultivo fue informado como positivo para *M. tuberculosis* sin resistencia a rifampicina, isoniazida ni pirazinamida.

¿Cuáles son las manifestaciones clínicas habituales? El dolor local es la manifestación más frecuente de la enfermedad, en ocasiones asociado a espasmo y rigidez muscular. En 76% de casos hay un déficit neurológico de diferente magnitud y 40% de los pacientes manifiestan fiebre y compromiso del estado general. La cifosis de la columna constituye un dato contundente al momento de evaluar el diagnóstico; se trata de un hallazgo tardío que generalmente se asocia a paresia o parálisis de miembros pélvicos, como dato inequívoco de compresión medular; otros hallazgos inconstantes son disfunción vesical e intestinal.

La formación de abscesos tuberculosos en estructuras blandas puede provocar compresión de la medula ósea y/o erosión de las estructuras vecinas y de forma progresiva detración y desorganización de la arquitectura articular y como consecuencia última deformidad. La

complicación más importante de TB espinal es la compresión medular que resulta en paraplejía (paraplejía de Pott). Los hallazgos radiográficos asociados con la enfermedad de Pott se presentan de forma tardía e incluyen destrucción lítica de la porción anterior del cuerpo vertebral, colapso del cuerpo vertebral, esclerosis reactiva al proceso lítico y agrandamiento de la silueta del psoas con o sin calcificación. La tomografía computarizada (TC)³ mejora la información sobre las lesiones líticas, escleróticas, evidencia colapso del disco intervertebral y disrupción de la circunferencia ósea. La RMN permite evaluar de mejor manera el tejido blando, en particular zonas epidurales y paraespinales, identificando lesiones tempranas, siendo más efectiva para definir calcificaciones y abscesos en las partes blandas. La cirugía está indicada cuando existe déficit neurológico (deterioro neurológico agudo, paraparesia, paraplejía), presencia de abscesos paravertebrales o cuando la biopsia por aspiración no es concluyente. La descompresión quirúrgica, escisión de tejido muerto y la fusión vertebral, se reserva para los pacientes que presentan inestabilidad estructural.

CONCLUSIÓN

La infección por *M. tuberculosis* continúa siendo un problema de salud pública importante, que en algunos casos no se manifiesta como una enfermedad pulmonar. En estas circunstancias el diagnóstico es difícil, ya que la infección extrapulmonar, como en el caso descrito, tiene una evolución lenta siendo el impacto para los pacientes, en términos de morbilidad, muy importante. Es necesario sospechar esta entidad para poder orientar el estudio de nuestros pacientes y no retrasar el diagnóstico ni el tratamiento.

BIBLIOGRAFÍA

1. Gaude GS, Reyas AK. Tuberculosis of the chest wall without pulmonary involment. Lung India. 2008; 25:135-7.
2. Pott P. The chirurgical works of Percivall Pott, F.R.S., surgeon to St. Bartholomew's Hospital, a new edition, with his last corrections. 1808. Clin Orthop Relat Res. 2002:4-10.
3. Yilmza MH, Kantarci F, Mihmanli I, Kanberoglu K. Multifocal skeletal tuberculosis. South Med J. 2004:785-7

4. Le Page L, Feydy A, Rillardon L, Dufour V, Le Hénanff A, Tubach F. Spinal tuberculosis: a longitudinal study with clinical, laboratory, and imaging outcomes. *Semin Arthritis Rheum.* 2006;36: 124-9.
5. Cormican L, Hammal R, Messenger J. Current difficulties in the diagnosis and management of spinal tuberculosis. *Postgrad Med J.* 2006;82:46-51.
6. Blal CA, Passos SR, Horn C, Georg MG, Rolla VC, Bonecini- Alameida MG, et al. High prevalence of hepatitis B virus infection among tuberculosis patients with and without HIV in Rio de Janeiro, Brazil. *Eur J Clin Microbiol Infect Dis.* 2005;24:41-3.
7. Ramachandran S, Clifton IJ, Collyns TA, Watson JP, Pearson SB. The treatment of spinal tuberculosis: a retrospective study. *Int J Tuberc Lung Dis.* 2005;9: 541-4.
8. Jain AK. Tuberculosis of the spine. *Clin Orthop Relat Res.* 2007; 460:2-3.
9. Cormican L, Hammal R, Messenger J, Milburn HJ. Current difficulties in the diagnosis and management of spinal tuberculosis. *Postgrad Med J.* 2006;82:46-51.

Capítulo 58. LO QUE LA PIEL ESCONDE

Autores: Carpena Carrasco, I ⁽¹⁾; Hernández González, A. N. ⁽²⁾; Castillo Guardiola, B ⁽¹⁾; Rivera García, M. D ⁽¹⁾.

Especialidad: Médica

Servicio de trabajo: ⁽¹⁾ Servicio de Medicina Interna; ⁽²⁾ Servicio de Nefrología

RESUMEN

Nuestro paciente es un varón de 77 años que ingresa en Medicina Interna por dolor lumbar refractario, síndrome constitucional y unas lesiones cutáneas sugestivas de metástasis. Estamos ante un caso de difícil diagnóstico si tenemos en cuenta la inespecificidad de los síntomas que presentaba el paciente y la normalidad de las pruebas al inicio, presentándose además un proceso agudo interrecurrente que entorpeció el diagnóstico. Finalmente llegamos al diagnóstico de leucemia mieloide aguda, tratándose las lesiones cutáneas antes mencionadas de cloromas, es decir, de la infiltración cutánea por dicha leucemia. Se trata así de una forma de presentación de la leucemia fuera de lo habitual, siendo la principal manifestación en nuestro paciente estos cloromas, entidad por otro lado, rara y que requiere de una alta sospecha clínica para su diagnóstico.

Palabras clave: *Skin lesions, acute myeloid leukemia, chloroma.*

CASO CLÍNICO

Varón de 77 años que consulta en Urgencias por dolor lumbar, pérdida de peso y estreñimiento. Entre los antecedentes personales destacaban: tabaquismo activo, HTA, fibrilación auricular anticoagulada y cardiopatía isquémica revascularizada. El paciente refería aumento de su dolor lumbar habitual, que despierta por la noche y se irradia hacia miembro inferior izquierdo, acompañado de parestias y que es refractario a múltiples tratamientos analgésicos, impidiéndole incluso la deambulación. Se realizó por ello RMN de columna lumbar (en centro concertado) que únicamente objetivaba varias protusiones discales con estenosis del canal e imagen sugestiva de hemangioma en L4. Asocia pérdida de peso no cuantificada pero evidente, astenia, pérdida de apetito y estreñimiento de dos meses de evolución (con hábito intestinal previo normal). En la

exploración física en urgencias destaca hallazgo de dos lesiones cutáneas (*Figura 1*), en costado y flanco izquierdos por las que el paciente no había consultado y de las que no sabía precisar tiempo de evolución.



Figura 1. Lesiones cutáneas objetivadas en la exploración física.

Se solicita en urgencias analítica, Rx de tórax y abdomen. Destaca únicamente PCR de 3.17 y leucocitosis de 15000 con neutrofilia. El paciente es valorado por Dermatología, informando que las lesiones cutáneas impresionan de metástasis. Se decide ingreso para estudio diagnóstico en Medicina Interna y queda programada para el primer día de ingreso la biopsia de dichas lesiones. Una vez en planta de Medicina Interna y realizando una exploración física más minuciosa objetivamos varias lesiones cutáneas más en dorso, de menor tamaño, pero de similares características a las ya descritas. El resto de la exploración física era normal, a excepción de discreta molestia a la palpación de epigastrio. Sospechando proceso neoplásico avanzado, se solicita TAC total body y gastroscopia. Se realiza también una segunda analítica donde llama la atención aumento de la PCR (de 3 a 17) y de la leucocitosis (de 15000 a 26000). Se solicitaron también marcadores tumorales obteniendo únicamente Ca 19.9, CYFRA y enolasa muy discretamente elevados. El paciente desarrolla en su segundo día de ingreso intenso dolor en fosa iliaca izquierda, que no había presentado previamente. La gastroscopia fue normal y el TAC informaba únicamente de signos compatibles con diverticulitis aguda, no encontrando proceso neoproliferativo. Interpretamos la diverticulitis como proceso interrecurrente, atribuyendo pues el empeoramiento analítico descrito a ello.

En analíticas sucesivas se observaba un aumento progresivo de leucocitosis llegando hasta 48000, pese a evolución favorable del proceso de diverticulitis, con un TAC de control que así lo confirmaba y disminución de la PCR. A su vez, el paciente presentaba un marcado y rápido

empeoramiento del estado general a lo que se sumaba un rápido crecimiento de las lesiones cutáneas y aparición de otras nuevas (*Figura 2*).



Figura 2. Lesiones cutáneas que continúan apareciendo y creciendo progresivamente.

Por otro lado, presentaba además aumento del dolor lumbar, pese a ajuste repetido de la pauta analgésica, por lo que solicitamos RMN de columna lumbar en la que se informaba de infiltración de la totalidad de los huesos de la columna lumbosacra, sugestivo de metástasis o mieloma (*Figura 3*).



Figura 3. RMN donde se objetiva infiltración ósea.

Un primer diagnóstico anatomopatológico nos informa de un probable linfoma cutáneo primario, por lo que sospechando que estemos ante una fase de leucemización se interconsulta con

Hematología y se realiza aspirado de médula ósea. El resultado del aspirado de médula ósea es el de una leucemia mieloide aguda de diferenciación monocítica, confirmando un segundo informe de anatomía patológica la infiltración cutánea por leucemia mieloide.

DISCUSIÓN

Con la primera sospecha diagnóstica de metástasis cutáneas comenzamos a barajar las distintas posibilidades de origen del tumor primario. Valoramos el origen pulmonar, teniendo en cuenta el antecedente de tabaquismo y que éste se trata del tumor que más metastatiza a piel. Otra opción a tener en cuenta sería el origen gastrointestinal, por la clínica que refería el paciente de plenitud gastrointestinal y cambio en el hábito intestinal; en este caso el porcentaje de tumores que metastatiza a piel es inferior. Las metástasis cutáneas ocurren entre el 0.7 al 9% de todos los pacientes con cáncer, siendo más frecuentes en varones y edad más avanzada. Infieren en general mal pronóstico. Pueden tener múltiples formas de presentación, aunque la más frecuente es la forma nodular y la localización más habitual es en la pared abdominal, como ocurría en nuestro paciente ¹. La biopsia de médula ósea y la anatomía patológica de las lesiones cutáneas revelaron que se trataba de una leucemia mieloide aguda con infiltración cutánea.

La leucemia mieloide aguda tiene una incidencia de 3.5 por cada 100000 habitantes. Es más frecuente en varones, con una edad media de presentación de 67 años. Son múltiples los agentes etiológicos: radiación, fármacos, síndromes hereditarios, etc. . Respecto a la clínica podemos clasificarla en tres grupos: síntomas inespecíficos o generales, síntomas derivados de la insuficiencia medular secundaria y síntomas por infiltración de órganos y tejidos. El cloroma o sarcoma granulocítico cutáneo se define como un tumor sólido formado por células inmaduras de la serie granulocítica de localización extramedular. Puede presentarse como una lesión única o ser múltiple. Tiene la misma prevalencia en hombres y mujeres, aunque cabe destacar que mucho más. Esta entidad es característica de subtipos monocíticos de leucemia y de paciente con anomalías cromosómicas en 11q23. Lo más habitual es que se presente de forma simultánea a la leucemia aguda, aunque también puede precederla, cursar como una entidad independiente o ser un signo de recaída. Afecta al 2.5% -9.1% de los pacientes con AML y 4.5% de aquellos con CML. Otras localizaciones en las que se puede presentar son huesos, SNC, ganglios linfáticos y mamas. ^{2,3,4} .

CONCLUSIÓN

Se trata de un caso y una entidad de diagnóstico complejo, en la que hay que resaltar la importancia de un manejo multidisciplinar. Por otro lado, queda patente en este caso la importancia de una historia clínica y exploración física completa, haciendo especial hincapié en la inspección de la piel, a menudo olvidada. A pesar de la rareza de las metástasis cutáneas y más en concreto de los cloromas deben tenerse en cuenta, pues su detección pueden ser la clave para un diagnóstico rápido y por tanto un tratamiento precoz.

BIBLIOGRAFÍA

1. L. Martínez Casimiro, JJ Vilata Corell. Cutaneous metastases of internal neoplasm. Med Cutan Iber Lat Am 2009;37(3):117-129
2. Dennis Kasper, Anthony Fauci, Stephen Hauser, Dan Longo, J. Larry Jameson, Joseph Loscalzo. Harrison: principios de Medicina Interna. Vol 1. 19ª edición. Mc-Graw Hill; 2015.
3. Sanei MH, Shariati M. Chloroma of the testis in a patient with a history of acute myeloid leukemia. J Res Med Sci 2017; 22:83.
4. Carrillo Espera R, Estévez Sánchez P , Muciño Bermejo J. Sarcoma granulocítico en un paciente con leucemia mieloide aguda. Revista de la Facultad de Medicina de la UNAM. 2012.Vol. 55.

Capítulo 59. DESCRIPCIÓN CASO CLÍNICO SÍNDROME DE DRESS EN RELACIÓN CON EL ALOPURINOL

Autores: Valda de Miguel, M.T.; Martín Romero, M.; Clavero Martínez, D.; Ruiz Martínez, S.Y.

Especialidad: Médica

Servicio de trabajo: Servicio de Medicina Interna

RESUMEN

El Síndrome de Dress (Drug Reaction with Eosinophilia and Systemic Symptoms) se ha relacionado con más de 40 fármacos, entre ellos el Alopurinol. Se ha identificado el alelo HLA-B5801 como inductor, proponiéndose su identificación previo inicio de tratamiento. Clínicamente se caracteriza por rash cutáneo, eosinofilia, alteraciones hepáticas, renales y pulmonares entre otras, ante su falta de especificidad, el Registro Europeo de Reacciones Adversas Cutáneas Severas ha clasificado la posibilidad de Dress según algunos criterios. El tratamiento inicial es la retirada del fármaco y esteroides, cuya dosis depende del grado de afectación sistémica.

Palabras Clave: *Síndrome de Dress, alopurinol, eosinofilia.*

CASO CLÍNICO

Mujer de 83 años que ingresa en el servicio de Medicina Interna por deterioro del estado general, hiperpotasemia y lesiones cutáneas eritematosas generalizadas. Como antecedentes personales la paciente no había presentado reacciones alérgicas a fármacos previamente. Hipertensión arterial de larga evolución, diabetes mellitus tipo 2 no insulínica, dislipemia en tratamiento con estatinas, cardiopatía isquémica revascularizada con 3 stents, insuficiencia cardíaca con FEVI preservada, estenosis aórtica moderada asintomática, fibrilación auricular paroxística no anticoagulada, enfermedad renal crónica con Creatinina entorno a 1.7 mgr/dl, psoriasis cutánea estable sin tratamiento, hipertiroidismo secundario a tiroiditis por amiodarona tipo II. A la anamnesis la hija refiere que las dos semanas previas inició Alopurinol 100mgr al día prescrito por su médico de familia al objetivar cifras de ácido de úrico de 9 mgr/dl. Los dos días previos a consultar en Urgencias la paciente presenta febrícula (37.5°C) y rinorrea, asociando eritema cutáneo

pruriginoso con afectación del 80% de la superficie corporal no incluyendo palmas y plantas. Su hija lo relaciona con el inicio de Alopurinol por lo que decide suspenderlo y ante la no remisión del cuadro y aumento de la temperatura mayor de 38°C acude a Urgencias. En Urgencias la paciente presenta hipotensión 90/50 mmHg, frecuencia cardíaca 91 lpm y temperatura de 37.1°C. En analítica se objetiva Urea de 158 mgr/dl, elevación de creatinina a 3.26 mgr/dl, potasio: 6.4 mEq/dl, PCR de 15.34 mgr/dl y leucocitosis 19.010 con eosinofilia del 21%. Solicitaron ecografía abdominal para descartar una causa obstructiva de insuficiencia renal aguda que no mostró hallazgos significativos. El electrocardiograma no mostraba alteraciones a pesar de la hiperpotasemia, no obstante se llevan a cabo medidas antipotasio llegando a 4.9 mEq/l. En planta se extrajo analítica completa siendo llamativa la elevación de enzimas hepáticas con predominio colestásico GOT 54 U/L GPT 88 U/L, GAMMA GT 683 U/L, fosfatasa alcalina 677 U/L, creatin quinasa 72 U/L, LDH 304 U/L. Ante el inicio reciente de tratamiento con Alopurinol como único fármaco de nueva introducción, aparición de fiebre, exantema cutáneo pruriginoso, eosinofilia, deterioro renal agudo y alteración hepática se establece el diagnóstico de Síndrome de Dress por lo que se inicia tratamiento con corticoides sistémicos (metilprednisolona 20mg/8h) y antihistamínicos pautados consiguiendo mejoría franca del prurito y eritema cutáneo de forma más significativa en las extremidades pero persistente en cara y tronco, sin volver a presentar fiebre tras el segundo día de ingreso. Hubo mejoría progresiva de la función renal junto con descenso de las cifras de potasio con resinas de intercambio iónico, así como mejoría discreta pero progresiva de las enzimas hepáticas por lo que se decide alta a los 7 días de ingreso manteniendo tratamiento esteroideo a mitad de dosis hasta próximo control en 2 semanas. En analítica de control la función renal es prácticamente la suya basal, creatinina de 1,82 mgr/dl, eosinófilos de 0.07×10^3 , normalización de transaminasas pero con GAMMA GT y fosfatasa alcalina aún elevadas por lo que se mantuvo tratamiento con esteroides pero en la menor dosis posible dada la mejoría hasta suspensión.

DISCUSIÓN

El Síndrome de Dress (Drug Reaction with Eosinophilia and Systemic Symptoms) tiene una incidencia de 1 a 1.000 por cada 10.000 exposiciones. Su presentación se relaciona con más de 40 fármacos, algunos de uso extendido como los anticonvulsivantes, con mayor frecuencia los aromáticos: carbamazepina, lamotrigina y fenitoína¹ así como alopurinol (fármaco de primera línea

para reducir los niveles de urato sérico, por su eficacia, seguridad, disponibilidad y coste) ². El periodo de latencia varía de 2 a 6 semanas y la fisiopatología parece relacionarse con fallos en la detoxificación de los fármacos produciendo acúmulo de metabolitos reactivos. En algunos casos, estos metabolitos reactivan los virus de la familia Herpes viridae, el más frecuente el Virus Herpes Humano tipo 6. ³

En 2005 se identificó el HLA-B58:01 como inductor de SCARs (Reacciones Adversas Cutáneas Graves), si bien no todos los portadores desencadenan la reacción ⁵. En 2012 el Colegio Americano de Reumatología recomendó la detección del alelo, previo inicio de tratamiento en determinadas poblaciones portadoras del alelo con mayor frecuencia como chinos, tailandeses y coreanos ^{4, 6}

Clínicamente presenta rash, fiebre, alteraciones hematológicas (eosinofilia o linfocitos atípicos) y de mayor a menor frecuencia: afectación hepática (elevación de transaminasas, colestasis o hepatitis fulminante), afectación renal (nefropatía tubulointersticial) y pulmonar (neumonitis eosinofílica). Al tratarse de manifestaciones inespecíficas el Registro Europeo de Reacciones Adversas Cutáneas Severas clasificó la posibilidad de Dress de acuerdo a algunos criterios (Tabla I).

Tabla I

Criterios regisSCAR para Síndrome de Dress ⁷

Item	Presente	Ausente
Fiebre > 38,5 °C	5	-1
Adenopatías (> 1 cm)	5	0
Eosinofilia > 700 o > 10%o 1500 o > 20% leucopenia	5	0
Infartos agudos	5	0
Rash > 50% superficie corporal	5	0
Rash sugierente (o 2 de extremidad, úlcera o discamación)	5	0
Biopsia de piel sugierente diagnóstico alternativo	-5	0
Compromiso de órganos internos, un órgano/2 o más	5	0
Duración de la enfermedad > 15 días	3	-2
Exclusión de causa alternativa (o 2 resultados y negativos): Hemocultivos, ANA, virus hepatitis, micoplasma, clamidia	5	0

Puntuaje total: < 2 excluye, 2-3 posible, 4-5 probable, > 6 definitivo. Fuente: criterios del Kardaun et al⁷.

El tratamiento inicial es discontinuar el fármaco. Casos que no muestren alteración de órganos internos pueden tratarse con esteroides tópicos y antihistamínicos. Se considera que un

aumento de las enzimas hepáticas 5 veces el límite superior u otra afectación orgánica deben manejarse con corticoides sistémicos por 8 semanas, en algunos casos también se ha utilizado ciclosporina.

CONCLUSIÓN

Ante el inicio reciente de Alopurinol y aparición de exantema cutáneo, eosinofilia, afectación hepática, renal, pulmonar u otras menos frecuentes debemos tener presente el Síndrome de Dress como posibilidad diagnóstica. El periodo de latencia de 2 a 6 semanas es orientativo a la hora de realizar el diagnóstico diferencial aunque pueden existir variaciones, para ello es útil el empleo de tablas según el RegiSCAR grado de probabilidad de Dress, en nuestra paciente a pesar de no haber realizado biopsia cutánea ni serologías figura como probable por lo que iniciamos tratamiento de forma precoz con mejoría evidente a corto plazo.

BIBLIOGRAFÍA

1. Muciño-Bermejo, J, Díaz de León-Ponce, M, Briones-Vega, CG, Guerrero-Hernández, A, Sandoval-Ayala, OI, Sáenz-Coronado, AG, Briones-Garduño, JC. Síndrome de DRESS. Reporte de un caso clínico. Revista Médica del Instituto Mexicano del Seguro Social [Internet]. 2013;51(3):330-335
2. Ting K, Graf SW, Whittle SL. Update on the diagnosis and management of gout. Med J Aust. 2015 Jul 21;;203(2):86-8)
3. Ichiche M, Kiesch N, De Bels D. DRESS syndrome associated with HHV-6 reactivation. Eur J Intern Med. 2003;14(8):498-500
4. Van Nguyen, Dinh, Vidal, Christopher, Chi Chu, Hieu, Fulton, Richard, Li, Jamma, Suran L, Fernando. Validation of a rapid, robust, inexpensive screening method for detecting the HLA-B58:01 allele in the prevention of Allopurinol-induced severe cutaneous adverse reactions. Allergy Asthma Immunol Res. 2017 January; 9(1): 79-84
5. Nontaya Nakkam, Niwat Saksit, Konyoung, Parinya, UsaneeKhunarkornsiri, Wongwiwat Tassaneeyakul, Pansu Chumworathayi, SirimasKanjawart, Chonlaphat Sukasem, Alisara Sa ngviroon,

OranuchPattanacheewapull, Wichittra Tassaneeyakul. Comparison between the HLA-B58:01 allele and single nucleotide polymorphisms in chromosome 6 for prediction of allopurinol induced severe cutaneous adverse reactions. Hindawi Journal of Immunology Research. Volume 2017, Article ID 2738784, 9 pages. <https://doi.org/10.1155/2017/2738784>.

6. Jae-Woo Jung, Jae-Yeol Kim, In-Won Park, Byoung-Whui Choi, Hye-Ryun Kang. Genetic markers of severe cutaneous adverse reactions. Korean Journal Internal Medicine 2018; 33: 867-875.

7. Silva-Feistner M, et al. Síndrome de sensibilidad a fármacos con eosinofilia y síntomas sistémicos en pediatría. Caso clínico. Rev Chil Pediatr.2016.

Capítulo 60. LINFOMATOSIS PERITONEAL EN PACIENTE INMUNODEPRIMIDO POR TRASPLANTE RENAL

Autores: Sánchez Lafuente, B.; Martínez Martín, I.; Rivera García, M.D.; Sánchez Martínez, D.A.; Roura Piloto, A.E.

Especialidad: Médica

Servicio de trabajo: Servicio de Medicina interna

RESUMEN

Se presenta caso clínico de un paciente de mediana edad trasplantado renal ingresado por dolor abdominal y masas abdominales, siendo diagnosticado finalmente de linfomatosis peritoneal tipo Burkitt con implantes peritoneales macroscópicos. La ascitis neoplásica con tumor primario linfático se denomina linfomatosis peritoneal, con citología distinta al resto de ascitis. El linfoma Burkitt puede ser endémico, esporádico o relacionado con inmunosupresión, siendo la afectación peritoneal rara y menos frecuente que el linfoma B difuso de células grandes como proceso linfoproliferativo post-trasplante.

Palabras Clave: *Linfomatosis, Burkitt, post-trasplante.*

CASO CLÍNICO

Varón de 66 años que ingresa en Medicina Interna desde Urgencias por dolor abdominal y masas abdominales. Como antecedentes personales, presenta factores de riesgo cardiovascular, como hipertensión arterial y dislipemia. Destaca el curso de una colitis ulcerosa en rectosigma, diagnosticado en 1991, actualmente estable. En 2005 precisó trasplante renal por insuficiencia renal crónica secundaria a tratamiento inmunosupresor para la enfermedad inflamatoria intestinal. Además, fue diagnosticado en 2011 del síndrome de Muir Torre, con exéresis de varias lesiones cutáneas.

El paciente acude al servicio de Urgencias por clínica de dolor en fosa iliaca derecha continuo, no irradiado, sin alteraciones de su hábito intestinal habitual, presente desde hace unos seis meses, con empeoramiento en la última semana. Refiere leve disuria con tenesmo vesical.

Asimismo, presenta cierto malestar general, con sudoración profusa, sin tiritera ni sensación distérmica ni fiebre termometrada en el domicilio. Niega cualquier otra sintomatología como pérdida de peso, hiporexia, rectorragia, náuseas o vómitos, así como cambios recientes en la medicación.

A la exploración física, tiene constantes dentro de la normalidad, afebril, con regular estado general e hidratación adecuada. La auscultación cardiopulmonar y la exploración de cabeza y cuello son normales. El abdomen es blando y depresible, con peristaltismo conservado, doloroso a la palpación en ambas fosas ilíacas sin signos de irritación peritoneal. Además de la palpación de una masa en fosa ilíaca derecha compatible con trasplante heterotópico renal, en fosa ilíaca izquierda y región periumbilical se palpan diversas masas dolorosas aparentemente duras y adheridas. Resto de la exploración no tuvo mayor interés.

Entre las pruebas complementarias, la analítica en Urgencias solamente muestra una PCR 3.03 mg/dL, con anormal y sedimento urinario anodino. En las pruebas de imagen se consiguió objetivar la presencia de masas abdomino-pélvicas confluentes sugestivas de adenopatías o de implantes peritoneales, que en la prueba de Medicina Nuclear se confirmó como múltiples nódulos y masas infra y supradiafragmáticas descritas de características malignas. La rectocolonoscopia mostraba la presencia de diverticulosis colónica ya conocida y el hallazgo de una probable compresión extrínseca.

Se obtuvieron muestras mediante punción-aspiración con aguja fina guiada con ecografía, que fueron analizados con resultados cito-morfológicos e inmunofenotípicos de linfoma B agresivo. Esto fue confirmado a partir de biopsia con aguja gruesa de masa intraperitoneal (*Figura 1*) obtenida en el mismo proceso diagnóstico, así como citología del líquido ascítico, con resultado final de neoplasia maligna de alto grado, encuadrable desde la citología con linfoma B tipo Burkitt.

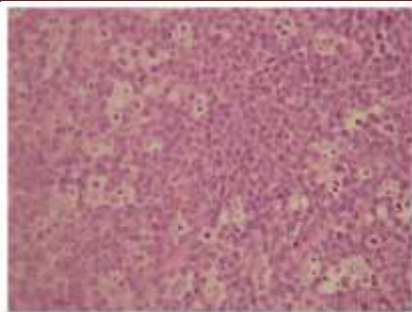


Figura 1. Muestra histológica teñida con hematoxilina-eosina de biopsia peritoneal obtenida de un artículo. Se aprecian las células con poco citoplasma y nucléolos redondos y pequeños, típica del linfoma tipo Burkitt.⁸

Completado el proceso de estadificación y con informe preliminar de PAAF, se derivó al servicio de Hematología, donde iniciaron hidratación, profilaxis de síndrome de lisis tumoral con Rasburicasa y prefase protocolo Burkimab (prednisona 100mg/24h durante 5 días y ciclofosfamida 330mg/24h durante 5 días). Después, se decide continuar tratamiento con R-CHOP (Rituximab-Ciclofosfamida-Adriamicina-Vincristina-Prednisona). Así, se diagnosticó síndrome linfoproliferativo post-trasplante monomorfo con histología de linfoma difuso de células grandes tipo Burkitt.

DISCUSIÓN

La ascitis es la acumulación patológica de líquido en la cavidad peritoneal; existen muchas causas (Tabla I), entre las que destacamos la ascitis neoplásica en un 10% de los casos, con más de 2.5 g/dL proteínas, gradiente entre la albúmina sérica y la ascítica inferior a 1.1 g/dL y celularidad mayor a 500 por mm^3 (más de un 70% de monomorfonucleares). El diagnóstico se confirma con la citología del líquido ascítico, la citometría de flujo e inmunohistoquímica.¹

Tiene varios mecanismos de actuación³: carcinomatosis peritoneal, por aumento de permeabilidad vascular y presencia de células malignas en forma de implantes; hipertensión portal secundaria a metástasis hepáticas; y linfomatosis peritoneal, por invasión neoplásica, que obstruye el drenaje linfático.

Tabla I

Entidades clínicas y diagnóstico de ascitis²

Tipos de ascitis	Características LA	Diagnóstico
Hepatopatía crónica/cirrosis	Proteínas < 2.5 g/dL GASA > 1.1 g/dL Células < 500/mm ³ Aumento de leucocitos y PMN por infección.	Estudio de hepatopatía
Neoplásica	Proteínas > 2.5 g/dL GASA < 1.1 g/dL Células > 500/mm ³ (> 70% MN)	Citología LA Citometría de flujo Inmunohistoquímica
Tuberculosa	Proteínas > 2.5 g/dL GASA < 1.1 g/dL Células > 500/mm ³ (> 70% MN)	Baciloscopia, ADA, IFN-gamma, PCR, biopsia peritoneal y cultivo. TC y Mantoux
Cardiogénico	Proteínas > 2.5 g/dL GASA > 1.1 g/dL Células < 500/mm ³ (< 50% PMN)	Rx tórax ECG Ecocardiograma
Pancreática	Albúmina > 3 g/dL Amilasa > 2000 UI/l Células > 500/mm ³ con predominio de PMN	Amilasa en LA. CPRE y/o colangioRM
Quilosa	Aspecto lechoso PT 2.5-7g/dL	TG, tinción de Sudán en LA
Nefrogénica	Proteínas < 2.5 g/dL GASA < 1.1 g/dL	Estudio nefropatía Descartar hepatopatía
Biliar	Color marrónáceo Bilirrubina > 6 mg/dL y mayor que sérico	Bilirrubina en LA Ecografía y TC

Por otro lado, el linfoma tipo Burkitt es un subtipo de linfoma no Hodgkin B altamente agresivo. La Organización Mundial de la Salud (OMS) reconoce tres formas clínicas: la endémica, típica de niños africanos que afecta huesos faciales; la esporádica, más habitual en niños y jóvenes; y la relacionada con inmunodeficiencias, normalmente en infectados por el virus de la inmunodeficiencia en humanos (VIH), con linfadenopatías difusas⁵. En cualquiera de sus formas clínicas, la presencia de linfomatosis peritoneal es rara, a menudo asociado a linfoma B difuso de células grandes^{6,7}.

Radiológicamente, es difícil distinguirlo de carcinomatosis peritoneal, peritonitis tuberculosa y mesotelioma peritoneal maligno⁷; lo más característico es el engrosamiento peritoneal generalizado con realce heterogéneo y afectación del omento de forma aplanada o bien en conglomerados nodulares.^{8,9}

En cuando a los inmunodeprimidos, como el paciente del caso, además de la mayor frecuencia de casos de VIH, estaría dentro de los procesos linfoproliferativos post-trasplante, siendo en éstos el linfoma Burkitt una causa menos frecuente que otras como el linfoma B difuso de células gigantes.¹⁰

CONCLUSIÓN

El linfoma tipo Burkitt se presenta rara vez como linfomatosis peritoneal, pero, dada la forma clínica relacionada con los inmunodeprimidos, el paciente trasplantado como el caso clínico descrito constituye un ejemplo típico de los llamados procesos linfoproliferativos post-trasplante.

BIBLIOGRAFÍA

1. EASL clinical practice guidelines on the management of ascites, spontaneous bacterial peritonitis and hepatorenal síndrome in cirrosis. European Association for the Study of the Liver. J Hepatol. 2010; 53:397-417.
2. Santos L, García-Pozuelo N, Martín Algíbez. Ascitis. En: Aguilar Rodríguez F. Ascitis. Manual de diagnóstico y terapéutica Médica. Hospital Universitario 12 de Octubre. 8.ª edición. Madrid: MSD; 2016. p. 891-900
3. Becker G, Galandi D, Blum HE. Malignant ascites: systematic review and guideline for treatment. Eur J Cancer. 2006; 42:589.

4. Runyon MD. Malignancy-related ascites. Post TW, ed. UpToDate. Waltham, MA: UpToDate Inc. <http://www.uptodate.com/> (Accessed on October, 2018.)
5. Ferry JA. Burkitt's lymphoma: clinicopathologic features and differential diagnosis. *Oncologist*. 2006 Apr; 11(4):375–83. Ferry JA. Burkitt's lymphoma: clinicopathologic features and differential diagnosis. *Oncologist*. 2006 Apr;11(4):375–83
6. Fei N, Shah N. Adult Sporadic Burkitt's lymphoma presenting with rapid development of peritoneal lymphomatosis. *Case Rep Oncol Med*. 2017; 2017: 4789706. Published online 2017 Oct 10.
7. Kim Y, Cho O, Song S, Lee H, Rhim H, Koh B. Peritoneal lymphomatosis: CT findings. *Abdom Imaging*. 1998 Jan-Feb; 23(1):87–90.
8. Oliveira C, Matos H, Serra P, Catarino R, Estevão A. Adult abdominal Burkitt lymphoma with isolated peritoneal involvement. *J Radiol Case Rep*. 2014 Jan; 8(1): 27-33. Published online 2014 Jan 1.
9. Karaosmanoglu D., Karcaaltincaba M., Oguz B., et al. Ct findings of lymphoma with peritoneal, omental and mesenteric involvement: peritoneal lymphomatosis. *European Journal of Radiology*. 2009; 71:313–317.
10. Pasquale MA, Weppeler D, Smith J, Icardi M, Amador A, Gonzalez M, Kato T, Tzakis A, Ruiz P. Burkitt's lymphoma variant of post-transplant lymphoproliferative disease (PTLD). *Pathol Oncol Res*. 2002; 8(2):105-108.

Capítulo 61. ANGIOEDEMA MENSTRUAL

Autores: Molina Cifuentes, M.; Navarro Rodríguez, M. ; Ortega López, N.

Especialidad: Médica

Servicio de trabajo: Servicio de Medicina Interna

RESUMEN

Paciente de 46 años con episodios alérgicos cíclicos en relación con el periodo menstrual. Se trata de una patología reconocida en la literatura científica pero muy poco común, con un espectro de afectación clínica desde la urticaria a la anafilaxia, pudiendo resultar grave. El mecanismo causal no está del todo claro y el tratamiento es la interrupción del ciclo menstrual mediante medicación oral o cirugía.

Palabras clave: *Angioedema, urticaria, menstruación.*

CASO CLÍNICO

Mujer de 46 años, con antecedentes de rinoconjuntivitis y asma bronquial extrínseco leve, sin otra patología reseñable, estudiada en consulta por aparición repetida en los últimos tres meses de lesiones urticariformes, pruriginosas, acompañadas de edema labial y palpebral, autolimitadas en pocos días. No tomaba medicación crónica ni relacionaba los episodios con ningún tipo de alimento o contacto con agente externo. El resto de exploración física y la analítica general resultaron anodinas, siendo remitida a Alergología para completar estudio. Semanas después y previo a la valoración en Alergia, volvió a repetir el cuadro de angioedema labial y palpebral y lesiones habonosas diseminadas. En esa ocasión reconoció la ingesta de nueces previo a la aparición de las lesiones, negando consumo de fármacos u otros productos. Como dato clínico relevante observaba que los episodios le ocurrían siempre unos días antes de comenzar con la menstruación. Se le pautó un antihistamínico y prednisona oral que tomó hasta la desaparición de las lesiones, quedando asintomática.

En consultas de Alergia se realizó finalmente el estudio de pruebas cutáneas con neumoalergenos y panalergenos vegetales, frutos secos y anisakis simplex negativos, inmunidad y CAP negativos para Áscaris, Echinococcus, Anisakis, cacahuete, soja, avellana, almendra, nuez, semilla de girasol y pistacho. La analítica general seguía sin mostrar alteraciones y fue diagnosticada de Urticaria Aguda Recidivante. Se pautó tratamiento con Bilastina oral diaria y fue alta.

Al mes siguiente y nuevamente coincidiendo con los días premenstruales repitió el cuadro mucocutáneo, aunque en esta ocasión más larvado, probablemente debido al uso de antihistamínicos. Ante la evidencia de encontrarnos ante una urticaria cíclica premenstrual se decide pautar tratamiento anticonceptivo a fin de interrumpir la menstruación, con respuesta clínica excelente y ausencia de nuevos episodios de urticaria o angioedema durante el año de seguimiento en consulta.

DISCUSIÓN

La repetición cíclica premenstrual del cuadro urticariforme acompañado de angioedema nos llevó a investigar en la literatura médica, encontrando la existencia de reacciones alérgicas agudas o exacerbaciones de alergias crónicas en relación con el ciclo menstrual, descritas desde los años 70¹. Se tratan de cuadros muy poco frecuentes, que suelen cursar en forma de urticaria, eritema, eccema o angiodema, pudiendo llegar a provocar reacciones anafilácticas². La etiología causal no está del todo clara y puede estar relacionada con una hipersensibilidad a la progesterona, prostaglandinas o prostaciclina en personas susceptibles^{2,3,4}. No existe una prueba diagnóstica clara. Los test cutáneos de provocación con progesterona resultan negativos en muchas ocasiones³. El diagnóstico sigue basándose en la sospecha clínica ante la repetición cíclica perimenstrual de los episodios, y la respuesta al tratamiento. Los episodios desaparecen con la menopausia, aunque en ocasiones pueden hacerlo de forma espontánea². La interrupción del ciclo menstrual mediante tratamiento médico es la elección principal, reservándose el tratamiento quirúrgico para los casos en que este fracase o no se toleren sus efectos secundarios.

CONCLUSIÓN

Aunque se trate de una patología poco frecuente, hay que tener en cuenta este cuadro de hipersensibilidad a progesterona y/o prostaglandinas en pacientes con urticarias crónicas recidivantes de forma cíclica. El cuadro clínico puede oscilar desde un eccema leve a un shock anafiláctico. El diagnóstico se basa en la sospecha clínica y la respuesta al tratamiento, que consiste en provocar el cese del ciclo menstrual mediante medicación o cirugía.

BIBLIOGRAFÍA

1. Frah FS, Shabaklu Z. Autoimmune progesterone Urticaria. J Allergy Clin Immunol. 1971; 48:257-61.
2. Wingate-Saul L, Rymer J, Greaves MW. Chronic urticaria due to autoreactivity to progesterone. Clin Exp Dermatol. 2015;40(6):644-6.
3. Al-Ahmed N, Vadas P, Arifhodzic N. Catamenial anaphylaxis in three patients. Acta Médica Académica 2010 ;39:71-75.
4. Bauer CS, Kampitak T, Messieh ML, Kelly KJ, Vadas P. Heterogeneity in presentation and treatment of catamenial anaphylaxis. Ann Allergy Asthma Immunol. 2013;111(2):107-11.

Capítulo 62. HIPERTENSIÓN ARTERIAL MALIGNA, UN HALLAZGO CASUAL EN UN PACIENTE CON ANTICUERPOS ANTIFOSFOLÍPIDOS POSITIVOS

Autores: Sánchez Villalobos, M.¹; Granados Madero, M.²; Ortega López, N.³ Hematología y Hemoterapia¹, Unidad de Cuidados Intensivos², Medicina Interna³

Especialidad: Médica

Servicio de trabajo: Servicio de Medicina Interna

RESUMEN

Varón de 32 años con antecedente de anticuerpos antifosfolípidos (AAF) que consulta por clínica abdominal inespecífica con hallazgo casual de cifras tensionales elevadas. Durante el estudio se objetiva retinopatía hipertensiva bilateral grado III, proteinuria, hipertrofia ventricular concéntrica (HVC) y encefalopatía hipertensiva, diagnosticándose finalmente de hipertensión arterial maligna (HTA maligna) posiblemente relacionada con la presencia de AAF.

Palabras Clave: *Síndrome antifosfolípido, hipertensión arterial, hipertensión arterial maligna.*

CASO CLÍNICO

Se presenta el caso de un varón de 32 años cuyo único factor de riesgo cardiovascular es ser fumador de 20 cigarrillos al día desde la adolescencia. En el momento de la consulta, se encontraba en seguimiento por Hematología por AAF (anticoagulante lúpico, anticuerpo anticardiolipina y anti- β 2-glicoproteína) positivos. Entre otros antecedentes médicos destacan, una ambliopía anisométrica en ojo derecho diagnosticada en la infancia y un trastorno de ansiedad en tratamiento con paroxetina. Sin antecedentes familiares de interés.

Acudió a urgencias por dolor intenso en hipocondrio derecho (HD) de predominio postprandial de un día de evolución. A su llegada, se exploró al paciente presentando dolor a la palpación en HD con Murphy positivo y se tomaron las constantes, permaneciendo afebril pero con una tensión arterial de 220/124mmHg. Se pautó medicación antihipertensiva y analgesia, y se solicitó analítica con perfil hepático y pancreático, objetivándose como únicos hallazgos de interés un sedimento con proteinuria, Creatinina (Cr) de 1.3, Hemoglobina (Hb) de 12.6 y plaquetas de 89000

(ya existentes en estudios analíticos previos) (Tabla I). Ante el elevado riesgo trombotico del paciente, se realizó Angio TC de abdomen que descartó trombosis u oclusión arteriovenosa como origen de la clínica. Finalmente, tras la optimización de tratamiento analgésico y antihipertensivo se consiguió control del dolor y tensión arterial de 165/96mmHg, decidiéndose ingreso en Medicina interna.

En planta de hospitalización el paciente presentó resolución completa de la clínica abdominal y se inició estudio de la Hipertensión arterial no conocida. Se interrogó al paciente, quien negó alteraciones previas de las cifras tensionales tanto en domicilio como en reconocimientos laborales previos. Únicamente refirió episodios de cefalea holocraneal opresiva desde hacía tres-cuatro meses que mejoraban tras la ingesta de ibuprofeno, y la disminución concomitante de la agudeza visual del ojo izquierdo, por la que precisó de graduación ocular por parte de optometrista (sin realización de fondo de ojo) sin mejoría posterior. A la exploración física se objetivó maniobra de Miller Fisher alterada en ambas manos, bradicinesia y mínima rigidez de predominio en miembro superior derecho.

Se amplió estudio analítico, sin objetivarse alteraciones significativas del eje corticoadrenal y se valoró la posible afectación de órganos diana, objetivando: una retinopatía hipertensiva grado III bilateral en el fondo de ojo, una HVC con Fracción de eyección de ventrículo izquierdo (FEVI) del 53% y microalbuminuria en orina recogida en 24h. Se amplió estudio con RM cerebral observándose lesiones hiperintensas en secuencias T2 y Flair de localización cortico-subcortical en ambos lóbulos occipitales, compatible con encefalopatía posterior reversible (PRES) secundaria a hipertensión arterial (Tabla I).

En este caso, no fue necesario ampliar estudio de despistaje de trombosis o estenosis de arterias renales porque ya se descartó en estudio realizado en urgencias.

Tabla I

Pruebas complementarias realizadas

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS REALIZADAS	
PRUEBAS COMPLEMENTARIAS EN URGENCIAS	
<u>Analítica</u>	Urea 36, Cr 1.3, Proteína C Reactiva (PCR) 2.52, iones, enzimas hepáticas y Amilasa normales. Hb 12.6 Hematocrito (HTC) 35.6%, Volumen Corpuscular Medio (VCM) 78.9%, Hemoglobina Corpuscular Media (HCM) 27.9, Plaquetas 89000. Sin leucocitosis. Sedimento: proteinuria 100.
<u>Rx abdomen</u>	Sin hallazgos patológicos.
<u>Angio TC de abdomen</u>	No se observan trombosis/oclusión en los grandes vasos de la circulación arterial de vísceras abdominales.
PRUEBAS COMPLEMENTARIAS EN PLANTA	
<u>Analítica</u>	Cr 1.21, Urea 46, PCR 2.8, Hb 12.8, plaquetas 91000, Resto de hemograma, bioquímica, iones, enzimas hepáticas normales, Hormonas Tiroideas, ACTH basal, Cortisol basal, Actividad de Renina plasmática, Aldosterona normales.
<u>Bioquímica orina</u>	Albuminuria 6.31mg/dl, Albuminuria 24h 69.4 mg/24h, Catecolaminas en orina negativas.
<u>Serología VIH</u>	Negativa.
<u>Fondo de ojo</u>	OD: hemorragias en llama y redondas de mediano y pequeño tamaño en número de 5 o 6, signos de cruce marcados. -OI: hemorragias redondas de tamaño mediano y pequeño con algún exudado algodonoso, con signos de cruce marcados
<u>ECG</u>	Hemibloqueo de rama derecha.
<u>Ecocardiografía</u>	HVC izquierda. Hipertrofia de músculos papilares. FEVI en el límite bajo de la normalidad (53%). Flujo transmitral Doppler normal.
<u>Eco abdominal</u>	Sin hallazgos patológicos.
<u>RM Cerebral</u>	Lesiones hiperintensas en secuencias T2 y Flair de localización cortico-subcortical en ambos lóbulos occipitales

Tras la administración de tres fármacos (ARA II, calcioantagonista, betabloqueante) se consiguió control de la tensión con cifras promedio en registro Holter de 117/79mmHg; 123/85mmHg; 109/73mmHg. Finalmente, el paciente fue diagnosticado de HTA maligna en posible relación con la presencia de AAF siendo dado de alta con tratamiento antihipertensivo y antiagregación a recomendación de neurología y hematología por posible riesgo trombótico (triple positividad para AAF) y afectación neurológica.

DISCUSIÓN

El síndrome antifosfolípido (SAF) es un trastorno autoinmune definido por la presencia de AAF (inmunoglobulinas capaces de unirse a complejos proteína-fosfolípido), trombosis arteriales o venosas y/o complicaciones gestacionales de repetición^{1,2} (Tabla II).

Tabla II

Resumen de los criterios diagnósticos del síndrome antifosfolípido¹

RESUMEN DE LOS CRITERIOS DIAGNÓSTICOS DEL SÍNDROME ANTIFOSFOLÍPIDO

Criterios clínicos, al menos uno de:

- ❖ Trombosis vascular.
 - Uno o más episodios de trombosis venosa, arterial o de pequeños vasos (sin vasculitis). La trombosis superficial se excluye.
- ❖ Enfermedad gestacional.
 - Una o más muertes fetales (> 10^a semana) con morfología fetal normal (ecografía o examen directo).
 - Uno o más prematuros (< 34^a semana) por eclampsia, preeclampsia o insuficiencia placentaria.
 - Tres o más abortos espontáneos (< 10^a semana) consecutivos con exclusión de otras causas.

Criterios biológicos, al menos uno de:

- ❖ Anticoagulante lúpico:
 - En dos o más ocasiones, separadas 12 semanas.
 - Títulos altos/medios en más de dos determinaciones al menos separadas 12 semanas con ELISA estandarizado.
 - Anti β_2 -glicoproteína IgG o IgM en más de dos determinaciones separadas 12 semanas con ELISA estandarizado.

Puede ser primario o asociarse a otras patologías autoinmunes. Clínicamente puede manifestarse de muchas maneras, pudiendo debutar con HTA cuando existe una afectación concomitante a nivel renal, ya sea por trombosis arterial, venosa, de pequeño vaso o afectación glomerular sin evidencia trombótica³. Aunque aún está en estudio, este compromiso renal, explicaría por qué pacientes con AAF pueden presentar HTA de difícil control farmacológico e incluso puedan llegar a desarrollar HTA maligna^{3,4}.

La HTA maligna se define como un aumento de la presión arterial, con cifras en torno a 229 ± 30 mmHg y 142 ± 19 mmHg, con una retinopatía grado III-IV en el fondo de ojo⁵. No es

infrecuente, que estos pacientes (indistintamente de la etiología subyacente) presenten inicialmente síntomas inespecíficos, como cefalea o alteraciones visuales, o incluso puedan permanecer asintomáticos, demorando en muchas ocasiones el diagnóstico⁵. En consecuencia, se suele establecer un tratamiento antihipertensivo óptimo cuando ya hay afectación multiorgánica establecida, incrementándose la morbimortalidad asociada^{5,6}. Por esta razón, aunque en la mayoría de las ocasiones la HTA maligna suele ser la consecuencia de una HTA esencial no tratada, es necesario, sobre todo en un rango poblacional más joven donde las formas de HTA secundarias son más frecuentes, hacer un estudio etiológico más amplio que incluya entre otras posibles causas la presencia de AAF⁶(Tabla III).

Tabla III

Etiología de la HTA maligna⁶

ETIOLOGIA DE LA HIPERTENSIÓN ARTERIAL MALIGNA
Hipertensión arterial esencial maligna.
Hipertensión arterial maligna secundaria. ❖ Enfermedad vascularrenal. ❖ Patología renal. ❖ Glomerulopatías: - Primarias: nefropatía mesangial IgA, glomerulonefritis membranoproliferativa, glomerulonefritis membranosa. - Secundarias: glomerulonefritis postinfecciosa, glomerulonefritis asociada a infección por virus (virus de la inmunodeficiencia humana y virus de la hepatitis C). ❖ Otras: nefropatía por reflujo, pielonefritis crónicas, malformaciones renales.
Enfermedades sistémicas: síndrome antifosfolípido , microangiopatía trombótica, lupus eritematoso sistémico, esclerodermia, crioglobulinemia, vasculitis,
Endocrinológicas: feocromocitoma, hiperaldosteronismo primario, síndrome de cushing
Tumores: carcinoma de células renales, linfoma, tumor de Wilms
Eclampsia
Farmacológicas: simpaticomiméticos, anticonceptivos hormonales, anticalcineurínicos, antineoplásicos (antiangiogénesis), consumo de regaliz.

CONCLUSIÓN

La HTA maligna puede pasar desapercibida en ocasiones por su baja expresividad, no siendo infrecuente que cuando se llegue al diagnóstico el paciente presente ya afectación multiorgánica. Por ello, es fundamental un diagnóstico y tratamiento antihipertensivo precoz para evitar complicaciones futuras. Aunque frecuentemente es la consecuencia de una HTA esencial mal controlada, es conveniente descartar causas secundarias menos frecuentes entre las que se encuentra el SAF.

BIBLIOGRAFÍA

1. Moraleda JM. Pregrado de Hematología. Luzán 5; 2017.
2. Ribera L, Vallvé M, Almirall J. Síndrome antifosfolípico primario e HTA maligna. *Nefrología*. 2004;24 (número extraordinario):93-96.
3. Romanidou G, Konstantinidis TG, Koutsogiannis O, Grapsa A, Kantartzi K, Panagoutsos S et al. Study of Antiphospholipid Antibodies in Patients with Arterial Hypertension. *Med Sci (Basel)*. 2018 Nov 13;6(4). pii: E102.
4. Bienaimé F, Legendre C, Terzi F, Canaud G. Antiphospholipid syndrome and kidney disease. *Kidney Int*. 2017; 91(1): 34-44.
5. Shantsila A, Lip G. Malignant Hypertension Revisited—Does This Still Exist? *American Journal of Hypertension*. 2017; 30(6) 543–549.
6. Morales E, González R, Gutiérrez E, Gutiérrez-Solís E, Segura J, Praga M. Hipertensión arterial maligna. Una visión actualizada. *NefroPlus*. 2011; 4 (1): 34-43.

Capítulo 63. PACIENTE CON LIVEDO RETICULAR DE CURSO CRÓNICO. LA IMPORTANCIA DE PERSEGUIR AL CULPABLE

Autores: Castillo Guardiola, B.; Galián Ramírez, J.D.; Navarro Rodríguez, M.; Carpena Carrasco, I.; Poza Cisneros, G.

Especialidad: Médica

Servicio de trabajo: Servicio de Medicina Interna

RESUMEN

Presentamos el caso de un varón de 71 años que consulta por lesiones cutáneas de larga evolución compatibles con livedo reticular. A pesar de amplio estudio diagnóstico durante varios años en otro hospital no se encontró causa subyacente, con empeoramiento progresivo de las lesiones. El estudio realizado durante su ingreso en el servicio de Medicina Interna reveló la presencia de crioglobulinas de tipo IgG monoclonales en sangre con presencia de microtrombos vasculares en la biopsia cutánea, por lo que se diagnosticó de crioglobulinemia tipo I. La insistencia en la determinación de las crioglobulinas en sangre, cuyos resultados habían sido negativos de forma repetida en estudios previos, fue clave en el diagnóstico.

Palabras Clave: *Livedo reticularis, cryoglobulinemia, monoclonal gammopathy.*

CASO CLÍNICO

Varón de 71 años que consulta por lesiones cutáneas de 4 años de evolución que en los últimos 6 meses habían empeorado. Inicialmente las lesiones eran eritematosas con un patrón de distribución reticular y se situaban principalmente en ambos miembros inferiores. Posteriormente estas lesiones habían evolucionado a purpúricas con aparición de pequeñas úlceras costrosas muy dolorosas extendiéndose además a abdomen, pabellones auriculares y dorso de las manos (*Figura 1*).



Figura 1. Lesiones cutáneas en miembros inferiores.

Como antecedentes personales el paciente presentaba hipertensión arterial, dislipemia, cardiopatía isquémica estable tras IAM revascularizado en 2013, osteoporosis severa con varios aplastamientos vertebrales, SAHS leve en tratamiento con CPAP y una paraproteinemía IgG kappa diagnosticada de forma incidental durante el estudio de su osteoporosis.

El paciente había sido ampliamente estudiado por su cuadro cutáneo en su hospital de origen en diversos servicios. El estudio diagnóstico realizado incluía análisis con bioquímica, hemograma, perfil tiroideo y orina; serología para VIH, VHB, VHC; estudio de autoinmunidad con ANAs y ANCAs; crioglobulinas en dos ocasiones (2015 y febrero 2018); biopsia cutánea en dos ocasiones (marzo 2016 y enero 2018); ecografía doppler arterio-venosa de miembros inferiores en febrero 2018 y pruebas de alergia en febrero 2018. Todas estas pruebas complementarias fueron normales. Ante el empeoramiento de las lesiones ingresa en nuestro hospital. A su llegada, analíticamente presentaba creatinina 1.96 mg/dl, potasio 5.9 mEq/l y PCR 1.92 mg/dl como únicos hallazgos relevantes. Se cursó ingreso a Medicina Interna donde se realiza estudio que incluía: serología, proteinograma, perfil de autoinmunidad, crioglobulinas, complemento y estudio de trombofilia. La biopsia cutánea mostró trombosis no séptica a nivel de pequeño y mediano vaso sin infiltrado inflamatorio tipo vasculitis. Se confirma la existencia de paraproteinemía IgG kappa y finalmente, recibimos el resultado de la determinación de crioglobulinas en sangre que resultó claramente positivo con inmunoglobulinas de tipo monoclonal IgG kappa, compatible con crioglobulinemia tipo I.

Se completó estudio diagnóstico de discrasia de células plasmáticas y síndrome linfoproliferativo con estudio de médula ósea, TAC óseo y PET/TAC, siendo compatible con gammopatía monoclonal de significado incierto. Asimismo, se decide realizar biopsia renal, por trascendencia en manejo terapéutico del paciente, que no mostró hallazgos patológicos, estando pendiente resultados de microscopía electrónica. Tras estudio, ante la existencia de crioglobulinemia tipo I con afectación cutánea, se decide iniciar tratamiento con corticoides y evitar exposición al frío con mejoría progresiva de las lesiones.

DISCUSIÓN

La crioglobulinemia es una entidad clínica que se define por la presencia de crioglobulinas en suero. Las crioglobulinas son inmunoglobulinas que precipitan de forma reversible con la exposición al frío. Según la clasificación de Brouet¹ existen tres tipos de crioglobulinemia: la tipo I en la que existe un solo isotipo de inmunoglobulina (IgM o IgG); la tipo II en la que hay una mezcla de IgG policlonal e IgM monoclonal, ésta última habitualmente con actividad de factor reumatoide; y por último, la tipo III compuesta por inmunoglobulinas policlonales.

La crioglobulinemia tipo I es la menos frecuente y consecuentemente la menos estudiada. Esto supone un reto en su diagnóstico y sobre todo en su manejo posterior. Clásicamente se ha descrito su asociación con las discrasias de células sanguíneas. En un estudio retrospectivo que incluyó 64 pacientes², el 40% presentaba una gammopatía monoclonal de significado incierto, al igual que nuestro paciente, y el 60% restante presentaba un trastorno linfoproliferativo.

Respecto a las manifestaciones clínicas, la más frecuente es la afectación cutánea estando presente en el 51-58% de los pacientes^{2,3}. Concretamente, la manifestación en forma de livedo reticular ocurrió en 11 de los 64 pacientes en el estudio previamente mencionado². Otras manifestaciones también descritas son las renales, principalmente en las formas IgG, y las neurológicas sobre todo a nivel de sistema nervioso periférico^{2,3}.

El diagnóstico de la crioglobulinemia es complejo debido a que la detección de crioglobulinas en sangre presenta una alta tasa de falsos negativos en relación principalmente con errores en la fase preanalítica (recolección y transporte de las muestras)⁴.

En cuanto al tratamiento, está todavía en discusión debido a que la evidencia existente es escasa. El tipo de afectación clínica así como la presencia de una patología subyacente parecen claros determinantes a la hora de seleccionar el tratamiento más adecuado⁵.

CONCLUSIÓN

Nuestro paciente presentaba una manifestación cutánea poco frecuente de la crioglobulinemia consistente en lesiones de livedo reticular, de evolución prolongada y que había sido estudiada de forma exhaustiva previamente, sin llegar a encontrar la causa. Ante estas lesiones cutáneas, la presencia de un pico monoclonal en sangre debe alertarnos sobre la existencia de una crioglobulinemia como agente etiológico. No son infrecuentes los resultados falsos negativos por lo que debe insistirse en el adecuado manejo de la muestra y repetir su determinación. Es importante conocer las características y rendimiento de los diferentes estudios de laboratorio para un uso adecuado en la práctica clínica y buscar siempre el diagnóstico más probable. Respecto al tratamiento existe todavía gran controversia debido a la escasa evidencia disponible en la literatura.

BIBLIOGRAFÍA

1. Brouet JC, Clauvel JP, Danon F, Klein M, Seligmann M. Biologic and clinical significance of cryoglobulins. A report of 86 cases. *Am J Med.* 1974; 57(5):775-88.
2. Harel S, Mohr M, Jahn I, Aucouturier F, Galicier L, Asli B, et al. Clinico-biological characteristics and treatment of type I monoclonal cryoglobulinaemia: a study of 64 cases. *Br J Haematol.* 2015; 168(5):671-8.
3. Néel A, Perrin F, Decaux O, Dejoie T, Tessoulin B, Halliez M, et al. Long-term outcome of monoclonal (type 1) cryoglobulinemia: Long-term outcome of monoclonal (type 1) cryoglobulinemia. *Am J Hematol.* 2014; 89(2):156-61.
4. Rodríguez González T, Jiménez Jiménez J. Crioglobulinas: características y metodología de estudio. Recomendación (2014). *Rev Lab Clínico.* 2016; 9(3):124-30.
5. Muchtar E, Magen H, Gertz MA. How I treat cryoglobulinemia. *Blood.* 2017;129(3):289-98.

Capítulo 64. CORAZÓN LATINO: UNA SITUACIÓN INESPERADA

Autores: Galián Ramírez, J. D.; Rodríguez Locarno, T.; Martín Romero, M.; Mira Bleda, E.; Pérez Luján, R.

Especialidad: Médica

Servicio de trabajo: Servicio de Medicina interna

RESUMEN

La ascitis es la acumulación de líquido en el interior de la cavidad abdominal. Suele asociarse a enfermedades hepáticas y a malignidad, pero existen otras causas menos conocidas y de similar morbi-mortalidad, con consecuencias catastróficas como las que se reflejan en el caso que se presenta: una mujer de 54 años que, tras un hallazgo ecográfico e incidental de ascitis, es llevada a un diagnóstico totalmente inesperado.

Palabras Clave: *Pericarditis constrictiva, pericardio, ascitis.*

CASO CLÍNICO

Mujer de 54 años, natural de Bolivia y en España desde 2006, de quien destaca que tenía osteopenia, hipotiroidismo, que pasó y trató una enfermedad de Chagas en 2015 sin afectación cardiológica ni digestiva, y que fue colecistectomizada en marzo de 2017. Su tratamiento crónico constaba de carbonato cálcico/colecalciferol y L-tiroxina, aunque ésta última no la tomaba desde la operación.

Acude a Urgencias en mayo de 2017 por una clínica de dos semanas de evolución consistente en dolor y distensión abdominal difusos, así como edema facial y en miembros inferiores de aparición progresiva. La exploración física mostró edema palpebral y aumento del perímetro facial, dolor abdominal focalizado en ambas fosas ilíacas sin irritación peritoneal ni otros hallazgos, y edemas en miembros inferiores hasta tercio medio; la vena yugular no era posible de identificar debido a la morfología pícnica de la paciente. Las constantes vitales estaban en rango de normalidad, y se inició el estudio con una analítica sanguínea, una radiografía de tórax y una ecografía abdominal. Las dos primeras fueron normales, pero la última señaló la presencia de ascitis de escasa cuantía. Tras descartarse correlación con la cirugía reciente, se realizó una exploración

ginecológica, que no evidenció patología. Así, se decidió ingreso en Medicina interna para estudio. En este proceso, se inició tratamiento depletivo con furosemda intravenosa cada 8 h y analgésico con nolotil a petición.

El estudio en planta se continuó con una analítica más completa que incluyó: bioquímica (con interferón- γ para tuberculosis), hemograma, coagulación, orina, autoinmunidad y serología (virus hepatotropos y de la inmunodeficiencia humana);, también se procedió a una ecocardiografía y una tomografía computarizada (TC) abdominal con contraste. Salvo la presencia de un patrón de colestasis relacionada con el post-operatorio, el resto de la analítica fue normal, incluidas las hormonas tiroideas y NT-proBNP. La ecocardiografía sólo señaló signos de congestión venosa sistémica, pero la TC mostró ascitis multicompartimental y signos de hepatopatía crónica.

Con la intención de descartar patología hepática como causa principal de la clínica, se procedió a una paracentesis guiada por ecografía. El líquido ascítico tuvo un aspecto normal, y en su análisis destacaron unas proteínas elevadas, así como un gradiente sero-ascítico de albúmina $\geq 1,1$ (Tabla I); el resto no fue significativo. Además, se enviaron muestras para microbiología y anatomía patológica, con resultado negativos. De esta forma se evidenció una ascitis hemodinámica y, con motivo de filiación de ésta, se hizo una medición de presiones en la vía venosa hepática, con resultado de hipertensión portal post-hepática. En el mismo tiempo, se obtuvo una biopsia de tejido hepatocelular, siendo los resultados compatibles con hígado de estasis.

Descartada la causa hepática, se pensó en el corazón como etiología a pesar de los resultados previos. Se consulta entonces con Cardiología quienes, finalmente, piden una resonancia magnética (RMN) cardíaca que describió hallazgos compatibles con una pericarditis constrictiva (Figura 1), patología que explicaba la sintomatología acontecida. La paciente evolucionó favorablemente en planta y fue dada de alta con furosemda y espironolactona, siendo seguida en consultas externas.

DISCUSIÓN

El diagnóstico diferencial de una ascitis, y más si se acompaña de edemas, es amplio y complejo (Tabla II), siendo la más frecuente la etiología hepática¹. No obstante, la pericarditis constrictiva es la principal causa de ascitis hemodinámica no hepatológica².

En nuestro caso resultó ser debida a un fallo cardíaco secundario a una pericarditis constrictiva, enfermedad causada por un engrosamiento patológico del pericardio secundario a un proceso cicatricial³. La etiología se agrupa según la procedencia del paciente, siendo la idiopática y/o vírica la más frecuente en los países desarrollados; y la tuberculosis en aquellos en vías de desarrollo³. Por ello, al proceder nuestra paciente a Bolivia, se realizó una prueba tuberculosa.

La clínica es la propia de la insuficiencia cardíaca derecha diastólica, cursando con disnea, edemas periféricos y molestias o dolor abdominal^{3,4}. En la exploración física se podrá evidenciar derrame pleural, edemas con fóvea, hepato-esplenomegalia y, en ocasiones, ascitis; ésta última ocurrirá cuando exista hipertensión portal, situación en la que se encontraba el caso descrito^{3,4}.

El diagnóstico será de exclusión, aunque se confirmará mediante técnicas de imagen. La más usada es la ecocardiografía, que mostrará aumento de la interdependencia ventricular y disociación intracardiaca de presiones, con una sensibilidad y especificidad del 87% y 91%, respectivamente^{4,5}. Sin embargo, ninguna prueba de imagen es superior a otra⁵. En esta ocasión, la ecocardiografía resultó normal y se debió completar el estudio con una RMN cardíaca.

Aunque la terapia médica puede resultar útil en aquellas circunstancias en las que se conoce la etiología causante (evitando la progresión) o como terapia puente hasta la realización de la cirugía (contrarrestando la sintomatología congestiva), el tratamiento definitivo es la pericardiectomía³⁻⁵. Nuestra paciente pudo controlarse con medicación depleitiva; no obstante, debió tener un seguimiento para retrasar, en la medida de lo posible, la intervención quirúrgica.

CONCLUSIÓN

Aunque un gran porcentaje de pacientes con ascitis tiene enfermedad hepática de base, conocer la existencia de otras patologías que la provocan no sólo amplía nuestros horizontes diagnósticos, sino que mejora la atención hacia nuestros pacientes, así como la resolución más eficaz y óptima del problema por el que nos consultan. La pericarditis constrictiva es una de esas entidades a tener en cuenta, sobre todo por su elevada frecuencia entre la ascitis de etiología no hepática.

BIBLIOGRAFÍA

1. Oey RC, van Buuren HR, de Man RA. The diagnostic work-up in patients with ascites: current guidelines and future prospects. *Neth J Med*. 2016 Oct; 74(8):330-335.
2. Carrier P et al. L'ascite non liée à la cirrhose: physiopathologie, diagnostic et étiologies. *Rev Med Interne*. 2014 Jun;35(6):365-71
3. Welch TD. Constrictive pericarditis: diagnosis, management and clinical outcomes. *Heart*. 2017 Nov 25
4. Miranda WR, Oh JK. Constrictive Pericarditis: A Practical Clinical Approach. *Prog Cardiovasc Dis*. 2017 Jan - Feb;59(4):369-379
5. Adler Y et al. Guía ESC 2015 sobre el diagnóstico y tratamiento de las enfermedades del pericardio. *Rev Esp Cardiol*. 2015;68(12): 1126.e1-e46

TABLAS

Tabla I

Gradiente sero-ascítico de albúmina¹

Diagnóstico diferencial de ascitis según GAAS ¹	
Gradiente alto (≥ 1.1 g/dL)	Gradiente bajo (< 1.1 g/dL)
Cirrosis	Carcinomatosis peritoneal
Hepatitis alcohólica	Tuberculosis
Ascitis cardíaca	Ascitis pancreática
Metástasis hepáticas masivas	Ascitis biliar
Insuficiencia hepática fulminante	Síndrome nefrótico
Síndrome de Budd-Chiari	Serositis
Trombosis venosa portal	
Mixedema	
Obstrucción de vena cava inferior	

Fuente: Runyon B. Evaluation of adults with ascites. UpToDate. Oct 2018.

Tabla II

Diagnóstico diferencial de la ascitis: PBE¹: peritonitis bacteriana espontánea; PBS²: peritonitis bacteriana secundaria; EPI³: enfermedad pélvica inflamatoria

Diagnóstico diferencial de ascitis			
Hipertensión portal	Malignidad	Infecciones	Miscelánea
Cirrosis	Carcinomatosis peritoneal	PBE ¹	Pancreatitis
Hepatitis alcohólica	Carcinoma hepatocelular	PBS ²	Hipoalbuminemia
Congestión hepática • Insuficiencia cardíaca congestiva • Pericarditis constrictiva • Trombosis venas hepáticas	Mesotelioma	Tuberculosis peritoneal	Síndrome nefrótico
Trombosis portal	Metástasis hepáticas	Chlamydia	Mixodema
Hipertensión portal no cirrótica	Otras	EPI ³	Fuga linfática

Fuente: R.C. Oey, H.R. van Buuren, R.A. de Man. The diagnostic work-up in patients with ascites: current guidelines and future prospect. Neth J Med. 2016 Oct; 74(8):330-335

FIGURAS



Figura 1. RMN que muestra un engrosamiento pericárdico difuso (flecha roja) con realce positivo tardío, visualizándose como una línea de color negro.

Capítulo 65. UNA RABDOMIOLISIS DE ETIOLOGÍA INFRECIENTE

Autores: Mira Bleda, E.; Hernández Contreras, M.E.; Martínez Sánchez, A.L.; Galián Ramírez, J.D.; Navarro Rodríguez, M.

Especialidad: Médica

Servicio de trabajo: Medicina Interna, Unidad de Corta Estancia

RESUMEN

Se presenta un caso clínico con mialgias generalizadas como síntoma cardinal y valores elevados de creatin fosfoquinasa (CPK) como consecuencia del inicio de tratamiento con ezetimiba y omacor para una hipertrigliceridemia de reciente diagnóstico. Se diagnostica de rabdomiólisis asociada a insuficiencia renal aguda, acidosis metabólica e hiperpotasemia, secundaria a tratamiento hipolipemiente con ezetimiba probablemente potenciado por quetiapina. El interés del caso radica en su etiología, ya que la rabdomiólisis no suele asociarse al tratamiento con ezetimiba en monoterapia.

Palabras Clave: *Rabdomiólisis, ezetimiba, hiperpotasemia.*

CASO CLÍNICO

A continuación, se describe el caso de un varón de 49 años. Como antecedentes médicos destacaron un posible trastorno bipolar en tratamiento con quetiapina y oxcarbazepina, alopecia areata de 10 años de evolución, una poliglobulia en estudio e hipotiroidismo en tratamiento sustitutivo. El paciente consultó en el Servicio de Urgencias por un cuadro de unos 10 días de evolución consistente en mialgias generalizadas, hiporexia y decaimiento, asociando de manera autolimitada impotencia funcional de miembros inferiores. También presentó heces blandas de escasa cuantía y náuseas sin vómitos. Negó traumatismos o ejercicio físico intenso. El enfermo relacionó el inicio de los síntomas con la adición de 2 fármacos nuevos 3 días antes, Ezetrol 10 mg y Omacor 1000 mg, prescritos por su médico de atención primaria para el tratamiento de una hipertigliceridemia (341 mg/dL) de reciente diagnóstico.

En el Servicio de Urgencias se solicitó una analítica donde destacaron creatina CPK 667

U/L (valor normal 34-171 U/L), mioglobina 352 ng/dL (valor normal 0-85 ng/dL), creatinina (Cr) 1,78 mg/dL (valor normal 0,7-1,2 mg/dL), Hb 18,1 mg/dL (valor normal 13,8-17,7 mg/dL), sodio 128 mEq/L (valor normal 135-145 mEq/L) y potasio (K) 7,1 mEq/L (valor normal 3,5-5 mEq/L). Por su parte, la gasometría venosa mostró un patrón de acidosis metabólica, con un pH 7,31, pCO₂ 44 y cHCO₃ 21,9. En la exploración física únicamente llamó la atención cierta febrícula (T^a 37,4°C), resultando el resto rigurosamente normal. En el ECG no se evidenciaron alteraciones. Ante el cuadro clínico y los hallazgos de laboratorio, se diagnosticó de rabdomiólisis probablemente secundaria a tratamiento con Ezetimiba, con insuficiencia renal y trastornos hidroelectrolíticos asociados (hiperpotasemia e hiponatremia). Cabe añadir que el enfermo se mantuvo hemodinámicamente estable en todo momento, con diuresis conservada y síntomas de carácter leve-moderado. Se decidió su ingreso hospitalario en la Unidad de Corta Estancia donde, inicialmente, la prioridad fue la corrección de la hiperpotasemia grave; recibió tratamiento con suero glucosado al 20% acompañado de insulina rápida, gluconato cálcico, bicarbonato sódico, furosemida y salbutamol. De forma progresiva, los valores de K y la función renal mejoraron (*Figura 1*), así como el resto de los parámetros analíticos: al alta presentó Cr 1,24 mg/dL, K 5,3 mEq/L, CPK 86 U/L, pH 7,37 y cHCO₃ 24,7.

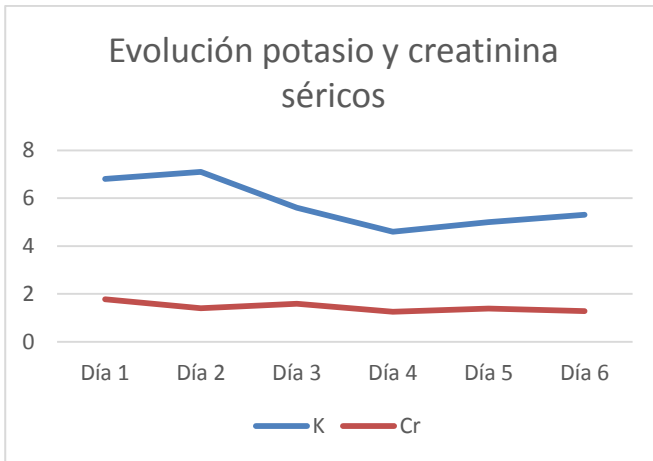


Figura 1. Evolución de los valores de potasio y creatinina séricos durante el ingreso.

Finalmente, permaneció 6 días ingresado en el hospital. En el informe de alta se indicó la suspensión de Ezetrol y Omacor, por su probable relación con la patología sufrida, y se pautaron resinas intercambiadoras de iones (resincalcio) durante 7 días más, ya que persistía una

hiperpotasemia leve, aunque completamente asintomática. El resto de su tratamiento psiquiátrico y endocrinológico habitual se mantuvo sin cambios. Un mes más tarde, el enfermo acudió para revisión en consultas externas de Medicina Interna, comprobando entonces la total normalización de las cifras de potasio y creatinina, elevadas de forma leve al alta hospitalaria (K 4,5 mEq/L y Cr 0,99 mg/dL).

DISCUSIÓN

Las estatinas, fármacos hipolipemiantes usualmente empleados en la prevención primaria y secundaria de enfermedades cardiovasculares, puede inducir toxicidad muscular con relativa frecuencia, motivando, en ocasiones, la mala adherencia terapéutica o, incluso, la suspensión¹. Existen diversas teorías sin confirmar que tratan de explicar la fisiopatología por la que provocan miotoxicidad; se postula que al inhibir la enzima HMG-CoA reductasa, se reduce la síntesis de la coenzima Q10 o ubiquinona, implicada en la función mitocondrial¹. Además, parece que la propia disminución de lípidos generada produce cambios en la membrana celular de individuos predispuestos, lo que explicaría la intolerancia de estos pacientes a otros hipolipemiantes como ezetimiba². Por otro lado, el tratamiento concomitante con fármacos inhibidores del complejo CYP450 también podría incrementar el riesgo¹. Con una menor incidencia (1 caso cada 100000 pacientes/año) y, generalmente, en enfermos que presentan otros factores de riesgo, la administración de estatinas puede llegar a provocar rabdomiólisis, considerado como uno de los efectos adversos más graves¹. En la rabdomiólisis, la destrucción de fibras musculares genera cantidades elevadas de mioglobina circulantes que al alcanzar el riñón pueden provocar una insuficiencia renal aguda. Dentro de los trastornos hidroelectrolíticos la hipopotasemia es una causa reconocida de este cuadro. Por otro lado, cuando se establece la rabdomiólisis y se asocia fallo renal, puede producirse hiperpotasemia severa. Ezetimiba inhibe la absorción intestinal de colesterol. Los principales efectos adversos descritos son gastrointestinales y musculares, pero con una incidencia menor que las estatinas³. La rabdomiólisis es una complicación extremadamente rara del tratamiento aislado con ezetimiba, aumentando notablemente cuando se asocia a estatinas³.

En el caso descrito, la asociación de ezetimiba con quetiapina, un inhibidor débil del complejo CYP450, unida a la predisposición del sujeto, dio lugar a una destrucción muscular masiva que condicionó un deterioro agudo de la función renal y una hiperpotasemia grave secundaria.

CONCLUSIÓN

La rabdomiólisis es una patología grave y potencialmente mortal. Los productos derivados de la destrucción muscular generalizada, como la mioglobina y el potasio, pueden inducir una insuficiencia renal aguda y una hiperpotasemia severa, entre otras, que tendremos que corregir de manera agresiva. Este cuadro tradicionalmente se ha asociado con el ejercicio físico extenuante, los traumatismos y, dentro de los fármacos, se ha descrito ampliamente su relación con las estatinas. Sin embargo, debemos tener en cuenta que hipolipemiantes a priori menos miotóxicos como ezetimiba, en combinación con otros fármacos y en pacientes predispuestos, pueden desencadenar una rabdomiólisis grave.

BIBLIOGRAFÍA

1. Fernandes V, Santos MJ, Pérez A. Statin-related myotoxicity. *Endocrinol Nutr* 2016; 63:239–249.
2. Magni P, Macchi C, Morlotti B, Sirtori CR, Ruscica M. Risk identification and possible countermeasures for muscle adverse effects during statin therapy. *Eur J Intern Med* 26(2):82-88, 2015.
3. Hollingworth SA, Ostino R, David MC, Martin JH, Tett SE. Ezetimibe: use, costs, and adverse events in Australia. *Cardiovasc Ther.* 2017; 35:40–6.
4. Nissen SE, Stroes E, Dent-Acosta RE, et al; GAUSS-3 Investigators. Efficacy and tolerability of evolocumab vs ezetimibe in patients with muscle-related statin intolerance: the GAUSS-3 randomized clinical trial. *JAMA.* 2016; 315(15):1580-1590.

Capítulo 66. DETRÁS DE UNA INSUFICIENCIA CARDIACA: UN CASO DE TAPONAMIENTO CARDIACO

Autores: Rivera Sánchez, P.; Navarro Fuentes, J.; López Hernández, N.; Puche Bolarín, T.; Salazar Nicolás, A.

Especialidad: Médica

Servicio de trabajo: Servicio de Medicina Interna

RESUMEN

Paciente que consulta a su médico de atención primaria por disnea y edemas hasta muslos y genitales de más de una semana de evolución. Con la sospecha de insuficiencia cardiaca se remite al hospital para estudio. Durante su ingreso presenta buen estado general y estabilidad clínica y hemodinámica, pero tras el hallazgo inesperado de un derrame pericárdico severo con compromiso de llenado ventricular (taponamiento), se hace preceptivo proceder al drenaje de la cavidad pericárdica.

Palabras Clave: *Taponamiento, pericardiocentesis, disnea.*

CASO CLÍNICO

Varón de 87 años que consulta en el servicio urgencias del HCUVA, derivado por su médico de atención primaria, por disnea de moderados esfuerzos y edemas en MMII, abdomen y escroto desde hace 10 días. El paciente refiere un aumento de peso de 7 Kg. No refiere dolor torácico ni ortopnea ni fiebre. Comenta que presenta tos seca desde hace 3 meses, sin expectoración.

Como antecedentes médicos destaca: hipertensión arterial esencial de años de evolución con buen control, diabetes mellitus tipo 2 tratada con ADOs, exfumador desde hace más de 20 años, enolismo leve (una cerveza en las comidas) y un síndrome prostático pendiente de valoración por Urología. Refiere como antecedentes quirúrgicos: fimosis, fisura anal y cataratas. Presenta buena situación basal, siendo independiente para todas las ABVD, sin deterioro cognitivo.

En tratamiento crónico con Rabeprazol 20 mg 1 comprimido al día, Ramipril 2.5 mg 1 comprimido cada 12 horas, Vildagliptina/Metformina 50/850 mg 1 comprimido cada 12 horas, Repaglinida 2 mg 1 comprimido cada 8 horas, Tamsulosina 0,4 mg 1 comprimido al día.

A su ingreso presenta BEG, con TA 104/62 mmHg, FC 94 lpm, T° 35,8°C, y saturación de oxígeno al 96% a aire ambiente. A la exploración física destaca: auscultación con tonos cardiacos rítmicos apagados, sin soplos; buena ventilación bilateral con crepitantes en ambos campos medios y bases pulmonares; ingurgitación yugular; abdomen globuloso, doloroso a la palpación profunda en hipocondrio derecho, sin signos de irritación peritoneal y signo de la oleada positivo; edemas con fóvea hasta muslo y genitales.

En la analítica destaca: urea 63 mg/dL, creatinina 1,64 mg/dL, potasio 5,8 mEq/L, PCR 1,21 mg/dL, NT-proBNP 306 pg/mL; hemograma, coagulación y gasometría arterial dentro de valores de normalidad. ECG: ritmo sinusal a 85 lpm, QRS ancho con voltajes disminuidos, eje izquierdo sin alteraciones agudas de la repolarización. Radiografía de tórax: cardiomegalia, infiltrado reticular bilateral (presente en previas), senos costofrénicos libres.

Ante los hallazgos descritos pensamos en un debut de insuficiencia cardiaca derecha junto con una insuficiencia renal crónica no filiada anteriormente, por lo que se ajusta tratamiento con sueroterapia y diuréticos y solicitamos una ecografía abdominal (informada como líquido libre intraperitoneal perihepático, periesplénico y entre asas) y una ecocardiografía transtorácica (*Figura 1*) que concluye taponamiento cardíaco^{1,2}.

Tras recibir resultados de pruebas complementarias se procede a disminuir diuréticos de forma progresiva y se consulta a UCI para realizar una pericardiocentesis, siendo el líquido pericárdico anodino (*Figura 2*). Se realiza analítica de control donde destaca creatinina 1,52 mg/dL, NT-proBNP 3066 pg/mL, PCR 6,97 mg/dL, ampliándose el estudio con marcadores tumorales, inmunoquímica, inmunoalergia, serologías y autoinmunidad, no observando ningún parámetro alterado. El mantoux resulta negativo y en el TC toraco-abdomino-pélvico (una vez extraído el líquido) se informa como derrame pericárdico leve (6mm) con realce de serosas.

El paciente se mantiene afebril y con buen estado general en todo momento, encontrándose clínica y hemodinámicamente estable, por lo que se decide alta a domicilio con posterior control en consultas externas.

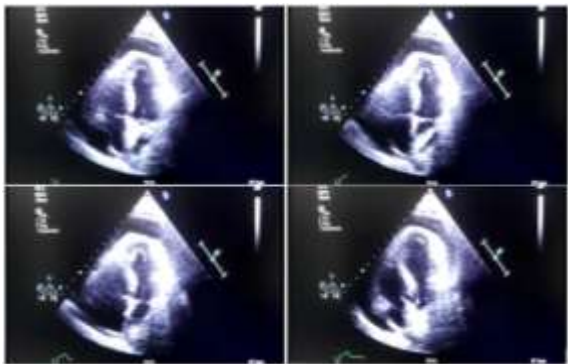


Figura 1. Derrame pericárdico global, de máximo grosor apical donde llega a 2 cm, con signos de compromiso al llenado derecho. Taponamiento cardíaco.

Bioquímica	Aspecto hemático: Leucocitos 5921, polimorfonucleares 6, mononucleares 94, hematies 2130000, glucosa 164.2, proteínas 5.8, ADA 44.
Citología	Negativo para células malignas. Linfocitos
Cultivo	Negativo

Figura 2. Estudio del líquido pericárdico.

DISCUSIÓN

El diagnóstico del taponamiento cardíaco puede resultar un desafío clínico, y en caso de inestabilidad hemodinámica, su tratamiento debe ser aplicado con la mayor rapidez y eficacia posible⁵. El estudio de la etiología y efectos a largo plazo se apoyan en estudios complementarios, con el objetivo de administrar un tratamiento definitivo y de esta manera evitar complicaciones y posibles recurrencias. Se trata de un síndrome clínico en el que se produce una compresión cardíaca

por la acumulación en el pericardio de líquido, coágulos, pus o sangre⁶. Las causas son muy variables (Figura 3).

Hemorrágicas
Trauma
Trauma torácico penetrante y contuso
Cateterización cardiaca, inserción de catéter venoso central,
inserción de marcapasos, angioplastia coronaria percutánea
Postoperatorio de toracotomía
Pericardiocentesis
Masaje cardiaco
Infarto de Miocardio
Disección de aórtica
Tratamiento anticoagulante
Serosas y sanguinolentas
Neoplásicas
Cáncer de pulmón, de mama, linfomas
Enfermedades del tejido conectivo
Lupus eritematoso sistémico, artritis reumatoide
Fiebre reumática, poliarteritis
Púrpura trombocitopénica idioipática
Uremia
Radioterapia
Idiopática
Purulentas
Infecciosa
Bacteriana
Viral
Micobacterias, hongos

Figura 3. Causas del taponamiento cardiaco.

La cantidad de volumen tolerado por el saco pericárdico está en relación a la rapidez de instauración (a mayor rapidez peor tolerancia). El hallazgo de la conocida como “triada de Beck” (hipotensión y sonidos cardiacos amortiguados con ingurgitación yugular acompañante) debe alertarnos sobre la posibilidad de taponamiento, sospecha que se reforzaría en caso de existir pulso paradójico. Es un diagnóstico esencialmente clínico, existiendo diferentes exámenes complementarios que lo corroboran: el electrocardiograma (voltajes disminuidos con alternancia eléctrica), la radiografía de tórax (una silueta cardíaca agrandada), y sobre todo la ecocardiografía, considerándose la piedra angular⁷.

Los pacientes con derrames grandes pero con mínimo o sin compromiso hemodinámico pueden tratarse de forma conservadora, con un seguimiento y monitorización cuidadosos, y un tratamiento dirigido a la causa subyacente. Sin embargo, si existe repercusión hemodinámica se considera un cuadro agudo, y por tanto la pericardiocentesis debe realizarse sin demora. Alternativamente, el drenaje se realiza mediante un abordaje quirúrgico, especialmente en situaciones como pericarditis purulenta o hemorragia en el pericardio. En nuestro caso concluimos que, tras los estudios realizados, la etiología más probable es la idiopática, lo que concuerda con lo descrito en la literatura, pues en la mayoría de los casos no se encuentra una causa subyacente.

CONCLUSIÓN

El derrame pericárdico con taponamiento cardíaco es poco frecuente en la práctica diaria, pero representa una emergencia médica vital que requiere diagnóstico y tratamiento inmediato para evitar un desenlace fatal, así como manejo de la enfermedad de base con el fin de evitar recurrencias y disminuir las complicaciones asociadas.

BIBLIOGRAFÍA

1. Sánchez C, Núñez-Gil I, Viana A, Vilchez Tschischke JP, Palacios J, Cecconi A et al. Taponamiento cardiaco: causas y evolución. *Rev Esp Cardiol*. 2013;66 Supl 1:891.
2. García AC, Orozco P, Félix J, Rodríguez F, Díaz E. Taponamiento pericárdico idiopático. *Med Int Méx* 2015;31:337-342.
3. Inglis R, King AJ, Gleave M, Bradlow W, Adlam D. Pericardiocentesis in contemporary practice. *J Invasive Cardiol*. 2011 Jun;23(6):234-9.
4. Pérez F, Villagómez AJ, Castro MS, Hernández S. Taponamiento cardiaco como complicación de tuberculosis pericárdica. Reporte de un caso y revisión bibliográfica. *Med Int Méx* 2009;25 (1):81-88.
5. Sinnaeve PR, Adriaenssens T. A contemporary look at pericardiocentesis. *Trends in Cardiovascular Medicine*. 2018 Nov;5:46.
6. Albalá N, Moneo A, Waez B, Argüelles A, Ferrero J, Martín JC. Pericarditis neumocócica: presentación de un caso y revisión de la literatura. *Med Intensiva*. 2005;29(5):308-12
7. Alerhand S, Carter JM. What echocardiographic findings suggest a pericardial effusion is causing tamponade? *Am J Emerg Med*. 2018;S0735-6757(18)30912-4.

Capítulo 67. CASO CLÍNICO DE TROMBOEMBOLISMO PULMONAR BILATERAL EN PACIENTE CON CÁNCER DE PÁNCREAS

Autores: Martínez Martín, I.; Sánchez Lafuente, B.; Sánchez Martínez, D.A.; Quirante Melgarejo, M.A.; Martínez García, J.

Especialidad: Médica

Servicio de trabajo: Servicio de Medicina Interna

RESUMEN

Se presenta el caso de un paciente que acude a Urgencias por náuseas y estreñimiento de días de evolución, diagnosticado mediante pruebas de imagen y anatomía patológica de adenocarcinoma de páncreas moderadamente diferenciado, estadio IV. Como complicación, presenta tromboembolismo pulmonar bilateral, completamente asintomático. El cáncer de páncreas, a pesar de ser poco frecuente, es la tercera causa de muerte por cáncer en España¹. Entre 30-50% pacientes con cáncer de páncreas presenta complicaciones tromboembólicas².

Palabras clave: *Cáncer de páncreas, tromboembolismo pulmonar, adenocarcinoma.*

CASO CLÍNICO

Paciente de 57 años que acude a Urgencias del HCUVA por náuseas y estreñimiento de 4-5 días de evolución. Como antecedentes personales destaca únicamente la presencia de hipertensión arterial esencial de larga evolución y dislipemia. El paciente no presenta alergias medicamentosas, ni patología cardiorrespiratoria previa. Fumador de 10 cigarros/día. Enolismo crónico 1-2 cervezas/día.

Asociado a este cuadro de náuseas y estreñimiento, presenta aumento del perímetro abdominal, febrícula, anorexia y aumento de sudoración sin predominio por ningún momento del día, y que relaciona con esfuerzos. Niega dolor abdominal, anorexia y pérdida de peso, así como cualquier otra sintomatología.

A la exploración física, se evidencia una buena situación del paciente, con adecuada hidratación y estado general. Se encuentra afebril, manteniendo constantes adecuadas. La auscultación cardiorrespiratoria es anodina. El abdomen es blando y depresible, aunque ligeramente distendido, doloroso a la palpación en hipocondrio derecho, con signo de Murphy negativo. A la palpación superficial impresiona de masa a nivel de epigastrio de aproximadamente 3 cm de diámetro. Presenta una ascitis leve-moderada. No palpamos hepatomegalia ni esplenomegalia. Mantiene peristaltismo conservado. No presenta signos de irritación peritoneal.

Durante su estancia en Urgencias, se realiza una ecografía abdominal, donde se objetiva ascitis y múltiples lesiones hepáticas, por lo que se decide ingreso a cargo de Medicina Interna para estudio.

El 8 de octubre de 2018 ingresa en Medicina Interna. Solicitamos TC toraco-abdomino-pélvico con contraste, donde se objetiva lesión compatible con neoplasia de cuerpo-cola de páncreas (*Figura 1*), con carcinomatosis peritoneal, ascitis y metástasis hepáticas. Además se evidencia gran tromboembolismo pulmonar bilateral (*Figura 2*), completamente asintomático (únicamente destaca presencia de intensa sudoración), por lo que se inicia anticoagulación con heparina de bajo peso molecular.



Figura 1. Neoplasia en cuerpo-cola de páncreas (fase arterial).



Figura 2. Trombo acabalgado en ambas arterias pulmonares.

Tras estos hallazgos, se solicita biopsia peritoneal, sin complicaciones inmediatas. A los pocos días, el paciente presenta un empeoramiento de la ascitis, con deterioro de la función renal, por lo que tras descartar en ecografía la presencia de hidronefrosis, se realiza paracentesis evacuadora tras marcar punto de punción, obteniendo 6 litros de líquido ascítico. Se recibe el

resultado de la biopsia, donde se objetiva la presencia de adenocarcinoma moderadamente diferenciado de origen pancreático.

A los diez días de su ingreso, se decide traslado a Servicio de Oncología Médica para valoración del tratamiento. Tras objetivar un deterioro rápidamente progresivo, decidimos en Sesión clínica la abstención de tratamiento oncológico específico y la valoración por Cuidados paliativos. Se encuentra en situación irreversible y con sintomatología refractaria a tratamiento sintomático, disnea, disfagia, ascitis con gran distensión abdominal y obnubilación. De acuerdo con sus familiares, se inicia sedación paliativa. Tras 21 días de ingreso, el paciente fallece.

DISCUSIÓN

El subtipo histológico de adenocarcinoma constituye la neoplasia maligna más frecuente del páncreas, se origina en las células epiteliales ductales del páncreas exocrino, caracterizándose por presentar una elevada mortalidad y aumento de su incidencia en los últimos años.

En 2017, se estimó un número de 6760 de casos nuevos en España de cáncer de páncreas, representando aproximadamente 2.5% de los tumores¹. Es el octavo tumor más frecuentemente diagnosticado¹, y se caracteriza por presentar una elevada mortalidad debida al difícil diagnóstico y gran agresividad, de manera que el 85% de los pacientes, como en nuestro caso, presentan una enfermedad diseminada en el momento del diagnóstico, siendo únicamente subsidiario de tratamiento paliativo³.

Su incidencia es mayor en varones, aumentando con la edad, siendo más frecuente a partir de la sexta década. Su etiología es desconocida, la mayoría presentan alteraciones genéticas, siendo la mutación de KRAS la más frecuente⁴. Entre los factores de riesgo⁵ destacan edad avanzada, tabaco, obesidad, alimentación inadecuada, pancreatitis crónica, antecedentes familiares de cáncer de páncreas y síndromes hereditarios de alta penetrancia asociados a este⁶ (Síndrome Peutz-Jeghers, cáncer de mama hereditario asociado a BRCA, poliposis adenomatosa familiar, Sd. melanoma multifocal familiar atípico).

La relación entre el adenocarcinoma de páncreas y el tromboembolismo está establecida. Los mecanismos fisiopatológicos exactos sólo son conocidos en parte. El cáncer pancreático induce un estado protrombótico e hipercoagulable junto con eventos genéticos involucrados en la

transformación neoplásica (KRAS, c-MET, p53...), factores procoagulantes (por ejemplo, factor tisular: TF), factor plaquetario 4 (PF4), inhibidor del activador del plasminógeno tipo 1 (PAI-1), producción de mucina a través de la activación de selectina P y L y factores proinflamatorios como citoquinas, ciclooxigenasa-2 (COX-2)⁷. En la actualidad se están identificando posibles biomarcadores para establecer el nivel de riesgo en estos pacientes⁸.

CONCLUSIÓN

Este cáncer suele ser asintomático en fases iniciales, siendo la clínica más frecuentemente asociada pérdida de peso, ictericia y dolor abdominal. Esto dificulta el planteamiento de estrategias para diagnóstico precoz para la población general ya que los síntomas son inespecíficos. Destaca por ser uno de los tumores más procoagulantes, presentando una incidencia de tromboembolismo venoso cuatro veces mayor al resto de adenocarcinomas⁹. Como se ve reflejado en nuestro caso, no siempre produce clínica, siendo importante la valoración del facultativo por el posible enmascaramiento del cuadro para su tratamiento precoz.

BIBLIOGRAFÍA

1. SEOM: Sociedad Española Oncología Médica [Internet]. Madrid: SEOM. 29 enero 2018 [citado 22 noviembre 2018]. Las cifras del cáncer en España. Disponible en: https://seom.org/seomcms/images/stories/recursos/Las_Cifras_del_cancer_en_Espana2018.pdf
2. Bauer, K.A. Risk and prevention of venous thromboembolism in adults with cancer. UpToDate [Internet]. 2018 [citado 22 noviembre 2018]. Disponible en: https://www.uptodate.com/contents/risk-and-prevention-of-venous-thromboembolism-in-adults-with-cancer?topicRef=2505&source=see_link
3. Ruiz, I. RP comité tumores hepatobiliopancreáticos del Hospital Universitario Donostia. Protocolo de actuación para el manejo del paciente con adenocarcinoma de páncreas [Internet]. Donostia. Osakidetza. 2012. [citado 22 noviembre 2018]. Disponible en: https://www.osakidetza.euskadi.eus/contenidos/informacion/hd_publicaciones/eu_hdon/adjuntos/Protocolo50_Adenocarcinoma_Pancreas.pdf

4. Hruban, R.H. Molecular pathogenesis of exocrine pancreatic cancer. UpToDate [Internet]. 2017 [última revisión octubre 2018, citado 22 noviembre 2018]. Disponible en: https://www.uptodate.com/contents/epidemiology-and-nonfamilial-risk-factors-for-exocrine-pancreatic-cancer?search=risk%20factor%20pancreatic%20cancer&source=search_result&selectedTitle=1~150&usage_type=default&display_rank=1#H14
5. ACS: American Cancer Society. EEUU, 2016 [última actualización Mayo 2016, citado 22 noviembre 2018]. Factores de riesgo del cáncer de páncreas. Disponible en: <https://www.cancer.org/es/cancer/cancer-de-pancreas/causas-riesgos-prevencion/factores-de-riesgo.html>
6. Canto, M.I.. Familial risk factors for pancreatic cancer and screening of high-risk patients. UpToDate [Internet]. 2018 [última revisión noviembre 2018, citado 22 noviembre 2018]. Disponible en: https://www.uptodate.com/contents/familial-risk-factors-for-pancreatic-cancer-and-screening-of-high-risk-patients?search=risk%20factor%20pancreatic%20cancer&source=search_result&selectedTitle=2~150&usage_type=default&display_rank=2
7. Ansari, D. Ansari, D. Andersson, R., Andrén-Sandberg, A. Pancreatic cancer and thromboembolic disease, 150 years after Trousseau. Pubmed [Internet]. Suecia, 2015 [última revisión junio 2015, citado 22 noviembre 2018]. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/26605280>
8. Faille, D. Bourrienne, M.C. Raucourt, E. Chaisemartin, L. Granger, V. Lacroix, R. Biomarkers for the risk of thrombosis in pancreatic adenocarcinoma are related to cancer process. Oncotarget [Internet]. 2018 [citado 22 de noviembre 2018]; 9 (41):1-13. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5995170/>
9. Fernandez del Castillo, C. Jimenez, R.E. Murphy, J.E. Supportive care of the patient with locally advanced or metastatic exocrine pancreatic cancer. UpToDate [Internet]. 2018 [última revisión octubre 2018, citado 22 noviembre 2018]. Disponible en: https://www.uptodate.com/contents/supportive-care-of-the-patient-with-locally-advanced-or-metastatic-exocrine-pancreatic-cancer?search=cancer%20pancreas%20pulmonar%20thromboembolism&source=search_result&selectedTitle=1~150&usage_type=default&display_rank=1

Capítulo 68. INFILTRADOS PULMONARES EN PACIENTE CON CARDIOPATIA GRAVE. NO ES ORO TODO LO QUE RELUCE

Autores: Navarro Rodríguez, M.; Molina Cifuentes, M.; Castillo Guardiola, B.; Martín Romero, M.; Poza Cisneros, G.

Especialidad: Médica

Servicio de trabajo: Servicio de Medicina Interna

RESUMEN

Los pacientes con cardiopatía grave presentan hospitalizaciones recurrentes por insuficiencia cardíaca, cuya manifestación radiológica más frecuente es la aparición de infiltrados pulmonares bilaterales. No obstante, es preciso valorar otras entidades que producen un cuadro clínico similar, que pueden pasar por alto, con el consecuente retraso diagnóstico y terapéutico, con posibles consecuencias fatales. Presentamos un caso de neumonitis por amiodarona, con ingresos repetidos atribuidos a fallo cardíaco, diagnosticado al cabo de varios meses, con buena evolución.

Palabras clave: *Amiodarone, pulmonary toxicity, pulmonary Infiltrates.*

CASO CLÍNICO

Varón 72 años con antecedentes de hipertensión arterial (HTA), dislipemia, tabaquismo, miocardiopatía dilatada de origen isquémico con disfunción sistólica severa (FEVI 25%), fibrilación auricular (FA) paroxística anticoagulada con acenocumarol y dosis bajas de amiodarona para control de ritmo, enfermedad renal crónica estadio III. Ingresos repetidos por insuficiencia cardíaca en el último año. Consulta en urgencias por fiebre, tos seca y disnea de esfuerzo de 10 días de evolución. A su llegada regular estado general, taquipneico, TA 110/49 FC:108 Tª 38°C SatO2 85%, destacando a la exploración física crepitantes hasta campo medio derecho y base izquierda, sin otros hallazgos. No ingurgitación yugular ni edemas en miembros inferiores. La analítica muestra empeoramiento de función renal y leve aumento de reactantes de fases aguda (RFA) (PCR 15.3, leucocitos 9.240, PCT

negativa) con NT-proBNP 5.270, ECG sin hallazgos significativos y en radiografía tórax, infiltrados pulmonares bilaterales, cardiomegalia.

Con la sospecha de insuficiencia cardíaca y neumonía bilateral adquirida en la comunidad, se inicia tratamiento antibiótico de amplio espectro, oxigenoterapia, diuréticos, esteroides y nebulización con broncodilatadores, con mala respuesta inicial por deterioro respiratorio, precisando de soporte ventilatorio y finalmente ingreso en unidad cuidados intensivos (UCI) para administración de drogas vasoactivas. Tras 72 horas de estancia, se consigue estabilidad hemodinámica y sube a planta de Medicina Interna. Los estudios microbiológicos son negativos (incluidos hemocultivos, antigenuria en orina de neumococo y legionella, test de la gripe, cultivo y zhiel-neelsen de esputo), así como serología tanto de neumonía atípica como de VIH, VHC, VHB y LUEs. El paciente mejora clínica y radiológicamente y es dado de alta a domicilio con oxigenoterapia y pauta descendente de esteroides.

Varias semanas después, coincidiendo con la suspensión de esteroides, consulta de nuevo por cuadro de mayor severidad, consistente en fiebre, astenia, empeoramiento de disnea junto a tos y cifras tensionales bajas, objetivándose nuevamente fallo respiratorio y reaparición de infiltrados pulmonares, que precisa soporte ventilatorio y de drogas vasoactivas durante 48 horas en UCI. Ya en planta de medicina interna, ante la sospecha de infiltrados pulmonares no secundarios a edema cardiogénico y la posibilidad de toxicidad pulmonar por amiodarona, se suspende ésta, se aumenta corticoesteroides a dosis de 1mg/kg y se amplía estudio diagnóstico. Los resultados cultivos microbiológico vuelven a ser negativos, incluido estudio de micobacterias, así como autoinmunidad. La tomografía computarizada (TC) tórax muestra patrón de enfisema pulmonar con fibrosis difusa de predominio periférico y basal con infiltrados bilaterales. Se realiza broncoscopia descartándose origen neoplásico e infeccioso (tanto para virus como bacterias) en broncoaspirado (BAS) y lavado broncoalveolar (BAL), confirmándose en biopsia transbronquial hallazgos compatibles con neumonitis por amiodarona. Tras la suspensión del fármaco y tratamiento con esteroides presenta mejoría clínica con resolución progresiva de los infiltrados pulmonares.

DISCUSIÓN

La toxicidad pulmonar es uno de los efectos adversos más graves de la amiodarona, e incluye diferentes tipos de manifestación como son, el SDRA, masa pulmonar solitaria, neumonía organizada y el más frecuente, como nuestro caso, neumonitis intersticial¹.

Su incidencia no se conoce con precisión pero se estima que es 1-5%. Los principales factores de riesgo para su desarrollo son: dosis acumulativa, apareciendo el cuadro meses o años después del inicio del tratamiento, y la ingesta de dosis elevadas (sobre todo a partir 400 mg/día).

El cuadro de presentación típico es de disnea, tos seca y fiebre; la radiografía de tórax revela típicamente opacidades en vidrio reticular bilateral, manifestándose en casos severos como insuficiencia respiratoria aguda, lo que dificulta en muchas ocasiones el diagnóstico diferencial con insuficiencia cardíaca². El diagnóstico a menudo se realiza por exclusión. Para ello, recomiendan ampliar el estudio con TC que ofrece una capacidad única para evaluar el aumento de la densidad pulmonar, pero sin poder excluir una acumulo normal; la realización de pruebas de función pulmonar que van a mostrar un patrón restrictivo con una disminución de la capacidad pulmonar de difusión (DLCO). Si los resultados de estas pruebas y el cuadro clínico es compatible, podría ser suficiente para establecer el diagnóstico. Para descartar otras etiologías, como infecciosa o de malignidad, se emplean la broncoscopia con BAL donde típicamente se visualizarían macrófagos espumosos, no patognómico de la enfermedad y la biopsia transbronquial, cuya histología mostraría infiltrado de células mononucleares, hiperplasia de células tipo II, fibrosis y macrófagos alveolares cargados de lípidos; hallazgos que confirmarían el diagnóstico. El tratamiento se basa en la interrupción de la amiodarona y la administración de corticoesteroides sistémicos con una duración 4-12 meses. El pronóstico generalmente es favorable, con resolución o mejoría en más del 75% de los casos³.

CONCLUSIÓN

La neumonitis por amiodarona debe incluirse en el diagnostico diferencial de la insuficiencia respiratoria e infiltrados pulmonares bilaterales, atribuida con frecuencia a fallo cardiaco o causas infecciosas, sobre todo en pacientes con cardiopatía. No siempre aparece al inicio del tratamiento ni con dosis altas y un retraso en su diagnostico puede tener consecuencias fatales. La

evolución suele ser favorable tras la suspensión del fármaco, aunque precisa tratamiento prolongado con esteroides, por la acumulación y lenta eliminación de la amiodarona.

BIBLIOGRAFÍA

1. Ernawati DK, Stafford L, Hughes JD. Amiodarone-induced pulmonary toxicity. *Br J Clin Pharmacol*. 2008;66:82-87.
2. Teerakanok J et al. Acute amiodarone pulmonary toxicity after surgical procedures. *Am J Med Sci* 2016;6:646-651
3. Okayasu K, Takeda Y, Kojima J. Amiodarone pulmonary toxicity: A patient with three recurrences of pulmonary toxicity and consideration of the probable risk of relapse. *Intern Med*. 2006;45:1303-07.

Capítulo 69. QUISTES RENALES, HAMARTOMAS Y DILATACIÓN AÓRTICA. UN CASO DIFÍCIL DE RESOLVER

Autores: Alonso García, A.; Martínez Jiménez, V.; López Jiménez, I.; Arnedo García, C.

Especialidad: Médica

Servicio de trabajo: Servicio de Nefrología

RESUMEN

Los quistes renales nos pueden orientar a la poliquistosis renal, así como los hamartomas a una esclerosis tuberosa o la dilatación de la raíz aórtica al síndrome de Marfan. En estas enfermedades hereditarias se pueden solapar ciertas manifestaciones clínicas, siendo de especial utilidad el estudio genético que apoye nuestra sospecha. Pese a ello hay ocasiones en las que nos encontramos con pruebas complementarias contradictorias o confusas que hacen el diagnóstico aún más difícil.

Palabras Clave: *Polycystic Kidney, Tuberous sclerosis, Marfan Syndrome.*

CASO CLÍNICO

Se trata de un varón de 57 años. Como antecedentes personales destaca hipertensión arterial diagnosticada en 2013, con crisis hipertensiva en 2014 y posterior buen control con un ARA-II. Además está en seguimiento por Oftalmología tras desgarro de retina inferior del ojo izquierdo hace más de 12 años, fotocoagulado. No presenta antecedentes familiares de interés y a la exploración física sólo destaca la existencia de pectum excavatum.

A raíz de la crisis hipertensiva, se realiza el siguiente estudio en medicina interna para descartar causas secundarias: Catecolaminas en orina, estudio hormonal (Cortisol, aldosterona y actividad renina plasmática) y fondo de ojo, normales. Se realiza angio-TAC de arterias renales para descartar estenosis a este nivel que se informa como múltiples quistes renales bilaterales con tamaño renal conservado y presencia de un quiste hepático único (*Figura 1*).



Figura 1. TAC con quistes renales bilaterales.



Figura 2. Hamartomas renales según ecografía abdominal.

Tras estos hallazgos, se deriva al paciente a nuestro servicio para valoración. En este momento la función renal es normal (Creatinina 0,9mg/dl y sedimento de orina sin microhematuria, proteinuria o leucocituria). Se solicita ecografía abdominal que informa de alteración parcheada de la ecogenicidad en relación con hamartomatosis, escasos quistes corticales y abundantes colas de cometa en relación con depósitos hamartomatoso (Figura 2).

Con estos datos, parece que nuestro paciente pudiera estar afecto de esclerosis tuberosa, por lo que solicitamos estudio de genes TSC1 y TSC2 al Hospital Vall d'Hebron (Barcelona) identificándose la variante c.413C>T, p.Thr138Ile en gen TSC1. Esto provoca un cambio de aminoácido en la secuencia de la proteína TSC1, tratándose de una variante no descrita pero de probable significación patogénica. Con el fin de descartar afectación en otros órganos, solicitamos ECO cardio transtorácico en donde nos informan de un nuevo hallazgo casual: Dilatación del cayado de la aorta de 52 mm. Y se repite angioTAC que informan únicamente de anulectasia valvular y supraavicular aórtica con multitud de quistes renales bilaterales de tamaño uniforme, sin ningún hallazgo radiológico de los hamartomas descritos previamente. Tras los datos de la ecocardiografía, se deriva al paciente a Cardiología, que plantean un nuevo diagnóstico a descartar: Síndrome de Marfan. Llegados a este punto se nos plantean tres entidades principales: Síndrome de Marfan, poliquistosis renal y esclerosis tuberosa, sin un claro diagnóstico definitivo. Finalmente, se decide repetir el estudio genético en la fundación Puigvert (Centro de referencia), estudiándose los genes PKD1 y PKD2 para poliquistosis renal, TSC1 y TSC2 para esclerosis tuberosa y FBN1, TGFBR1 y TGFBR2 para Marfan y Marfan-like. Encontrándose la siguiente variante: c. 7735_7737del, p.Gly2579del en heterocigosis en el exón 20 del gen PKD1. Esta alteración provoca una delección de aminoácido glicina en dicha posición. Esta variante ya había sido descrita y catalogada como probable patogénica. Respecto al resto de genes no se han encontrado alteraciones, sin poder corroborar los hallazgos iniciales en el gen TSC1. Estos datos junto con la información clínica, hacen muy probable que nuestro paciente se encuentre afecto de poliquistosis renal autosómica dominante (PQRAD).

DISCUSIÓN

Nuestro paciente ha tenido varios factores que han complicado y retrasado el diagnóstico final. Previo al último estudio genético nos planteábamos tres entidades:

- Poliquistosis renal autosómica dominante: Como datos a favor tenemos la presencia de quistes renales e hipertensión arterial. En contra estaría la función renal normal, ya que es característico de esta afectación la enfermedad renal crónica y necesidad de tratamiento renal sustitutivo en torno a la sexta década de la vida. Además el tamaño de los riñones suele estar aumentado y hay afectación hepática con múltiples quistes.^{1,2,3,4}

- Síndrome de Marfan: En nuestro caso, con ausencia de antecedentes familiares, necesitamos que junto con la dilatación de la raíz aórtica haya ectopia lentis, score sistémico mayor o igual a siete puntos (Sólo tendríamos un punto por pectum excavatum) o mutaciones en el gen FBN1, para poder diagnosticar de síndrome de Marfan.⁵

- Esclerosis tuberosa: Salvo por la afectación quística renal, no tenemos otras manifestaciones de esta enfermedad. Interpretamos los hallazgos de la ecografía inicial como error ya que esas imágenes no se volvieron a informar en estudios con contraste y en ecografías posteriores. Pese a ello, la seguíamos teniendo presente ya que tenemos una variante genética compatible con esta enfermedad.⁶⁻⁷

Con los resultados del nuevo estudio genético, parece que nuestro paciente esté afecto de PQRAD pero; ¿que pasa con lo anterior?. Respecto a la enfermedad de Marfan la podemos descartar ya que no presenta ningún criterio diagnóstico, justificando la dilatación aórtica como un signo relacionado con la PQRAD hasta en el 20%. En cuanto a la esclerosis tuberosa, al no confirmarse la variante descrita en el estudio previo ni los hamartomas renales, no hay ningún dato que la apoye. Interpretándose los resultados del primer estudio como un artefacto en la técnica usada para la secuenciación genómica.

CONCLUSIÓN

Muchas veces, las enfermedades hereditarias pueden manifestarse atípicamente, habiéndose convertido el estudio genético en una herramienta de gran utilidad que está ganando cada vez más fuerza. Permite filiar este tipo de enfermedades de una forma precisa, ayudándonos en la toma de decisiones y en consejo genético. Sin embargo no es un método infalible y la información que nos da, debe ser englobada con el resto de exploraciones complementarias y sometida a juicio crítico. Nuestro caso es un ejemplo de ello.

BIBLIOGRAFÍA

1. Torres VE, Harris PC. Autosomal dominant polycystic kidney disease: the last 3 years. *Kidney Int* 2009; 76:149-168
2. Chapman AB. Approaches to testing new treatments in autosomal dominant polycystic kidney disease: insights from the CRISP and HALT-PKD studies. *Clin J Am Soc Nephrol* 2008; 3:1197-1204

3. O Gevers TJ, Drenth JP. Diagnosis and management of polycystic liver disease. *Nat Rev Gastroenterol Hepatol* 2013; 10: 101-108
4. Grantham JJ, Torres VE, Chapman AB et al. Volume progression in polycystic kidney disease. *N Engl J Med* 2006; 354: 2122-2130
5. De Paepe A, Devereux RB, Dietz HC, Hennekam RC, Pyeritz RE. Revised diagnostic criteria for the Marfan syndrome. *Am J Med Genet.* 1996; 62:417-426. doi: 10.1002/(SICI)1096-8628
6. Hinton RB, Prakash A, Romp RL, Krueger DA, Knilans TK, International Tuberous Sclerosis Consensus Group Cardiovascular manifestations of tuberous sclerosis complex and summary of the revised diagnostic criteria and surveillance and management recommendations from the International Tuberous Sclerosis Consensus Group. *J Am Heart Assoc.* 2014;3:e001493
7. Northrup H, Krueger DA, International Tuberous Sclerosis Complex Consensus Group Tuberous sclerosis complex diagnostic criteria update: recommendations of the 2012 International Tuberous Sclerosis Complex Consensus Conference. *Pediatr Neurol.* 2013 Oct; 49(4):243-254.

Capítulo 70. MASA MEDIASTÍNICA EN PACIENTE CON NEUMONITIS POR HIPERSENSIBILIDAD

Autores: Aparicio Vicente, M.; Ruiz Martínez, S.Y.; Parra Parra, M.I.; Ros Lucas, J.A.; Roca Calvo, M.J.

Especialidad: Médica

Servicios de trabajo: Servicio de Neumología y Servicio de Cirugía Torácica

RESUMEN

Varón de 38 años diagnosticado de neumonitis por hipersensibilidad a proteínas de paloma. Como hallazgo incidental se encuentra masa en mediastino anterior, con calcificación en su interior. Tras realizar las pruebas de imagen correspondientes se decide realizar extirpación quirúrgica de la masa, llegando al diagnóstico definitivo de enfermedad de Castleman subtipo hialino vascular con sarcoma de células dendríticas foliculares asociado.

Palabras Clave: *Masa mediastínica, enfermedad de Castleman, sarcoma de células foliculares.*

CASO CLÍNICO

Varón de 38 años que ingresa a cargo de Neumología para estudio de masa mediastínica. Antecedentes personales: no alergias medicamentosas ni factores de riesgo cardiovascular. No fumador. Vive en ámbito rural, cuidador de palomas. En seguimiento en Consultas Externas de Neumología diagnosticado de neumonitis por hipersensibilidad a proteínas de paloma. En analítica presenta inmunoglobulina G (IgG) específicas frente proteínas de paloma elevadas y estudio de otros neuroalérgenos ambientales y vegetales negativos. Como antecedentes quirúrgicos había sido adenoidectomizado. Si bien en la radiografía de tórax inicial (*Figura 1*) ya destacaba un ensanchamiento mediastínico a expensas del hilio pulmonar izquierdo, en la tomografía computarizada (TC) realizada para mejor valoración pulmonar de la neumonitis (*Figura 2*), obtenemos el siguiente informe: "hallazgos sugestivos de neumonitis por hipersensibilidad en fase subaguda. Masa mediastínica anterior (en espacio prevascular) de densidad heterogénea, calcificación central, áreas periféricas hipodensas en probable relación con necrosis/componente quístico. Mide 7,4 por 4,5 por 9 cm (diámetro anteroposterior, transversal y longitudinal). Sus bordes

están bien definidos y presenta abundante vascularización. A valorar, entre otros, lesión de estirpe tímica o neoplasia de células germinales”.



Figura 1. Radiografía de tórax: Ensanchamiento mediastínico (hiliar izquierdo)

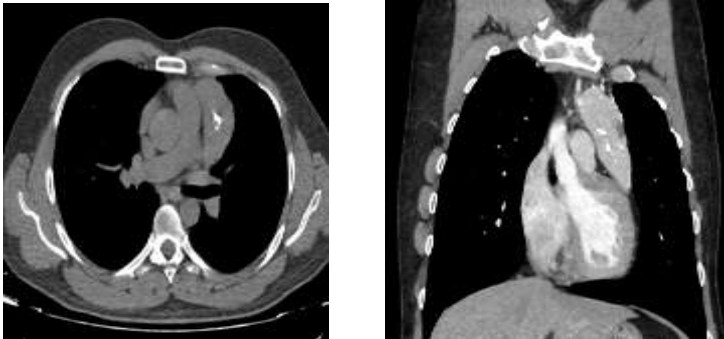


Figura 2. TC torácico (corte axial y coronal): Masa en mediastino anterior calcificada.

Se decidió ingreso hospitalario para completar estudio del hallazgo de la masa mediastínica. Se realizó tomografía por emisión de positrones-tomografía computarizada (PET-TC) de cuerpo entero con administración de fluordesoxiglucosa (Figura 3) con el siguiente informe como resultado: “leve incremento metabólico que no descarta etiología maligna de bajo grado. Sin evidencia de enfermedad maligna macroscópica en otras localizaciones”.

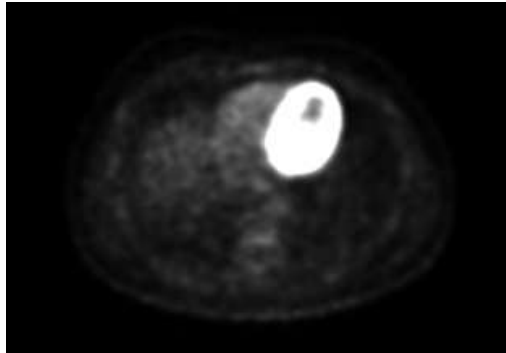


Figura 3. PET-TC: incremento metabólico de la masa.

Posteriormente se llevó a cabo la biopsia de la lesión guiada por TC, obteniendo los siguientes resultados de anatomía patológica (AP): "hallazgos morfológicos y resultados inmunofenotípicos consistentes con pertenecer a fragmentos de ganglio linfático y, por la no identificación de celularidad epitelial alguna, no los hacen consistentes con un origen en timo. A valorar una enfermedad de Castleman que asocia una proliferación de células mesenquimales y/o dendríticas". Sin un diagnóstico histopatológico definitivo concluyente, se decide la extirpación total de la masa. A través de un abordaje por esternotomía media se visualiza mediastino anterior, donde se encuentra una tumoración hipervascularizada con rama arterial a partir de mamaria interna. Se extirpa la masa y se toma una biopsia en cuña de pulmón para el diagnóstico definitivo de la neumonitis por hipersensibilidad. Los resultados de AP definitivos: "hallazgos morfológicos y resultados inmunofenotípicos encuadrables en enfermedad de Castleman subtipo hialino vascular, asociado a tumor de células dendríticas foliculares, también denominado sarcoma de células dendríticas foliculares. No se identifica expresión para el virus herpes humano 8 (VHH8) ni virus de Epstein Barr (VEB). Se trata de una neoplasia con grado de malignidad intermedio, sin presentar como características malignas la necrosis coagulativa ni el índice proliferativo alto (más de 5 mitosis en 2 mm). En el fragmento de parénquima pulmonar obtenido los hallazgos son consistentes en neumonitis por hipersensibilidad".

DISCUSIÓN

El mediastino anterior es el lugar dónde más frecuentemente encontramos masas mediastínicas en adultos, comúnmente conocidas como “las terribles Ts”: timoma, teratoma/tumor de células germinales, (terrible) linfoma y tiroideos¹. Pueden ser un hallazgo incidental en pacientes sin clínica o que se realizan una radiografía o una TC de tórax por otros motivos, como es el caso de nuestro paciente. Sin embargo, estas masas también pueden causar sintomatología por compresión de estructuras vecinas (tos, disnea, disfagia, ronquera) o síntomas sistémicos (fiebre, sudoración nocturna, pérdida de peso), más frecuentes en el caso de linfoma. Un diagnóstico definitivo requiere una muestra de tejido, que puede ser obtenido por biopsia o como parte del tratamiento llevando a cabo una resección completa de la masa². En nuestro caso, en primer lugar, se realizó una biopsia percutánea, pero dada la sospecha de malignidad y unos resultados no concluyentes (en parte por el tamaño y la heterogeneidad de la masa), se decidió llevar a cabo la resección total.

La enfermedad de Castleman (hiperplasia angiofolicular de nódulo linfático) abarca un heterogéneo grupo de síndromes linfoproliferativos que comparten hallazgos histopatológicos^{3,4}. En nuestro caso estamos ante una enfermedad de Castleman unicéntrica ya que involucra solo una región linfática, con VHH-8 negativo (descarta sarcoma de Kaposi asociado a herpes virus)⁵. Para su caracterización se realizarán pruebas de imagen como TC y PET-TC, y posterior obtención de material histopatológico⁶. Si bien el subtipo hialino vascular está bien descrito en la literatura, en nuestro caso encontramos un componente de sarcoma de células dendríticas asociado. Se trata de un raro sarcoma de bajo grado que presenta un lento crecimiento y una apariencia de células fusiformes⁷. Suelen cursar asintomáticos o presentar síntomas sistémicos como fiebre y pérdida de peso. El manejo de un sarcoma folicular localizado implica la resección quirúrgica, pudiendo complementarse con quimioterapia o radioterapia⁸.

BIBLIOGRAFÍA

1. Lardinois D, Weder W. Diagnostic strategies in mediastinal mass. In: Pearson's Thoracic & Esophageal Surgery, 3rd ed, Patterson GA, Pearson FG, Cooper JD, et al (Eds), Churchill Livingstone, Elsevier, Philadelphia 2008. Vol 1, p.1506.
2. Petranovic M, Gilman MD, Muniappan A, et al. Diagnostic Yield of CT-Guided Percutaneous Transthoracic Needle Biopsy for Diagnosis of Anterior Mediastinal Masses. *AJR Am J Roentgenol* 2015; 205:774.6.
3. Fajgenbaum DC, van Rhee F, Nabel CS. HHV-8-negative, idiopathic multicentric Castleman disease: novel insights into biology, pathogenesis, and therapy. *Blood* 2014; 123:2924.
4. Keller AR, Hochholzer L, Castleman B. Hyaline-vascular and plasma-cell types of giant lymph node hyperplasia of the mediastinum and other locations. *Cancer* 1972; 29:670.
5. Yu L, Tu M, Cortes J, et al. Clinical and pathological characteristics of HIV- and HHV-8-negative Castleman disease. *Blood* 2017; 129:1658.
6. Van Rhee F, Stone K, Szmania S, et al. Castleman disease in the 21st century: an update on diagnosis, assessment, and therapy. *Clin Adv Hematol Oncol* 2010; 8:486.
7. Miyoshi R, Sonobe M, Miyamoto E, Date H. Completely resected follicular dendritic cell sarcoma of the posterior mediastinum: report of a case. *Surg Case Rep* 2016; 2:28.
8. Chan JK, Fletcher CD, Nayler SJ, Cooper K. Follicular dendritic cell sarcoma. Clinicopathologic analysis of 17 cases suggesting a malignant potential higher than currently recognized. *Cancer* 1997; 79:294.

Capítulo 71. FRACASO MULTIORGÁNICO SECUNDARIO A NEUMONÍA NEUMOCÓCICA ADQUIRIDA EN LA COMUNIDAD

Autores: Párraga Pagán, F.; Cañizares Aguilar, P.; Juan Vergara, J.

Especialidad: Médica

Servicio de trabajo: Servicio de Neumología

RESUMEN

Varón de 66 años con enfermedad pulmonar obstructiva crónica (EPOC) que presenta fracaso multiorgánico secundario a neumonía neumocócica adquirida en la comunidad que requirió su ingreso en la Unidad de Cuidados Intensivos (UCI) con necesidad de intubación orotraqueal (IOT) y ventilación mecánica invasiva (VMI). El paciente evolucionó favorablemente con tratamiento antibiótico y soporte con ventilación mecánica no invasiva (VMNI) y terapia de alto flujo de oxígeno con cánulas nasales.

Palabras Clave: *Neumonía, Respiración Artificial, Enfermedad Pulmonar Obstructiva Crónica.*

CASO CLÍNICO

Varón de 66 años en el que destacan como antecedentes la hipertensión arterial, dislipemia, y obesidad. Fumador activo (40 paquetes-año) con hábito etílico activo. Criterios clínicos de bronquitis crónica, EPOC fenotipo A de la GesEPOC ¹. Sin antecedentes de neumonía, que acude a Urgencias por un cuadro de disnea con sibilancias y saturación arterial de oxígeno (SatO₂) del 87%. En los días previos había presentado un cuadro diarreico ya resuelto persistiendo el paciente con importante astenia e intolerancia a la ingesta. Fiebre de 38,7°C, a la auscultación pulmonar presenta sibilantes inspiratorios y espiratorios generalizados con crepitantes en base izquierda. En la analítica destaca leucocitosis con desviación izquierda, elevación de creatinina y urea sugestivas de insuficiencia renal aguda. En la radiografía tórax presenta infiltrados pulmonares que ocupan la mayor parte del campo pulmonar derecho (*Figura 1*). En la gasometría arterial presenta acidosis metabólica e hipopotasemia asociada. Se cursan antígenos de *Legionella pneumophila* y

Streptococcus pneumoniae, iniciando tratamiento con VMNI en modo BiPAP y tratamiento antibiótico empírico con Ceftriaxona y Levofloxacino junto con sueroterapia y KCl para corrección electrolítica.



Figura 1. Se aprecia gran infiltrado en campo pulmonar derecho.

Es trasladado a UCI por aumento del trabajo respiratorio, destacando taquipnea a 35 rpm con mascarilla tipo Venturi con FiO₂ de 50%, se realiza gasometría arterial que objetiva acidosis metabólica e insuficiencia respiratoria normocápnica. Se inicia terapia de alto flujo de oxígeno con cánulas nasales pero persiste con trabajo respiratorio por lo que se decide IOT con mejoría de la insuficiencia respiratoria, manteniendo acidosis metabólica. La antigenuria resulta positiva para *Streptococcus pneumoniae* por lo que se mantiene tratamiento antibiótico, con buenos resultados. Los hemocultivos y cultivos de esputo fueron negativos.

Ante la evolución favorable en los planos hemodinámico, respiratorio y renal se procede a la retirada de la sedación para destete de la ventilación mecánica, con marcada agitación psicomotriz que condiciona el inicio de dexmedetomidina. Episodio transitorio de hipotensión que precisa de volumen y apoyo vasoactivo durante 48 horas. Posteriormente tendencia a la hipertensión que requiere de varios hipotensores para su control. Tras evolución adecuada el paciente puede ser extubado, aunque en las jornadas siguientes requiere por taquipnea soporte con alto flujo nasal diurno con muy buena tolerancia y VMNI nocturna. También presenta episodio de disfunción renal autolimitado sin repercusión clínica con persistencia de adecuados niveles de gasto urinario. También precisa de transfusión de tres concentrados de hematíes sin signos objetivos de sangrado, interpretándose en el marco de anemia del paciente crítico ². Apirético, movilizándose al sillón y estable se decide su traslado a planta de neumología para continuar tratamiento y evolución.

Durante su estancia en planta presenta mejoría evolución clínica con tratamiento con diuréticos, broncodilatadores, antibióticos y VMNI que se sustituye por oxígeno con gafas nasales que se ha podido retirar permaneciendo el paciente estable, con SatO₂ de 94-99% y gasometrías arteriales en rango de normalidad. Ante la mejoría persistente, clínica, analítica y radiológica (Figura 2) el paciente recibe el alta a domicilio.



Figura 2. Mejoría con respecto a estudios iniciales. Persiste leve pinzamiento de senos costofrénicos bilaterales.

DISCUSIÓN

La neumonía adquirida en la comunidad (NAC) se define como una infección aguda del parénquima pulmonar en un paciente que ha adquirido la infección en la comunidad. Es una enfermedad común y potencialmente grave. Se asocia con una considerable morbilidad y mortalidad.^{3,4}

Los pacientes con enfermedad pulmonar obstructiva crónica tienen mayores tasas de hospitalización debido a neumonía neumocócica⁵. También se asoció el acto de fumar con una tasa mayor de enfermedad neumocócica invasiva⁶ así como el alcohol⁷ con un mayor riesgo de infección.

La mayoría de los pacientes se tratan de forma empírica, pero cuando *S. pneumoniae* se identifica con la tinción de Gram y el cultivo de esputo, hemocultivo o antígeno neumocócico en orina es útil para reducir el tratamiento para atacar a este organismo.⁸ No hay que olvidar que en los pacientes requieren ingreso en una UCI *S.pneumoniae* es más común, pero también son importantes

la *Legionella*, los BGN, el *SARM* y el virus influenza a la hora de decidir la elección de tratamiento; las pautas de IDSA/ATS recomiendan betalactámicos (Ej: ceftriaxona) más azitromicina intravenosa o fluoroquinolona antineumocócica (Levofloxacin).⁹ En cuanto a la necesidad de ventilación mecánica no invasiva puede reducir el riesgo de muerte en la UCI y la intubación endotraqueal y puede acortar la estancia en la UCI y la duración de la intubación.¹⁰ Cabe destacar la aparición de nuevos dispositivos respiratorios que permiten calentar y humidificar el aire para su administración a través de una cánula nasal, que permiten tolerar flujos más altos y ofrecen una oxigenación eficaz, sobre todo en los casos de hipoxemia o disnea refractaria al tratamiento con las tradicionales máscaras con efecto Venturi, ya que aportan un fracción más constante y elevada de oxígeno, reducen el espacio muerto, generan presión positiva y ofrecen altos índices de comodidad y tolerabilidad.^{11, 12}

CONCLUSIÓN

Ante un paciente con múltiples factores de riesgo para neumonía por *S.Pneumoniae* es de gran importancia el inicio precoz de las medidas diagnósticas y terapéuticas necesarias para optimizar los resultados. Al ser la rentabilidad diagnóstica limitada⁸ es de vital importancia el tratamiento empírico, teniendo en cuenta los antecedentes y factores de riesgo del paciente a la hora de tomar la decisión de la elección de agentes antibióticos.⁹

Por último cabe resaltar la importancia de las distintas modalidades de ventilación mecánica, así como de conocer las indicaciones, algo que incluye de forma decisiva en la morbilidad.¹³

BIBLIOGRAFÍA

- 1 Guía Española de la EPOC (GesEPOC). Tratamiento farmacológico de la EPOC estable. Marc Miravittles, Juan José Soler-Cataluña, Myriam Calle, Jesús Molina, Pere Almagro, José Antonio Quintano, Juan Antonio Riesco, Juan Antonio Trigueros, Pascual Piñera, Adolfo Simón, et al. Aten Primaria. Julio 2012; 44 (7): 425–437.
- 2 Muñoz, M., Leal-Noval, S.R., García-Erce, J.A., & Naveira, E.. (2007). Prevalencia y tratamiento de la anemia en el paciente crítico. Medicina Intensiva, 31(7), 388-398.
- 3 File TM. Community-acquired pneumonia. Lancet 2003; 362:1991.

- 4** Wunderink RG, Waterer GW. Clinical practice. Community-acquired pneumonia. *N Engl J Med* 2014; 370: 543.
- 5** Lee TA, Weaver FM, Weiss KB. Impact of pneumococcal vaccination on pneumonia rates in patients with COPD and asthma. *J Gen Intern Med* 2007; 22:62.
- 6** Nuorti JP, Butler JC, Farley MM, et al. Cigarette smoking and invasive pneumococcal disease. Active Bacterial Core Surveillance Team. *N Engl J Med* 2000; 342: 681.
- 7** De Roux A, Cavalcanti M, Marcos MA, et al. Impact of alcohol abuse in the etiology and severity of community-acquired pneumonia. *Chest* 2006; 129:1219.
- 8** Sordé R, Falcó V, Lowak M, et al. Current and potential usefulness of pneumococcal urinary antigen detection in hospitalized patients with community-acquired pneumonia to guide antimicrobial therapy. *Arch Intern Med* 2011; 171:166.
- 9** Mandell LA, Wunderink RG, Anzueto A, et al. Infectious Diseases Society of America/American Thoracic Society consensus guidelines on the management of community-acquired pneumonia in adults. *Clin Infect Dis* 2007; 44 Suppl 2: S27.
- 10** Zhang Y, Fang C, Dong B, Wu T, Deng J. Oxigenoterapia para la neumonía en adultos. *Cochrane Database of Systematic Reviews* 2012 Issue 3. Art. No.: CD006607.
- 11** Williams AB, Ritchie JE, Gerard C. Evaluation of a high-flow nasal oxygen delivery system: gas analysis and pharyngeal pressures. *Intensive Care Med*. 2006; 32:S219.
- 12** Tobin A. High-flow nasal oxygen generates positive airway pressure in adult volunteers. *Aust Crit Care*. 2007; 20:126-31.
- 13** Lorencio, C., & Sirvent, J.M. (2012). Ventilación no invasiva: ¿cuándo, cómo y dónde?. *Medicina Intensiva*, 36(9), 601-603.

Capítulo 72. PACIENTE KENNEDY

Autores: Cabrera Maqueda, J.M.; Fuentes Rumí, L.; Pérez Navarro, V.; Lozano Caballero, M. O.; Valero López, G.

Especialidad: Médica

Servicio de trabajo: Servicio de Neurología

RESUMEN

La Enfermedad de Kennedy o Atrofia muscular bulboespinal (BSMA) consiste en cuadro de debilidad muscular generalizada lentamente progresiva con atrofia y afectación de la musculatura bulbar, a veces asociado a hipogonadismo. Es una enfermedad neurodegenerativa rara de herencia recesiva ligada al X que afecta a varones de edad adulta como consecuencia de la expansión del triplete CAG en el exón 1 del gen del receptor de andrógenos (RA). Presentamos un caso clínico ilustrativo y realizamos una revisión sobre su diagnóstico diferencial.

Palabras Clave: *Atrofia bulboespinal ligada al X, resistencia androgénica, enfermedad de motoneurona.*

CASO CLÍNICO

Varón de 54 años fumador, con hábito enólico ocasional y dislipemia sin tratamiento farmacológico. Actualmente en tratamiento con citalopram por trastorno del ánimo y de baja laboral al haber sido inicialmente diagnosticado de estenosis de canal lumbar. Como antecedentes familiares, a destacar, su padre falleció de una neumonía y un hermano presenta una alteración de la marcha no estudiada; tiene dos hijas sanas. El paciente refiere calambres frecuentes desde la juventud y desde hace aproximadamente 4 años, un cuadro progresivo consistente en debilidad de predominio proximal en miembros inferiores que afectan al patrón normal de la marcha, alteración del habla y parestesias ocasionales distales en ambos pies. En la exploración general, llamaba la atención la presencia de ginecomastia (*Figura 1*). A nivel neurológico: debilidad facial inferior izquierda, fasciculaciones en mentón ("quivering chin")¹ con ligera atrofia lingual y peribucal, fuerza

4/5 en psoas, cuádriceps y glúteos, hipopalestesia moderada hasta tobillos junto con arreflexia aquilea. Se realizó estudio analítico general junto con CK, autoinmunidad y serología que resultaron normales y RM de neuroeje sin hallazgos. El electroneurograma (ENG) mostró una disminución de la amplitud del potencial de acción con velocidad de conducción conservadas en los nervios sensitivos estudiados (Tabla I). El electromiograma (EMG) puso de manifiesto un patrón reducido de reclutamiento de unidades motoras con ondas polifásicas de gran amplitud (Tabla II). Se solicitó estudio genético de la enfermedad de Kennedy (Xq11-12) con resultados positivo (CAG>37 repeticiones). Se trata de una enfermedad neurodegenerativa en la que la expresión del gen mutado del receptor androgénico daría lugar a proteínas disfuncionales que se traslocan al núcleo provocando la disregulación en otros genes que conllevan al acúmulo de agregados proteicos y a la muerte neuronal. La expresión del RA es particularmente abundante en la neurona motora, donde los andrógenos juegan un papel importante en la regeneración axonal². El paciente recibe seguimiento clínico ante la ausencia de tratamiento modificador de la enfermedad, se recomendó ejercicio aeróbico moderado y se le ha ofrecido consejo genético familiar.



Figura 1. Ligera atrofia de bordes linguales y ginecomastia asimétrica.

Tabla I

Electroneurograma. Neurografía sensitiva: Disminución de las amplitudes del potencial de acción en los nervios sensitivos en extremidades superiores e inferiores con velocidades de conducción conservadas.

Sensory NCS							
Nervio / Lugares	Rec. Site	Lat. ms	Amp. μ V	Duration ms	Distance cm	Lat Diff ms	Velocity m/s
D ULNAR - dedo 5 antidr							
Wrist	V	3,15	1,6	1,60	14	3,15	44,4
I ULNAR - dedo 5 antidr							
Wrist	V	SR	SR	SR		SR	
D RADIAL - Thumb							
Forearm	Thumb	1,75	5,4	1,45	10	1,75	57,1
I SURAL - antidromico							
"sural"	malleolo ext		SR	14,30		0,05	
D SURAL - antidromico							
2	malleolo ext	3,40	0,59	1,55			

Tabla II

Electromiograma. Abundantes signos de denervación activa en todos los músculos explorados con presencia de abundantes descargas de alta frecuencia, ondas polifásicas de gran amplitud y patrones de reclutamiento severamente reducidos.

EMG Summary Table								
	Spontaneous				MUAP			Recruitment
	IA	Fib	PSW	Fase	H.F.	Amp	Dur.	PPP
D. TIB ANTERIOR	N	None	2+	None	None	1+	N	N
D. QUADRICEPS	N	None	2+	None	1+	N	N	1+
I. TIB ANTERIOR	N	None	1+	None	None	1+	N	1+
D. RECT ABDOMINIS	N	None	2+	None	None	1+	N	N
D. MASSETER	N	None	2+	None	None	2+	N	1+
I. QUADRICEPS	N	None	2+	None	2+	2+	N	1+

DISCUSIÓN

El cuadro de debilidad muscular de predominio proximal, fasciculaciones mentonianas y neuropatía axonal sensitiva asociada en un paciente varón de mediana edad debe hacernos pensar en la atrofia bulboespinal ligada al X dentro del diagnóstico diferencial. El 80% de los pacientes muestran clínica de residencia androgénica incluso antes de manifestarse la debilidad (ginecomastia, atrofia testicular, disfunción eréctil, infertilidad) así como alteraciones endocrinas (DMII, dislipemia, hígado graso)³. El cuadro de estenosis del canal lumbar quedó descartado ante la ausencia de clínica

típica de claudicación neurógena, la demostración de neuropatía sensitiva axonal y la RM normal. La esclerosis lateral amiotrófica es el principal diagnóstico diferencial, sobre todo en las formas de parálisis bulbar progresiva en las que no sean evidentes signos de primera motoneurona, aunque suelen tener más compromiso respiratorio y la evolución es mucho más tórpida. Las atrofas musculares espinales tipo III y IV pueden diagnosticarse a la edad adulta, no siendo frecuente la asociación a enfermedades endocrinas ni explicable la neuropatía sensitiva. Dado que es frecuente la elevación de CK y el patrón de debilidad muscular proximal, el EMG será fundamental para distinguir este patrón neurógeno de uno miopático. En cuanto a las enfermedades de la unión neuromuscular, se debería tener en cuenta particularmente a la miastenia gravis antiMusk, por el cuadro de afectación bulbar con mayor atrofia muscular que disfagia. El pronóstico es la progresión lenta con una supervivencia media de 22-27 años desde el inicio de los síntomas, siendo la neumonía broncoaspirativa por debilidad bulbar, más que compromiso respiratorio, la principal causa de muerte⁴.

CONCLUSIÓN

La SBMA es una enfermedad sistémica que va más allá de la afectación de la segunda neurona motora como consecuencia de una mutación en el gen del receptor de andrógeno que lleva a la expresión ubicua de una proteína con una ganancia funcional tóxica para la célula. La ausencia de síntomas específicos, sobre todo al inicio de la enfermedad, conlleva frecuentemente a un diagnóstico erróneo por lo que se debe tener en cuenta en el diagnóstico diferencial ante un varón con un cuadro compatible. Para ello, el EMG/ENG debería un *continuum* de la exploración neurológica.

BIBLIOGRAFÍA

1. Koutsis G, Breza M. Kennedy's disease (spinal and bulbar muscular atrophy): a clinically oriented review of a rare disease. *J Neurol*. 2018; 13: 1-6.
2. Querin G, Sorarú G, Pradat PF. Kennedy disease (X-linked recessive bulbospinal neuronopathy): A comprehensive review from pathophysiology to therapy. *Rev Neurol*. 173(5):326-337.
3. Valera Yepes R, Virgili Casas M, Povedano Panades M, Guerrero Gual M, Villabona Artero C. Enfermedad de Kennedy y resistencia parcial androgénica. Descripción de 4 casos y revisión de la literatura. 2015;62(5):224-230.
4. Manzano R, Sorarú G, Gruncseich C, Fratta P, Zyccaro E, Pennuto M, et al. Beyond motor neurons: expanding the Clinical spectrum in Kennedy's disease. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2018; 0:1-5.

Capítulo 73. PACIENTE CON CELIAQUIA Y EPILEPSIA, NO SÓLO UNA CASUALIDAD

Autores: Fuentes Rumí, L.; Cabrera Maqueda, J. M.; Alba Isasi, M.T.; Vázquez Lorenzo, J.; Tortosa Conesa, D.

Especialidad: Médica

Servicio de trabajo: Servicio de Neurología

RESUMEN

Se expone el caso de un varón que inició a los 10 años crisis epilépticas focales occipitales de difícil control asociadas a deterioro intelectual. Tras más de 30 años de epilepsia refractaria y múltiples regímenes de tratamiento antiepiléptico, se evidenciaron en neuroimagen calcificaciones bilaterales en lóbulos occipitales. Se realizó estudio dirigido al diagnóstico de enfermedad celiaca, que se confirmó mediante autoinmunidad y el estudio histopatológico intestinal. Se inició dieta libre de gluten, reduciéndose de forma significativa el número de crisis.

Palabras Clave: *Epilepsia, celiacía, calcificaciones.*

CASO CLÍNICO

Se trata de un varón de 46 años con antecedentes de obesidad mórbida tratado con by-pass gástrico, asma bronquial extrínseco, hipotiroidismo y síndrome de apnea obstructiva del sueño. Su desarrollo psicomotor fue normal hasta los 10 años cuando desarrolló una discapacidad intelectual, con dificultades en aprendizaje, lenguaje y conductas desadaptativas.

A la edad de 10 años comenzó con episodios paroxísticos de visión de puntos de colores y en otras ocasiones escenas más complejas, compatibles con crisis focales visuales con y sin deterioro de conciencia y con evolución ocasional a crisis tónico-clónicas bilaterales.

Con el diagnóstico de epilepsia del lóbulo occipital, el paciente inició múltiples tratamientos antiepilépticos, siendo en todo momento farmacorresistente y con una frecuencia media de 2-3 crisis a la semana. Con el paso de los años, las alucinaciones visuales disminuyeron y el paciente presentaba fundamentalmente crisis versivas derechas con evolución a crisis tónico-clónica

bilateral. Los estudios de imagen al diagnóstico resultaron normales. Tras ingreso en UCI por estatus epiléptico ingresó en el Servicio de Neurología y se solicitó monitorización intensiva con video-electroencefalografía (EEG). En ese momento se encontraba tratado con 7 fármacos antiepilépticos a dosis elevadas (valproico, fenitoína, carbamazepina, perampamel, levetiracetam, clonazepam y topiramato) y presentaba crisis diarias. La familia refería que durante su estancia en la UCI, donde redujo mucho la ingesta, las crisis disminuyeron de manera significativa.

La exploración física fue normal y la exploración neurológica mostró afectación cognitiva leve congruente con su discapacidad, sin otros déficits sensitivos, motores o de coordinación. En relación a las pruebas complementarias realizadas:

Analítica: Destacaba déficit de ferritina y ácido fólico, así como anemia leve normocítica normocrómica. Proteínas en orina de 24 horas: Normal. Autoinmunidad: Anticuerpos antitransglutaminasa IgA > 128 U/ml, anticuerpos anti Ro 94 U/ml, con anticuerpos anti La negativos y anticuerpos antinucleares (Hep-2): Positivo 1/640 Membrana nuclear, con complemento normal.

HLA: DQA1*03:01-DQB1*03:02

Tomografía computarizada (TC) y resonancia magnética (RM) craneal: Hallazgos sugestivos de calcificaciones en sustancia blanca occipital bilateral, de predominio derecho. Resto del estudio normal (*Figura 1*).

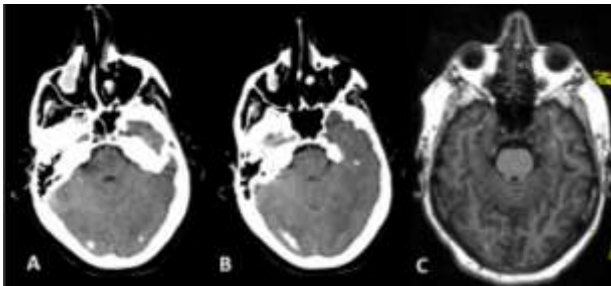


Figura 1. Calcificaciones occipitales en neuroimagen: A y B: Tomografía computarizada cerebral sin contraste corte axial; C: Resonancia magnética nuclear cerebral, secuencia T1

PET-TAC cerebral con 18F-FDG con dudoso hipometabolismo leve difuso parietal izquierdo.

Monitorización intensiva Video-EEG: Frecuentes descargas de punta-onda generalizada a 2-4 Hz de predominio posterior y presentó una crisis con supravversión ocular y versiva derecha con correlato de ritmos rápidos de predominio temporal derecho (*Figuras 2 y 3*).

Endoscopia digestiva: Atrofia nodular mucosa duodenal.

Anatomía patológica biopsia duodenal: Mucosa duodenal con atrofia vellositaria total; Marsch IIIC.

Test Schirmer: Normal



Figura 2. Descargas generalizadas de punta onda a 2 Hz de predominio posterior.

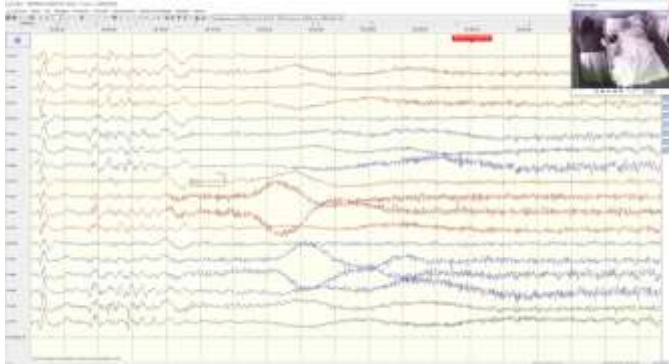


Figura 3. Crisis versiva derecha con correlato eléctrico de ritmos rápidos de predominio temporal derecho.

Diagnóstico: Síndrome de enfermedad celiaca, epilepsia y calcificación cerebral (Síndrome de Gobbi).

Ante los hallazgos en neuroimagen en un paciente con epilepsia refractaria, se realizó estudio específico de enfermedad celiaca, que se confirmó con los títulos altos de anticuerpos IgA antitransglutaminasa, el HLA predisponente y la biopsia duodenal. La deficiencia de folato y ferropenia pueden estar asociados a la celiacía o ser secundarios a un cuadro malabsortivo postcirugía bariátrica. Se descartaron otras enfermedades autoinmunes asociadas, dados los hallazgos analíticos de ANA y antiRo positivos, que se interpretaron como hallazgo inespecífico encontrado frecuentemente en pacientes celiacos.

Tras el diagnóstico, se retiró el gluten de la dieta, con lo que mejoró de forma muy significativa el número de crisis y en la actualidad, se encuentra en tratamiento con 3 fármacos antiepilépticos y presenta crisis de menor intensidad con una frecuencia de 1 a la semana.

DISCUSIÓN

La celiacía es una enfermedad autoinmune caracterizada por una inflamación crónica de la pared intestinal debido a una intolerancia permanente a la proteína del gluten. Suele debutar en la infancia con clínica de diarrea, pérdida de peso y anorexia, pero existe una forma atípica en niños mayores y adultos que cursa con sintomatología extraintestinal⁽¹⁾.

Existen muchos trastornos neurológicos asociados a la celiaquía (10-22%), como ataxia o neuropatía, siendo la epilepsia uno de los más frecuentes.

El síndrome de enfermedad celiaca, epilepsia y calcificación cerebral (CEC), también conocida como síndrome de Gobbi, es una entidad rara, descrita por primera vez en 1985. La mayoría de los casos se han reportado en España, Italia y Argentina. ⁽²⁾

Puede aparecer a cualquier edad de la vida, siendo más frecuente en niños. La epilepsia aparece en la infancia temprana, suele ser occipital y puede preceder al diagnóstico de enfermedad celiaca en un elevado número de pacientes. Las crisis suelen ser visuales o versivas, con o sin generalización secundaria⁽³⁾. El curso es altamente variable, con formas benignas, resistentes a medicamentos o encefalopatías epilépticas. La enfermedad celiaca suele adoptar formas latentes o paucisintomáticas.

Las calcificaciones se observan en regiones parietooccipitales subcorticales bilaterales, no captan contraste y no asocian atrofia cerebral. Su tamaño no se ha correlacionado con la severidad de la misma, aunque se han descrito la aparición de nuevas calcificaciones con la evolución de la enfermedad. ⁽¹⁾

Su etiología no está clara. Se desconoce si el CEC tiene un origen hereditario o si la epilepsia y las calcificaciones son una consecuencia de la enfermedad celiaca sin tratar. Las células T activadas circulantes presentes en individuos con intolerancia al gluten, atravesarían la barrera hemato-encefálica y atacarían la mielina, induciendo así respuestas autoinmunes fuera del tracto gastrointestinal⁽⁴⁾. Además, el CEC, comparte con la enfermedad celiaca, su asociación con los genes *HLA-DQ2* y *HLA-DQ8*. Se postula que el síndrome CEC tiene una base genética inmunológica sobre la que actúan factores medioambientales (Figura 4).

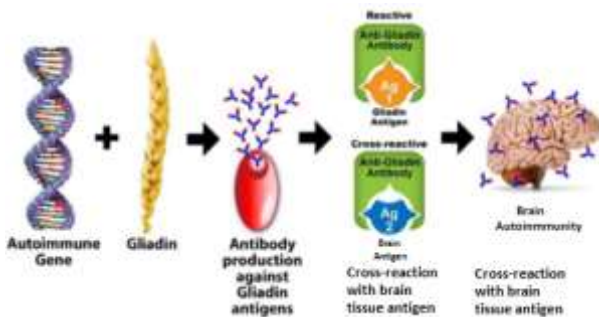


Figura 4. Fisiopatología del síndrome de enfermedad celiaca, epilepsia y calcificación cerebral. Sobre una predisposición genética, pueden actuar factores ambientales que ponen en marcha una respuesta autoinmunitaria que puede tener reacciones cruzadas con antígenos del sistema nervioso.

El CEC requiere un seguimiento a lo largo de la vida de una dieta sin gluten, que resuelve la sintomatología intestinal y mejora las crisis epilépticas. El control de crisis con la dieta libre de gluten está inversamente relacionado con la duración de la epilepsia antes del inicio de la misma.⁽⁵⁾

CONCLUSIÓN

El síndrome CEC es una entidad rara, aunque descrita en nuestro medio, con afectación multisistémica, en el que la epilepsia y las calcificaciones podrían ser consecuencia del trastorno autoinmune precipitado por la gliadina en pacientes con intolerancia al gluten predispuestos (fenotipo HLA) que acaba afectando al sistema nervioso. Nuestro paciente desarrolló una encefalopatía epiléptica con epilepsia refractaria, quizás en relación a la larga evolución previa al diagnóstico y al inicio de la dieta sin gluten. Sin embargo, igualmente la respuesta a la dieta fue muy satisfactoria. Cabe destacar en nuestro paciente, la ausencia de calcificaciones al inicio, que fueron desarrollándose a lo largo de la evolución y que retrasaron el diagnóstico.

BIBLIOGRAFÍA

1. Licchetta L, Bisulli F, Di Vito L, La Morgia C, Naldi I, Volta U, et al. Epilepsy in coeliac disease: not just a matter of calcifications. *Neurol Sci Off J Ital Neurol Soc Ital Soc Clin Neurophysiol*. 2011 Dec;32(6):1069–74.
2. Gobbi G. Coeliac disease, epilepsy and cerebral calcifications. *Brain Dev*. 2005 Apr; 27(3):189–200.
3. Pfaender M, D'Souza WJ, Trost N, Litewka L, Paine M, Cook M. Visual disturbances representing occipital lobe epilepsy in patients with cerebral calcifications and coeliac disease: a case series. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2004 Nov; 75(11):1623–5.
4. Johnson AM, Dale RC, Wienholt L, Hadjivassiliou M, Aeschlimann D, Lawson JA. Coeliac disease, epilepsy, and cerebral calcifications: association with TG6 autoantibodies. *Dev Med Child Neurol*. 2013 Jan;55(1):90–3.
5. Hernández MA, Colina G, Ortigosa L. Epilepsy, cerebral calcifications and clinical or subclinical coeliac disease. Course and follow up with gluten-free diet. *Seizure*. 1998 Feb; 7(1):49–54.

Capítulo 74. TROMBOSIS VENOSA CEREBRAL: LA ANTICOAGULACIÓN, ANTE TODO

Autores: Pérez Navarro, V. M.; Lozano Caballero, M. O.; Morales de la Prida, M.; Cánovas Iniesta, M.; Díaz Pérez, J.

Especialidad: Médica

Servicio de trabajo: Servicio de Neurología

RESUMEN

Mujer de 46 años que comienza con cefalea y alteración del lenguaje súbitas. Se realizan pruebas de neuroimagen, siendo diagnosticada de trombosis de seno transversal izquierdo con hematoma intraparenquimatoso asociado, iniciando tratamiento anticoagulante durante el ingreso. La paciente quedó asintomática a los pocos días, recibiendo el alta con tratamiento con anticoagulantes orales. El tratamiento de elección de la trombosis venosa cerebral es la anticoagulación, incluso si hay hemorragia importante asociada, que debe mantenerse por un plazo mínimo de 3-6 meses.

Palabras Clave: *Venous thrombosis, cerebral hemorrhage, anticoagulant.*

CASO CLÍNICO

Paciente mujer de 46 años que consulta por cefalea y alteración del lenguaje. Entre sus antecedentes personales no refiere alergias ni otros antecedentes médico-quirúrgicos de interés. En tratamiento crónico con anticonceptivos hormonales orales.

La paciente despierta la mañana del ingreso con cefalea holocraneal, lenguaje incoherente, siendo incapaz de reconocer a su compañera de piso. El día anterior ya fue valorada por el servicio de urgencias por sensación vertiginosa, siendo diagnosticada de vértigo periférico. Niega traumatismo craneoencefálico previo o episodios similares en otras ocasiones.

Constantes vitales estables con impresión de regular estado general. Auscultación cardiopulmonar normal. En la exploración neurológica destaca que la paciente se encuentra somnolienta, presentando un lenguaje hipofluente con emisión de monosílabos. No obedece órdenes, ni nombra ni repite. El resto de la exploración no arroja datos de interés. National Institute of Health Stroke Scale : 7

Se activa el código ictus y la paciente pasa por el protocolo habitual de pruebas complementarias, sin observar alteraciones a nivel analítico ni en el electrocardiograma. Se procede a realizar TC cerebral (*Figura 1*) destacando un gran hematoma intraparenquimatoso temporal izquierdo y hemorragia subaracnoidea asociada en surcos vecinos



Figura 1. TC cerebral simple en el que se observa un gran hematoma intraparenquimatoso temporal izquierdo, señalado por la flecha naranja

Se completa estudio con angio-TC de arterias cerebrales (*Figura 2*) en el que se confirma defecto de repleción en el seno transversal homolateral. **Conclusión: Infarto venoso en lóbulo temporal izquierdo secundario a trombosis del seno transversal y sigmoideo izquierdo.**

Posteriormente la paciente ingresa en la unidad de ictus para continuar tratamiento específico y monitorización. Durante su ingreso, se completa el estudio etiológico de esta patología con eco-Doppler de miembros inferiores, analítica con marcadores de autoinmunidad procoagulantes y estudio microbiológico, sin alteraciones motivo por el que queda un diagnóstico definitivo de hematoma temporal izquierdo secundario a trombosis de senos transversal y sigmoideo izquierdos en probable relación con consumo de anticonceptivos orales.

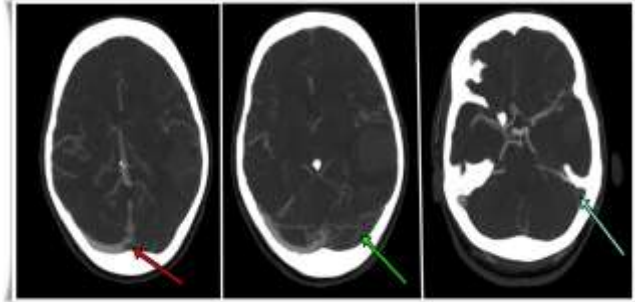


Figura 2. Serie de 3 imágenes de angio-TC cerebral en fase venosa, donde se observan, marcados por las flechas, los defectos de depleción de contraste a nivel de los senos venoso transversal y sigmoides izquierdo.

Con el paso de los días se realizan TC cerebrales seriados, en los que se pueden apreciar la disminución del hematoma intraparenquimatoso y del edema circundante con resolución del efecto masa que producían. Se inicia tratamiento anticoagulante con heparina no fraccionada en perfusión continua, cambiando a los pocos días a enoxaparina a 70 mg cada 12 horas. La evolución hemodinámica y neurológica es satisfactoria, quedando con afasia leve de predominio sensitivo, sin otras alteraciones. Por tanto, se decide alta domiciliaria con pauta de acenocumarol, manteniendo niveles de INR entre 2 y 3, y seguimiento en consultas de Neurología

DISCUSIÓN

El caso clínico que se presenta, se podría decir que es un caso típico de trombosis de senos venosos cerebrales en cuanto a la epidemiología, ya que en la edad adulta es una patología típica de **personas jóvenes** (media de 39 años¹), especialmente mujeres, teniendo esta paciente una edad de 46 años.

También coincide aquí uno de los principales factores de riesgo, el uso de estrógenos de forma exógena, en este caso como **anticonceptivos hormonales orales**, especialmente cuando se usan en mujeres mayores de 35 años¹.

En cuanto al tratamiento que se realizó, que es lo más importante en este caso, se inició tratamiento anticoagulante como se especifica en las guías². La anticoagulación se empezó con heparinas no fraccionadas en infusión, alargando el tiempo parcial de tromboplastina activada entre 2 y 2,5 veces por encima de la normalidad, tal y como se especifica en la literatura³. Se eligieron HNF

por encima de HBPM debido a la inestabilidad inicial de la paciente. Pasados unos días, se pasó a HBPM a dosis de 1 mg/kg cada 12 horas, por comodidad en la dosificación y no necesidad de control analítico del TPTA.

Es importante recalcar que se inicia tratamiento anticoagulante a pesar de existir un alto riesgo de sangrado (en este caso un hematoma intraparenquimatoso), ya que se ha demostrado que el beneficio de anticoagular al paciente supera el riesgo de complicaciones (Grado 1B de evidencia)². Durante el ingreso, se realiza el cambio a anticoagulantes orales, en este caso acenocumarol, de cara a su tratamiento domiciliario. Para este tipo de patologías se deben mantener de INR de entre 2 y 3, tal y como recomiendan las guías². En cuanto a secuelas, alrededor del 80% de los pacientes se recuperan completamente^{1,2}, siendo esto lo esperable en nuestra paciente.

CONCLUSIÓN

El caso clínico que aquí presentamos es bastante típico de acuerdo con la bibliografía. Es decir, estamos ante una **paciente mujer en la edad media de la vida**, con un factor precipitante relacionado (en este caso **anticonceptivos hormonales**). Acorde a la bibliografía actual, se debe tratar con **anticoagulantes**. A pesar de su elevado riesgo hemorrágico, por la presencia de un hematoma intraparenquimatoso, se anticoaguló a la paciente por la seguridad y buenos resultados probados incluso en alto riesgo de sangrado. El tratamiento de elección al inicio son las **heparinas**, continuando con **anticoagulantes orales** durante 3-6 meses.

BIBLIOGRAFÍA

1. Coutinho JM. Cerebral venous thrombosis. J Thromb Haemost. 2015; 13 (1): 238–44.
Oleaga A, Goñi F. Feocromocitoma: actualización diagnóstica y terapéutica. *Endocrinol Nutr.* 2008;55(05):202-16.
2. Ferro JM, Canhao P. Treatment and prognosis of cerebral venous thrombosis [monografía en Internet]. Waltham (MA): UpToDate; 2017 [acceso 15 de febrero de 2017]. Disponible en: <http://www.uptodate.com/>
3. Chamorro A. Accidentes vasculares cerebrales. En: Farreras P, Rozman C. Medicina Interna. 18ª ed. Madrid: Elsevier; 2016. p. 1362-75.

Capítulo 75. TU TORTUOSIDAD ME IMPIDE PRONUNCIAR Y TRAGAR: LA HISTORIA DEL BULBO ABRAZADO POR UNA VERTEBRAL

Autores: Alba Isasi, M.T.; Vázquez Lorenzo, J.; Cabrera Maqueda, J.M.; Fuentes Rumi, M. L.; Hernández Clares, R.

Especialidad: Médica

Servicio de trabajo: Servicio de Neurología

RESUMEN

El correcto funcionamiento de musculatura inervada por los nervios craneales (NNCC) bajos (glossofaríngeo, vago, espinal e hipogloso), proporciona la secuencia motora necesaria para conseguir una correcta deglución, fonación y permeabilidad de la vía aérea superior. La disfunción de estas funciones, conocida como síndrome bulbar, puede ser el resultado de diferentes patologías neurológicas, con posible afectación simultánea de primera motoneurona. Se presenta un paciente con alteraciones fluctuantes de la deglución y dificultad para la pronunciación de consonantes linguales de instauración progresiva.

Palabras Clave: *Disfagia, síndrome bulbar, arteria vertebral.*

CASO CLÍNICO

Varón de 40 años, diagnosticado hacía tres meses de tromboembolismo pulmonar (TEP) idiopático (heterocigoto para mutación en el gen de la protrombina), por lo que se mantenía anticoagulado con Apixaban, acudió a consulta de Neurología por episodios ocasionales de dificultad para deglutir sólidos y líquidos, y una continua incapacidad para pronunciar correctamente consonantes linguales, todo ello de instauración progresiva en el último año.

El paciente se había realizado recientemente, por el estudio etiológico del TEP, analíticas con hemograma, coagulación, bioquímica, marcadores inflamatorios, que resultaron normales.

Secuencialmente contaba con dos estudios de Tomografía Computarizada (TC) pulmonares, y uno abdominal, sin hallazgos.

A la evaluación neurológica, el paciente presentaba funciones superiores conservadas. Con respecto a la exploración de NNCC: isocoria normorreactiva con movimientos extraoculares y campimetría sin alteraciones, asimetría facial inferior derecha corregible con la mueca, no anomalías en el velo del paladar, reflejos nauseosos presentes, no fatigabilidad ocular ni de la voz, y ausencia de otras alteraciones. Sistema motor y sensibilidad tactoalgésica y vibratoria conservada. Hiperreflexia leve generalizada con reflejos cutáneos plantares flexores. No atrofia, ni fasciculaciones. Ante cuadro clínico subagudo de sintomatología bulbar con exploración sugestiva de afectación de primera motoneurona, se inició seguimiento.

El estudio neurofisiológico (ENF) no reveló signos de denervación en musculatura bulbar, ni cervical. Se realizó resonancia magnética (RM) cerebral que reveló la presencia de una arteria vertebral derecha (AVD) dominante, con un diámetro discretamente aumentado de tamaño, con impronta y desplazamiento del bulbo raquídeo, existiendo un área adyacente de hiperintensidad en "T2" sugestivo de edema por compresión (*Figura 1*). Se concluyó como diagnóstico: síndrome bulbar lateral parcial por edema secundario a compresión vascular, y se inició pauta de corticoides con mejoría clínica.

El caso fue consultado con los neurocirujanos, quienes plantearon la opción quirúrgica mediante elevación o pexia de la AVD en caso de que la sintomatología empeorara. Previamente, se decidió completar estudio vascular con la realización de una arteriografía. Ésta demostraba una marcada plicatura del segmento final (4) de AVD que coincidía con la zona de contacto con el bulbo en la RM (*Figura 2*).

Cinco meses después, el paciente presentó empeoramiento en relación a reducción corticoidea, con incremento de episodios de disfagia orofaríngea y abolición de reflejo nauseoso derecho. Para descartar otras patologías concurrentes, se derivó al otorrinolaringólogo, que evidencia parálisis del glossofaríngeo derecho, y al digestólogo quien solicitó TC cuello-tórax en el que sólo destacó la compresión vertebral.

Tras todo ello, el paciente fue sometido a cirugía para pexia de la AVD mediante banda de Goretex. Durante el procedimiento, se objetivó importante engrosamiento de aracnoides en torno

a NNCC IX-XI derechos y efecto pulsátil de V4 de AVD sobre el tronco. Se introdujo la banda entre AV y bulbo en un segmento carente de perforantes y se realizó sutura dural, quedando separados ambos 2-3 milímetros. La cirugía se realizó bajo control neurofisiológico y con video-angiografía intraoperatoria. La RM postoperatoria mostró AVD normoposicionada.

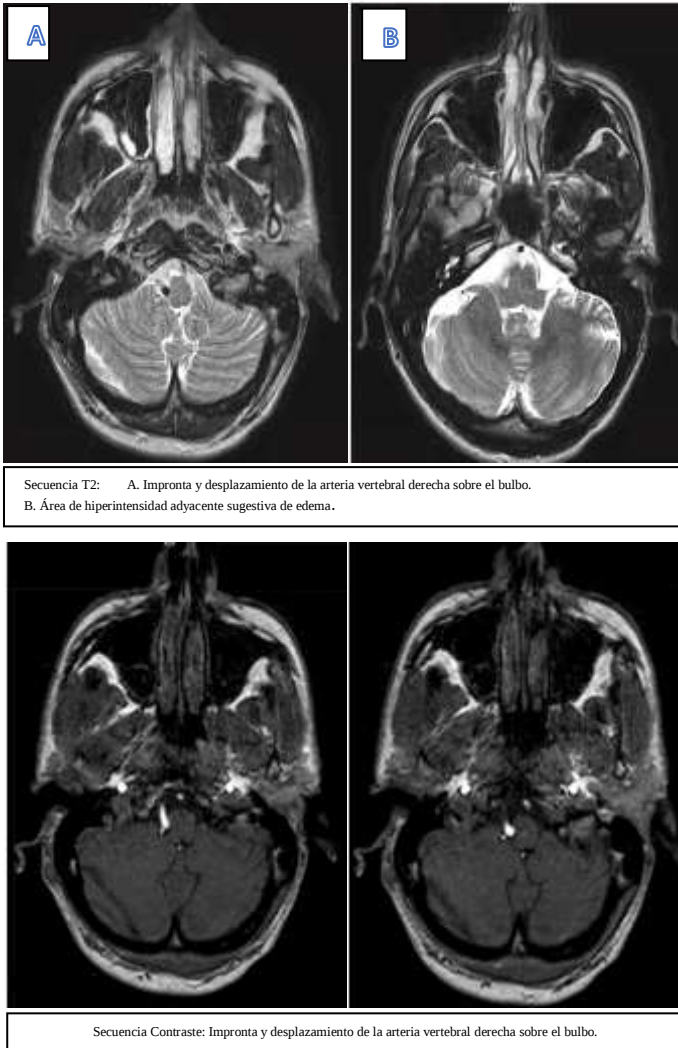


Figura 1. RM cerebral diagnóstica.

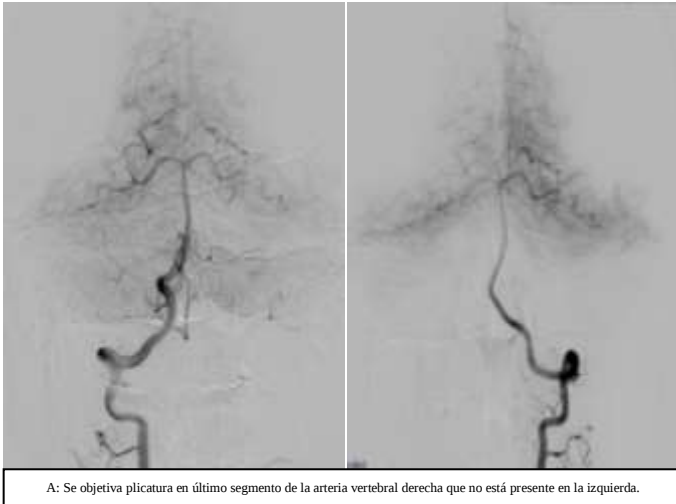


Figura 2. Arteriografía cerebral.

El paciente recibió rehabilitación para la re-educación de la voz y para la disfagia con prácticamente resolución de la clínica.

DISCUSIÓN

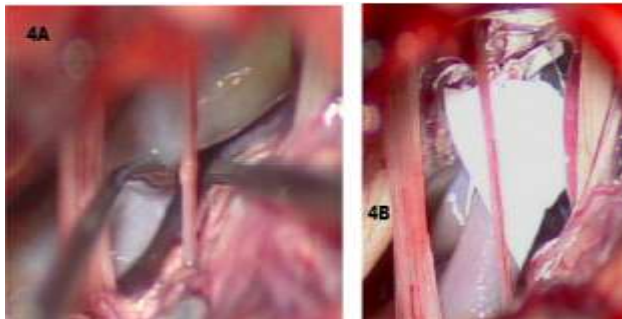
La disfagia orofaríngea es un síntoma estudiado por diferentes especialistas¹. Tras descartar causa compresiva del aparato digestivo, y evidenciar alteraciones en la exploración neurológica, debe ser estudiada por Neurología.

La forma de instauración del síndrome bulbar, es importante para orientar el caso. El debut ictal requiere realizar un estudio vascular precoz ante la posibilidad de lesión hemorrágica o isquémica². Cuando el curso es progresivo, deben evaluarse los NNCC y la musculatura local. Siempre debe valorarse la posibilidad de Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA), enfermedad degenerativa con afectación de primera y segunda motoneurona, sin cura en la actualidad³. La exploración neurológica puede descubrir fatigabilidad ocular o bulbar, que indicaría un problema de placa neuromuscular, la asociación de déficits de vías largas, o la presencia de atrofia muscular o fasciculaciones, sugerentes de ELA. Todo paciente con síndrome bulbar progresivo debe realizarse

(ENF) en busca de signos de denervación (típicos en ELA). La RM cerebral establecerá si existe patología compresiva. Siguiendo esta secuencia se llegó al diagnóstico del paciente descrito.

En la literatura, existen numerosos casos de pacientes con alteraciones neurológicas por compresión de NNCC por estructuras vasculares, sobre todo del trigémino^{4,5,7}. Los avances en RM y la realización de arteriografías, ha mejorado las posibilidades diagnósticas⁷. Sin embargo, la compresión vascular del troncoencéfalo ha sido descrita en pocas series de casos.^{4,5,6,7} En la mayoría, se asocia a una dominante dolicoectasia vertebral o elongación, dilatación y/o tortuosidad⁵. Se piensa que se trata de una patología infradiagnosticada en pacientes con diagnósticos erróneos (mielopatía cervical, malformaciones de Chiari, cavernomas...)⁴.

La recolocación o pexia de la VA ectásica (*Figura 3*) es en la actualidad el tratamiento de elección, efectivo para la desaparición de los síntomas compresivos, a pesar de ser un procedimiento con riesgo, sobre todo por posible ruptura de arterias perforantes^{4,7}.



A. Imagen que muestra la arteria vertebral comprimiendo bulbo raquídeo.

Skrap M, Vindigni M, Tuniz F: Bulbar Compression by the

Figura 3. Pexia de arteria vertebral con colocación de banda de GoreTex.

CONCLUSIÓN

Describimos un ejemplo de cómo la conjunción de la historia clínica, exploración neurológica y pruebas complementarias llevan al diagnóstico del paciente, a pesar de padecer una entidad patológica muy rara en la práctica clínica habitual. La solución, quirúrgica, a pesar de estar avalada únicamente por series de casos y tener unos riesgos nada desdeñables, puede conllevar a la

resolución de la sintomatología.

El mayor conocimiento de patologías desconocidas incrementa el intento de su búsqueda, ante la sospecha clínica, a todos los especialistas que evaluarán al paciente, confluendo en un trabajo común, base del éxito clínico.

BIBLIOGRAFÍA

1. Méndez. I, López. M, Pérez. A: Disfagia orofaríngea. Algoritmo y técnicas diagnósticas. Rapd Online 2017 Vol 40. N° 3 132-140.
2. Segura. R, Broseta. L, Rallo. B: Infarto bulbar peculiar y oclusión de la arteria vertebral. Rev. Neurol 2000; 31 944-946
3. Llorente, M. Ll., Folgado, R., Alamán, G., Peris, M., & Ruiz, B. Disfagia aguda: a propósito de un caso de esclerosis lateral amiotrófica bulbar. Anales de Medicina Interna 2003, 20(5), 56-57.
4. Skrap M, Vindigni M, Tuniz F: Bulbar Compression by the Vertebral Artery: Four Atypical Cases. Cureus 3(6): e28. DOI 10.7759/cureus.28
5. De Azambuja. A, De Barros. M, Bleil. C, Kraemer. J.L: Brainstem compression syndrome caused by vertebrobasilar dolichoectasia; microvascular repositioning technique. Arq Neuropsiquiatr 2008;66(2-B):408-411
6. Ozcan TA. et al: A Case of Vocal Cord Paralysis Secondary to Vertebral Artery Dolichoectesia. Turkish Neurosurgery 2013, Vol: 23, No: 5, 688-689.
7. Tomasello, F., Alafaci, C., Salpietro, F. M., & Longo, M. Bulbar Compression by an Ectatic Vertebral Artery: A Novel Neurovascular Construct Relieved by Microsurgical Decompression. Operative Neurosurgery 2005, 56, 117-124

Capítulo 76. CONVULSIONES DURANTE EL PUERPERIO. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL Y MANEJO

Autores: Gómez Carrascosa, I.; Iniesta Albaladejo, M.A.; Kozak, I.; Sánchez Mateos, M.R.; Alfosea Marhuenda, E.

Especialidad: Médica

Servicio de trabajo: Obstetricia y Ginecología

RESUMEN

Ante la presencia de convulsiones en una puérpera, hemos de contemplar como primera posibilidad diagnóstica una eclampsia (el 21% de ellas debutarán durante el postparto). El diagnóstico diferencial de convulsiones sin déficit neurológico incluye anomalías metabólicas, toxinas, infección o traumatismo craneoencefálico reciente. A su vez, el embarazo es un factor precipitante para algunos trastornos asociados con la actividad convulsiva, como la PTT o el síndrome urémico hemolítico (SUH), lo que habrá que tener en cuenta. Ambos pueden ser indistinguibles de la eclampsia con síndrome de HELLP (asociado en un 10-20%).

Palabras Clave: *Eclampsia, puerperio, convulsión.*

CASO CLÍNICO

Mujer de 33 años, gestante de embarazo gemelar a término tras fecundación *in vitro*, que ingresó el día 7/11/2017 en periodo activo de parto. Se encontraba normotensa y apirética. Como antecedentes personales no tenía ninguna alergia ni antecedentes médico-quirúrgicos de interés.

Tras monitorización materna y fetal continua desde el ingreso y bajo anestesia epidural obstétrica, se realizó una cesárea intraparto por desproporción pelvifetal. Ante un postoperatorio inmediato sin complicaciones, se trasladó a planta, donde a las 04.00 h del día 08/11/2017 se evidenció un pico febril de 38,5°C asociado a dolor abdominal y cefalea intensa. A continuación, presentó una crisis tónico-clónica de 2 minutos de duración presenciada por enfermería y ginecólogo de guardia, sin relajación de esfínteres y con apnea transitoria, hipoxia asociada y pulso arterial palpable.

Durante episodio, se registró una tensión arterial (TA) de 137/78 mmHg y temperatura corporal de 39,5°C, que precisó de medidas físicas para su control. Tras el episodio convulsivo, la paciente presentó obnubilación y desorientación en tiempo, espacio y persona durante 20 minutos.

Se decidió trasladarla a la Unidad de Reanimación. La paciente llegó a Reanimación estable, normotensa, en ventilación espontánea y saturando correctamente con gasas nasales (oxígeno al 21%). La diuresis se mantuvo conservada. No presentó nuevos eventos neurológicos. La exploración neurológica se mantuvo normal, con pupilas isocóricas y reactivas. Escala de Glasgow al ingreso: 15.

Se canalizó catéter arterial para monitorización invasiva, se inició tratamiento profiláctico de las convulsiones con perfusión de Sulfato de Magnesio intravenoso y se solicitaron pruebas complementarias:

- TC craneal urgente (Figura 1) para descartar cualquier causa orgánica de crisis: "Sistema ventricular de tamaño y morfología normal. No se observan alteraciones en la densidad del parénquima cerebral, cerebeloso ni en tronco. No se observan efectos de masa ni lesiones hemorrágicas. Cisternas de la base, cisuras y surcos de la convexidad sin alteraciones. Juicio diagnóstico: Sin evidencia de patología aguda intracraneal. Sin hallazgos significativos".
- Esquistocitos negativos.
- Proteinuria negativa.
- Controles analíticos seriados:
 - 8/11/2017: Hemoglobina: 13.3 g/dL. Plaquetas: $109 \times 10^3/u$. GOT: 166 U/l GPT: 128 U/l, LDH: 649 U/l, Bilirrubina: 0.71 mg/dL. Ácido Úrico: 7.2 U/l.

Ante los hallazgos analíticos, se realiza control seriado de plaquetas a lo largo del día, encontrando los siguientes resultados: $74 \times 10^3/u$, $69 \times 10^3/u$, $62 \times 10^3/u$.

 - 9/11/2017: Hemoglobina: 10.9 g/dL. Plaquetas: $59 \times 10^3/u$.
- EEG 13/11/2017: "En condiciones de vigilia se registra una actividad bioeléctrica cerebral anormal, por registrarse un único brote de actividad lenta focal, justo tras el cese de la hiperventilación, que se exterioriza sobre ambas áreas frontales (con mayor amplitud hemisférica derecha), con difusión a áreas centrales y temporales vecinas. No se han

registrado actividades epileptiformes ni actividades críticas en el presente estudio”.

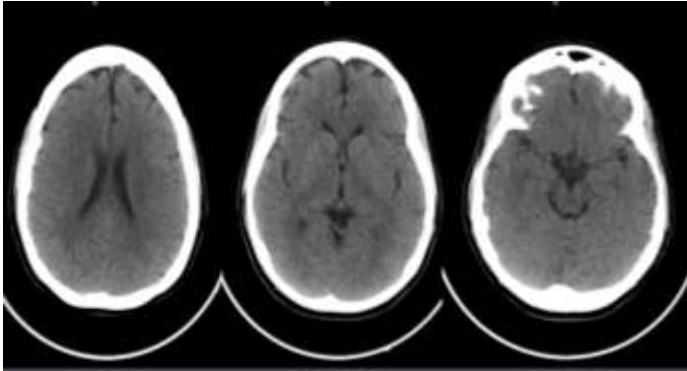


Figura 1. TAC cerebral realizado de urgencia sin evidencia de patología aguda intracraneal

Al alta de Reanimación, la paciente tuvo una buena evolución, presentando constantes y exploración neurológica normales. En cuanto a la analítica: las transaminasas y las plaquetas se normalizaron (analítica el 10/11/2017: Hemoglobina: 10.2g/dL. Plaquetas: $98 \times 10^3/\mu\text{L}$. GOT: 32 U/l, GPT: 49 U/l).

La paciente fue dada de alta el 14/11/2017. Tras el alta, la paciente fue valorada por el servicio de Neurología a los seis y doce meses del parto, realizándose RM cerebral de control, sin hallarse alteraciones estructurales evidentes. El día 20/11/2017, ante la ausencia de síntomas o signos sospechosos de patología y estando asintomática, es dada de alta por parte de Neurología. Desde entonces, se encuentra asintomática, excepto cefaleas opresivas ocasionales.

A día de hoy las opciones diagnósticas son varias y no confirmadas: síncope vasovagal convulsivo, crisis generalizada tónico-clónica o eclampsia.

DISCUSIÓN

Nos encontramos ante un caso complejo, donde el diagnóstico de certeza sigue siendo confuso a día de hoy. Se trata, pues, de un episodio convulsivo durante el puerperio inmediato tras una cesárea en gestación gemelar tras fecundación *in vitro* (factores de riesgo de preeclampsia)

durante un pico febril, con TA normal en todo momento y proteinuria negativa. Evolucionó posteriormente con alteraciones analíticas típicas de un síndrome de HELLP y con un TAC y EEG sin alteraciones orgánicas que justificasen el cuadro.

Hasta que se demuestre lo contrario, toda convulsión durante el puerperio ha de ser manejada como una eclampsia, debiéndose iniciar profilaxis anticonvulsiva con sulfato de magnesio intravenoso. Aunque lo más frecuente es que se dé durante la gestación (un 59% se da anteparto y un 20% intraparto), un 21% de los casos debutarán durante el postparto (de ellos, el 90% ocurren en la primera semana, más frecuentemente en las primeras 48h). Y, aunque lo frecuente es que se asocie a TA elevada y proteinuria positiva, un 20-25% de los casos cursan con una mínima elevación de las cifras de TA y sin proteinuria.

Por otro lado, un síndrome de HELLP es una variante de preeclampsia grave que requiere para su diagnóstico la presencia de tres criterios, considerándose el síndrome incompleto si falta alguno:

- Hemólisis: LDH > 700 UI/L.
- GOT o GPT doblando el límite superior de normalidad.
- Plaquetas < 100.000/ μ l.

Ante una alteración analítica compatible con síndrome de HELLP, como ocurrió en nuestro caso, se debe hacer un diagnóstico diferencial con la Púrpura trombótica trombocitopénica (PTT), el síndrome hemolítico-urémico (SHU) así como de hígado graso del embarazo (Tabla I).

Tabla I

Diagnóstico diferencial alteraciones analíticas síndrome HELLP⁷

	Sd. HELLP	Hígado graso	PTT	SHU
Trombocitopenia	> 20.000/mm ³	> 50.000/mm ³	≤ 20.000/mm ³	> 20.000/mm ³
Hemólisis	50-100%	15-20%	100%	100%
Anemia	< 50%	Ausente	100%	100%
CID	< 20%	73%	Rara	Rara
Hipoglucemia	Ausente	61%	Ausente	Ausente
LDH	≥ 500	Variable	> 1.000	> 1.000
Hipertirubinemia	50-60%	100%		
Insuf renal	50%	80-100%	30%	100%
Multímeros factor vW	Ausente	Ausente	80-90%	80-90%
ADAMST-13 <5%	Ausente	Ausente	33-100%	Ausente
Proteinuria	90-95%	30-50%	con hematuria	80-90%
HTA	85%	50%	20-70%	80-90%

La presencia de convulsiones y las alteraciones analíticas, así como la rápida estabilización de parámetros en 48h es frecuente y típico de la eclampsia asociada a síndrome de HELLP. Sin embargo, aspectos atípicos del cuadro como la TA normal, la ausencia de proteínas y el pico febril sincrónico a la convulsión obligan a descartar, como así se hizo, otras causas de origen neurológico.

CONCLUSIÓN

Ante un episodio de convulsiones en una puérpera, las intervenciones a realizar son:

1. Solicitar ayuda a equipo multidisciplinar.
2. Evitar el traumatismo, proteger la lengua y colocar en decúbito lateral izquierdo.
3. Mantener la vía aérea permeable.
4. Control de las convulsiones: canalizar vía periférica e iniciar tratamiento intravenoso con SO₄Mg.
5. Monitorización de TA, FC, SatO₂, ECG, doble vía periférica.
6. Placa de tórax: para descartar la existencia de una broncoaspiración.
7. Se recomienda estudio de imagen (TC, RM) postparto.

Hemos de tener presente que no siempre habrá un diagnóstico de certeza. Lo más importante, por tanto, es estabilizar a la paciente y estar alerta para cubrir las necesidades médicas que vayan surgiendo para evitar posibles complicaciones.

BIBLIOGRAFÍA

1. Liu S, Joseph KS, Liston RM, et al. Incidence, risk factors, and associated complications of eclampsia. *Obstet Gynecol* 2011; 118:987.
2. Tan KH, Kwek K, Yeo GS. Epidemiology of pre-eclampsia and eclampsia at the KK Women's and Children's Hospital, Singapore. *Singapore Med J* 2006; 47:48.
3. Fong A, Chau CT, Pan D, Ogunyemi DA. Clinical morbidities, trends, and demographics of eclampsia: a population-based study. *Am J Obstet Gynecol* 2013; 209:229.e1.
4. Hecht JL, Ordi J, Carrilho C, et al. The pathology of eclampsia: An autopsy series. *Hypertens Pregnancy* 2017; 36:259.
5. Brussé IA, Peters NC, Steegers EA, et al. Electroencephalography during normotensive and hypertensive pregnancy: a systematic review. *Obstet Gynecol Surv* 2010; 65:794.
6. American College of Obstetricians and Gynecologists, Task Force on Hypertension in Pregnancy. Hypertension in pregnancy. Report of the American College of Obstetricians and Gynecologists' Task Force on Hypertension in Pregnancy. *Obstet Gynecol* 2013; 122:1122.
7. Protocolo Hipertensión y gestación. Servicio de Medicina Maternofetal, Instituto Clínico de Ginecología, Obstetricia i Neonatología, Hospital Clínico de Barcelona. Servicio de Obstetricia y Ginecología, Hospital Sant Joan de Déu. Actualizado 2017.

Capítulo 77. MIOPATÍA PROXIMAL Y SÍNDROME DE SECRECIÓN INADECUADA DE HORMONA ANTIDIURÉTICA COMO MANIFESTACIÓN DE RECAÍDA PLATINO-SENSIBLE DE CARCINOMA SEROSO OVÁRICO DE ALTO GRADO

Autores: Quiros Figallo, T. A. ; Cano Jiménez, A. ; Collado Martínez, D. ; López Muñoz, A. ; Martínez García, J.

Especialidad: Médica

Servicio de trabajo: Oncología Médica

RESUMEN

Mujer de 61 años que consulta por debilidad a nivel de cintura escapular y pélvica. Fue tratada de un carcinoma seroso ovárico de alto grado 14 meses antes con quimioterapia neoadyuvante (consistente en platino y taxanos), cirugía de intervalo, completando 6 ciclos con la quimioterapia adyuvante, con respuesta completa de la enfermedad. En su última revisión de 12 meses, se apreciaba en tomografía abdominal aparición de adenopatías retroperitoneales, que se biopsian mediante punción con aguja gruesa y se confirma recaída de carcinoma de origen ovárico. La paciente ingresa por hiponatremia severa.

Palabras Clave: *Carcinoma seroso ovárico de alto grado, miopatía proximal, hiponatremia.*

CASO CLÍNICO

Mujer de 61 años, diagnosticada 14 meses antes de un carcinoma seroso ovárico de alto grado estadio III por afectación peritoneal, sin otros antecedentes médicos ni quirúrgicos de interés. Recibió tratamiento neoadyuvante inicialmente que consistió en cuatro ciclos de carboplatino AUC 5 y paclitaxel 175 mg/m². Posteriormente fue sometida a una cirugía citorreductora de intervalo y finalmente recibió dos ciclos más de quimioterapia adyuvante completando seis ciclos de platino. La reevaluación de la enfermedad a los seis meses de finalizado el tratamiento mostraba respuesta completa en el estudio tomográfico.

En la tomografía solicitada al año se apreciaban adenopatías retroperitoneales de nueva aparición. Ante la sospecha de recaída, se realizó una biopsia con aguja gruesa dirigida por tomografía que confirmó una recaída de carcinoma seroso de ovario.

La paciente estaba pendiente de iniciar una primera línea de tratamiento dentro de un ensayo clínico cuando relata un cuadro progresivo de un mes de duración aproximadamente de debilidad proximal en extremidades a predominio de extremidades inferiores, simétrico. Se le realiza una electromiografía que confirma debilidad motora en musculatura escapular y pélvica. Además durante el estudio, ingresa por una hiponatremia hipoosmolar severa aguda (Na 112, Cl 84, K 3.5, creatinina 0.53, osmolaridad plasmática 231, Na urinario 100, Osmolaridad urinaria 900), euvolémica, que se corrige con salino hipertónico.

DISCUSIÓN

El carcinoma de ovario continúa siendo la neoplasia ginecológica de peor pronóstico y muchas veces se diagnostica en estadios avanzados. El tratamiento en estadios avanzados suele consistir en quimioterapia basada en platinos y cirugía citorreductora. En algunos casos se consiguen respuestas completas, pero son frecuentes las recaídas.

Se presenta el caso de recaída de un carcinoma de ovario que se manifiesta como una miopatía proximal de forma subaguda y un síndrome de secreción inadecuada de hormona antidiurética (SIADH) como manifestación aguda. En ambos casos no se pudo determinar otra causa más que la patología neoplásica maligna de base.

Las miopatías paraneoplásicas son poco frecuentes y se han asociado a cáncer de ovario, como es el caso de la dermatomiositis y polimiositis. El mecanismo subyacente parece ser una reacción autoinmunitaria contra el músculo en el contexto de la respuesta inmune frente al tumor¹. La miopatía paraneoplásica puede manifestarse años antes de la neoplasia maligna. Se ha asociado la negatividad de anticuerpos antinucleares en dermatomiositis con mayor riesgo de desarrollar en el futuro malignidad².

El SIADH se asocia principalmente a tumores neuroendocrinos generalmente de origen gastrointestinal y pulmonar. Es poco frecuente en carcinomas ováricos. Existen varias causas de SIADH, entre ellas alteraciones en el sistema nervioso central, enfermedades pulmonares y endocrinas, ciertos fármacos³. Existen casos reportados de SIADH secundarios a la infusión de cisplatino. El mecanismo subyacente puede estar relacionado con el daño tubular renal inducido por cisplatino⁴.

CONCLUSIÓN

Las recaídas de una enfermedad neoplásica tratada y en remisión completa pueden producir síntomas locales o a distancia (en caso de metástasis). Los protocolos de seguimiento utilizan en la mayor parte de los casos pruebas de imagen para un diagnóstico precoz de la recaída. No obstante, pueden existir casos de recaída que no se detecten en las pruebas de imagen y que se manifiesten como síndromes paraneoplásicos como los descritos en este caso clínico.

BIBLIOGRAFÍA

1. Min KJ, Ouh YT, Hong HR, So KA, Hong JH, Lee JK. Muscle weakness and myalgia as the initial presentation of serous ovarian carcinoma: a case report. *J Ovarian Res.* 2014, Apr 23;7:43. doi: 10.1186/1757-2215-7-43.
2. Hoesly PM, Sluzevich JC, Jambusaria-Pahlajani A, Lesser ER, Heckman MG, Abril A. Association of antinuclear antibody status with clinical features and malignancy risk in adult-onset dermatomyositis. *J Am Acad Dermatol.* 2018 Nov 17. pii: S0190-9622(18)32913-X. doi: 10.1016/j.jaad.2018.11.023.
3. Braconnier A, Vrigneaud L, Bertocchio JP. Hyponatremias: From pathophysiology to treatments. Review for clinicians. *Nephrol Ther.* 2015 Jul;11(4):201-12. doi: 10.1016/j.nephro.2015.04.002.
4. Kwon DY, Han GH, Ulak R, Ki KD, Lee JM, Lee SK. Syndrome of inappropriate antidiuretic hormone secretion following irinotecan-cisplatin administration as a treatment for recurrent ovarian clear cell carcinoma. *Obstet Gynecol Sci.* 2017 Jan;60(1):115-117. doi: 10.5468/ogs.2017.60.1.115.

Capítulo 78. LESIONES BENIGNAS LETALES:

SÍNDROME DE GROWING TERATOMA

Autores: Collado Martínez, D.; Cano Jiménez, A.; López Muñoz, A.; Quirós Figallo, T. A.; Martínez García, J.

Especialidad: Médica

Servicio de trabajo: Servicio de Oncología Médica

RESUMEN

El síndrome de Growing teratoma (SGT) es una entidad rara dentro de los tumores germinales y ocupan entre el 2-8% de los mismos. Se debe al crecimiento del componente teratomatoso maduro, por lo tanto, es una lesión benigna. Es una entidad con alta mortalidad por compresión de estructuras si no se trata a tiempo. A diferencia del tumor germinal, que es curable con quimioterapia, el SGT es intrínsecamente refractario a la misma dejando a la cirugía como único tratamiento.

Palabras Clave: *Growing teratoma, germinal, testicular.*

CASO CLÍNICO

Paciente varón de 17 años de origen venezolano y sin antecedentes de interés que acude a nuestro centro para solicitar una segunda opinión. Todo el tratamiento inicial se realizó en Venezuela. En febrero de 2018 comenzó con crecimiento del testicular diagnosticándose de tumor germinal mixto de testículo izquierdo pT1cN2cM0 S3:

- TC (Tomografía computerizada): Masa de partes blandas para-aórtica izquierda 4x4.6 cm. Masa testicular izquierda 8,3x8,2cm.
- Marcadores tumorales (MT) prequirúrgicos: Beta-hormona gonadotropina coriónica humana (b-HCG): 3299 y alfa-fetoproteína (AFP): 120.

Se realiza orquiectomía radical izquierda con los siguientes resultados: Anatomía patológica (AP): 55% carcinoma embrionario y 45% teratoma maduro/inmaduro.

- MT: b-HCG: 32990 y AFP: 120.

En marzo de 2018 recibió primera línea de quimioterapia según esquema BEP (bleomicina, etopósido y cisplatino). Tras dos ciclos de quimioterapia se realiza reevaluación de la enfermedad presentando aumento de la masa retroperitoneal con disminución de MT (b-HCG: 1978 y AFP: 40). Sospechándose progresión de la enfermedad se intensifica el tratamiento con una segunda línea de quimioterapia según esquema BEP-ifosfamida. Tras dos ciclos se vuelve a reevaluar la enfermedad presentando aumento de la masa tumoral retroperitoneal pero con MT negativos (b-HCG: 0.88 y AFP: 0.90). Ante estos datos se administra nuevo esquema de quimioterapia con cisplatino-ifosfamida-paclitaxel con progresión de la enfermedad a nivel radiológico (TC) y clínico (aparición de edemas y conglomerado adenopático cervical izquierdo). En Julio de 2018 se cataloga como tumor refractario a tratamiento quimioterápico por lo que se encamina el esfuerzo terapéutico al control sintomático exclusivo.

En octubre de 2018 el paciente se traslada a nuestro país y acude a nuestro centro para solicitar una segunda opinión. El paciente presenta dolor lumbar y laterocervical izquierdo que se controla con 10 mg de cloruro mórfico en perfusión continua. Tras el adecuado control sintomático se procede a reevaluación de la enfermedad oncológica. Se realizan las siguientes pruebas complementarias:

- MT: b-HCG: <0.01, AFP: 1.
- TC: Conglomerado adenopático supraclavicular izquierdo de 4 cm (*Figura 1*). Adenopatía axilar izquierda de 1,9 cm. Dos nódulos pulmonares LID de 2 y 0.9 cm.
- Radiografía de tórax: Nódulo pulmonar en lóbulo inferior derecho (LID) (*Figura 2*).
- A nivel abdominal, en el TC realizado también se aprecia una masa quística retroperitoneal multiloculada de límites bien definidos de 10.8x11,5 x 17,8 cm (*Figura 3*). Efecto masa con: hidronefrosis grado III izquierda, estenosis de arteria aorta, arteria renal y vena renal.

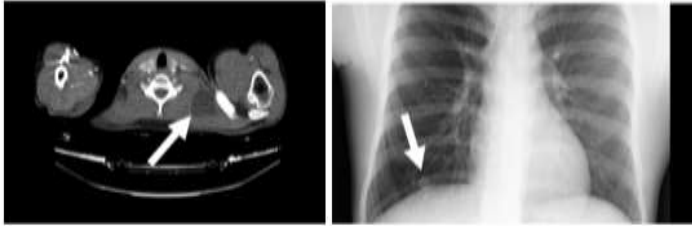


Fig. 1. TC donde se observa conglomerado adenopático supraclavicular izquierdo (Flecha).
Fig. 2. Radiografía de tórax postero-anterior donde se objetiva nódulo pulmonar (Flecha).

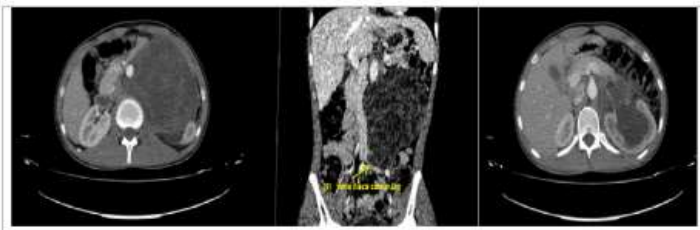


Fig3: TC: En imagen de la izquierda y en el centro de objetiva conglomerado adenopático retroperitoneal de gran tamaño. En figura derecha se objetiva hidronefrosis grado III.

El paciente presenta criterios de síndrome de Growing Teratoma al ser un paciente con histología inicial de teratoma y aumento de la masa tumoral durante el tratamiento con MT negativos. Tras completar el estudio, se comenta el paciente en el comité de tumores decidiéndose tratamiento quirúrgico radical. En noviembre de 2018 se realiza resección radical en bloque de la masa retroperitoneal y del conglomerado adenopático supraclavicular izquierdo. En la cirugía fue preciso realizar disección de vena cava, hemicolectomía izquierda y nefrectomía izquierda. Se consiguió una resección completa de la masa tumoral quedando pendiente el resultado de anatomía patológica. En el momento actual, el paciente se encuentra en proceso de recuperación y se realizará la cirugía pulmonar en un segundo tiempo.

DISCUSIÓN

El SGT es un tumor escasamente frecuente que afecta entre el 2-8% de los pacientes con tumores germinales^{1,2,3} y se diagnostican unos 100-200 casos al año en el mundo^{1,2}. Fue descrito en 1969 por D.W. Smithers en el Royal Hospital de Londres². La mediana de edad de aparición es de 23 años³. La mayoría de los casos ocurren en tumores no seminomatosos³. Aunque pueden ocurrir durante el tratamiento con quimioterapia es más frecuente la aparición en los primeros 2 años tras el diagnóstico.

Se caracteriza por la aparición de metástasis benignas que crecen de tamaño y número a pesar del tratamiento quimioterápico². La localización más frecuente es el retroperitoneo aunque pulmón, zona supraclavicular y axilar son las siguientes en frecuencia^{3,4}. Presenta una alta mortalidad que se debe a la compresión de estructuras vecinas⁵.

Debido a la escasa frecuencia de esta entidad, no existen registros que aporten información sobre las causas o el origen del SGT. Como es una proliferación de células maduras (benignas) se consideran intrínsecamente quimiorresistentes². Los estudios más recientes relacionan esta enfermedad a una alteración en la división celular relacionada con la mutación de la ciclina D1⁴. Para considerar SGT deben cumplirse los siguientes criterios: Normalización de MT, crecimiento del tumor durante o tras tratamiento y teratoma maduro en la anatomía patológica^{3,5}.

El tratamiento es exclusivamente quirúrgico y precisa en múltiples casos nefrectomías, colectomías y/o reconstrucciones vasculares³. Las cirugías R0 tienen una supervivencia a 5 años del 90% y las cirugías R1 entorno al 30%^{2,5}. El 3-5% presentan una transformación a teratoma inmaduro donde aquí la quimioterapia sí es importante. En casos irresecables existen ensayos clínicos con fármacos inhibidores de la ciclina D1 con resultados prometedores y una supervivencia libre de progresión (SLP) de 24 meses^{2,3,5}.

CONCLUSIÓN

Este caso clínico es relevante por múltiples aspectos. El primero de ellos es que en Oncología también se objetivan enfermedades de origen benigno con alta tasa de mortalidad y cuyo tratamiento no es quimioterápico. Por otro lado, es un síndrome que debe reconocerse a tiempo

porque con un diagnóstico precoz se consiguen una alta proporción de curaciones en población joven con una enfermedad con una alta tasa de mortalidad. Este caso es altamente representativo de SGT por la historia de la enfermedad, evolución natural y tratamiento.

BIBLIOGRAFÍA

1. Oldenburg, J., Fossa, S., Nuver, J., Heidenreich, A., Schmoll, H. and Bokermeyer, C. (2013). Testicular seminoma and non-seminoma: ESMO Clinical Practice Guidelines for diagnosis, treatment and follow-up. *Annals of Oncology*, (24), pp.125-132.
2. Kataria, S., Varshney, A., Mukesh, N., Mandal, A. and Vidya, J. (2017). Growing Teratoma Syndrome. *Indian Journal Surgery Oncology*, (8), pp.1-5.
3. Dennis, J., Hooman, D., Tadros, N., Movassaghi, M., Tejura, T. and et al. (2014). Growing teratoma syndrome: Clinical and radiographic characteristics. *International Journal of Urology*, (21), pp.905-908.
4. Wojciech, M., Jonska-Gmyrek, J., Poniatowska, G., Kucharz, J., Stelmasiak, P. and et al. (2018). Testicular teratomas: A growing problem?. *Medical Oncology*, (35), pp.1-8.
5. Nassiri, N., Shah, A. and Daneshmand, S. (2018). Growing Teratoma Syndrome of testicular origin. *Journal of Urology*, (1), pp.1-4.

Capítulo 79. TAPONAMIENTO CARDÍACO COMO DEBUT DEL CÁNCER DE PULMÓN: A PROPÓSITO DE UN CASO

Autores: López Muñoz, A.; Quirós Figallo, T. A.; Collado Martínez, D.; Cano Jiménez, A.; Tortorella Etchichury, A. M.

Especialidad: Médica

Servicio de trabajo: Oncología Médica

RESUMEN

El derrame pericárdico maligno es una manifestación frecuente en neoplasias avanzadas asociado a disminución de la tasa de supervivencia y que implica un mal pronóstico. El adenocarcinoma de pulmón es uno de los tumores que con más frecuencia produce esta clínica. Presentamos el caso de una paciente con taponamiento cardíaco al debut de un adenocarcinoma pulmonar. La citología del líquido pericárdico resultó fundamental para establecer el diagnóstico.

Palabras clave: *Malignant pericardial effusion, cardiac tamponade, lung adenocarcinoma.*

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de una mujer de 58 años, con único antecedente médico de dislipemia en tratamiento médico con estatinas. Como hábitos tóxicos a destacar, es fumadora de 30 paquetes/año. No refiere intervenciones quirúrgicas. Presenta buena situación basal, independiente para todas las actividades básicas de la vida diaria. En el mes de Julio de 2018 presenta cuadro de disnea de moderados esfuerzos que progresa hasta hacerse de reposo, asociado a ortopnea y tos seca irritativa. Días previos a su consulta en Urgencias comienza con edemas en ambos miembros inferiores y disminución de la ingesta por náuseas con pérdida ponderal de 3 kg. En las pruebas complementarias realizadas en el servicio de Urgencias destaca una radiografía de tórax que muestra aumento del índice cardiotorácico y un electrocardiograma en ritmo sinusal con ondas T negativas en cara lateral, DII y aVF. Se realiza ecocardiograma que muestra derrame pericárdico severo con signos de taponamiento cardíaco. Ante estos hallazgos ingresa a cargo de Medicina Interna el 7 de Agosto de 2018 para completar estudio diagnóstico.



Figura 1. Ecocardiografía que muestra derrame pericárdico severo.

El servicio de Medicina Intensiva realiza drenaje pericárdico obteniendo 750 mililitros de líquido serohemático cuyo cultivo microbiológico resulta negativo. En la analítica destaca: NT – proBNP de 2961 y troponina T cardíaca de 43. Se realiza Tomografía Computarizada toracoabdominopélvica (TC-TAP) que informa de tromboembolismo pulmonar en ramas segmentarias de lóbulo medio, extensa consolidación periférica en lóbulo superior derecho (LSD), numerosas adenopatías mediastínicas, derrame pleural bilateral leve y derrame pericárdico con realce pericárdico sugestivo de pericarditis, todo ello compatible con tuberculosis primaria como primera opción diagnóstica. Se inicia tratamiento con oxigenoterapia, diurético y mórfico además de tratamiento anticoagulante con heparina de bajo peso molecular.

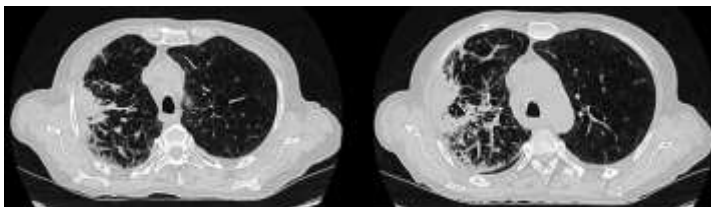


Figura 2. Consolidación periférica en LSD.



Figura 3. Tromboembolismo pulmonar en ramas segmentarias de lóbulo medio.

Pocos días después se reciben resultados de citología de líquido pericárdico, que resulta positiva para carcinoma de pulmón.

El 21 de agosto se realiza biopsia con aguja gruesa guiada por TC de la lesión cavitada en lóbulo superior derecho. El resultado es compatible con adenocarcinoma escasamente diferenciado con positividad para el ligando 1 de muerte programada (PD-L1) del 70%, kinasa de linfoma anaplásico (ALK) y oncogén C-ROS 1 (ROS-1) negativos y negatividad para la mutación del gen del receptor del factor de crecimiento epidérmico (EGFR). Para completar el estudio se realiza tomografía por emisión de positrones (PET) que confirma captación patológica en LSD, engrosamiento pleural, peribroncovascular y septal, múltiples adenopatías mediastínicas y derrame pericárdico. Con el diagnóstico de adenocarcinoma de pulmón estadio IV por afectación pleural y pericárdica se propone para tratamiento sistémico con quimioterapia (esquema carboplatino-vinorelbina) recibiendo el primer ciclo el 31 de agosto de 2018. La paciente ha recibido hasta la fecha cinco ciclos de tratamiento, el último el 20 de noviembre de 2018, con respuesta parcial objetivada en la primera reevaluación por TC, con gran mejoría radiológica a nivel pulmonar, mediastínico, pleural y pericárdico y mejoría clínica con desaparición de la disnea y tos, sin presentar recidiva del derrame pericárdico.

DISCUSIÓN

El derrame pericárdico maligno es una manifestación común en tumores avanzados que se asocia a una disminución significativa de la tasa de supervivencia del paciente. Los pacientes con síntomas de debut suelen presentar taponamiento pericárdico que puede derivar rápidamente a un

colapso cardíaco y a la muerte, por lo que son esenciales un diagnóstico y tratamiento tempranos. El origen tumoral más frecuente del derrame pericárdico maligno son los tumores sólidos (mama, adenocarcinoma de pulmón, melanoma, carcinoma epidermoide esofágico...etc) o neoplasias hematológicas (con frecuencia leucemia y linfomas de Hodgkin y no Hodgkin)¹. Las neoplasias primarias del pericardio son mucho menos frecuentes. El derrame pericárdico maligno se puede producir por extensión tumoral directa al pericardio (más frecuente en tumores sólidos), por diseminación linfática o hematógena (tumores hematológicos o melanoma) o por obstrucción del drenaje linfático. El diagnóstico debe basarse en la realización de una pericardiocentesis seguida de análisis del líquido pericárdico y/o toma de biopsia.

El adenocarcinoma es el subtipo más frecuente de cáncer de pulmón, englobado en el subgrupo de carcinoma pulmonar no microcítico. El desarrollo de terapias dirigidas contra mutaciones génicas específicas ha derivado en un tratamiento individualizado para cada paciente. Con la identificación de mutaciones en el receptor del factor de crecimiento epidérmico (EGFR), kinasa de linfoma anaplásico (ALK) y oncogén C-ROS 1 (ROS1) se han desarrollado tratamientos que ofrecen mejores respuestas que la quimioterapia convencional². Por otro lado, el adenocarcinoma de pulmón es el tumor que con mayor frecuencia metastatiza al pericardio³.

La aparición de taponamiento cardíaco en un paciente oncológico se considera un signo de severa gravedad que implica con frecuencia un pronóstico ominoso⁴. Según diversos estudios alrededor del 86% de los pacientes fallecen durante el primer año. La posibilidad de recurrencia depende del tipo de tumor primario y la respuesta al tratamiento con quimioterapia.

CONCLUSIÓN

El derrame pericárdico maligno es una manifestación frecuente en neoplasias avanzadas que implica baja tasa de supervivencia y mal pronóstico, por lo que es esencial un diagnóstico temprano basado en el análisis del líquido pericárdico. Una de sus causas más frecuente son los tumores sólidos, y entre ellos, el adenocarcinoma de pulmón. La aparición de taponamiento cardíaco al debut de una neoplasia se considera un signo de severa gravedad, con una alta tasa de mortalidad durante el primer año; sin embargo la tasa de recurrencia se relaciona con el tipo de tumor primario y la respuesta al tratamiento con quimioterapia.

BIBLIOGRAFÍA

1. Burazor I, Imazio M, Markel G, Adler Y. Malignant pericardial effusion. *Cardiol.* 2013;124(4):224–32.
2. Sholl LM. Biomarkers in lung adenocarcinoma: A decade of progress. *Arch Pathol Lab Med.* 2015;139(4):469–80.
3. Cancer TNCL, Doebele RC, Lu X, Sumey C, Maxson DA, Weickhardt AJ, et al. Oncogene Status Predicts Patterns of Metastatic Spread in Treatment-Naïve Non-Small Cell Lung Cancer. *NIH Public Access.* 2013;118(18):4502–11.
4. Dequanter D, Lothaire P, Berghmans T, Sculier JP. Severe pericardial effusion in patients with concurrent malignancy: A retrospective analysis of prognostic factors influencing survival. *Ann Surg Oncol.* 2008;15(11):3268–71.

Capítulo 80. NÓDULO PULMONAR SOLITARIO:

¿ES SIEMPRE SINÓNIMO DE CÁNCER?

Autores: Cano Jiménez, A.; Collado Martínez, D.; López Muñoz, A.; Quirós Figallo, T. A.; Guirao Marín, M.

Especialidad: Médica

Servicio de trabajo: Oncología Médica

RESUMEN

Se describe el caso de una mujer que ingresa por disnea y tos en el contexto de una bronconeumonía por virus *Influenza*. En las exploraciones complementarias se evidencia un nódulo pulmonar solitario (NPS), que resulta un adenocarcinoma de pulmón, junto con múltiples adenopatías patológicas. Se solicita biopsia de una de las mismas, con diagnóstico de linfoma B folicular. El hallazgo incidental de un NPS requiere el planteamiento de una serie de diagnósticos diferenciales para decidir si merita seguimiento o estudio anatomopatológico.

Palabras clave: *Nódulo pulmonar solitario, nódulo neoplásico, cáncer de pulmón.*

CASO CLÍNICO

Mujer de 71 con alergia a antiinflamatorios no esteroideos y dudosa alergia a amoxicilina. Como antecedentes médicos, es exfumadora de 10 años/paquete, dislipémica en tratamiento con estatinas e hipotiroidea en tratamiento hormonal sustitutivo. En seguimiento por su Médico de Atención Primaria por cefalea de tipo migrañoso, en tratamiento con amitriptilina. En cuanto a los antecedentes quirúrgicos, fue intervenida de colecistectomía y de adenoma pleomorfo parotídeo. Natural de Inglaterra, está jubilada y lleva una vida activa e independiente.

Entre Diciembre de 2017 y Enero de 2018 requiere ingreso hospitalario a cargo de Enfermedades Infecciosas por bronconeumonía bilateral por virus *Influenza A*, a raíz de clínica de disnea, tos con expectoración mucopurulenta y dolor torácico de características pleuromecánicas. Durante el ingreso se realiza tomografía computarizada de alta resolución (TCAR) de tórax,

evidenciando nódulo pulmonar en língula de 28 mm. Se solicita punción-aspiración con aguja fina (PAAF) del nódulo, resultando el diagnóstico histopatológico de adenocarcinoma de pulmón.

Como estudio de extensión, se solicita una tomografía por emisión de positrones (PET), en la que se evidencia una captación patológica en múltiples adenopatías supra e infradiafragmáticas, además de en el nódulo pulmonar biopsiado (*Figura 1*). Cabe destacar el hallazgo de un conglomerado adenopático mesentérico de 6.6 cm con intensa captación (*Figura 2*), por lo que, para corroborar el diagnóstico, se solicita biopsia del mismo. El resultado anatomopatológico es compatible con linfoma B folicular de bajo grado. Para completar la estadificación del linfoma, se solicitan serología, con resultados negativos; y biopsia de médula ósea, que se encuentra infiltrada por linfoma.

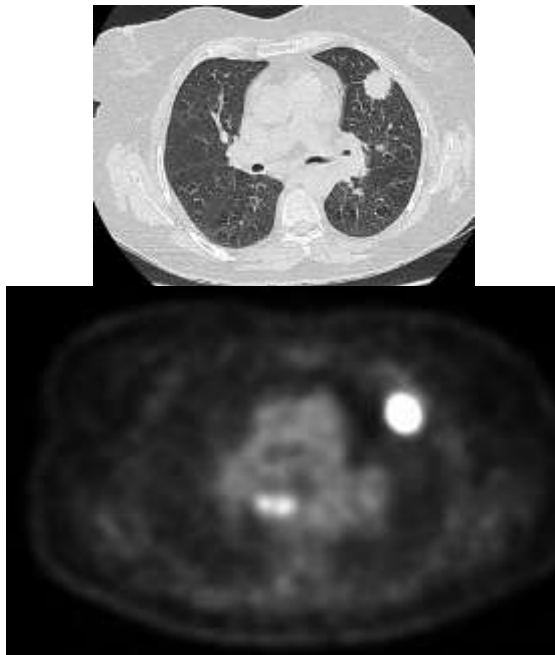


Figura 1. Nódulo pulmonar solitario en língula con captación patológica en PET.

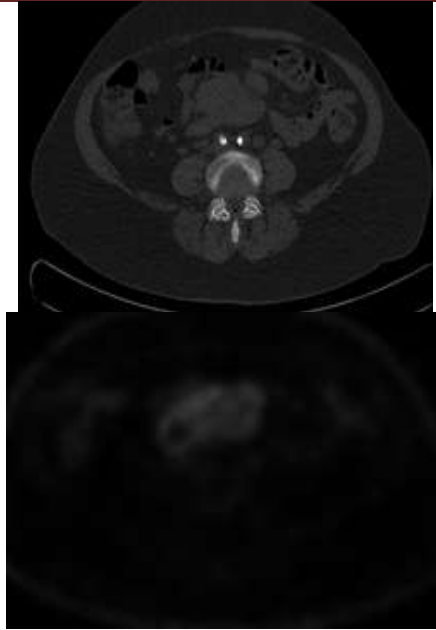


Figura 2. Conglomerado adenopático mesentérico de 6 cm con captación en PET.

Por tanto, la paciente es diagnosticada de dos tumores sincrónicos: un adenocarcinoma de pulmón cT1cNx M0 y un linfoma B folicular grado I estadio IV por infiltración de médula ósea.

Se decide administrar tratamiento local con radioterapia sobre el nódulo pulmonar, que ha finalizado en la actualidad; y, en un segundo tiempo, la administración sistémica de quimioterapia frente al linfoma, según el esquema rituximab-bendamustina. En el momento actual, la paciente ha recibido cuatro ciclos de quimioterapia, habiendo sido reevaluada por PET tras tres ciclos con hallazgo de respuesta completa ganglionar y parcial pulmonar. Por tanto, la paciente recibirá un total de 6 ciclos, con nueva reevaluación por PET tras el sexto.

DISCUSIÓN

El nódulo pulmonar solitario (NPS) se define como una opacidad radiológica única, bien circunscrita y menor de 3 cm de diámetro, rodeada completamente por pulmón aireado y sin que asocie atelectasia, crecimiento hiliar o derrame pleural. Puede ser un hallazgo incidental en la radiografía de tórax (se ve en una o dos de cada mil) o en la tomografía computarizada torácica realizadas para el estudio de otras patologías¹. El diagnóstico diferencial del NPS comprende un gran número de patologías, entre ellas las más frecuentes²:

- Infecciosas: neumonía, tuberculoma, aspergilosis, etc.
- Neoplásicas: el cáncer de pulmón la más frecuente, aunque también conviene considerar la posibilidad de que el nódulo sea metastásico con tumor primario desconocido.
- Vasculares: malformaciones arteriovenosas o infartos pulmonares.
- Congénitas: quiste broncogénico o secuestro pulmonar.
- Inflamatorias: artritis reumatoide o sarcoidosis.
- Misceláneas: atelectasia redondeada o mucocoele.

La probabilidad de malignidad del NPS puede calcularse teniendo en cuenta factores clínicos, como la edad avanzada, el hábito tabáquico o la morfología del nódulo (son sugestivos de malignidad que sea espiculado o que tenga reacción pleural asociada); o según modelos predictivos cuantitativos³.

En el estudio del NPS la exploración inicial fundamental que debe realizarse es la tomografía computarizada torácica (TC). Si el tamaño del NPS hallado es mayor de 8 mm y existe probabilidad intermedia de malignidad, la prueba que ha demostrado mayor utilidad es la tomografía por emisión de positrones (PET)⁴. En el caso de que éste sea compatible con enfermedad maligna, estaría indicada la realización de una biopsia para obtener el diagnóstico histológico. Como regla general, la biopsia transtorácica suele ser efectiva en personal entrenado, aunque las técnicas transbronquiales están adquiriendo cada vez más protagonismo⁵. Si los hallazgos del PET no son sugestivos de malignidad, se puede continuar con un seguimiento estrecho del paciente con pruebas de imagen.

CONCLUSIÓN

El NPS constituye un hallazgo incidental en pruebas diagnósticas solicitadas para la caracterización de otras patologías. Es importante realizar un buen diagnóstico diferencial atendiendo a las características basales del paciente y a las características morfológicas del nódulo. Si existe baja sospecha de malignidad, será suficiente con realizar un seguimiento estrecho con pruebas de imagen. Sin embargo, si el nódulo es altamente sugestivo de malignidad, conviene tomar una muestra del mismo para su análisis anatomopatológico.

BIBLIOGRAFÍA

1. Gould MK, Donington J, Lynch WR et al. Evaluation of individuals with pulmonary nodules: When is it lung cancer? Diagnosis and management of lung cancer, 3rd ed: American College of Chest Physicians evidence-based clinical practice guidelines. Chest. 2013;143:e93S–120S.
2. Patel VK, Naik SK, Naidich DP et al. A practical algorithmic approach to the diagnosis and management of solitary pulmonary nodules: Part 1: Radiologic characteristics and imaging modalities. Chest. 2013;143:825–39.
3. Weinberger SE, Shaunagh M. Diagnostic evaluation of the incidental pulmonary nodule. [Internet] UpToDate. Muller, 2018. [Disponibilidad: <http://www.uptodate.com/>].
4. Álvarez-Martínez CJ, Bastarrika-Alemañ G, Disdier-Vicente E et al. Normativa SEPAR sobre el manejo del nódulo pulmonar solitario. Arch Bronconeumol. 2014;50(7):285–293.
5. MacMahon H, Naidich DP, Mo Goo J et al. Guidelines for Management of Incidental Pulmonary Nodules Detected on CT Images: From the Fleischner Society 2017. Radiology: Volume 284: Number 1-July 2017.

Capítulo 81. OSTEOMESOPICNOSIS, A PROPÓSITO DE UN CASO

Autores: Fernández Guill, E.; García Belando, C.; Castillo Dayer, P.; Ruiz-Sara, J.E.; Torregrosa Sala, B.

Especialidad: Médica

Servicio de trabajo: Servicio de Reumatología

RESUMEN

Describimos el caso de una mujer de 32 años sin antecedentes patológicos de interés que consultó por clínica de lumbalgia mecánica de más de un año de evolución. En el estudio por resonancia inicial se detectaron lesiones óseas parcheadas en esqueleto axial, que obligaban a hacer diagnóstico diferencial con metástasis osteoblásticas, entre otros. Tras realizar un estudio de extensión que resultó negativo, siendo el resto de pruebas complementarias normales, se llegó al diagnóstico de osteomesopiconosis, una enfermedad osteoesclerótica muy rara.

Palabras clave: *Osteosclerosis/diagnostic imaging, Radiography, Axial osteosclerosis.*

CASO CLÍNICO

Mujer de 32 años que como únicos antecedentes patológicos tiene tabaquismo activo, asma extrínseca estacional, osteoma mandibular, meniscopatía postraumática y nevus azul y melanocítico en espalda, que no sigue tratamiento crónico, tan solo emplea ocasionalmente paracetamol, antiinflamatorios no esteroideos, bilastina y salmeterol/fluticasona suspensión para inhalación. Hace vida activa e independiente, actualmente en paro, trabajó en una fábrica de plásticos. Como antecedentes familiares padre fallecido en 2017 por tumor cerebral, madre sana y tres hermanos sanos (uno varón y dos hermanas gemelas). Consulta a su médico de atención primaria por lumbalgia de características mecánicas de más de un año de evolución, solicitándose resonancia magnética nuclear, cuyo resultado podemos apreciar en la *Figura 1*.



Figura 1. Imágenes por resonancia magnética nuclear de la columna lumbosacra. A) Corte axial, secuencia potenciada en T2 (FET2). B) Plano sagital en secuencia potenciada en T1. C) Plano sagital en secuencia STIR ("short inversion time inversion recovery"). Se aprecian alteraciones parcheadas y difusas de los cuerpos vertebrales lumbares y sacros. Las lesiones sugieren descartar entre otras posibilidades afectación metastásica, probablemente osteoblástica.

Ante los hallazgos en la resonancia es derivada a Reumatología. En consulta la paciente refiere desde hace dieciséis meses dolor lumbar al levantarse de la cama por la mañana y al estornudar, que no interfiere con descanso nocturno, aunque hace cuatro meses si interfirió durante un mes, despertándola por las noches. Niega otros síntomas asociados. En la exploración física tan solo se evidencian adenopatías laterocervicales bilaterales y dolor a la palpación de apófisis espinosas lumbares. Como pruebas complementarias destacan una analítica normal y una tomografía axial computarizada de columna lumbar que se describe en la *Figura 2*.



Figura 2. Tomografía axial computarizada de columna lumbar sin contraste, reconstrucción en el plano sagital (A) y corte axial (B), donde se aprecian múltiples lesiones escleróticas parcheadas que afectan al esqueleto axial sin masa de partes blandas asociada. Hallazgos que obligan a descartar afectación metastásica como primera opción o enfermedad de base hematológica. En C se visualiza la biopsia vertebral percutánea por guía fluoroscópica que se realizó durante el ingreso en planta. Se llevó a cabo por vía traspedicular unilateral en cuerpos L1 derecho y L3 derecho, y no se produjeron efectos adversos durante ni postprocedimiento.

Dados los hallazgos radiológicos se decide ingreso en Reumatología para estudio, centrado en descartar proceso neoplásico. La sospecha principal era neoplasia de origen mamario. No obstante se realizó estudio de extensión exhaustivo siendo todo negativo, por lo que después de haber tomado biopsia vertebral (*Figura 2*) y habiendo transcurrido el ingreso sin incidencias, se dio el alta con diagnóstico de lesiones esclerosas axiales en estudio. Como resumen de las pruebas

complementarias realizadas durante su hospitalización tenemos radiografías simples de tórax, cráneo y huesos largos normales, una tomografía computarizada toracoabdominopelvica donde no se evidencian otros hallazgos más allá de los que ya hemos expuesto, una mamografía y ecografía mamaria y axilar bilateral informada de BIRADs 2 (compatible con hallazgo benigno), una ecografía cervical donde únicamente se observa un quiste coloide de 3,7mm en tercio inferior de lóbulo tiroideo izquierdo, y la anatomía patológica de la biopsia vertebral (*Figura 2*), descrita como hueso esponjoso reparativo, sin apreciar metástasis.

Una vez dada de alta la paciente ha permanecido estable y ha seguido revisiones en consulta externa de Reumatología. Tras revisar las imágenes el servicio de radiología sugiere el diagnóstico de osteomesopcnosis. Siendo éste un diagnóstico muy plausible con el caso en cuestión, se deriva a la paciente a genética médica y se comenta la posibilidad de estudiar a la familia. Actualmente la paciente persiste con lumbalgia mecánica de dos años de evolución, con dolor continuo durante todo el día, que cede parcialmente con analgesia convencional y no interfiere con descanso nocturno. Está pendiente de cita para genética y nueva resonancia de control, y no se ha realizado estudio de familiares por estar éstos asintomáticos.

DISCUSIÓN

La osteomesopcnosis es una displasia ósea esclerótica cuya prevalencia es ínfima, descrita por primera vez en 1979³. Actualmente hay menos de cincuenta casos descritos, la mayoría descubiertos accidentalmente en radiografías de control. Las características más importantes de esta entidad son la transmisión genética, el curso benigno y la normalidad de la exploración física y las pruebas complementarias. Radiológicamente se caracteriza por aumento de densidad del hueso no homogéneo que afecta predominantemente a columna vertebral y en menor medida a la pelvis y la zona proximal de huesos largos, sobre todo de fémur. El resto de esqueleto óseo está preservado, aunque se han descrito algunas alteraciones menores⁴. En otras ocasiones, como lo es el caso que nos ocupa, el estudio radiológico resulta normal y lo que pone la entidad en evidencia es la resonancia.

En cuanto a la progresión en el tiempo en un principio se rechazó⁵, aunque existe controversia^{6,7}. Se desconoce a que edad aparecen las primeras alteraciones radiográficas. El caso descrito a menor edad es a los 7 años⁶. Fenotípicamente los pacientes son normales y sin

comorbilidad, aunque hay descritos casos que sí la tienen⁷. La enfermedad es más frecuente en jóvenes que presentan lumbalgia crónica. Las únicas complicaciones son el dolor, no habiéndose descrito otras como malignización, infección ósea o aumento del riesgo de fracturas⁸.

En la actualidad se desconoce el gen causante y no hay estudios al respecto⁹. La mayoría de autores defienden una herencia autosómica dominante⁵, no obstante se han descrito casos sin afectación radiológica en progenitores^{8,10}, habiendo autores que sugieren una penetrancia incompleta o una herencia autosómica recesiva⁶. Asimismo en los datos analizados^{2-8, 10-15} se puede observar discreta predominancia en mujeres, sin existir barreras geográficas.

Por lo que respecta al diagnóstico diferencial (Tabla I), el más importante es con las metástasis osteoblásticas.

Tabla I

Diagnóstico diferencial de la esclerosis ósea axial^{1,2}

Tipo	Pronóstico	Herencia y genes	Aspectos clínico-radiológicos destacables	Analítica alterada
OSTEOMESOPICNOSIS	Bueno	Autosómico dominante	Con frecuencia asintomático. Predomina afectación esqueleto axial.	No
Osteo poiquilial/Sdme. Buschke-Ollendorf	Bueno	Autosómico dominante. LEMD3	Con frecuencia asintomático. También afecta esqueleto	No

f		periférico			
OTRAS DISPLASIAS ÓSEAS BENIGNAS	Picno disostosis	Suele ser bueno	Autosómico a recesiva. CTSK	Displasia clavicular Fontanela anterior abierta Acroosteolisis falanges distales	SÍ
		Infantil			
		Malo	Autosómico a recesiva. Muchos genes	Neurodegeneración primaria Muerte infantil	
		Intermedia			
	Osteo petrosis	Variab e	Autosómico a recesiva. CICN7, Plekhh1	Alteración fenotípica Condrolisis cadera	
		Adulto			
		Variab e	Autosómico a recesiva. CICN7	Inicio tardío. Fracturas óseas. Imágenes en "hueso dentro de hueso", "vértebra en sándwich", "espina en jersey de rugby"	SÍ
OSTEOMALACIA AXIAL ATÍPICA	Suele ser bueno		Etiología incierta	Disfunción renal y hepática.	SÍ

OSTEODISTROFIA RENAL	Malo	Etiología incierta	Enfermedad renal crónica.	Sí
METÁSTASIS OSTEABLÁSTICAS	Malo	Variable	Origen más frecuente: Mama, Próstata. La captación patológica en la gammagrafía ósea no sirve para diferenciarla de la osteomesopcnosis.	Sí
OTROS: Paget, Hiperpara tiroidismo, Envenena mientos (F, Pb, vitD y A), Idiopáticas, Linfoma, Mastocitosis, Sarcoidosis	Variable	Variable		Sí

CONCLUSIÓN

La osteomesopcnosis es una enfermedad benigna de transmisión genética que no produce complicaciones y cursa sin alteración de pruebas complementarias, cuyo diagnóstico es radiológico, caracterizándose por esclerosis parcheada en esqueleto axial. Si bien su incidencia es ínfima, dado que cursa asintóticamente o bien con dolor de espalda banal y que su diagnóstico es dependiente del radiólogo observador, ésta podría estar subestimada. Por tanto es un trastorno que debemos considerar ante esclerosis axial en pacientes jóvenes, una vez descartada neoplasia. La importancia del diagnóstico radica en que la entidad permite un manejo conservador y no requiere ampliación de pruebas para estudio.

BIBLIOGRAFÍA

1. Boulet C, Madani H, Lenchik L, Vanhoenacker F, Amalnath DS, de Mey J, et al. Sclerosing bone dysplasias: genetic, clinical and radiology update of hereditary and non-hereditary disorders. *Br J Radiol*. 2016 Jun;89(1062):20150349.
2. Osteomesopycnosis associated to renal lithiasis, report of one case. Differential diagnosis of axial osteosclerosant diseases. G. Quintana et al. *Rev Col Reum*. 2005;11: 341-346.
3. Simon D CP, Dryll A, Roland R, Bordier P, de Veinejoul MC, et al. Une ostéosclérose axiale de transmission dominante autosomique: Nouvelle entité? *Rev Rhum Mal Osteoartr*. 1979;46:375-82.
4. Schmidt H, Mannkopf H, Ullrich K, von Lengerke HJ. Osteomesopycnosis. A new case. *Pediatr Radiol*. 1989;19(6-7):489-92.
5. Renowden SA, Cole T, Hall M. Osteomesopyknosis: a benign familial disorder of bone. *Clin Radiol*. 1992 Jul;46(1):46-50.
6. Nakamura M, Masumi S. Osteomesopycnosis: the first report from Japan. *J Bone Joint Surg Br*. 1996 Jan;78(1):145-7.
7. Kozlowski K, Balev B, Rogers JG, Stojanov V, Konstantinova D, Schivatchev P. Osteomesopycnosis. *Australas Radiol*. 1994 Feb;38(1):54-7.
8. Maroteaux P. [Osteomesopycnosis. A new autosomal dominant osteosclerosing bone disease (author's transl)]. *Arch Fr Pediatr*. 1980 Mar;37(3):153-7.
9. De Ridder R, Boudin E, Mortier G, Van Hul W. Human Genetics of Sclerosing Bone Disorders. *Curr Osteoporos Rep*. 2018 Jun;16(3):256-68.
10. Kozlowski K, Neale K. Osteomesopycnosis. *J Pediatr Orthop*. 1991 May-Jun;11(3):382-3.
11. Delcambre B, Flipo RM, Leroux JL, Duquesnoy B. Osteomesopyknosis. Report of two new cases. *Skeletal Radiol*. 1989;18(1):21-4.
12. Griffith TM, Fitzgerald E, Cochlin DL. Osteomesopyknosis: benign axial osteosclerosis. *Br J Radiol*. 1988 Oct;61(730):951-3.

13. Jeoung BN, Kim JM, Kang GE, Lim JH, Kim EH, Seo HA. A First Case of Osteomesopyknosis in Korea. *J Bone Metab.* 2015 May;22(2):83-6.

14. L'osteomesopycnose. MP. L'osteomesopycnose. Une nouvelle affection condensante de transmission dominante autosomique. *ArchFr Pediatr* 1980;37:153-7.

15. de la Hoz Adame E, Dominguez Fuentes B, Garcia Gil D, Moise Cosano P. [Osteomesopycnosis: presentation of three cases]. *Rev Clin Esp.* 2008 Jan;208(1):59-60.

Capítulo 82. POCO FRECUENTE PERO MUY GRAVE:

LA CRISIS RENAL ESCLERODÉRMICA

Autores: García Belando, C.; Ruiz Sará, J.E.; Castillo Dayer, P.V.; Fernández Guill, E.; Castaño Sánchez, M.

Especialidad: Médica

Servicio de trabajo: Servicio de Reumatología

RESUMEN

Se presenta el caso de un varón de 57 años diagnosticado de Esclerosis Sistémica Difusa con anticuerpos Scl70 + y afectación pulmonar y cutánea rápidamente progresiva, que consulta en Urgencias por un cuadro de diarrea. Inicialmente se objetivan cifras tensionales elevadas e insuficiencia renal aguda, así como anemia y trombopenia. Ante los antecedentes personales del paciente y el cuadro clínico, es diagnosticado de una crisis renal esclerodérmica e ingresa en el servicio de Reumatología para tratamiento.

Palabras Clave: *Scleroderma renal crisis, systemic sclerosis, renal failure.*

CASO CLÍNICO

Varón de 57 años, con antecedentes de hipertensión arterial en tratamiento higienico-dietético y esclerosis sistémica diagnosticada en 2015 al presentar poliartritis y endurecimiento cutáneo leve en manos. Analíticamente destacaban anticuerpos antinucleares positivos a título 1/640 y anticuerpos anti-Topoisomerasa (Scl70) positivos, con el resto de parámetros, incluyendo la función renal, normales. Se completó el estudio con ecografía que mostró sinovitis en articulaciones metacarpofalángicas e interfalángicas de ambas manos, y capilaroscopia, que fue sugestiva de esclerodermia sistémica en fase precoz. Se inició tratamiento con Metotrexato (15 mg/semana) con buen control de la enfermedad durante más de un año, que fue sustituido por Micofenolato (2 gr/día) por empeoramiento cutáneo en tronco y extremidades y disnea de esfuerzo, por lo que se

remitió a Neumología con Radiografía de tórax (Figura 1) y TACAR (Figura 2), siendo diagnosticado de Enfermedad Pulmonar Intersticial Difusa y se añadió Rituximab al tratamiento.



Figura 1. Radiografía simple de tórax en proyección PA con patrón intersticial.

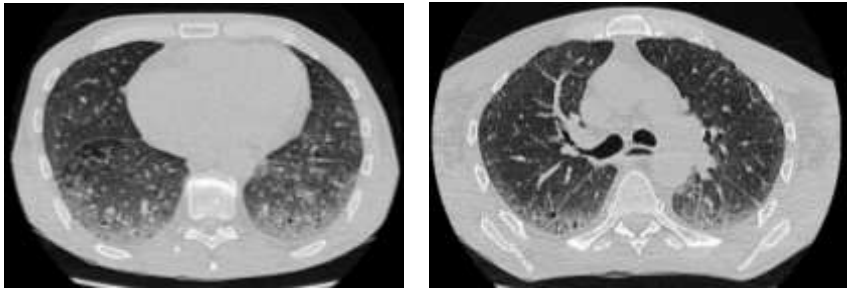


Figura 2. TACAR de tórax con fibrosis subpleural de predominio inferior con áreas en vidrio deslustrado compatible con enfermedad pulmonar intersticial difusa.

Tres meses más tarde el paciente consulta en Urgencias por diarrea de dos semanas de evolución, sin fiebre ni otros síntomas. A la exploración destacan cifras tensionales de 204/98 mmHg, así como taquipnea en reposo, un endurecimiento cutáneo generalizado (miembros, tronco, abdomen y zona frontal) y leves crepitantes bibasales, sin otros hallazgos en la exploración. Se realiza analítica que refleja un fracaso renal agudo (creatinina 5.13 mg/dL, urea 131 mg/dL) con hiperpotasemia (K 6.5 mEq/L), datos de hemólisis (hemoglobina de 8.5 g/dL, 150000 plaquetas, LDH

de 700 U/L y esquistocitos en el frotis) y alteración de marcadores de daño miocárdico (troponina de 520, NT-proBNP de 49000 pg/mL, sin hallazgos de disfunción ventricular en la ecocardiografía inicial). Se toma sedimento urinario con 250 mg/dL de proteínas, y se realiza ecografía renal con hallazgos compatibles con una marcada nefropatía parenquimatosa bilateral.

El paciente ingresa en planta de Reumatología con diagnóstico de crisis renal esclerodérmica siendo valorado precozmente por Nefrología con instauración de hemodiálisis e inicio de tratamiento antihipertensivo con Captopril 25 mg / 8 horas, Nifedipino 30 mg / 8 horas y perfusión de Furosemida (120 mg al día) con posterior descenso progresivo de la dosis, consiguiendo un adecuado control de cifras tensionales de forma temprana. Asocia una mejoría clínica progresiva respecto a la diarrea, así como en los parámetros de hemólisis y daño miocárdico. Se realiza una RM cardíaca con datos de hipertrofia concéntrica y fibrosis miocárdica.

Dada la persistencia del deterioro de función renal, con tendencia a la hiperpotasemia, el paciente continúa en hemodiálisis durante todo el ingreso, realizándose renograma con datos de función renal no recuperable. Finalmente, ante la mejoría clínica y el buen control de cifras tensionales el paciente es alta con diagnóstico de crisis renal esclerodérmica en contexto de esclerosis sistémica difusa progresiva y tratamiento con Micofenolato 1.5 g al día, antihipertensivos (Captopril 25 mg / 8 horas, Nifedipino 30 mg / 8 horas y Furosemida 40 mg / 24 h), así como inclusión en programa crónico de Hemodiálisis debido a la persistencia de la insuficiencia renal.

DISCUSIÓN

La crisis renal esclerodérmica es una manifestación grave aunque poco frecuente en pacientes con esclerosis sistémica. Es más frecuente en formas difusas que en las localizadas, y suele ocurrir en los cuatro primeros años desde el inicio de la enfermedad ^{1,2}. Su incidencia se ha estimado en torno al 5-15% en estos pacientes, aunque parece estar en descenso gracias a la detección y el tratamiento precoz de los factores predictores de su aparición. Entre ellos se encuentra la afectación cutánea difusa (especialmente si presenta progresión rápida), la anemia o afectación cardíaca de nueva aparición, la presencia anticuerpos anti-RNA polimerasa III y antecedentes de uso de ciertos fármacos ^{1,2,3}. Los más reconocidos como desencadenantes son los corticosteroides (a dosis mayores de 15 mg al día de prednisona o equivalentes), aunque se ha visto también asociación con la exposición previa a otros como la ciclosporina A. La hipótesis más aceptada respecto a su

patogenia es la relacionada con un descenso de la perfusión renal que conduce a una activación del sistema renina-angiotensina-aldosterona, encontrándose más recientemente una relación con el aumento de la endotelina-1^{3,4}.

La crisis renal esclerodérmica suele manifestarse como una elevación rápida de las cifras tensionales y/o un deterioro rápido de la función renal, relacionándose en un porcentaje alto de los casos con datos de anemia hemolítica microangiopática, trombopenia y alteraciones del sedimento urinario^{1,2,3}.

El tratamiento de esta entidad se basa en un control precoz de cifras tensionales, siendo los fármacos de elección los IECA, y en segunda línea, otros antihipertensivos como los antagonistas del calcio o los alfa bloqueantes⁴. A pesar de la mejoría pronóstica con estos fármacos, un porcentaje elevado de los pacientes precisarán terapia sustitutiva renal, en ocasiones de forma temporal y en otras de forma crónica debido al desarrollo de una insuficiencia renal terminal.

CONCLUSIÓN

La crisis renal esclerodérmica es una manifestación grave de la esclerosis sistémica. Uno de los factores más importantes en esta entidad es la detección, prevención y tratamiento precoz de factores predictores de riesgo para su desarrollo, ya que gracias a ello se ha demostrado un descenso en su incidencia. Una vez desarrollada, se trata de una manifestación con una elevada morbilidad, ya que, aunque la aparición de los IECA ha producido un descenso drástico en su mortalidad, un gran porcentaje de los pacientes continúa precisando terapia sustitutiva renal debido al desarrollo de una enfermedad renal terminal.

BIBLIOGRAFÍA

- 1** Woodworth TG, Sulima YA, Li W, Furst DE, Clements P. Scleroderma renal crisis and renal involvement in systemic sclerosis. *Nat Rev Nephrol*. 2016 Nov;12(11):678-691.
- 2** Bose N, Chiesa-Vottero A, Chatterjee S. Scleroderma renal crisis. *Semin Arthritis Rheum*. 2015 Jun;44(6):687-94.
- 3** Guillevin L, Mouthon L. Scleroderma Renal Crisis. *Rheum Dis Clin North Am*. 2015 Aug;41(3):475-88.
- 4** Zanatta E, Polito P, Favaro M, Larosa M, Marson P, Cozzi F et al. Therapy of scleroderma renal crisis: State of the art. *Autoimmun Rev*. 2018 Sep;17(9):882-889.

Capítulo 83. NEUMOTÓRAX DE REPETICIÓN EN PACIENTE CON ARTRITIS REUMATOIDE: CUANDO LA ARTRITIS ATRAPA AL PULMÓN

Autores: Castillo Dayer, P.V. ⁽¹⁾; Ruiz Sara, J.E. ⁽¹⁾; García Belando, C. ⁽¹⁾; Fernández Guill, E. ⁽¹⁾; Martínez Martínez, P. ⁽²⁾.

Especialidad: Médica

Servicio de trabajo: Servicio de Reumatología ⁽¹⁾; Servicio de Cirugía Torácica ⁽²⁾

RESUMEN

Se describe el caso de una paciente de 50 años con Artritis Reumatoide seropositiva de 15 años de evolución que presenta afectación pleural severa con neumotórax de repetición y paquipleuritis de origen reumatoide confirmado por citología y biopsia. A pesar de no haber un tratamiento estandarizado, se aconseja el uso de inmunosupresores para controlar la enfermedad de base, los cuales no se pudieron administrar debido a la concurrencia de una infección de prótesis articular.

Palabras Clave: *Pleural disease, rheumatoid arthritis, pneumothorax.*

CASO CLÍNICO

Mujer de 50 años diagnosticada de Artritis Reumatoide (AR) con Factor Reumatoide (FR) y anticuerpos antipéptido citrulinado (ACPA) positivos de 15 años de evolución. Recibió tratamiento con Etanercept suspendido por fallo secundario, Certolizumab suspendido por fallo primario y Abatacept suspendido previo a artroplastia de rodilla derecha en marzo 2017. Desde entonces, en tratamiento con Leflunomida, Hidroxicloroquina y metilprednisolona.

Antecedentes personales: alérgica a betalactámicos y pirazolonas. Hipertensión arterial en tratamiento farmacológico. Hiperreactividad bronquial, sin antecedentes de tuberculosis. Valorada en Consultas Externas de Cirugía Torácica por presentar afectación pleuropulmonar bilateral con paquipleuritis y cámara aérea en hemitórax izquierdo (*Figura 1*), sin clínica asociada.

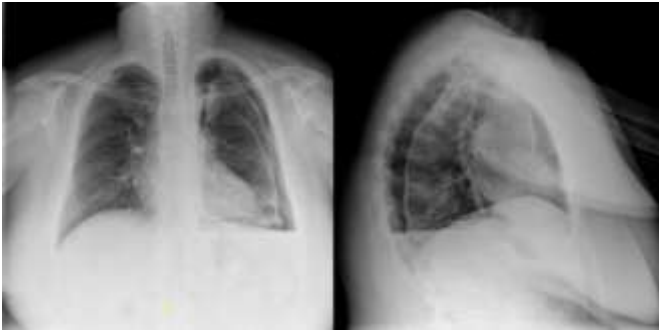


Figura 1. Radiografía de tórax PA y lateral. Neumotórax izquierdo y paquipleuritis.

En diciembre de 2017, la paciente ingresó en nuestro centro por presentar disnea a mínimos esfuerzos y deterioro del estado general de 3 días de evolución. Se realizó radiografía de tórax en la que se apreció aumento de neumotórax izquierdo ya conocido. Se colocó un tubo de drenaje obteniéndose líquido pleural de aspecto quiloso y elevada fuga aérea a través del mismo, sin conseguir expansión pulmonar completa (*Figura 2*). El líquido pleural presentó predominio de células polimorfonucleares con aumento de lactato deshidrogenasa (LDH), mayor de 1000 UI/dL y disminución de glucosa (0mg/dL), resto de parámetros normales. La citología del líquido pleural informó de la presencia de rágocitos, siendo los cultivos negativos. También se realizó TC de tórax observándose neumotórax y derrame pleural izquierdos con engrosamiento pleural en hemitórax izquierdo y ápex derecho (*Figura 3*). Se realizó biopsia de esta última lesión mediante aguja gruesa (BAG) mostrando hallazgos sugestivos de un proceso granulomatoso, compatible con lesión reumatoidea. Pasadas unas semanas, se retiró drenaje pleural con buena evolución clinicorradiológica pudiendo ser alta a domicilio.



Figura 2. Radiografía de tórax PA. Tubo de tórax en hemitórax izquierdo sin conseguirse expansión pulmonar completa.

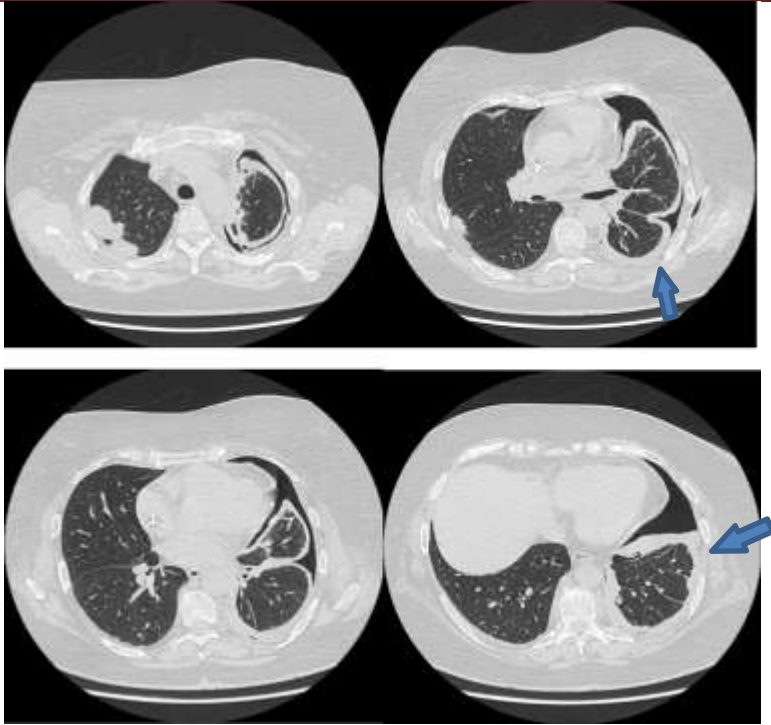


Figura 3. TC tórax. Neumotórax y engrosamiento pleural izquierdo conformando una pleura en coraza que puede impedir la reabsorción pulmonar. Discreto derrame pleural izquierdo. Engrosamiento pleural lobulado de localización apical derecha.

Ante la aparición de neumotórax izquierdo de repetición en los meses siguientes, se realizó videotoracoscopia que mostró la presencia de un depósito blanquecino de aspecto granuloso en toda la superficie pleuropulmonar, así como la existencia de una fuga pulmonar en lóbulo inferior izquierdo. Durante el procedimiento se tomaron biopsias pleurales y se colocó un sistema de drenaje pleural de manejo ambulatorio. Las biopsias pleurales informaron de la presencia de un infiltrado linfoplasmocitario y granulomas en empalizada que delimitan zona de necrosis fibrinoide, compatible con un nódulo reumatoide, permitiendo el diagnóstico de pleuritis reumatoide. Se descartó la presencia de microorganismos, así como de tuberculosis concomitante.

Durante todo el proceso anterior, la paciente presentó un seroma complicado en cicatriz quirúrgica de artroplastia de rodilla derecha, con posterior aparición de un trayecto fistuloso hasta la cavidad articular, derivando en una infección protésica por *Enterococcus faecalis*. Tras realizarse estudio de extensión que descartó endocarditis asociada, se pautaron antibióticos intravenosos según antibiograma y se realizó un reemplazo total de rodilla derecha en dos tiempos, cuando la situación de la paciente lo permitió.

Dada la complicación infecciosa post-quirúrgica, se suspendieron los fármacos inmunosupresores quedando la paciente en tratamiento con hidroxicloroquina a dosis máximas y glucocorticoides. La paciente se encuentra a la espera de la resolución completa del proceso infeccioso para poder iniciar tratamiento inmunosupresor para control de su enfermedad autoinmune con importante afectación pleuropulmonar.

DISCUSIÓN

Aunque la AR afecta principalmente a pequeñas articulaciones, en ocasiones puede dañar al pulmón, tanto al parénquima como a la pleura (pleuritis, derrame, neumotórax), siendo el derrame pleural reumatoideo (DPR) su manifestación intratorácica más frecuente (5%)¹.

El DPR es más frecuente en varones de edad media con una AR evolucionada, nódulos reumatoides y títulos altos de FR. Suelen ser asintomáticos y unilaterales, con predilección por el lado izquierdo. Se suelen encontrar los siguientes hallazgos:

- *Características del líquido pleural:* exudativo, coloración blanquecina. Aumento de proteínas, LDH y células nucleares según la duración del proceso inflamatorio (inicialmente neutrófilos que son reemplazados por células mononucleares). Disminución del pH y niveles de glucosa. Puede aparecer FR a título alto e inmunocomplejos circulantes⁵.
- *Citología.* Tríada clásica: histiocitos fusiformes, células gigantes multinucleadas y abundantes restos granulares eosinófilos. Disminución de células mesoteliales, apareciendo ragocitos: leucocitos con inclusiones intracelulares capaces de liberar FR².
- *Biopsia pleural:* recambio de células mesoteliales por células epiteloideas gigantes multinucleadas. Es infrecuente observar nódulos reumatoides, como es nuestro caso¹.

- *Toracoscopia*: se puede observar un engrosamiento de la pleura visceral con aspecto granular¹.

Atrapamiento pulmonar: los DPR evolucionados pueden desarrollar una fibrosis pleural ocasionando un atrapamiento pulmonar que impide la expansión pulmonar tras una toracocentesis³.

Neumotórax en la AR: es una complicación infrecuente debida a la perforación de un nódulo reumatoide en el espacio pleural que crea una fuga continua. Pueden ser unilaterales, bilaterales o recurrentes, tardando semanas en resolverse².

Dada la escasa incidencia de la enfermedad pleural reumatoide, no existe evidencia respecto al tratamiento, siendo necesario un enfoque multidisciplinario individualizado. Una opción posible sería iniciar tratamiento con glucocorticoides, aumentando posteriormente la inmunosupresión o pasando a técnicas invasivas (pleurodesis y/o decorticación) si la clínica no mejora^{1,2}.

CONCLUSIÓN

El interés del presente caso expuesto radica en la aparición de una manifestación extraarticular infrecuente en la AR como es el neumotórax debido a la rotura nódulos reumatoides a nivel pleural. Por otro lado, cabe destacar el difícil manejo terapéutico ante la imposibilidad de poder iniciar tratamiento inmunosupresor en una paciente con un proceso infeccioso intercurrente, como es en este caso, la infección de una prótesis articular.

BIBLIOGRAFÍA

1. Ferreiro L, Alvarez-Dobaño JM, Valdés L. Systemic diseases and the pleura. Arch Bronconeumol. 2011 Jul;47(7):361-70.
2. Komarla A, Yu GH, Shahane A. Pleural effusion, pneumothorax, and lung entrapment in rheumatoid arthritis. J Clin Rheumatol. 2015 Jun;21(4):211-5.
3. Pereyra MF, Ferreiro L, Valdés L. Unexpandable lung. Arch Bronconeumol. 2013 Feb;49(2):63-9.

4. Avnon LS, Abu-Shakra M, Flusser D, Heimer D, Sion-Vardy N. Pleural effusion associated with rheumatoid arthritis: what cell predominance to anticipate? *Rheumatol Int.* 2007 Aug;27(10):919-25.

Capítulo 84. SÍNDROME DE ÁPEX ORBITARIO COMO PRESENTACIÓN DE VASCULITIS SISTÉMICA

Autores: Ruiz Sará, J. E.; Castillo Dayer, P. V.; García Belando, C.; Fernández Guill, E.; Lozano Rivas, N.

Especialidad: Médica

Servicio de trabajo: Servicio de Reumatología

RESUMEN

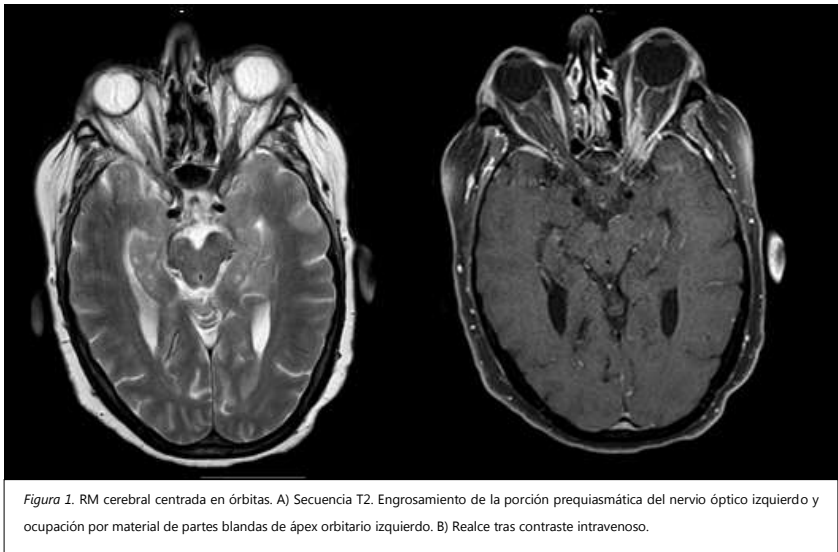
Describimos el caso de una mujer de 60 años con artralgias, astenia, polineuropatía sensitivo-motora (PNP-SM) y de forma subaguda pérdida de visión, oftalmoplejia e hipoestesia hemifacial izquierdas (síndrome de ápex orbitario) secundario a masa orbitaria. Se descartó como posibles etiologías la infecciosa y tumoral y finalmente se estableció el diagnóstico de granulomatosis con poliangeitis (GPA) en el contexto de afectación multisistémica y compatibilidad del perfil inmunológico y la anatomía patológica de la lesión orbitaria.

Palabras Clave: *Orbital mass. orbital apex syndrome. granulomatosis with polyangiitis.*

CASO CLÍNICO

Mujer de 60 años de edad con antecedentes de hipertensión arterial y ACV lacunar en cápsula interna derecha 6 meses antes del inicio de los síntomas, sin secuelas. Consultó por clínica de 9 meses de artralgias, astenia y parestesias en miembros inferiores, que en el último mes asociaba disminución de agudeza visual (AV) de ojo izquierdo (OI), oftalmoparesia y en la última semana ptosis del párpado superior del mismo ojo. Ausencia de artritis, auscultación cardiopulmonar anodina y pulsos periféricos presentes y simétricos. En la exploración neurooftalmológica destacaba AV con corrección 0.5 en ojo derecho (OD) y amaurosis de OI en el que se evidenciaba proptosis y ptosis palpebral, midriasis arreactiva, oftalmoplejia e hipoestesia en el territorio de la rama orbitaria del trigémino izquierdo, la exploración de fondo de ojo ponía de manifiesto edema papila izquierda; todo ello compatible con afectación subaguda de los pares craneales II, III, IV, V1 y VI izquierdos encuadrable en un Síndrome del Ápex Orbitario. En la analítica inicial destacaba anemia normocítica normocrómica, elevación de reactantes de fase aguda con PCR 24 mg/dl y VSG 120 mm/h. En el

estudio microbiológico, serologías de Hepatitis, LUES, VIH, *Toxoplasma gondii*, *Borrelia burgdorferi* y especies clásicas de *Brucella* negativas con patrón de infección pasada de CMV. Hemocultivos negativos. Estudio de autoinmunidad con ANCA IFI positivo con patrón perinuclear y especificidad ELISA anti-mieloperoxidasa positiva (23 U/ml). Se realizó electromiograma concluyente de PNP-SM distal, axonal, severa y crónica que afectaba miembros inferiores. Se realizó RM cerebral y de órbitas con contraste (Figura 1), que mostró engrosamiento de la porción prequiasmática del nervio óptico izquierdo y ocupación por material de partes blandas de ápex orbitario izquierdo que, junto con la duramadre adyacente, presentaban realce tras el contraste.



Como primera impresión diagnóstica se consideró vasculitis sistémica ANCA positiva, a descartar causa tumoral o infecciosa. El estudio del LCR fue negativo. Finalmente se realizó biopsia del nervio óptico y de la masa orbitaria que mostró neuritis óptica con infiltrado inflamatorio linfoplasmocitario, paquimeningitis con inflamación crónica y granulomatosa no necrotizante sin signos de vasculitis, así como negatividad de la muestra para un amplio estudio microbiológico. Se completó estudio sistémico con TC de tórax (Figura 2) con hallazgo de patrón en vidrio deslustrado de predominio en campos medios y basales con pruebas de función pulmonar normales.



Figura 2. TC de tórax: Imagen de patrón en vidrio deslustrado de predominio en campos medios y basales.

A pesar de la inespecificidad de la anatomía patológica, ante la clínica inflamatoria sistémica, la positividad de ANCA-MPO y el razonable descarte de causas infecciosas o tumorales de la masa orbitaria, se realizó una impresión diagnóstica de probable GPA y se inició tratamiento inmunosupresor con bolos de 500 mg de metilprednisolona durante 3 días y posteriormente prednisona oral a dosis de 1 mg/kg/día en pauta descendente hasta su suspensión, ciclofosfamida (CYC) intravenosa en pulsos mensuales durante 6 meses y posteriormente micofenolato mofetilo (MM) hasta 2 gramos/día que mantiene en la actualidad.

La paciente ha evolucionado satisfactoriamente con control de la actividad sistémica de su enfermedad y resolución de la afectación pulmonar. Como secuela presenta oftalmoparesia y amaurosis del OI.

DISUSIÓN

La enfermedad inflamatoria orbitaria (EIO) es un término que engloba varias enfermedades que afectan una o más de las estructuras contenidas entre el periostio orbitario y el globo ocular (Tabla I), en algunos casos el proceso inflamatorio puede extenderse a través del ápex orbitario y afectar estructuras intracraneales como el seno cavernoso o las membranas meníngeas².

Tabla 1

Características clínicas de la enfermedad inflamatoria orbitaria

Tipo de EIO	Inicio	Dolor	Hallazgos clínicos diferenciales	Signos y síntomas asociados
Orbitopatía Tiroidea	Variable, pero puede ser agudo	Raro al debut	- Afectación bilateral asimétrica - Retracción palpebral - Afectación muscular, más frecuente el recto medial	- Nerviosismo - Intolerancia al calor - Pérdida de peso - Taquicardia - Tembor - Macema pretibial
Inflamación Orbitaria Idiopática	Tipicamente agudo pero puede ser insidioso	Si	- Usualmente unilateral - Cualquier músculo puede afectarse, no patrón específico	Clínica sistémica leve o ausente
Sarcoidosis	Agudo-Subagudo	Si	- Unilateral o bilateral - Cualquier músculo puede afectarse, no patrón específico - Afectación potencial del nervio óptico	- Síntomas constitucionales - Clínica respiratoria - Eritema nodoso u otras formas de afectación cutánea - Artritis/periartritis - Linfadenopatía hilar o periférica
Granulomatosis con Poliangitis	Agudo	Si	- Unilateral o bilateral - Cualquier músculo puede afectarse, no patrón específico - Afectación potencial del nervio óptico	- Síntomas constitucionales - Sinusitis - Epistaxis - Clínica respiratoria - Ortitis media - Artritis/tenositis
Síndrome de Tolosa Hunt	Agudo	Si	- No proptosis - Parálisis de pares craneales	Clínica sistémica leve o ausente
Enfermedad Orbitaria Linfoproliferativa	Variable	Variable	Unilateral	- Fiebre - Pérdida de peso - Sudoración nocturna - Linfadenopatía
Enfermedad Orbitaria Metastásica	Variable	Variable	Unilateral	- Síntomas constitucionales - Manifestaciones relacionadas con tumor primario
Celulitis Orbitaria	Agudo	Si	Unilateral	- Fiebre, leucocitosis - Sinusitis o traumatismo reciente

Tabla 1. Características clínicas de la Enfermedad Inflamatoria Orbitaria (EIO). Adaptado de Joffe J, A, Lim L, L, Phal P, M and Rosenbaum J. T. Orbital inflammatory disease. *Seminars in Arthritis and Rheumatism*. 2008; 37:207-222

En un reciente estudio retrospectivo con 1171 pacientes con vasculitis ANCA-positivo, se encontró que el 16% presentaron EIO, siendo la afectación orbitaria la forma de debut de la vasculitis en la mitad de ellos; la escleritis, episcleritis y la inflamación orbitaria en forma pseudotumoral fueron los subtipos más comunes de EIO¹. Concretamente, dentro de las vasculitis ANCA-positivo, la GPA presenta de forma característica afectación oftalmológica hasta en 55% de los pacientes, en

forma de conjuntivitis, dacriocistitis, epiescleritis, escleritis, uveítis, vasculitis retiniana y/o afectación orbitaria⁹ y del sistema nervioso central en forma de neuritis craneales, paquimeningitis hipertrófica crónica, vasculitis o compromiso hipofisario^{7,8}.

La GPA sistémica cursa con ANCA-positivo en el 90% de los casos (de ellos 90% anti-PR3 y hasta 10% anti-MPO)¹⁰; Sin embargo, Las formas localizadas de GPA son un reto diagnóstico puesto que hasta 50% de los casos son ANCA-negativo y las biopsias son difíciles de obtener o no son concluyentes; de aquí que exista un creciente interés por desarrollar otras técnicas diagnósticas como el análisis del perfil de expresión génica mediante microarrays en muestras de tejido permitiendo diferenciarla de patologías como la sarcoidosis o la oftalmopatía tiroidea³.

El tratamiento recomendado en la actualidad para GPA sistémica consiste en la inducción de la remisión con CYC o Rituximab asociados a glucocorticoides, seguida de una fase mantenimiento con MM o alternativamente azatioprina o metotrexato durante mínimo 24-36 meses^{4, 5,6,9}.

CONCLUSIÓN

Una variedad de enfermedades inmunomediadas pueden afectar los tejidos en la órbita; incluso cuando la inflamación orbitaria no tiene, aparentemente, asociación sistémica, los reumatólogos pueden verse en la situación de manejar éstos pacientes puesto que la inmunosupresión es el tratamiento de elección. El diagnóstico diferencial de la enfermedad inflamatoria orbitaria incluye una amplia lista de patologías autoinmunes, tumorales e infecciosas y el soporte imagenológico, serológico y la biopsia siguen siendo herramientas diagnósticas fundamentales. Las masas orbitarias constituyen un reto diagnóstico difícil de abordar, el pronóstico visual y vital dependen del diagnóstico y, más importante aún, del tratamiento precoz.

BIBLIOGRAFÍA

1. Ungrasert P, Crowson C. S, Cartin-Ceba R, Garrity J. A, Smith W. M, Specks U, et al. Clinical characteristics of inflammatory ocular disease in anti-neutrophil cytoplasmic antibody associated vasculitis: a retrospective cohort study. *Rheumatology*. 2017; 56:1763-1770.
2. Lutt J. R, Lim L. L, Phal P. M and Rosenbaum J. T. Orbital inflammatory disease. *Seminars in Arthritis and Rheumatism*. 2008; 37:207-222.
3. Rosenbaum J. T, Choi D, Wilson D. J, Grossniklaus H. E, Harrington C. A, Sibley C. H, et al. Orbital pseudotumor can be a localized form of granulomatosis with polyangiitis as revealed by gene expression profiling. *Exp Mol Pathol*. 2015; 99(2): 271-278.
4. Misra D. P, Sharma S, Kadiravan T, Negi V. S. A scoping review of the use of non-biologic disease modifying anti-rheumatic drugs in the management of large vessel vasculitis. *Autoimmun Rev*. 2017; 16(2): 179-191
5. Pagnoux C and Hajji-Ali R. A. Pharmacological approaches to CNS vasculitis: where are we at now? *Expert Rev Clin Pharmacol*. 2016; 9(1): 109-116.
6. Lourdoudos C and Van Vollenhoven R. Mycophenolate mofetil in the treatment of SLE and systemic vasculitis: experience at a single university center. *Lupus*. 2014; 23(3): 299-304.
7. Higuera Ortiz V, Reynoso A, Ruiz N, Delgado Hernández R. D, Gómez Garza G, and Flores Suárez L. F. Pachymeningitis in granulomatosis with polyangiitis: case series with earlier onset in younger patients and literature review. *Clin Rheumatol*. 2017; 36:919-924.
8. Nowack R, Wachtler P, Kunz J, and Rasmussen N. Cranial nerve palsy in Wegener's granulomatosis, Lessons from clinical cases. *J Neurol*. 2009; 256:299-304.
9. Rúa Figueroa I, González Gay M. A, y cols. Tratado SER de diagnóstico y tratamiento de enfermedades autoinmunes sistémicas. Madrid: Editorial médica Panamericana; 2018.
10. Amengual Guedán M. J, Mozo Avellaneda L, Rodríguez Hernández C. Protocolos de diagnóstico inmunológico en enfermedades autoinmunes, Sociedad Española de Inmunología y Grupo Español de Autoinmunidad (GEAI). Barcelona: Elsevier España S.L; 2014.

Capítulo 85. CÓMO UNA CONSULTA EN URGENCIAS PUEDE DAR LA CLAVE DIAGNÓSTICA

Autores: Hernández Costa, A.; Arregui Montoya, F.; Ricart Pena, T.

Especialidad: Médica

Servicio de trabajo: Servicio de Urgencias

RESUMEN

El diagnóstico diferencial del derrame pleural supone un reto para el médico de urgencias, dado que puede tratarse desde una infección pulmonar o una insuficiencia cardíaca hasta una tuberculosis pulmonar o un síndrome de Dressler¹. Se plantea el caso de un varón de 79 años que consulta en urgencias por disnea. La primera sospecha clínica es infecciosa, pero tras la anamnesis y exploración física del paciente se orienta el caso hacia un derrame pleural maligno por una afectación pleural metastásica.

Palabras Clave: *Derrame pleural, disnea, toracocentesis.*

CASO CLÍNICO

Varón de 79 años que consulta en urgencias por disnea. Refiere disnea progresiva de mínimos esfuerzos desde hace tres días, con ortopnea y edemas perimaleolares. No episodio de disnea paroxística nocturna. Presenta esputos hemoptoicos ocasionales desde hace veinte días más evidentes con la tos (seca, con algunos episodios productivos blanquecinos). Afebril durante todo el proceso. Refiere hiporexia de diez días de duración con pérdida de cuatro kilos de peso en los últimos dos meses. En Servicio de urgencias de Atención Primaria (SUAP) administran Furosemda 20mg y Metilprednisolona 100mg intravenoso dos horas antes de venir, sin mejoría.

Como antecedentes personales destacaba dislipemia en tratamiento farmacológico con Simvastatina 20mg y que era exfumador de puros (2 diarios) desde hacía dos meses. Había presentado un adenocarcinoma de próstata T1C, Gleason 6 en 2012 que fue tratado con braquiterapia de baja tasa con semillas en el Instituto Valenciano de Oncología. Además en el año 2009 presentó una pancreatitis aguda litiásica. Intervenido quirúrgicamente de colecistectomía. Totalmente independiente para todas la actividades de la vida diaria.

En la exploración física destacaba hipoventilación en hemitórax izquierdo con algún sibilante disperso en ambos hemitórax y mínimos crepitantes en base derecha. En miembros inferiores presentaba edemas con fóvea hasta la rodilla. La auscultación cardíaca y exploración neurológica y del abdomen era normal. Constantes: Temperatura: 37° C, Tensión arterial: 116/71, Frecuencia cardíaca: 96lpm, Saturación de oxígeno 89%. Sospechando infección respiratoria se administró nebulización con Bromuro de Ipratropio y Budesonida inhalada, mejorando clínicamente la sensación de disnea y obteniendo saturación 98%. Posteriormente, se realizó analítica, electrocardiograma (ECG) y anormal y sedimento (A y S) con los siguientes resultados:

Analítica: Hemograma: Hemoglobina: 12.4 g/dL, Hematocrito: 36.3 %, VCM: 85.8 fL, Plaquetas: 169.0 10e3/uL, Leucocitos: 10.34 10e3/uL, Neutrófilos: 90.2, Linfocitos: 4.5, Monocitos: 0.46, Eosinófilos: 0.06, Bioquímica: Glucosa: 127 mg/dL, Urea: 42 mg/dL, Creatinina: 1.09 mg/dL, Sodio: 144 mEq/L, K+: 4.3 mEq/L, PCR: 12.88 mg/dL, NT-proBNP: 176.0 pg/mL, Coagulación: INR: 1.22.

ECG: RS A 109 lpm, PR normal, QRS estrecho con eje a 60°, sin alteración de la repolarización.

Radiografía de tórax: derrame pleural izquierdo de cantidad moderada (*Figura 1*).



Figura 1. Radiografía de tórax con imagen de derrame pulmonar izquierdo.

Anormal y sedimento: negativo.

Tras los hallazgos de derrame pleural se decidió realizar toracocentesis diagnóstica extrayendo líquido hemático, con resultado de bioquímica compatible con exudado; con Leucocitos 812 cel/uL con 97% de predominio linfocitario y ADA 30, proteínas 3.7 g/dl y LDH 386 UI/L.. Se ingresó al paciente.

En planta de medicina interna solicitaron marcadores tumorales presentando un CEA 19.9 muy elevado (24813) y TAC toraco-abdomino-pélvico (*Figura 2*). En este último se evidenció una masa hipodensa en la cabeza y cuerpo del páncreas compatible con adenocarcinoma de páncreas con masas pleuropulmonares paramediastínicas derechas heterogéneas de origen ganglionar y varias lesiones hepáticas de diferentes tamaños en diferentes segmentos hepáticos; todo ello compatible con metástasis ganglionares, hepáticas y pleurales.

Los resultados del cultivo del líquido pleural extraído en urgencias eran negativos, así como la tinción de Ziehl- Neelsen/Auramina. La anatomía patológica del líquido evidenció células malignas.



Figura 2. Imagen de TAC abdominal con masa en cuerpo de páncreas.

DISCUSIÓN

El derrame pleural es la acumulación patológica de líquido en el espacio pleural². En el estudio inicial es necesario establecer una sospecha clínica con anamnesis y exploración física. Posteriormente, es imprescindible realizar una toracocentesis diagnóstica cuando hay una mínima cuantía³. No sería necesario en casos claros como un trasudado por insuficiencia cardíaca o en el postparto⁴. Sus contraindicaciones son alteraciones graves de la coagulación y la trombopenia (Tabla I)⁵.

Tabla 1

Etiologías de exudado y trasudado pleural

CAUSAS DE EXUDADO PELURAL	CAUSAS DE TRASUDADO PLEURAL
Más frecuentes - Neoplásico. - Paraneumónico - Tuberculoso	Más frecuentes - Insuficiencia cardíaca izquierda. - Cirrosis.
Menos frecuentes - Tromboembolismo pulmonar. - Causas autoinmunes. - Asbestosis. - Pancreatitis. - Post-IAM. - Post-cirugía cardíaca coronaria	Menos frecuentes - Hipoalbuminemia. - Diálisis peritoneal. - Hipotiroidismo. - Síndrome nefrótico. - Estenosis mitral.
Raras - Tóxicos. - Infecciones fúngicas. - Alteraciones del drenaje linfático.	Raras - Pericarditis constrictiva. - Urinotórax. - Síndrome de Meigs.

Para diferenciar entre trasudado y exudado usamos los criterios clásicos de Light⁶, que permiten clasificar casi la totalidad de los exudados:

- Cociente de proteínas en líquido pleural/proteínas en suero >0.5 .
- Cociente de LDH en líquido pleural/LDH en suero >0.6 .
- LDH en líquido pleural $\geq 2/3$ mayor de LDH sérica.

Hay casos erróneos con estos criterios (sobre todo derrames hemáticos o pacientes con tratamiento diurético previo)^{2,3}.

En el caso que nos concierne se trata de un derrame pleural maligno (15-35% de los exudados) secundario a la afectación metastásica de la pleura. Tras este diagnóstico se suele indicar la realización de una TC con contraste⁷. Este tipo de derrames son generalmente exudados linfocitarios con ADA menor de 35 UI. La toracoscopia es el método de elección cuando el derrame persiste y las citologías son negativas, dado que permite realizar una pleurodesis en el mismo acto^{5,7}.

CONCLUSIÓN

El derrame pleural es un diagnóstico frecuente en urgencias⁷. La clínica más frecuente por la que consultan los pacientes es tos, disnea y dolor de características pleuríticas⁴. Este proceso es la manifestación de gran variedad de enfermedades cuyas etiologías se sospechan por las características del líquido acumulado (exudado o trasudado). Por esto es fundamental tener claro el algoritmo de actuación para aproximar lo máximo el diagnóstico del paciente y poder realizar un tratamiento orientado⁷.

BIBLIOGRAFÍA

1. Rivera MP, Mehta AC, Wahidi MM. Establishing the diagnosis of lung cancer: Diagnosis and management of lung cancer, 3rd ed: American College of Chest Physicians evidence-based clinical practice guidelines. *Chest*. 2013 May; 143.
2. Ferreiro L, Porcel JM, Valdés L. Diagnosis and Management of Pleural Transudates. *Arch Bronconeumol*. 2017 Nov; 53(11):629-636.
3. Villena Garrido V, Cases Viedma E, Fernández Villar A, de Pablo Gafas A, Pérez Rodríguez E, Porcel Pérez JM, Rodríguez Panadero F, Ruiz Martínez C, Salvatierra Velázquez A, Valdés Cuadrado L. Recommendations of diagnosis and treatment of pleural effusion. Update. *Arch Bronconeumol*. 2014 Jun; 50(6):235-49.
4. Davies HE, Davies RJ, Davies CW; BTS Pleural Disease Guideline Group. Management of pleural infection in adults: British Thoracic Society Pleural Disease Guideline 2010. *Thorax*. 2010 Aug; 65.
5. Hooper C, Lee YC, Maskell N; BTS Pleural Guideline Group. Investigation of a unilateral pleural effusion in adults: British Thoracic Society Pleural Disease Guideline 2010. *Thorax*. 2010 Aug; 65.
6. Roberts ME, Neville E, Berrisford RG, Antunes G, Ali NJ; BTS Pleural Disease Guideline Group. Management of a malignant pleural effusion: British Thoracic Society Pleural Disease Guideline 2010. *Thorax*. 2010
7. Corral Peñafiel J. Algoritmos en Neumología 3ª edición. 2017.

Capítulo 86. DOCTOR, ALGO ME PINCHA EN EL PECHO DESDE QUE TERMINÉ DE COMER

Autores: Quirante Melgarejo, M.A.; Gutiérrez Santos, M.; Puche Bolarín, T.; Sánchez Fernández, M.; Martínez Martín I.

Especialidad: Médica

Servicio de Trabajo: Servicio de Urgencias Hospitalarias

RESUMEN

El neumotórax consiste en la entrada de aire en el espacio pleural, con la consiguiente pérdida de presión negativa intrapleuraleal y colapso pulmonar. Dependiendo de su etiología se clasifica en espontáneo y adquirido. Los neumotórax espontáneos ocurren en ausencia de traumatismo torácico y se clasifican en idiopáticos y secundarios.¹ Presentamos el caso de un varón de 70 años fumador y de complexión delgada en el que acontece el primer episodio de un neumotórax espontáneo secundario a bullas.

Palabras clave: *Neumotórax, radiografía torácica, hipoventilación.*

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de un varón de 70 años que acude al servicio de urgencias por presentar dolor en hemitórax derecho irradiado a escápula de unas 2 horas de evolución sin cortejo vegetativo asociado, que empezó al levantarse de la silla tras terminar de comer y sin hacer ningún gesto brusco. El paciente es fumador y de complexión delgada, presenta buen estado general y describe el dolor como punzante y que se acentúa con los movimientos bruscos del tronco y al toser. No existe dificultad respiratoria.² Sus antecedentes médicos son Hipertensión arterial, Insuficiencia renal crónica grado III, Hipotiroidismo, Polineuropatía sensitiva, Isquemia arterial crónica, Claudicación intermitente.

En cuanto a la exploración física encontramos un paciente con buen estado general, saturación de Oxígeno del 94%, su frecuencia cardiaca es de 66 lpm y presenta una tensión arterial de 150/80 mmHg (Figura 1). En la auscultación cardiaca encontramos tonos rítmicos y sin soplos, y en auscultación pulmonar percibimos normoventilación con murmullo vesicular conservado en hemitórax izquierdo sin embargo en hemitórax derecho auscultamos una hipoventilación generalizada en todos los campos pulmonares. Además el paciente refiere dolor a punta de dedo a la palpación torácica a nivel costal inframamario e infraescapular derecho .³

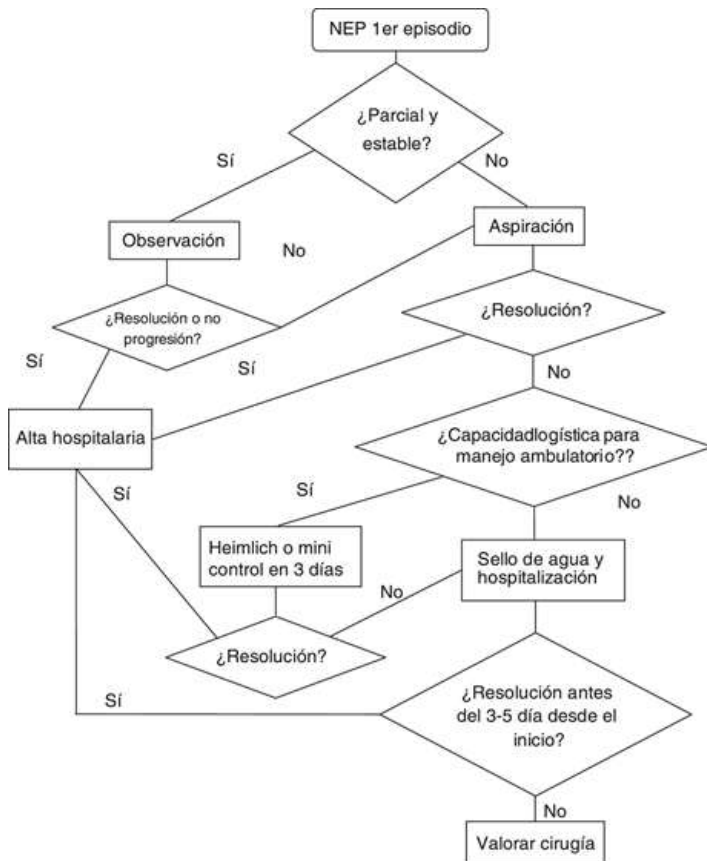


Figura 1. Manejo de primer episodio de Neumotórax Espontáneo.³

Como exploración complementaria realizamos en primer lugar un electrocardiograma que resulta ser normal, con ritmo sinusal, frecuencia cardiaca de 90lpm, complejo QRS estrecho y sin alteraciones en la repolarización. A continuación realizamos una radiografía de Tórax en la que observamos en el hemitórax izquierdo una trama vascular pulmonar normal, pero en cambio en hemitórax derecho se observa la línea de la pleura visceral y la ausencia de marcas vasculares pulmonares en la zona lateral a la línea pleural² (Figura 2).



Figura 2. Hemitórax derecho: Se observa la línea de la pleura visceral y la ausencia de marcas vasculares pulmonares en la zona lateral a la línea pleural. Hemitórax izquierdo: se aprecia trama vascular normal. (Imagen del propio paciente de nuestro caso clínico realizada por el servicio de Radiología del HCUVA).

El juicio clínico que obtenemos es de neumotórax derecho secundario , primer episodio, (Figura 3). Teniendo como diagnóstico diferencial, Pericarditis, Infarto agudo de miocardio, Pleuritis y Embolia pulmonar. Finalmente el paciente se deriva a cirugía para la colocación de un drenaje pleural.⁴

Espontáneo
Primario: sin enfermedad pulmonar clínica
Secundario: con enfermedad pulmonar clínicamente aparente
Traumático
Debido a lesión penetrante torácica
Debido a traumatismo torácico cerrado
Iatrogénico
Debido a aspiración transtorácica con aguja
Debido a la colocación de un catéter en vena subclavia
Debido a toracocentesis o biopsia pleural
Debido a barotrauma (p. ej., resucitación cardiopulmonar)

Figura 3. Clasificación del neumotórax según su causa⁶

DISCUSIÓN

El neumotórax espontáneo representa una de las enfermedades pleurales atendida más frecuentemente en todo el mundo, por lo que es el responsable del 20% de los ingresos en el Servicio de Cirugía Torácica¹

Presenta una incidencia muy variada, con cifras ajustadas por edad para primarios que oscilan desde los 16,8 casos por 100.000 habitantes/año (varones: 24 y mujeres 9,8) recogidas en Inglaterra hasta los 4,2 casos por 100.000 habitantes año en EE. UU.3, o los 3,8 por 100.000 habitantes del neumotórax secundario (varones: 6,3 y mujeres: 2).¹

Se considera que se debe a la rotura espontánea de bullas o vesículas apicales subpleurales. En general se produce en reposo, aunque algunos casos suceden durante actividades que implican distensiones o estiramientos. El neumotórax espontáneo secundario es más grave que el neumotórax espontáneo primario debido a que sucede en pacientes cuya enfermedad pulmonar subyacente reduce su reserva pulmonar.²

Es importante conocer y precisar si el neumotórax es primario o secundario, si se trata de un primer episodio o de una recidiva, así como la presencia o no de derrame pleural asociado.⁴ Para ello es indispensable realizar un adecuado y preciso interrogatorio y exploración física como plan integral de la asistencia de este tipo de enfermedad. El diagnóstico definitivo lo aportan las pruebas de imagen. La radiografía posteroanterior de tórax en espiración ha sido durante mucho tiempo la técnica empleada y recomendada por muchos expertos.² Sin embargo, la radiografía de tórax, con proyecciones posteroanterior y lateral, en inspiración, es la técnica recomendada actualmente para valorar la patología torácica en su conjunto inicialmente.⁵ La valoración y cuantificación radiográfica del tamaño y volumen del neumotórax deben acompañarse de la evaluación del estado clínico del paciente, el tipo de NE y la presencia o ausencia de fugas de aire, con vistas a determinar la actitud terapéutica más adecuada.³

CONCLUSIÓN

Un 10–20% de los neumotórax espontáneos son asintomáticos. Cuando hay clínica, los síntomas más frecuentes son el dolor torácico (profundo, opresivo y se exacerba con los movimientos respiratorios) y disnea, seguidos de tos seca irritativa y hemoptisis. Es necesario pensar en esta entidad ante un paciente que consulta por dolor pleurítico en atención primaria.

BIBLIOGRAFÍA

1. Aguinagalde B, Aranda JL, Busca P, Martínez I, Royo I, Zabaleta J; SECT Clinical practice guideline on the management of patients with spontaneous pneumothorax. *Cir Esp*. 2018 Jan;96(1):3-11
2. Sainz Menéndez Benito Andrés. Actualización sobre Neumotórax. *Rev Cubana Cir* [Internet]. 2013 Mar [citado 2018 Jul 30] ; 52(1): 63-77
3. J.M. Porcel, D. García-Gil. Urgencias en enfermedades de la pleura. *Rev Clin Esp*, 213 (2013), pp. 242-250
4. J.J. Rivas de Andrés, M.F. Jiménez López, L. Molins López-Rodó, A. Pérez Trullén, J. Torres Lanzas. Normativa sobre el diagnóstico y tratamiento del neumotórax espontáneo de la Sociedad Española de Neumología y Cirugía torácica (SEPAR) *Arch Bronconeumol*, 44 (2008), pp. 437-448

5. Cases Susarte I, Sánchez González A, Plasencia Martínez JM. Should we perform an inspiratory or an expiratory chest radiograph for the initial diagnosis of pneumothorax? Radiologia. 2018 Sep - Oct; 60(5):437-440.
6. Porcela. JM. Neumotórax espontáneo. Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario Arnau de Vilanova. Lleida.Junio 2001; 38 (1):1-46.