



ÁREA DE SALUD 1  
MURCIA-OESTE

**Arrixaca**

**CASOS CLINICOS  
SERVICIOS MÉDICOS  
HOSPITAL CLINICO  
UNIVERSITARIO  
VIRGEN DE LA ARRIXACA**

**VOLUMEN I**

© **Directores / Autores:**

- Carmen Botella Martínez.
- José Domingo Cubillana Herrero.
- José Antonio Galián Megías.
- Eduardo González Lozano.
- Miguel Martín Romero.
- Elizabeth Monzó Núñez.
- José Pablo Puertas García-Sandoval.
- Tomás Enrique Rodríguez Locarno.

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

ISBN: 978-84-125776-2-4

DL: MU-723-2022

Impreso en España/ Printed in Spain  
Edición a cargo de: Nausícaä. Edición electrónica, s.l.

## PRÓLOGO

Estimados compañeros,

Siento una enorme alegría al poder presentar en este prólogo la séptima edición. Este libro se ha convertido ya en un clásico de nuestro Hospital.

Con este ejemplar se refleja una vez más el tremendo potencial del buque insignia de la Región de Murcia. Se palpa una integración de los residentes y una gran implicación de los tutores. Así mismo al revisar los casos clínicos el lector podrá tomar conciencia de como lo asistencial, la investigación y la docencia siguen de la mano en este proyecto que fue “La Arrixaca” y que nació allá por el año 1975 y sigue con la misma actividad e ilusión en este año 2022.

Desde el Servicio de Docencia agradecemos el tremendo esfuerzo que supone a los autores y tutores desarrollar los trabajos y por supuesto a los integrantes del servicio de docencia y formación el poder realizar la logística de maquetación y desarrollo de este proyecto. Gracias Miguel, Tomás, Juan Antonio, Eli, Juana y Pepe por el trabajo y vuestra implicación diaria y especial en este trabajo.

Por último animaros a todos los residentes y demás FEAs y Jefes de Sección y de Servicio a seguir con ilusión, humanidad en nuestro trabajo diario, cuidando las cosas pequeñas y de rutina de

cada día, haciéndolas igual de bien o mejor que nuestros maestros para ofrecer lo mejor de nosotros mismos a la sociedad.

**Pablo Puertas**

Jefe de Servicio de Docencia

Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca

## INTRODUCCIÓN

Estimados compañeros,

Como Jefes de Residentes del Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, nos sentimos muy orgullosos de poder presentaros el resultado de vuestro esfuerzo y excelente participación en la 7ª 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 4 volúmenes diferentes de esta edición: uno con los casos clínicos de especialidades quirúrgicas, dos con los casos de especialidades médicas y un cuarto 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 HCUVA 2022, y en especial a nuestros Jefes de Estudios: Dr. José Pablo Puertas García-Sandoval y al anterior jefe de estudios 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.

**Miguel Martín Romero**

**Tomás Rodríguez Locarno**

Jefes de Residentes 2021-2022

Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca



# ÍNDICE

## ALERGOLOGÍA

### Capítulo 1. USO DE OMALIZUMAB EN LA DESENSIBILIZACIÓN A PROTEÍNAS DE LECHE DE VACA

Autores: Sánchez Pérez, MM.; Cortés Collado, JJ.; Peñalver De La Puente, E.; Martínez Alcaina V.; Mazón Ramos, A..... 17

### Capítulo 2. ANAFILAXIA POR SENSIBILIZACIÓN A POLIETILENGLICOL: A PROPÓSITO DE UN CASO

Autores: Cortés Collado, J.J; Sánchez Pérez, M.M; Peñalver De La Puente, E; Martínez Alcaina, V; López Sáez, M.P ..... 23

### Capítulo 3. RINOCONJUNTIVITIS ALÉRGICA OCUPACIONAL POR SENSIBILIZACIÓN A ALFA-AMILASA

Autores: Peñalver De La Puente, E.; Sánchez Pérez, MM.; Cortés Collado, JJ.; Martínez Alcaina, V; López-Sáez, MP ..... 28

### Capítulo 4. TRATAMIENTO CON ANTI-IL-5. CUANDO LOS EOSINÓFILOS SON UN PROBLEMA

Autores: Martínez Alcaina V, Sánchez Pérez MM, Cortés Collado JJ, Peñalver De La Puente E, Navarro Guerrero M. ....33

## ANESTESIOLOGÍA Y REANIMACIÓN

### Capítulo 5. MANEJO ANESTÉSICO EN PACIENTE CON SÍNDROME DE GILBERT

Autores: García Tomás, Elena; Quiles Hevia, Alba; García Ramos, Isabel María; Serrano Sánchez, Marta; del Río Vellosillo, Mónica .....41

### Capítulo 6. MANEJO ANESTÉSICO DE GESTANTE CON SÍNDROME DE BRUGADA. A PROPÓSITO DE UN CASO

Autores: García Ramos, Isabel María; García Ferreira, Joaquín; García Tomás, Elena; Sánchez Serrano, Marta; Quiles Hevia, Alba... ..... 45

### Capítulo 7. AMIOTROFIA BRAQUIAL Y BLOQUEO INTERESCALÉNICO

Autores: Martí Navarro, Amparo; Miñano Frutos, Celia; González Lisorge, Ada; Cañizares Aguilar, Paloma; Cases Sánchez, María. .... 51

**Capítulo 8. SINDROME DE ENCEFALOPATÍA POSTERIOR REVERSIBLE EN EL CONTEXTO DE LA PACIENTE OBSTÉTRICA CON ECAMPSIA**

Autores: Sánchez Serrano, M.; García Ramos, IM.; García Tomás, E.; Quiles Hevia, A.; Rabadán Díaz, JV..... 57

**Capítulo 9. HEMIMELIA TIBIAL BILATERAL. A PROPÓSITO DE UN CASO**

Autores: Párraga Pagán, F; Roqués Escolar, V; Juan Vergara, J; Cabo Díez, A; Flores Muñoz, A. B..... 62

**Capítulo 10. HEMATOMA EPIDURAL ... ¿ESPONTÁNEO? A PROPÓSITO DE UN CASO.**

Autores: Cañizares Aguilar, P; García López, J.A. Cases Sánchez, M.; Marti Navarro, A. .... 68

**Capítulo 11. NEUMONÍA EN LA UNIDAD DE REANIMACIÓN POSTQUIRÚRGICA: IMPORTANCIA DE LA DETECCIÓN TEMPRANA**

Autores: Quiles Hevia, A.; García Tomás, E.; Martínez Gil, M. P.; García Ramos, I. M.; Sánchez Serrano, M..... 74

**Capítulo 12. DETERIORO CLÍNICO POR HERNIA DE MORGAGNI INCARCERADA Y SU MANEJO EN QUIRÓFANO**

Autores: Belmonte Marín, Víctor; Villa Lorente, Natalia; Tomás López, José Luis; Godoy Bravo, María del Valle; Juan Vergara, Jorge. .... 81

**Capítulo 13. MANEJO DE VÍA AÉREA DIFÍCIL EN NEONATO CON SECUENCIA DE PIERRE ROBIN. UN RETO PARA EL ANESTESIOLOGO**

Autores: Cases Sánchez, María; Del río Vellosillo, Mónica; Martí Navarro, Amparo; Cañizares Aguilar, Paloma; Méndez Martínez, Maria José.....87

---

**APARATO DIGESTIVO**

**Capítulo 14. ENFERMEDAD DE CROHN VERSUS TUBERCULOSIS INTESTINAL. EL RETO DIAGNÓSTICO**

Autores: Sánchez Esquer, I.; Gómez Pérez, B.; Balaguer Román, A.; Jiménez Mascuñán, M. I.; Sánchez Torres, A..... 95

**Capítulo 15. SÍNDROME DE SWEET EN UN PACIENTE CON COLANGITIS POR ENTEROCOCCUS FAECALIS**

Autores: Espuche Jiménez, C; Bogaló Romero, C; Martínez Camacho, C; Álvaro Choque, J.V; Llamozza Torres C.J..... 109

**Capítulo 16. CAUSA INHABITUAL DE HEMORRAGIA DIGESTIVA DE ORIGEN OCULTO**

Autores: Álvaro Choque, J.V.; Martínez Camacho, C; Bógalo Romero, C; Calatayud Vidal, G; Alajarín Cervera, M..... 111

**Capítulo 17. HIPERTENSIÓN PORTAL IDIOPÁTICA NO CIRRÓTICA: A PROPÓSITO DE UN CASO**

Autores: Calatayud Vidal, Gabriel; Llamozza Torres, Camilo Julio; Martínez Camacho, Carina; Álvaro Choque, Joaquín Vicente; Sánchez Roncero, Francisco José..... 117

**Capítulo 18. HEMORRAGIA DIGESTIVA SECUNDARIA A ANGIECTASIAS GASTROINTESTINALES**

Autores: Martínez Camacho, C.; Calatayud Vidal, G.; Espuche Jiménez, C.; Sánchez Roncero, F.J.; Mesa López, M.J..... 124

**Capítulo 19. TRASTORNOS DEL METABOLISMO FÉRRICO MÁS ALLÁ DEL HÍGADO**

Autores: Bógalo Romero, Cintia; Espuche Jiménez, Cristina; Álvaro Choque, Joaquín Vicente; Mesa López, María José; Otón Martínez, José Antonio..... 131

**Capítulo 20. MANEJO ENDOSCÓPICO DE LA PERFORACIÓN INTESTINAL IATROGÉNICA ASOCIADA A LA ENDOSCOPIA: A PROPÓSITO DE UN CASO**

Autores: Sánchez Roncero, F.J; Mesa López M.J; Espuche Jiménez, C; Bógalo Romero, C.; Calatayud Vidal, Gabriel..... 138

## CARDIOLOGÍA

### Capítulo 21. INFARTO PULMONAR DE ORIGEN CARDÍACO, EL PAPEL DE LA ECOCARDIOGRAFÍA

Autores: Escolar Conesa, Antonio; Tercero Fajardo, Jose Javier; García García, Alba María; Sáez Martín, M<sup>a</sup> Azucena; Esteve Pastor, M<sup>a</sup> Asunción..... 149

### Capítulo 22. ¿SE PUEDE TENER UNA MIOCARDIOPATÍA ARRITMOGÉNICA SIN CUMPLIR LOS CRITERIOS DIAGNÓSTICOS?

Autores: Tercero Fajardo, José Javier; García García, Alba María; Saéz Martín, María Azucena; Carrillo Mora, Lidia María; Muñoz Esparza, Carmen ..... 156

### Capítulo 23. TRATAMIENTO DE LA PERICARDITIS INCESANTE DEPENDIENTE DE CORTICOIDES

Autores: Sáez Martín, M.A; Carrillo Mora, L.M; Escolar Conesa, Antonio; Tercero Fajardo J.J; Pastor Pérez, FJ. .... 162

### Capítulo 24. MIOCARDIOPATÍA DE FRIEDREICH: EL CORAZÓN DE UN GUERRERO.

Autores: Carrillo Mora, Lidia María; Escolar Conesa, Antonio; Tercero Fajardo, José Javier; García García, Alba María; Gimeno Blanes, Juan Ramón ..... 169

### Capítulo 25. ESCLEROSIS SISTÉMICA CUTÁNEA DIFUSA CON AFECTACIÓN CARDIACA RÁPIDAMENTE PROGRESIVA

Autores: García García, Alba María; Sáez Martín, María Azucena; Carrillo Mora, Lidia María; Escolar Conesa, Antonio; Leithold, Bertold Gunnar..... 177

### Capítulo 26. EL CORAZÓN ‘PARTÍO’ POR SEGUNDA VEZ: RECIDIVA DE UNA MIOCARDIOPATÍA DE ESTRÉS

Autores: Sánchez García, C. M; Palazón Cabanes, B; Valero López, A; Arnaldos Illán, P. L; Ibáñez Gabarrón, L..... 184

## DERMATOLOGÍA

### Capítulo 27. DE LA MEDICINA INTERNA A LA PIEL

Autores: Segado Sánchez, M; López Martínez, D; Martínez Ortega, FJ; Parra García, JJ; Lozano Rivas, N..... 195

## ENDOCRINOLOGÍA Y NUTRICIÓN

### Capítulo 28.

#### HIPERALDOSTERONISMO PRIMARIO SIN LESIÓN SUPRARRENAL: OPCIONES DIAGNÓSTICAS Y TERAPÉUTICAS

Autores: Carrasco Cremades, A; Ros Madrid, I; Cano Marmol, RP; Segura Luque, P; Pérez Andreu M..... 203

### Capítulo 29. MEDICINA TRANSGÉNERO: PERSONA TRANS NO BINARIA ASIGNADA MUJER AL NACER (AFAB)

Autores: Ros Madrid, Inmaculada; Carrasco Cremades, A; Cano Mármol, RP; Pérez Andreu, M; Segura Luque, P..... 210

### Capítulo 30. ENFERMEDAD INFLAMATORIA FIBRÓTICA: UNA COMPLICACIÓN INFRAVALORADA DE LOS AGONISTAS DOPAMINÉRGICOS ERGÓTICOS

Autores: Cano Mármol, Rosario Paloma; Ros Madrid, Inmaculada; Carrasco Cremades, Andrea; Aledo Oltra, Andrea; Hernández Cascales, Ana Belén.....218

### Capítulo 31. DOCTOR, DE REPENTE NO PUEDO TRAGAR

Autores: Sánchez Fernández, M.M; Quirante Melgarejo, M.A.; Hernández Pérez-Molera, C; Gómez Valenzuela, T; Morales Payán, J.A.  
.....225

## HEMATOLOGÍA Y HEMOTERAPIA

### Capítulo 32. NEONATO CON ANEMIA CONGÉNITA A ESTUDIO

Autores: Sánchez Villalobos, María; Salido Fierrez, Eduardo; Serrano Jara, Claudia; Heredia Cano, Ángela..... 235

### Capítulo 33. PLASMOCITOMA ÓSEO SOLITARIO COMO CAUSA DE DOLOR COSTAL

Autores: López Carrillo I.C; Fernandez Amat I; Sánchez Hidalgo M.D; Martínez Sanz C; Martínez García F..... 242

### Capítulo 34. LINFOMA DIFUSO DE CÉLULAS GRANDES B REFRACTARIO A TRATAMIENTO. DIFICULTAD PARA EL ACCESO A TERAPIA CAR-T

Autores: Heredia Cano, A; Español Morales, I; Caballero Illanes, Albert; Serrano Jara, C; Sánchez Villalobos, M..... 250

## **MEDICINA FÍSICA Y REHABILITACIÓN**

### **Capítulo 35. LOS ACCIDENTES CEREBROVASCULARES NO SON SOLO COSA DE ANCIANOS**

Autores: Olmedo González, E; Graure, MD; Miras García, A; Fernandez Dios, R; Peiró Garrigues MA..... 259

### **Capítulo 36. REHABILITACIÓN EN DEGENERACIÓN COMBINADA SUBAGUDA POR DÉFICIT DE COBALAMINA**

Autores: Fernández Dios, R; Miras García, A; Graure, M; Fernández De Gea, I; Hinojosa Ballesta, M ..... 265

### **Capítulo 37. RIGIDEZ ARTICULAR COMO COMPLICACIÓN EN RAQUITISMO HIPOFOSFATÉMICO LIGADO AL X**

Autores: Miras García, A.; Fernández de Gea, I.; Olmedo González, E.; Fernández Dios, R.; Hinojosa Ballesta, M..... 270

### **Capítulo 38. CUANDO LO BÁSICO SE NOS OLVIDA**

Autores: Graure, M.D; Hinojosa Ballesta, M; Fernández Dios, R.V; Olmedo González, E; Peiró Garrigues, M.A..... 276

### **Capítulo 39. ALGODISTROFIA SIMPÁTICO-REFLEJA TRAS CIRUGÍA DE SÍNDROME DE TÚNEL CARPIANO. EL PAPEL DE LA TERAPIA OCUPACIONAL**

Autores: Hinojosa Ballesta, M; Miras García, A; Graure, M.D; Olmedo González, E; Martínez Bermúdez, C.M..... 284

## **MEDICINA INTENSIVA**

### **Capítulo 40. UN DIAGNÓSTICO MATEMÁTICO**

Autores: López Hernández, Nayara; Mateos Llosa, Marta; Granados Madero, María; Martín Magán, Mar; Pérez Martínez, Daniel..... 293

### **Capítulo 41. SHOCK CARDIOGÉNICO SECUNDARIO A TAQUIMIOPATÍA QUE PRECISA IMPLANTE DE MEMBRANA DE OXIGENACIÓN EXTRACORPÓREA (ECMO)**

Autores: Rivera Sánchez, P; Puche Bolarín, T; Martín Magan, M.M; Asensio Rodríguez, M; Moreno Flores, A..... 300

### **Capítulo 42. SHOCK HEMORRÁGICO EN PACIENTE POLITRAUMATIZADO**

Autores: Granados Madero, M.; Mateos Llosa, M.; López Hernández, N.; Puche Bolarín, T.; Martínez Baño, D..... 306

**Capítulo 43. SÍNDROME DE VASOCONSTRICCIÓN CEREBRAL REVERSIBLE. UNA PATOLOGÍA RESUELTA CON SECUELAS PERMANENTES**

Autores: Asensio Rodríguez, Marina; Mula Martínez, Ramón; Manso Murcia, Clara; Mateos Llosa, Marta; Albert Lacal, Laura ..... 313

**Capítulo 44. USO DE LA PLASMAFÉRESIS EN LA PANCREATITIS HIPERTRIGLICERIDÉMICA**

Autores: Mateos Llosa, M. Granados Madero, M. López Hernandez, N. Rivera Sánchez, P. Moya Sánchez, J ..... 321

**Capítulo 45. LA IMPORTANCIA DEL ELECTROCARDIOGRAMA EN LA ATENCIÓN INICIAL BÁSICA: UN CASO DE DISECCIÓN CORONARIA TRAUMÁTICA**

**Autores:** Manso Murcia, C; Granados Madero, M; Mula Martínez, R; Asensio Rodríguez, M; Moya Sánchez, J ..... 327

**Capítulo 46. ECMO VV, PUERPERIO Y COVID-19**

Autores: Mula Martínez, Ramón; Manso Murcia, Clara; Asensio Rodríguez, Marina, López Hernández, Nayara; Martínez Baños, Domingo ..... 333

**Capítulo 47. ESTUDIO DE LA DISNEA SÚBITA**

Autores: Martín Magán, M. M.; Mula Martínez R.; López Henández, N.; Pucho Bolarín, T.; Martínez Baño, D. .... 340

**Capítulo 48. LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO Y ESCLEROSIS MÚLTIPLE. UNA ASOCIACIÓN EXCEPCIONAL**

Autores: Boya de Vicente, A; García Pérez, B ..... 345

**Capítulo 49. LEISHMANIASIS VISCERAL EN PACIENTE INMUNODEPRIMIDO**

Autores: Sánchez Gómez, J; Clavero Martínez, D; Galera Peñaranda, C; Castillo Navarro, AM; Albendín Iglesias, H. .... 352

**Capítulo 50. APROXIMACIÓN DIAGNÓSTICA Y SEGUIMIENTO DE UNA ARTERITIS DE GRANDES VASOS MEDIANTE EL USO DE PET-TC**

Autores: Ruiz Corbalán, Claudia; De Agrela Serrao, Ana Sofía; Cáceres Silva, Denisse Rocío; Ruiz García, Silvia; Lozano Herrero, Jesús. 358



# **ALERGOLOGÍA**



## Capítulo 1.

### USO DE OMALIZUMAB EN LA DESENSIBILIZACIÓN A PROTEÍNAS DE LECHE DE VACA

**Autores:** Sánchez Pérez, MM.; Cortés Collado, JJ.; Peñalver De La Puente, E.; Martínez Alcaina V.; Mazón Ramos, A.

**Especialidad:** Médica.

**Servicio de trabajo:** Alergología.

#### RESUMEN

Presentamos el caso de un lactante diagnosticado de alergia a proteínas de leche de vaca (APLV), huevo y frutos secos y asma bronquial inducida por virus. A los 5 años y 4 meses de edad inició protocolo de inducción a la tolerancia oral (ITO) a proteínas de leche de vaca bajo tratamiento con omalizumab. Tras seis meses de tratamiento, se administraron dosis crecientes de leche de vaca bajo ingreso hospitalario alcanzando la dosis de 2,5 ml. Al alta, continuó la desensibilización en el Servicio de Alergología Infantil llegando a la dosis de 200 ml a la edad de 6 años y 7 meses.

**Palabras clave:** allergy to cow's milk protein, induction of oral tolerance, omalizumab.

#### CASO CLÍNICO

Varón de 18 meses de edad, en seguimiento en la consulta de Alergología Infantil por antecedentes de APLV con episodios de

anafilaxia, alergia a huevo y frutos secos y asma bronquial inducida por virus. Inicialmente en tratamiento con montelukast 4 mgr al día y dieta exenta de proteínas de leche de vaca (tomaba leche de soja), huevo (toleraba huevo horneado), carne de ternera y frutos secos.

A los 3 años de edad, se realizó provocación con tortilla y clara de huevo que toleró. A los 5 años y 4 meses de edad, se inició el protocolo de ITO a proteínas de leche de vaca bajo tratamiento con omalizumab, 300 mgr cada 15 días. Seis meses después, ingresó durante dos días para comenzar la fase inicial de desensibilización, alcanzando la dosis de 2,5 ml de leche de vaca sin diluir. Al alta, mantuvo dicha dosis cada 12 horas en el domicilio, además de omalizumab y cetirizina jarabe (5 ml por la mañana a diario).

Semanalmente acudía a la consulta de Alergología Infantil para aumentar la dosis de leche; si ésta era tolerada, dicha dosis se mantenía en el domicilio cada 12 horas a diario. A los 6 años y 7 meses de edad, alcanzó la dosis objetivo de 200 ml. A los 6 años y 11 meses de edad, se realizó provocación con nuez, avellana y cacahuete que toleró. Buen control del asma por lo que se suspendió montelukast. Se realizaron controles analíticos al diagnóstico y durante el proceso de ITO (Figura I).

Actualmente tiene 12 años y siete meses de edad, continúa en tratamiento con omalizumab y tomando 200 ml de leche o su equivalente en derivados lácteos dos veces al día (fase de

mantenimiento) (Figura II). Evita la leche de cabra y oveja. Tolera la carne de ternera.

En la última revisión, comenta episodios de urticaria leve, rinitis y prurito faríngeo los días previos a la dosis de omalizumab o tras la ingesta de leche (en ocasiones asociado a la realización de ejercicio físico). De momento, debemos continuar el tratamiento con omalizumab, e incluso, plantear su administración cada tres semanas, según evolución. El paciente ha de llevar siempre el autoinyector de adrenalina en caso de anafilaxia.

## **DISCUSIÓN**

La prevalencia de la alergia alimentaria en la infancia está aumentando a nivel mundial. La más frecuente es la APLV, que interfiere en la calidad de vida de los niños y sus familias [1]. La caseína y las proteínas del suero son las responsables de la mayoría de las alergias a la leche mediadas por IgE. En la mayoría de los pacientes se produce polisensibilización a varias proteínas [2]. Si bien la mayoría de los pacientes desarrollarán tolerancia natural antes de los 6 años, un porcentaje entre el 10-20% de ellos mantendrán su alergia de por vida [3].

La desensibilización consiste en administrar cantidades crecientes de leche de vaca hasta llegar a una toma habitual (200 ml). El proceso dura unos cuatro meses, alcanzada la fase de mantenimiento ha de tomar 200 ml de leche dos veces al día, todos los días. A partir de los 12 meses, si las pruebas complementarias

lo aconsejan, se pasaría a la fase última de comprobación de tolerancia, dejando el paciente de ingerir el alimento durante 1 a 2 meses con posterior exposición controlada para comprobar si ha alcanzado la tolerancia. Al menos 1 de cada 3 se habrá hecho tolerante, ha dejado de ser alérgico, el resto podrán volver a ser desensibilizados y vuelven a iniciar la fase de mantenimiento durante 1 año más [4].

El 80-90% de los pacientes alcanzan la desensibilización. Para ese pequeño grupo de pacientes que no la alcanzan (por presentar síntomas graves durante la misma) o en aquellos pacientes que debido a su alto grado de sensibilización (niveles elevados de IgE) o antecedentes de anafilaxia moderada a grave, tienen un riesgo particularmente alto, diversos autores recomiendan el uso de omalizumab (anticuerpo monoclonal humanizado anti-IgE), fuera de ficha técnica, para prevenir efectos adversos (en particular la anafilaxia) [5]. Los protocolos de uso fuera de ficha técnica de omalizumab en ITO a alimentos en pacientes pediátricos de alto riesgo pueden variar de un centro a otro en función de su experiencia.

### CONCLUSIÓN

La APLV es una de las causas más frecuentes de alergia alimentaria en la infancia. Su prevalencia está aumentando a nivel mundial. Si bien la mayoría de los pacientes desarrollarán tolerancia natural, hasta un 10-20% de ellos no lo hará. Esto supone problemas sanitarios por ingestas accidentales o de alimentos ocultos, restricciones sociales y deterioro de la calidad de vida del

paciente y sus familiares. En estos pacientes está indicada la desensibilización a proteínas de vacuno. Existe un pequeño porcentaje de pacientes en los que la desensibilización inicial fracasa o existe alto riesgo de reacciones severas. En estos casos, diversos autores recomiendan realizar el proceso bajo tratamiento con omalizumab.

## **BIBLIOGRAFIA**

- [1]. Eiwegger T, Hung L, San Diego KE, O'Mahony L, Upton J. Recent developments and highlights in food allergy. *Allergy*. 2019 Dec;74(12):2355-2367.
- [2]. Errázuriz G, Lucero Y, Ceresa S, Gonzalez M, Rossel M, Vives A. Clinical characteristics and management of infants less than 1-year-old suspected with allergy to cow's milk protein. *Rev Chil Pediatr*. 2016 Nov-Dec;87(6):449-454.
- [3]. Odedra KM. Milk allergy in adults and children. *Nurs Stand*. 2015 Jul 1;29(44):43-8.
- [4]. Babaie D, Nabavi M, Arshi S, Mesdaghi M, Chavoshzadeh Z, Bemanian MH. Cow's Milk Desensitization in Anaphylactic Patients: A New Personalized-dose Method. *Iran J Allergy Asthma Immunol*. 2017. Feb;16(1):45-52.
- [5]. El-Qutob D. Off-Label Uses of Omalizumab. *Clin Rev Allergy Immunol*. 2016 Feb;50(1):84-96.

## IMÁGENES

EDAD	ALFA LACTOALBUMINA	BETA LACTOGLOBULINA	CASEINA	CARNE DE TERNERA
19 meses	>100 kUA/L	>100 kUA/L	>100 kUA/L	15,8 kUA/L
3 años	63,80 kUA/L	>100 kUA/L	>100 kUA/L	30,40 kUA/L
3 años y 9 meses	82,60 kUA/L	261 kUA/L	2070 kUA/L	14,70 kUA/L
5 años	83,80 kUA/L	294 kUA/L	2040 kUA/L	19,90 kUA/L
7 años y 10 meses	103 kUA/L	267 kUA/L	596 kUA/L	
9 años y 11 meses	41 kUA/L	201 kUA/L	460 kUA/L	
11 años y 3 meses	52,20 kUA/L	177 kUA/L	389 kUA/L	
12 años	37,80 kUA/L	152 kUA/L	280,90 kUA/L	

Figura I. Niveles de IgE específica frente a proteínas de vacuno (se considera positivo niveles por encima de 0,10 kUA/L).

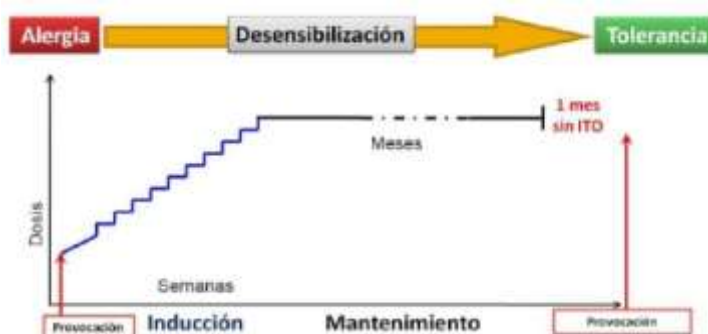


Figura II. Fases de la inducción a la tolerancia oral (ITO).

## Capítulo 2.

### ANAFILAXIA POR SENSIBILIZACIÓN A POLIETILENGLICOL: A PROPÓSITO DE UN CASO

**Autores:** Cortés Collado, J.J; Sánchez Pérez, M.M; Peñalver De La Puente, E; Martínez Alcaina, V; López Sáez, M.P.

**Especialidad:** Médica.

**Servicio de trabajo:** Alergología.

#### RESUMEN

El PEG es un poliéter ampliamente empleado en la industria, con peso molecular que oscila entre 200 y 35000 g/mol, y que provoca principalmente reacciones alérgicas de contacto (hipersensibilidad tipo IV). Describimos el caso de una reacción alérgica sistémica tras la toma de Casenglicol® (Polietilenglicol -PEG- 4000) para la preparación previa a una colonoscopia. El prick-test positivo con PEG y la elevación de triptasa sérica sugieren un mecanismo mediado por IgE (hipersensibilidad tipo I), poco frecuente en relación con dicho compuesto.

**Palabras clave:** Anafilaxia, triptasa sérica, polietilenglicol.

#### CASO CLÍNICO

Varón de 60 años con antecedente de poliposis colónica, que presentó cinco minutos después de tomar el primer sobre de Casenglicol® (PEG 4000 y otros excipientes) para la realización

de una colonoscopia, sensación de calor, prurito palmoplantar y axilar, malestar general y síncope con caída al suelo y traumatismo craneoencefálico. No refirió otra sintomatología acompañante como disnea o lesiones cutáneas, y el cuadro se autolimitó en unos 60 minutos sin tratamiento.

Se realizó prueba epicutánea (parche) con PEG 4000 (50% en vaselina), con lectura a las 48 y 96 horas, que fue negativa. El prick test (prueba intraepidérmica) con PEG 4000 al 60%, diluido al 1/100, resultó positivo (negativo en 5 controles sanos a la misma concentración). Coincidiendo con la positividad del prick test con PEG 4000 el paciente refirió sensación de mareo y malestar general, por lo que se realizaron determinaciones seriadas de triptasa sérica cada 40 minutos, obteniéndose valores (mg/l) de 27, 21 y 17, con triptasa basal de 8 a las 48 horas del inicio del cuadro (normal <11 mg/l).

El resultado positivo del prick test con el PEG implicado en la reacción sistémica tras tomar el Casenglicol®, junto con la elevación de triptasa sérica coincidiendo con dicha prueba, sugieren un mecanismo alérgico mediado por IgE (hipersensibilidad tipo I), pudiendo establecer el diagnóstico de "anafilaxia por sensibilización a PEG 4000".

Aunque el paciente refirió haber tolerado posteriormente fármacos con PEG entre sus excipientes, dada la severidad de la reacción y la ubicuidad de dicho poliéter, se le prohibió cualquier contacto con el compuesto, tanto de bajo como de alto peso molecular, y se

le prescribió adrenalina autoinyectable, por si presentara nuevas reacciones tras exposición accidental.

## DISCUSIÓN

El PEG o macrogol es un poliéter muy extendido, el cual forma parte de múltiples productos como cosméticos, medicamentos y vacunas [1] (entre ellas algunas contra la COVID-19). La mayoría de las reacciones alérgicas que produce son de contacto, por mecanismo celular, o de hipersensibilidad tipo IV (clasificación Gell y Coombs). Su alergenicidad aumenta con el peso molecular, y en la literatura hay pocos casos descritos de reacciones con PEG que cumplan criterios de anafilaxia por sensibilización a dicho compuesto (hipersensibilidad tipo I) [2,3]. Para el diagnóstico de dichas sensibilizaciones se ha establecido la realización de prick tests (intraepidérmicas) con PEG de diferentes pesos moleculares, a diferentes concentraciones [2,3]. Las pruebas intradérmicas estarían contraindicadas en el caso de reacciones graves, porque podrían reproducirlas.

La triptasa sérica representa un biomarcador útil de activación de mastocitos. Se observa una elevación transitoria durante las reacciones anafilácticas a los estímulos alérgicos, por lo que su medición proporciona una prueba única de la degranulación de los mastocitos y ayuda a confirmar la sospecha diagnóstica [4].

La reacción severa que presentó el paciente al tomar el Casenglicol® generó dudas de un posible origen alérgico, dada la recuperación espontánea, sin tratamiento, al cabo de una hora. El resultado positivo del prick test, y negativo en controles, ayudó a

confirmar un mecanismo mediado por IgE, apoyado por la elevación transitoria de la triptasa sérica coincidiendo con el malestar del paciente en el momento de la prueba cutánea, sugiriendo una activación mastocitaria, y por tanto reafirmando el diagnóstico de anafilaxia. Al desconocer cómo se sensibilizó el paciente, ya que era la primera vez que tomaba Casenglicol® cuando presentó la anafilaxia, se le prohibió el contacto con cualquier producto con PEG, a pesar de que el implicado fue uno de alto peso molecular.

## **CONCLUSIÓN**

Presentamos un caso de reacción sistémica grave tras la toma de PEG 4000 para la preparación del colon antes de una colonoscopia. El diagnóstico de anafilaxia se confirmó tras el resultado positivo del prick test con dicho compuesto, y la elevación de la triptasa sérica coincidiendo con la prueba (extraída al referir el paciente que se encontraba mal), lo que sugieren un mecanismo mediado por IgE.

Aunque el responsable del cuadro fue un PEG de alto peso molecular, se recomendó al paciente evitar los productos que contuvieran cualquier PEG, dada la severidad de la reacción, así como el disponer de un autoinyector de adrenalina. Con el inicio de la vacunación frente a la COVID-19, se le prohibió también las vacunas de Pfizer y de Moderna, ya que lo contienen entre sus excipientes.

## **BIBLIOGRAFIA**

- [1]. Savitz JA, Durning SJ. A rare case of anaphylaxis to bowel prep: a case report and review of the literature. *Mil Med.* agosto de 2011;176(8):944-5.
- [2]. Belsey J, Epstein O, Heresbach D. Systematic review: adverse event reports for oral sodium phosphate and polyethylene glycol. *Aliment Pharmacol Ther.* enero de 2009;29(1):15-28.
- [3]. Wenande E, Garvey LH. Immediate-type hypersensitivity to polyethylene glycols: a review. *Clin Exp Allergy.* julio de 2016;46(7):907-
- [4]. Bonadonna P, Scaffidi L, Boni E. Tryptase values in anaphylaxis and insect allergy. *Curr Opin Allergy Clin Immunol.* octubre de 2019;19(5):462-.
- [5]. Nilsson L, Csuth Á, Storsaeter J, Garvey LH, Jenmalm MC. Vaccine allergy: evidence to consider for COVID-19 vaccines. *Curr Opin Allergy Clin Immunol.* agosto de 2021;21(4):401-9.

### Capítulo 3.

## RINOCONJUNTIVITIS ALÉRGICA OCUPACIONAL POR SENSIBILIZACIÓN A ALFA-AMILASA

**Autores:** Peñalver De La Puente, E.; Sánchez Pérez, MM.; Cortés Collado, JJ.; Martínez Alcaina, V; López-Sáez, MP.

**Especialidad:** Médica.

**Servicio de trabajo:** Alergología.

### RESUMEN

La alfa-amilasa es una hidrolasa derivada del hongo *Aspergillus oryzae* con capacidad de escindir carbohidratos, de amplio uso en la industria alimentaria. Se utiliza añadido a cereales, ya que acelera la fabricación del pan y mejora su calidad, y permite fórmulas infantiles de fácil digestión. La inhalación de partículas con dicha enzima puede ser causa de rinitis y asma bronquial en trabajadores expuestos. Presentamos el caso de un varón, empleado en una fábrica de alimentos infantiles, con rinoconjuntivitis alérgica ocupacional por sensibilización a alfa-amilasa.

**Palabras clave:** enfermedad profesional, rinoconjuntivitis, alfa-amilasa.

## CASO CLÍNICO

Varón de 23 años, sin antecedentes médicos de interés, que fue remitido desde Otorrinolaringología por clínica de rinoconjuntivitis de un año de evolución. Refería prurito nasoconjuntival y faríngeo, hiperemia conjuntival, lagrimeo, estornudos en salva e hidrorrea, sin clínica bronquial asociada, que relacionaba con la manipulación de papillas de cereales en su puesto de trabajo en una fábrica de alimentos infantiles (Hero).

Los síntomas, cada vez más intensos, aparecían de forma inmediata al llegar al trabajo y remitían sin medicación horas después de estar fuera, permaneciendo asintomático los fines de semana y en vacaciones. Tampoco refería síntomas si dentro de la fábrica trabajaba con leches en polvo o con los potitos, sin contactar con los cereales. Seguía una dieta libre, sin presentar síntomas con la ingestión de ningún alimento.

El paciente aportó al Servicio de Alergología los ingredientes por separado que contenían las papillas de cereales: harinas de mijo, arroz, trigo, sorgo, cebada, centeno, maíz, avena y alfa-amilasa. En la consulta, con la manipulación de la alfa-amilasa para la realización de las pruebas cutáneas, presentó de forma inmediata hiperemia conjuntival, lagrimeo, hidrorrea y bloqueo nasal.

Las pruebas intraepidérmicas o prick tests con neumoalérgenos (pólenes, ácaros del polvo, hongos ambientales, epitelios de animales y látex) y panalérgenos vegetales (profilina, polcalcina y proteína de transferencia de lípidos -LTP-) fueron negativas (se

considera positiva una pápula mayor de 3 mm respecto al control negativo).

El "prick by prick" (prick test con alimentos naturales) con las distintas harinas aportadas por el paciente fue negativo, siendo positivo con la alfa-amilasa.

La IgE específica sérica (ImmunoCAP) fue positiva para alfa-amilasa, con un valor de 1.25 kUA/l (positivo > 0.10 kUA/l).

El diagnóstico fue de "Rinoconjuntivitis alérgica ocupacional por sensibilización a alfa-amilasa", por la clínica que refería al contacto con dicha enzima contenida en los cereales, la IgE específica positiva (tanto in vivo como in vitro) y la provocación positiva al manipularla cerca de él cuando se le realizaron las pruebas cutáneas.

Al diagnóstico el paciente no presentaba clínica bronquial ni cutánea. Se le aconsejó abandonar el contacto con la alfa-amilasa y la reubicación dentro de la fábrica como tratamiento preventivo, tanto de los episodios nasojuntivales como de una posible progresión de la enfermedad a asma bronquial, frecuente en la patología respiratoria de origen ocupacional.

## **DISCUSIÓN**

La rinitis ocupacional se desencadena en respuesta a la inhalación de agentes presentes en el puesto de trabajo (por ejemplo animales de laboratorio, harinas de cereales o enzimas, polvo de madera, látex, etc)[1]. Puede ser de origen inmunológico o inducida por

irritantes. La primera se divide en mediada por IgE (agentes de alto peso molecular) o no mediada por IgE (hipersensibilidad celular, por agentes de bajo peso molecular)[1,2]. Generalmente la rinitis ocupacional suele ir asociada a asma bronquial. La historia clínica es típica, con síntomas que aparecen en relación con el ambiente laboral y mejoran los fines de semanas y en vacaciones[1].

La alfa-amilasa es una enzima de alto peso molecular, empleada en diversos procesos industriales entre los que destaca la modificación de almidones[3]. Se emplea como aditivo en las papillas de cereales para niños, para facilitar su digestión tras la hidrólisis y en las harinas empleadas en panadería, como mejorante. Se comercializa en forma líquida y en polvo, y la sensibilización a ésta suele ocurrir después de la inhalación de partículas en personas que la manipulan de forma continuada. Dicha enzima se comporta como antígeno completo que estimula la síntesis de IgE, dando lugar a reacciones inflamatorias por la liberación de mediadores de los mastocitos, con manifestaciones clínicas como la rinitis, conjuntivitis, asma y eccema[2,4]. Estas manifestaciones pueden aparecer solas o, más a menudo, asociadas. En uno de cada dos casos, aproximadamente, el asma va precedida de una rinitis durante varios años.

En nuestro paciente, la rinoconjuntivitis que presentaba solo en su puesto de trabajo, junto con la detección de IgE específica frente a alfa-amilasa apoyan el diagnóstico de enfermedad profesional por sensibilización a dicha enzima.

## **CONCLUSIÓN**

Presentamos un caso de rinoconjuntivitis alérgica ocupacional por sensibilización a alfa-amilasa en un trabajador expuesto a cereales de papillas infantiles, que se sensibilizó vía inhalatoria por la exposición prolongada en su puesto de trabajo a dicha enzima. Evitar la exposición, sobre todo la inhalación, es la medida más eficaz de prevenir dicha sensibilización, así como el único tratamiento disponible.

## **BIBLIOGRAFIA**

- [1]. Dordal Culla MT, Vega de la Osada F, González Núñez V, González Gutiérrez ML. Rinitis alérgica. En: Dávila González IJ, Jáuregui Presa I, Olaguibel Rivera JM, Zabeldia Ortiño JM. Tratado de Alergología. Vol 2. 2ª ed. Madrid: Ergon; 2015. p. 489-512.
- [2]. Quirce Ganceldo S, Sastre Dom'inguez J. En: Dávila González IJ, Jáuregui Presa I, Olaguibel Rivera JM, Zubeldia Ortuño JM. Tratado de Alergología. Vol 2. 2ª ed. Madrid: Ergon; 2015. p. 667-680.
- [3]. Las amilasas como aditivos en el tratamiento de las harinas. Consejo nutricional.com. 2017
- [4]. Bernstein D, Suojalehto, H. Occupational asthma: Definitions, epidemiology, causes and risk factors. Updated. 2021

## Capítulo 4.

### TRATAMIENTO CON ANTI-IL-5. CUANDO LOS EOSINÓFILOS SON UN PROBLEMA

**Autores:** Martínez Alcaina V, Sánchez Pérez MM, Cortés Collado JJ, Peñalver De La Puente E, Navarro Guerrero M.

**Especialidad:** Médica.

**Servicio de trabajo:** Alergología.

#### RESUMEN

Presentamos un caso de asma eosinofílica grave, con poliposis nasal y pansinusitis, tratada con un anticuerpo monoclonal por mal control. De los tres fármacos anti IL-5 disponibles para asma eosinofílica grave no controlada, mepolizumab, reslizumab y benralizumab [1], se eligió este último por su potencia intrínseca como antieosinofílico, tratando también las comorbilidades del paciente, en las que los eosinófilos juegan un papel importante, aunque fuera de indicación para patología nasosinusal según ficha técnica.

**Palabras clave:** benralizumab, asthma, eosinophilia, nasal polyps.

#### CASO CLÍNICO

Hombre de 57 años diagnosticado de asma bronquial eosinofílica, poliposis y pansinusitis crónica. Intervenido en 4 ocasiones por su patología nasosinusal y anosmia. En tratamiento crónico con

budesonida/formoterol con dosis de 320/9 mcg (4 inhalaciones/día), mometasona intranasal cada 8 h, cetirizina 10 mg/día, montelukast 10 mg/día y salbutamol a demanda. A pesar de este tratamiento, requería ciclos con corticoide oral cada 2-3 meses. Presentaba eosinofilia en sangre periférica de hasta 1000/uL, con una IgE total de 170 UI/ml y pruebas cutáneas positivas a olivo, sin clara relación estacional de los síntomas. En la espirometría basal se objetivó CVF del 70%, VEF1 del 52%, relación VEF1/CVF de 74%, presentando un cuadro sincopal al forzar la maniobra espiratoria para test broncodilatador. El FeNO (óxido nítrico exhalado bronquial), considerado como un marcador de inflamación eosinofílica, fue de 192 ppb (normal <40 ppb). Dada la sintomatología bronquial y nasal perenne, sin relación estacional, eosinofilia periférica marcada, IgE total en rango normal y la importante comorbilidad, resistente a otros tratamientos, se decidió tratar con benralizumab (anticuerpo monoclonal), ya que es el fármaco que consigue una mayor reducción del nivel de eosinófilos, que consideramos responsables últimos en la patología de nuestro paciente.

Tras la primera administración del fármaco el paciente pudo reducir la terapia a una sola inhalación de budesonida/formoterol diaria, y suspendió por propia iniciativa el corticoide nasal por haber desaparecido el taponamiento, con recuperación parcial del olfato. El Sino-Nasal Outcome Test-22 (SNOT-22), cuestionario de calidad de vida, autoaplicado, específico para enfermedad nasosinusal, previo al tratamiento biológico fue de 88 (peor

puntuación posible 110), siendo de 11 seis meses después; y el Asthma Control Test (ACT) ascendió desde 11 (mal control) hasta 24 (puntuación máxima 25), habiéndose obtenido una importante mejoría en calidad de vida y en la carga de morbilidad.

## DISCUSIÓN

El asma grave se caracteriza por la necesidad de múltiples tratamientos a dosis altas, considerándose no controlada cuando el ACT es menor de 15 [2]. Según las últimas guías para el manejo del asma, se recomienda iniciar fármacos biológicos (anticuerpos monoclonales) cuando no se consigue el control a pesar de la combinación de tratamientos (corticoides y broncodilatadores inhalados, y antileucotrienos) e incluso antes de iniciar corticoides orales [2]. Actualmente, tenemos a nuestra disposición varios fármacos que actúan sobre diferentes dianas implicadas en la etiopatogenia de los diferentes fenotipos de asma, como los anti-IL5 (benralizumab, mepolizumab y reslizumab), anti-IL4/13 (dupilumab) y anti-IgE (omalizumab) [1]. La elección del fármaco más adecuado para cada paciente puede suponer un reto, tanto por los costes del tratamiento, como por la gravedad de la patología. Benralizumab es un anticuerpo monoclonal humanizado, que se une con alta afinidad y especificidad a la subunidad alfa del receptor de la IL-5, está aprobado para uso en pacientes con asma grave eosinofílica no controlada. La unión de benralizumab marca la célula y provoca apoptosis por citotoxicidad dependiente de anticuerpos, comportándose como el antieosinofílico más potente

que tenemos en este momento para uso clínico [3,4]. En los pólipos nasales se ha demostrado la presencia de IgE, eosinófilos, e IL proinflamatorias como la 4, 5 y 13 [3,4]. La rinosinusitis crónica con pólipos se asocia hasta en un 40% con asma grave, y con mayor dependencia de tratamiento esteroideo. Estos pacientes suelen tener mayor nivel de eosinófilos en sangre, y mayor afectación de pruebas funcionales [3]. En nuestro caso, el tratamiento del asma con benralizumab controló además el proceso nasal, consiguiendo una importante mejoría en el SNOT-22 y no habiendo requerido hasta el momento tratamiento con corticoide oral.

## **CONCLUSIÓN**

Benralizumab es un antieosinofílico muy potente autorizado para uso clínico en asma eosinofílica grave no controlada. En nuestro caso, controló también la sintomatología nasal severa asociada, en relación con la etiopatogenia de la poliposis. Su uso en pacientes que presentan sólo poliposis grave no está autorizado en este momento, quedando limitado a pacientes con asma eosinofílica grave y patología nasosinusal como comorbilidad.

## **BIBLIOGRAFIA**

[1]. Eschenbacher W, Straesser M, Knoedler A, Li R-C, Borish L. Biologics for the treatment of allergic rhinitis, chronic rhinosinusitis, and nasal polyposis. *Immunol Allergy Clin North Am.* 2020;40(4):539–47.

- [2]. Guía Española para el Manejo del Asma (GEMA5.0). Madrid: Luzán 5; 2020
- [3]. Canonica GW, Harrison TW, Chanez P, Menzella F, Louis R, Cosio BG, et al. Benralizumab improves symptoms of patients with severe, eosinophilic asthma with a diagnosis of nasal polyposis. *Allergy*. 2021;(all.14902).
- [4]. Nagase H, Ueki S, Fujieda S. The roles of IL-5 and anti-IL-5 treatment in eosinophilic diseases: Asthma, eosinophilic granulomatosis with polyangiitis, and eosinophilic chronic rhinosinusitis. *Allergol Int*. 2020;69(2):178–86.



# **ANESTESIOLOGÍA Y REANIMACIÓN**



## Capítulo 5.

### MANEJO ANESTÉSICO EN PACIENTE CON SÍNDROME DE GILBERT

**Autores:** García Tomás, Elena; Quiles Hevia, Alba; García Ramos, Isabel María; Serrano Sánchez, Marta; del Río Vellosillo, Mónica.

**Especialidad:** Médica.

**Servicio de trabajo:** Anestesiología y Reanimación.

#### RESUMEN

El síndrome de Gilbert es una forma de ictericia hereditaria no hemolítica con herencia autosómica dominante. Se caracteriza por un aumento de bilirrubina indirecta por un déficit de la enzima glucuronil transferasa. Su frecuencia oscila entre el 4-16% de la población. Se manifiesta como ictericia fluctuante exacerbada tras episodios de ayuno prolongado, estrés, cirugía, deshidratación... junto a otros síntomas. El diagnóstico es clínico y se confirma administrando ácido nicotínico, agravando el cuadro, y fenobarbital, mejorando la ictericia.

**Palabras clave:** Gilbert's syndrome, Pharmacogenetics risk, General anesthesia.

#### CASO CLÍNICO

Mujer de 52 años que ingresa de forma programada para histerectomía más doble anexectomía laparoscópica por miomas

uterinos. Como antecedentes personales destacan síndrome de Gilbert y anemia por miomas uterinos. Tras valoración en consulta preanestésica como paciente ASA II, se contactó con Ginecología para ser programada la primera en el parte quirúrgico. El día previo a la cirugía, la paciente ingresó en planta, canalizándose una vía periférica 18G para administración de suero glucosado al 1%, para mantener una buena hidratación y evitar hipoglucemias tras ayuno prequirúrgico.

En el antequirófano, se inició Ringer Lactato y se premedicó con 2 mg de midazolam iv. Posteriormente, en quirófano, se realizó monitorización con ECG, PANI, pulsioximetría, y BIS. Se preoxigenó con mascarilla facial y FiO<sub>2</sub> (O<sub>2</sub>/aire) al 80% durante 3 minutos y se inició inducción anestésica con 100 microgramos fentanilo, 150 mg propofol y 10 mg cisatracurio. Se intubó sin incidencias con TET 7.5 mm, y se conectó al respirador en modo VCV, manteniendo una FiO<sub>2</sub> (O<sub>2</sub>/aire) del 40% durante la intervención.

El mantenimiento se llevó a cabo con perfusión de propofol 4-6 mg/kg/h manteniendo un BIS 40-60, y con perfusión de remifentanilo 0.1-0.2 microgramos/kg/min. Durante la intervención quirúrgica se añadieron bolos de fentanilo (2 microgramos/kg/h), e ibuprofeno 600 mg previa finalización de la intervención. Otros fármacos administrados fueron: augmentine 2g, ranitidina 50mg, ondansetron 4mg y fortectortin 4mg. Al finalizar, fue extubada sin incidencias, pasando a la URPA, donde fue dada de alta a planta dada su buena evolución.

## DISCUSIÓN

Debemos poner especial énfasis en el manejo anestésico de estos pacientes puesto que son muchos los factores perioperatorios que pueden conducir al aumento de la bilirrubina [1]. En nuestro caso, la administración de suero glucosado la noche previa, el acortamiento en el tiempo prequirúrgico y la premedicación con benzodiazepinas, permitieron reducir el período de deshidratación, ayuno y estrés prequirúrgico [1].

Dado que muchos de los fármacos metabolizados en el hígado por vía glucuronil transferasa tienen riesgo potencial de acumularse, se debe conocer el metabolismo y degradación de los fármacos empleados con el fin de escoger los idóneos [2]. En nuestro caso empleamos fármacos tales como propofol, con metabolismo hepático y renal, que nos proporcionó mayor margen de seguridad [3]; fentanilo, con gran redistribución muscular y grasa; remifentanilo, con metabolismo por esterasas inespecíficas y vida media ultracorta y cisatracurio con degradación vía Hoffman. Se evitó el empleo de morfina, metabolizada en el hígado utilizando la enzima deficiente, y de paracetamol, metabolizado por otra enzima deficiente en algunos casos de síndrome de Gilbert [4].

## CONCLUSIÓN

Como conclusión, el síndrome de Gilbert es una enfermedad benigna que puede manifestarse clínicamente con ictericia, antes, durante o después de la anestesia. Destacar que debemos evitar o realizar ajuste de dosis de aquellos fármacos dependientes de la

enzima glucuronil transferasa para su metabolismo o excreción para evitar la aparición de efectos adversos.

## **BIBLIOGRAFIA**

[1]. Barbosa FT, Santos SM, Costa JS, Bernardo RC. Anestesia em paciente com síndrome de Gilbert: relato de caso [Anesthesia in a patient with Gilbert's syndrome: case report.]. Rev Bras Anesthesiol. 2004 Jun;54(3):399-403.

[2]. Fretzayas A, Moustaki M, Liapi O, Karpathios T. Gilbert syndrome. Eur J Pediatr. 2012 Jan;171(1):11-5.

[3]. Thoguluva Chandrasekar V, John S. Gilbert Syndrome. 2020 Aug 16. In: StatPearls. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2021 Jan X.

[4]. Nag DS, Sinha N, Samaddar DP, Mahanty PR. General anesthesia in a patient with Gilbert's syndrome. J Anaesthesiol Clin Pharmacol. 2011 Apr;27(2):253-5.

## Capítulo 6.

### MANEJO ANESTÉSICO DE GESTANTE CON SÍNDROME DE BRUGADA. A PROPÓSITO DE UN CASO

**Autores:** García Ramos, Isabel María; García Ferreira, Joaquín; García Tomás, Elena; Sánchez Serrano, Marta; Quiles Hevia, Alba.

**Especialidad:** Médica.

**Servicio de trabajo:** Anestesiología y Reanimación.

#### RESUMEN

No existen muchas publicaciones disponibles en relación al manejo anestésico de mujeres embarazadas con síndrome de Brugada. Estas mujeres pueden tener predisposición a arritmias ventriculares y muerte súbita cardiaca asociada, por lo que los anestesiólogos debemos conocer con detalle qué drogas deben ser evitadas y qué tipo de anestesia puede ser utilizada en estos casos. A continuación, se describe el manejo anestésico de una gestante con diagnóstico de síndrome de Brugada para el trabajo de parto.

**Palabras clave:** Síndrome de Brugada, Muerte súbita, Anestesia

#### CASO CLÍNICO

Gestante de 37 años que a las 40 semanas y 5 días consultó por contracciones en Urgencias. Previamente, en 2020, durante un

reconocimiento laboral, se evidenció en un electrocardiograma (ECG) elevación del ST y ondas T negativas en V1-V2, por lo que fue derivada y estudiada por el servicio de Cardiología. La paciente no tenía antecedentes familiares de muerte súbita (únicamente antecedentes de taquicardia paroxística supraventricular por la rama paterna). Se realizó un ECG, donde se evidenció elevación del ST de hasta 1,5 mm en V1-V2 y ondas T negativas en V1-V2, pero sin llegar a cumplir criterios de Brugada tipo I, y un ecocardiograma con resultados dentro de la normalidad y fracción de eyección de ventrículo izquierdo conservada. En el Holter de 48 horas se detectó ritmo sinusal con frecuencias normales, ectopia ventricular aislada y escasa (5/24 horas) y una pausa de 2,2 segundos por bloqueo auriculoventricular de 2º grado tipo I (que coincide con enlentecimiento sinusal). La prueba de esfuerzo fue negativa. El test de provocación con Ajmalina resultó positivo por lo que se catalogó de Síndrome de Brugada tipo I inducido con bajo riesgo arrítmico. Actualmente, el estudio genético se encuentra pendiente de resultados y se decidió realizar controles anuales de ECG por cardiología.

El embarazo transcurrió sin incidencias con ECG sin cambios. Los anestesiólogos valoraron el caso contemplando los distintos escenarios posibles de vía de finalización de parto. Se realizó un plan anestésico. Se informó a la paciente y se obtuvo consentimiento informado.

Durante el trabajo de parto, dilatación de 3 cm, la paciente solicita analgesia epidural para control del dolor. Para la técnica epidural

se monitorizan presión arterial no invasiva (PANI), ECG y saturación de oxígeno (SO<sub>2</sub>), siendo los parámetros 134/75 mmHg, 90 lpm y SO<sub>2</sub> 98%, respectivamente. Se localizó el espacio epidural en L3-L4 a 5cm con aguja y técnica de pérdida de resistencia con aire. El catéter epidural se fijó a 10cm de la piel. Se administra dosis test (4 ml lidocaína 1% y 50µg de fentanilo) y a continuación bolo inicial (10 ml de lidocaína al 1%) fraccionado en tres tiempos. Se conecta perfusión con lidocaína y fentanilo con bolos programados cada hora. El bloqueo sensitivo inicial objetivado por pérdida de sensación al frío alcanza un nivel metamérico de T10. A medida que progresó el parto, precisó la administración de bolos de 4 ml de lidocaína 1% cada, aproximadamente, dos horas, con un total de cuatro bolos, siendo la analgesia satisfactoria. Se monitorizó con el desfibrilador durante el período de parto. 10 horas después, se produjo un parto eutócico de un varón con Apgar 9/10. Se vigiló durante las doce horas posteriores al parto en la Unidad de Reanimación postanestésica. La paciente permaneció estable durante el período de expulsivo y postparto inmediato siendo trasladada posteriormente a planta de maternidad sin incidencias. No se advirtieron complicaciones durante los días restantes de ingreso.

## **DISCUSIÓN**

El síndrome de Brugada (SB) es un trastorno del ritmo cardiaco con herencia autosómica dominante, de predominio masculino, y que origina el 4% de todos los casos de muerte súbita cardiaca.

Tiene una prevalencia de 5-20 casos por 10.000 habitantes. El diagnóstico del síndrome se establece en base a los criterios del Shanghai score, basado fundamentalmente en hallazgos clínicos, electrocardiográficos, historia familiar de muerte súbita o SB y resultados genéticos (Figura 1). El estudio genético detallado solo identifica el origen de la enfermedad en el 35% de los casos con mutaciones en los genes que codifican para los canales de sodio, potasio o calcio [1]. Para estratificar el riesgo de los pacientes asintomáticos, es necesario realizar un test de provocación con bloqueantes de los canales de sodio (antiarrítmicas clase I como ajmalina, flecainida o procainamida). Si el test es positivo, induciendo taquicardia ventricular (TV) o fibrilación ventricular (FV), el riesgo de parada cardíaca es elevado y la única medida efectiva de prevención es la implantación de un desfibrilador automático (DAI).

Es relativamente poco frecuente encontrar una parturienta con SB, salvo en centros de referencia. La mayoría de estas mujeres pueden tener embarazos y partos (vaginales o por cesárea) sin desarrollar durante el proceso ninguna arritmia [2,3]. En el caso que presentamos, la paciente había pasado por consulta con el servicio de Anestesiología del HCUVA y tenía un informe de preanestesia. Como la actitud inicial obstétrica era intentar parto vaginal, la estrategia analgésica decidida fue la analgesia epidural con catéter y la administración de bolos intermitentes de lidocaína.

## CONCLUSIÓN

El manejo anestésico de una gestante con Síndrome de Brugada en paritorio es un reto para el anesthesiólogo, dada la posibilidad de diferentes escenarios posibles en un corto periodo de tiempo. Es fundamental la planificación multidisciplinaria (ginecólogo obstetra, cardiólogo y anestesista) de las distintas situaciones que pueden aparecer.

La anestesia neuroaxial es de elección, siempre y cuando se tenga precaución en la dosis administrada del analgésico local y teniendo acceso inmediato a un desfibrilador. Las medidas preventivas deben adoptarse de una manera personalizada, ya que no es posible establecer una actitud general para todas las posibles situaciones que podrían presentarse en una embarazada con SB en trabajo de parto.

## BIBLIOGRAFIA

- [1]. Espinosa A, Ripollés-Melchor J, Brugada R, Campuzano O, Sarquella-Brugada G, Abad-Motos A et al. Brugada Syndrome: anesthetic considerations and management algorithm. *Minerva Anesthesiol.* 2019; 85 (2): 173-188.
- [2]. Giambanco L, Incandela D, Maiorana A, Alio W, Alio L. Brugada syndrome and pregnancy: highlights on antenatal and prenatal management. *Case Rep Obstet Gynecol.* 2014; 2014: 531648.
- [3]. Bramall J, Combeer A, Springett J, Wendler R. Caesarean section for twin pregnancy in a parturient with Brugada syndrome.

Int J Obstet Anesth. 2011; 20 (2).

[4]. Dawe H, Wendler R, Evans E, Hammond S. Peripartum anaesthetic management of a patient with Brugada syndrome and myoadenylate deaminase deficiency. Int J Obstet Anesth. 2018; 35 :96-98.

[5]. Drugs to be avoided by Brugada syndrome patients.

BrugadaDrugs.org.X

## IMÁGENES

Table 1: The Proposed Shanghai Score System for Diagnosis of Brugada Syndrome

ECG (12-lead/ambulatory)	Points
<i>One item from this category must apply</i>	
Spontaneous type 1 Brugada ECG pattern at nominal or high leads	3.5
Fever-induced type 1 Brugada ECG pattern at nominal or high leads	3
Type 2 or type 3 Brugada ECG pattern that converts with provocative drug challenge	2
<b>Clinical History</b>	
Unexplained cardiac arrest or documented VF/polymorphic VT	3
Nocturnal agonal respirations	2
Suspected arrhythmic syncope	2
Syncope of unclear mechanism/aetiology	1
AF in patient <30 years without alternative aetiology	0.5
<b>Family History</b>	
First- or second-degree relative with confirmed Brugada syndrome	2
Suspicious SCD (fever, nocturnal, aggravating drugs) in first- or second-degree relative	1
Unexplained SCD <40 years in first- or second-degree relative and negative autopsy	0.5
<b>Genetic Test Results</b>	
Probable pathogenic mutation in Brugada syndrome susceptibility gene	0.5
<b>Score</b>	
≥3.5 points: probable/definite Brugada syndrome	
2–3 points: possible Brugada syndrome	
<2 points: non-diagnostic	
*Points only awarded for highest score in each category	
SCD = sudden cardiac death; VT = ventricular tachycardia. Adapted from Antzelevitch et al. 2017.* Used with permission from Oxford University Press.	

Figura I. Figura I. Shangai Score para el diagnóstico del Síndrome de Brugada.

## Capítulo 7.

### AMIOTROFIA BRAQUIAL Y BLOQUEO INTERESCALÉNICO

**Autores:** Martí Navarro, Amparo; Miñano Frutos, Celia; González Lisorge, Ada; Cañizares Aguilar, Paloma; Cases Sánchez, María.

**Especialidad:** Médica.

**Servicio de trabajo:** Anestesiología y Reanimación.

#### RESUMEN

La neuralgia amiotrófica, también conocida como plexitis braquial idiopática o Síndrome de Parsonage-Turner, es una entidad clínica de etiología desconocida que cursa con clínica dolorosa a nivel del hombro. Tiene una incidencia de 1,6 casos cada 100.000 habitantes, afectando con mayor frecuencia a varones entre 30-50 años [1]. Se han postulado como posibles factores precipitantes desde infecciones víricas hasta vacunas, traumatismos, el antecedente de una cirugía reciente, ejercicio intenso, enfermedades sistémicas, especialmente autoinmunes, así como el periparto.

**Palabras clave:** Síndrome de Parsonage-Turner, neuritis braquial, bloqueo interescalénico

## **CASO CLÍNICO**

Presentamos el caso de una mujer de 56 años, remitida a la consulta de la Unidad del Dolor por el servicio de Oncología, por dolor postmastectomía refractario a tratamiento analgésico. La paciente es hipertensa, diabética y recibe tratamiento para su hipercolesterolemia. Hace 5 años fue diagnosticada de un carcinoma ductal infiltrante de mama izquierda con afectación de ganglios a nivel axilar y estudio de extensión negativo. Fue tratada con capecitabina adyuvante e intervenida a los 4 meses del diagnóstico, realizándose una mastectomía radical izquierda con linfadenectomía axilar y posterior reconstrucción mamaria con colgajo DIEP.

Dos años tras mastectomía y coincidiendo con la aparición de linfedema en el miembro superior izquierdo y subsiguiente drenaje, la paciente refiere inicio de un dolor de características neuropáticas en territorio de plexo braquial. Identifica el dolor como un hormigueo que asocia calambres y quemazón, además presenta hipoestesias en el territorio del nervio mediano, en los 3 primeros dedos de la mano. El dolor es constante y refractario a tratamiento analgésico que ha ido en escalada. A su llegada a consulta la paciente refiere la toma diaria de paracetamol, gabapentina y oxicodona/naloxona; además, para lograr conciliar el sueño debe emplear clonazepam. Pese a tratamiento analgésico durante meses, no ha notado mejoría.

La exploración física mostró ligero linfedema del miembro así como dolor en la extremidad desencadenado por la palpación de

los músculos escalenos. Con estos datos se sospecha una lesión a nivel del plexo braquial por lo que se programa una infiltración sobre el mismo. Mediante control ecográfico y neuroestimulación se lleva a cabo el bloqueo del plexo a nivel interescalénico, infiltrando bupivacaína 0,25% y triamcinolona (4 ml en total) a nivel de las raíces C6 y C7 sin incidencias. El procedimiento es bien tolerado y la monitorización de constantes permanece en rango de normalidad. Hasta la nueva cita para control en la Unidad del Dolor, la paciente permanece con su tratamiento analgésico de base.

A las dos semanas del procedimiento la paciente acude a la consulta con nuevos síntomas y sin mejoría del dolor. Ha presentado pérdida progresiva de la fuerza en el miembro superior izquierdo con inmovilidad del antebrazo y mano. Además presenta anestesia dolorosa en la región del nervio mediano. Dada la proximidad temporal con el bloqueo interescalénico y ante la posibilidad de una complicación secundaria, se realiza resonancia magnética cervical urgente que descarta compresión tumoral o de otro origen.

El estudio electromiográfico muestra hallazgos compatibles con afectación crónica severa y difusa de plexo braquial con compromiso nervioso del mediano, cubital, radial, axilar y musculocutáneo. Se inició tratamiento corticoideo para disminuir los signos inflamatorios e intentar recuperar la fuerza y sensibilidad del brazo. Pese a ello la paciente continuaba con paresia completa y flacidez del miembro superior izquierdo, así

como hipoestesia y arreflexia del brazo que respetaba zona del hombro y anterior del brazo. Los corticoides permitieron la desescalada de la dosis de analgésicos, pese a persistir la sensación de quemazón. El caso fue discutido en conjunto con el Servicio de Neurología y el de Rehabilitación, llegando a la conclusión de que se trataba de una neuralgia amiotrófica o plexitis braquial idiopática.

## **DISCUSIÓN**

El curso clínico de la enfermedad consta de tres fases. En la fase de neuritis se afecta con mayor frecuencia el tronco superior del plexo braquial. Los nervios más comprometidos son el axilar, torácico largo, supraescapular y musculocutáneo. Cursa con omalgia súbita e irradiada a la zona cervical y el brazo con dolor lancinante y pulsátil de predominio nocturno que aumenta con la movilización del miembro. Esta fase suele durar unas 3 semanas y la afectación es bilateral en un 25% [2]. Tras esta etapa se evoluciona a una fase de parálisis y amiotrofia que afectará a uno o varios grupos musculares del hombro y brazo, en algunos casos con déficits sensitivos. La fase de recuperación suele durar de 6 meses a 1 año y en ocasiones los pacientes presentan déficits motores permanentes. La recuperación funcional se produce en el 80% de los casos a los 2 años del inicio de la clínica [3].

El diagnóstico se basa en la anamnesis y la exploración física, confirmándose con electromiografía y resonancia magnética. No existe un tratamiento específico, por lo que los objetivos del

tratamiento se centran en la prevención del dolor y la conservación de la fuerza y movilidad de las extremidades afectas, siendo fundamental un tratamiento rehabilitador intensivo y precoz [4]. Mencionábamos anteriormente posibles factores precipitantes de esta rara entidad. Esta paciente presentaba como antecedentes relevantes al caso la cirugía de mastectomía y la realización del bloqueo interescalénico. Existen pocos casos reportados de neuralgia amiotrófica precipitados por este bloqueo en la literatura [5], se relaciona con mayor frecuencia con el antecedente quirúrgico. Nos parece interesante la relación cronológica entre la realización del bloqueo y el cambio en las cualidades del dolor así como la aparición de parálisis flácida del miembro afecto.

## CONCLUSIÓN

En nuestro caso, la aparición de parálisis y amiotrofia tras la infiltración a nivel interescalénico nos alertó de una posible complicación de la técnica, quedando descartada a posteriori la relación entre ambos sucesos ante los hallazgos crónicos de la electromiografía y el posterior seguimiento de la paciente y realización de RMN. Sin embargo, como anestesiólogos deberíamos de incluir la neuralgia amiotrófica dentro de los posibles diagnósticos diferenciales ante la aparición de un bloqueo sensorial y motor extendido en el tiempo tras la realización de una técnica a nivel del plexo braquial, teniendo en cuenta que los casos reportados son anecdóticos y que la proximidad temporal no tiene por que implicar a la anestesia regional como el agente causal.

**BIBLIOGRAFIA**

- [1]. Briceño Procopio F, Rodríguez Montero S. Síndrome de Parsonage-Turner. Revisión bibliográfica. Seminarios de la Fundación Española de Reumatología. 2010;11(4):144-151.
- [2]. Sumner AJ. Idiopathic brachial neuritis. *Neurosurgery* 2009;654 Suppl:A150-2. DOI: 10.1227/07.NEU.0000345355.59438.D1.
- [3]. Favero KJ, Hawkins RH, Jones MW. Neuralgic amyotrophy. *JBone Joint Surg Br* 1987;69:195-8.
- [4]. Gstoettner C, Mayer J, Rassam S, Hruby L, Salminger S, Sturma A et al. Neuralgic amyotrophy: a paradigm shift in diagnosis and treatment. *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry*. 2020;91(8):879-888.
- [5]. Neal, J. M., Porter, S. S., & Wilson, B. P. (2017). Neuralgic Amyotrophy Attributed Incorrectly to Block-Related Injury. *Regional Anesthesia and Pain Medicine*, 42(5), 645–648.

## Capítulo 8.

# SÍNDROME DE ENCEFALOPATÍA POSTERIOR REVERSIBLE EN EL CONTEXTO DE LA PACIENTE OBSTÉTRICA CON ECLAMPSIA

**Autores:** Sánchez Serrano, M.; García Ramos, IM.; García Tomás, E.; Quiles Hevia, A.; Rabadán Díaz, JV.

**Especialidad:** Médica.

**Servicio de trabajo:** Anestesiología y Reanimación.

### RESUMEN

En este texto, se expone el caso clínico de una mujer de 37 años embarazada de 38 semanas que tras cuadro de convulsiones es diagnosticada de probable síndrome de encefalopatía posterior reversible (PRES) en el contexto de una eclampsia. En la literatura, existe una relación demostrada entre la eclampsia y el PRES. El sulfato de magnesio, que es tratamiento de las convulsiones, también sería positivo para la resolución del PRES. La presencia de PRES no empeora el pronóstico de la eclampsia.

**Palabras clave:** Seizures, Eclampsia, Posterior Leukoencephalopathy Syndrome.

### CASO CLÍNICO

Mujer de 37 años embarazada de 38 semanas que fue trasladada desde el Servicio de Urgencias de Atención Primaria (SUAP) a

nuestro hospital por pérdida de conocimiento en domicilio, seguida de crisis comicial convulsiva en el SUAP. Entre sus antecedentes, destacaba hipotiroidismo en tratamiento con levotiroxina tras tiroidectomía total en 2011 por cáncer papilar de tiroides en el país de origen de la paciente y la presencia de cifras tensionales elevadas en las semanas previas al caso. No presentaba alergias medicamentosas conocidas ni otras patologías.

Se produjo pérdida de conciencia con Glasgow postictal de 3, procediéndose a la intubación orotraqueal y al traslado al Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca, con sospecha de broncoaspiración, que fue posteriormente descartada. A su llegada al centro se le realizó cesárea emergente bajo anestesia general, sin incidencias intraoperatorias. Mantuvo unas cifras de presión arterial dentro de los límites de la normalidad, saturaciones de oxígeno entre 98-99% con una fracción inspirada de oxígeno del 40%, con buena contractilidad uterina con bolos y perfusión de oxitocina y las pérdidas hemáticas no fueron excesivas. Se decidió traslado a la Unidad de Reanimación. Al poco tiempo del ingreso, comenzó con tendencia a la hipertensión arterial que se trató con labetalol e hidralazina intravenosos, consiguiéndose un buen control de las cifras tensionales. Presentó diuresis adecuada con preservación de la función renal y se le pautó perfusión de sulfato de magnesio. Entre las alteraciones analíticas destacaba hipomagnesemia, hipoalbuminemia, proteinuria y la presencia de marcadores de preeclampsia positivos (Ratio sFlt-1/PlGF), sin alteraciones de la función hepática. Se realizó además una

tomografía computerizada de cabeza y cuello, ante la pérdida de conocimiento en domicilio para descartar patología aguda intracraneal, que fue informada como hallazgos compatibles con PRES de probable origen hipertensivo.

Fue dada de alta de la unidad de Reanimación en ventilación espontánea con oxigenoterapia con gafas nasales, sin signos de focalidad neurológica y tratamiento de la hipertensión arterial con nifedipino oral. Tras la buena evolución en la planta de Ginecología y Obstetricia, fue dada de alta a domicilio, sin necesidad de tratamiento antihipertensivo.

## **DISCUSIÓN**

El síndrome de encefalopatía posterior reversible es una entidad neurológica potencialmente reversible, secundaria a un fallo de la autorregulación ante elevaciones bruscas de la presión arterial y a disfunción endotelial. Se presenta con alteración de la consciencia, ceguera cortical brusca y convulsiones, relacionado con muchas entidades clínicas. Los típicos hallazgos en pruebas de imagen incluyen edema vasogénico con o sin cambios isquémicos en la circulación cerebral posterior [1-5].

Las enfermedades hipertensivas del embarazo son una patología frecuente [5] y la relación entre la eclampsia y el PRES ha sido ampliamente estudiada [2-5]. Así, la clínica más frecuente de la eclampsia es cefalea, convulsiones, disminución del nivel de

conciencia y alteraciones de la visión, que son signos cardinales del PRES [2-5].

Las formas más frecuentes de alteraciones en la neuroimagen son los cambios en la sustancia blanca, simétricos y que suelen envolver la zona del surco calcarino y las zonas paramediales de los lóbulos occipitales. Sin embargo, pueden verse afectadas de forma menos frecuente otras áreas como el lóbulo frontal [2]. A pesar de ser dos entidades que se presentan frecuentemente relacionadas, el uso de técnicas de neuroimagen sólo se recomendaría para descartar la presencia de otras alteraciones [3]. El tratamiento del PRES es sintomático [1]. Así, el tratamiento con sulfato de magnesio, que se ha utilizado clásicamente para el tratamiento de las convulsiones en la eclampsia, ha demostrado reducir la presión de perfusión cerebral, aumentada en los casos de eclampsia y PRES, lo que mejoraría el cuadro. Podría añadirse manitol, en caso de síntomas refractarios [2,3,5]. En los países desarrollados, entre el 0.4-7.2% de las muertes maternas se relacionan con la preeclampsia y la eclampsia [2]. La presencia de PRES no alteraría el pronóstico [3]. La mayor parte de las pacientes presentan mejoría neurológica espontánea, sin secuelas [2,4].

## **CONCLUSIÓN**

El síndrome de encefalopatía posterior reversible es una entidad neurológica que se presenta con convulsiones y puede aparecer en el contexto de una eclampsia. El tratamiento clásico de las convulsiones de la eclampsia ha demostrado reducir la presión de

perfusión cerebral, reduciendo el edema que produce esta entidad. La combinación de la eclampsia con el síndrome de encefalopatía posterior reversible no empeora el pronóstico de las pacientes.

## **BIBLIOGRAFIA**

- [1]. Fischer M, Schmutzhard E. Posterior reversible encephalopathy syndrome. *J Neurol*. 2017 Aug;264(8):1608-1616.
- [2]. Garg RK, Kumar N, Malhotra HS. Posterior reversible encephalopathy syndrome in eclampsia. *Neurol India*. 2018;66(5):1316-1323.
- [3]. Sardesai S, Dabade R, Deshmukh S, Patil P, Pawar S, Patil A. Posterior Reversible Encephalopathy Syndrome (PRES): Evolving the Mystery of Eclampsia! *J Obstet Gynaecol India*. 2019;69(4):334-338.
- [4]. Shaikh N, Nawaz S, Ummunisa F, Shahzad A, Hussain J, Ahmad K, et al. Eclampsia and posterior reversible encephalopathy syndrome (PRES): A retrospective review of risk factors and outcomes. *Qatar Med J*. 2021 Feb 16;2021(1):4.
- [5]. Murali S, Miller K, McDermott M. Preeclampsia, eclampsia, and posterior reversible encephalopathy syndrome. *Handb Clin Neurol*. 2020;172:63-77.

## Capítulo 9.

### HEMIMELIA TIBIAL BILATERAL. A PROPÓSITO DE UN CASO

**Autores:** Párraga Pagán, F; Roqués Escolar, V; Juan Vergara, J; Cabo Díez, A; Flores Muñoz, A. B

**Especialidad:** Médica.

**Servicio de trabajo:** Anestesiología y Reanimación.

#### RESUMEN

La hemimelia tibial consiste en la ausencia parcial o completa de la tibia con un peroné relativamente intacto y es la menos frecuente. Suele estar asociada a otras alteraciones. Se estima que un 30% es bilateral pudiendo el grado de displasia y deformidad no ser simétrico entre ambas extremidades. Se han publicado varias clasificaciones, basadas en criterios radiográficos y destaca la más reciente que también se centra en el pronóstico y el tratamiento [1,2].

**Palabras clave:** Ectromelia, Anestesia, Traumatología.

#### CASO CLÍNICO

Se recoge el caso de forma retrospectiva de una niña de 4 años con diagnóstico de hemimelia tibial bilateral, más severa en miembro inferior derecho (4A de la clasificación de Paley) que en el izquierdo (2A) (Figura I), que presenta luxación tibioastragalina bilateral con deambulación de rodillas (Figura II). La paciente ha

sido intervenida en múltiples ocasiones por el servicio de Traumatología y Cirugía Ortopédica para realizar tratamiento corrector. En nuestro caso presentaremos el manejo anestésico de la cirugía de reconstrucción de ambos miembros inferiores (Figura III).

Tras la inducción anestésica, quedando la paciente conectada a ventilación mecánica, se realiza bloqueo del nervio femoral ecoguiado y con neuroestimulación con 2 mL de bupivacaina al 0.25% en ambos miembros inferiores. Posteriormente se realiza bloqueo de ambos nervios ciáticos, también con apoyo ecográfico y del neuroestimulador con 5 mL de bupivacaina al 0.25% y se deja catéter con elastómero con levobupivacaina al 0.1% en ambos. Durante la cirugía la paciente permanece estable hemodinámicamente, destacando ausencia de alteraciones significativas de sus constantes vitales a pesar de la cirugía. Tras una educación anestésica sin incidencias la paciente queda confortable en el postoperatorio inmediato.

En el seguimiento en planta de hospitalización, tanto por entrevistas utilizando las escalas visual analógica del dolor y verbal numérica realizadas a la paciente y a sus progenitores se pudo apreciar un control del dolor postoperatorio muy satisfactorio gracias a la analgesia provista por los elastómeros de ambos catéteres ciáticos. La entrevista y la revisión de las notas de enfermería coincide con las entrevistas a la paciente, siendo necesario un único rescate analgésico durante todo el periodo en el que se mantuvieron los elastómeros.

## **DISCUSIÓN**

Tradicionalmente se asumía la amputación como estrategia terapéutica en los pacientes que presentan aplasia tibial completa, no obstante, Paley planteó en el año 2016 la posibilidad de excluir la amputación como estrategia terapéutica en los casos severos, dando paso a diversas estaciones en el tratamiento, que incluyen: centralización de la fíbula, corrección del pie equino varo, desaparición de la contractura en flexión de la rodilla, entre otros. Además, la amputación no se debería usar de manera obligatoria en la hemimelia tibial tipo 2,3 e incluso 4 en la clasificación de Paley ya que la presencia de la patela cambia drásticamente el pronóstico del paciente y sus opciones terapéuticas [3]. No obstante también es necesario valorar otros aspectos como el apoyo psicosocial que pueda recibir la familia a la hora de seleccionar el tratamiento más adecuado.

Si bien la anestesia locorregional presenta una serie de beneficios (reducción del dolor y del estrés postquirúrgico, menor consumo de opiáceos, entre otros) y comienza a formar un binomio inseparable con la cirugía traumatológica y ortopédica [4], hay que tener en cuenta que en la población pediátrica puede ser necesaria una mayor experiencia por parte del anesthesiólogo, así como la necesidad de neuroestimulación debido a la variabilidad anatómica y la necesidad de realizar los bloqueos con el paciente dormido. Con todas estas consideraciones se pueden realizar bloqueos de nervios periféricos con seguridad.

Las dosis de anestésicos locales no están bien determinadas en la población pediátrica a pesar de tener en cuenta las particularidades

propias de los infantes. Por ello se han formado comités como el de la Sociedad Europea de Anestesia Regional y Terapia del dolor (ESRA) y la Sociedad Americana de Anestesia Regional y Medicina del dolor (ASRA) para establecer las dosis de anestésicos locales y adyuvantes que han de ser empleados en anestesia regional de la población pediátrica [5].

## **CONCLUSIÓN**

En nuestro caso, debido a la necesidad de isquemia en ambos miembros y a que los fijadores llegaban hasta el muslo, optamos por combinar el bloqueo del nervio femoral con punción única asociado al bloqueo del nervio ciático dejando catéter asociado a elastómero en esta localización. De esta manera conseguimos cubrir de manera satisfactoria la cirugía y garantizamos una analgesia postoperatoria adecuada con un margen de seguridad suficiente [5]. Consideramos también que el adecuado control del dolor en un paciente pediátrico que debe ser sometido a múltiples cirugías es también un aspecto capital para reducir el impacto psicológico.

## **BIBLIOGRAFIA**

- [1]. Jones, D., Barnes, J., Lloyd-Roberts, G. C. Congenital aplasia and dysplasia of the tibia with intact fibula: classification and management. *J. Bone Joint S. Br.* 60: 31-39, 1978
- [2]. Paley D. Tibial hemimelia: new classification and reconstructive options. *J Child Orthop.* 2016 Dec;10(6):529-555.

[3]. Farr S, Ganger R, Grill F. Die kongenitale Tibiahemimelie [Congenital tibial hemimelia]. Orthopade. 2014 Nov;43(11):1016-21.

[4]. Ross AK, Eck JB, Tobias JD. Pediatric regional anesthesia: beyond the caudal. Anesth Analg. 2000 Jul;91(1):16-26.

[5]. Salmerón Martín, M. Torres Mosquera, P. (2020). Recomendaciones ESRA/ASRA en anestésicos locales y adyuvantes empleados en la población pediátrica. Revista Electrónica AnestesiaR, 11(2), 5.

## IMÁGENES



Rev Col Or Tra. 2020;34:177-82

Figura 1. Clasificación de Paley.



*Figura II. Ausencia total de la tibia izquierda.*



*Figura III. Detalle de la cirugía.*

## Capítulo 10.

### HEMATOMA EPIDURAL ... ¿ESPONTÁNEO? A PROPÓSITO DE UN CASO.

**Autores:** Cañizares Aguilar, P; García López, J.A. Cases Sánchez, M.; Marti Navarro, A.

**Especialidad:** Médica.

**Servicio de trabajo:** Anestesiología y Reanimación.

#### RESUMEN

Paciente varón de 85 años que fue intervenido de forma programada de una hemicolectomía derecha bajo anestesia general y previa colocación de un catéter epidural lumbar que, al tercer día postoperatorio, presentó parálisis flácida arrefléxica de ambos miembros inferiores. El paciente fue finalmente diagnosticado de un hematoma epidural en probable relación con el inicio de la trombopprofilaxis farmacológica, que se pautó de forma temprana y sin tener en cuenta la técnica neuroaxial realizada previamente en el paciente.

**Palabras clave:** Hematoma, Epidural, Heparin.

#### CASO CLÍNICO

Se trata de un varón de 85 años con antecedentes personales de hipertensión arterial, diabetes mellitus tipo 2, dislipemia y etilismo crónico, que además padecía una poliartritis seronegativa de inicio en el anciano en seguimiento por Reumatología, y que fue

diagnosticado de un adenocarcinoma de colon transverso (sin evidencia de extensión en las pruebas de imagen) durante su último ingreso hospitalario unos meses atrás.

Previo a la intervención, el paciente acudió a la consulta de preanestesia donde se le estableció un riesgo anestésico ASA III y se solicitó una analítica sanguínea preoperatoria que no evidenció grandes anormalidades, salvo una hemoglobina de 10g/dL (que se presuponía por pérdidas digestivas) con una cifra de plaquetas normal y unas pruebas de coagulación en rango.

El día de la intervención, se le realizó una hemicolectomía derecha mediante laparotomía media suprainfraumbilical bajo anestesia general, con monitorización estándar y dos accesos vasculares periféricos. Previo a la intubación se realizó una técnica epidural en región torácica, a nivel de T11-T12, siendo una punción única y atraumática, y colocándose un catéter en el espacio epidural por el que se administró fentanilo y levobupivacaína de manera intermitente durante la cirugía para control analgésico.

La cirugía se realizó sin aparentes complicaciones desde el punto de vista quirúrgico ni anestésico (el paciente permaneció hemodinámicamente estable sin drogas vasoactivas y sin necesidad de transfusión de hemoderivados) por lo que el paciente ingresó en la Unidad de Reanimación a las 12.30h de la mañana, extubado, alerta y estable. Fue dado de alta a las 18:30h, después de retirar el catéter epidural a las 17:30h sin que se notificara ningún incidente y siendo la exploración neurológica normal.

Finalmente, y estando ya en planta de hospitalización a cargo de Cirugía General, se inició el protocolo de trombotoprofilaxis y al paciente se le administró a las 21.00h una primera dosis de heparina de bajo peso molecular, en este caso Enoxaparina 40mg. El postoperatorio del paciente transcurrió sin incidentes hasta el tercer día, cuando presentó “imposibilidad para la movilización del miembro inferior derecho” con caída la noche anterior por pérdida de fuerza o debilidad muscular de las extremidades inferiores. Por ello, fue valorado por Medicina Interna que, ante la sospecha de síndrome de Guillain-Barré, realizó una punción lumbar cuyo análisis bioquímico evidenció disociación albúmino-citológica (en favor de la sospecha diagnóstica) e inició tratamiento con inmunoglobulinas. A pesar de ello, el paciente continuó con paraplejía de miembros inferiores flácida arrefléxica por lo que, al quinto día del inicio de los síntomas se completó su estudio con la realización urgente de una resonancia magnética que objetivó un hematoma epidural posterior y lateral derecho entre T9 y L2 que comprimía el cordón medular y el cono a nivel de T10-L2 (Figura I). Por todo ello, se contactó con Neurocirugía quienes realizaron una laminectomía urgente de T11 a L1, “visualizándose un hematoma epidural que se evacúa en su totalidad, observando retracción dural y recuperación del latido medular”. Durante el postoperatorio inmediato el paciente evolucionó satisfactoriamente, aunque desgraciadamente continuó parapléjico y con déficit de sensibilidad a nivel de T10-T12 similar al previo de la intervención.

## DISCUSIÓN

El manejo durante el postoperatorio inmediato de los pacientes a los que se les ha realizado una técnica anestésica o analgésica neuroaxial, en lo referente al inicio de la trombopprofilaxis farmacológica sigue siendo una fuente potencial de confusión por parte de los profesionales implicados en su tratamiento, tanto anestesistas como cirujanos. En primer lugar, se debe evaluar de forma individual y periódica el riesgo de enfermedad tromboembólica venosa (ETE) de todos los pacientes que ingresan en el hospital para ser intervenidos quirúrgicamente y ponderar este frente al riesgo de sangrado en el lecho quirúrgico, para indicar o retrasar el inicio de la trombopprofilaxis farmacológica. Para ello, se recomienda el uso de escalas predictoras de riesgo, en concreto de la escala CAPRINI (que evalúa el riesgo de ETE) y de la escala IMPROVE (que recoge los factores de riesgo de sangrado) [1,2]. Por otro lado, el inicio de la trombopprofilaxis farmacológica en pacientes que han sido sometidos a una raquianestesia o a una punción epidural con o sin catéter precisa de varias consideraciones a tener en cuenta. Recientemente, y similar a lo estipulado por la Sociedad Europea de Anestesia en 2010, la Sociedad Americana de Anestesia Regional enumeró ciertas recomendaciones relativas a la anestesia neuroaxial y fármacos antitrombóticos y entre ellas destaca que tras una punción neuroaxial o tras la retirada de un catéter epidural, debe haber un intervalo de al menos 6 horas hasta la administración de la primera dosis de heparina de bajo peso molecular a dosis profilácticas y que, en caso de haber iniciado la trombopprofilaxis

farmacológica previamente, deben haber transcurrido un mínimo de 12 horas tras la última dosis de esta y la realización de la técnica [3,4].

## **CONCLUSIÓN**

Este caso clínico ilustra la importancia de notificar y comunicar a todos los médicos responsables del manejo de un paciente el intervalo temporal que debe transcurrir entre la realización de una técnica sobre el neuroeje y el inicio de la tromboprolifaxis farmacológica. Desgraciadamente el hematoma epidural espinal, cuya incidencia global ha aumentado significativamente tras la introducción de las heparinas de bajo peso molecular, es una complicación rara pero devastadora que puede llevar a la paraplejia permanente del paciente, por lo que es vital prevenir y/o vigilar su aparición si se ha llevado a cabo una técnica neuroaxial y se desea iniciar de forma precoz la prevención farmacológica de la ETEV.

## **BIBLIOGRAFIA**

- [1]. Lobastov K, Barinov V, Schastlivtsev I, et al. Validation of the Caprini risk assessment model for venous thromboembolism in high-risk surgical patients in the background of standard prophylaxis. *J Vasc Surg Venous Lymphat Disord.* 2016; 4:153.
- [2]. Decousus H, Tapson VF, Bergmann JF, Chong BH, Froehlich JB, Kakkar AK, et al. Factors at admission associated with bleeding risk in medical patients: findings from the IMPROVE investigators. *Chest.* 2011;139(1):69-79.

[3]. Gogarten W, Vandermeulen E, Van Aken H, Kozek S, Llau JV, Samama CM. European Society of Anaesthesiology. Regional anaesthesia and antithrombotic agents: recommendations of the European Society of Anaesthesiology. *Eur J Anaesthesiol.* 2010;27(12):999-1015.

[4]. Horlocker T, Vandermeulen, E, Kopp S, et al. Regional anesthesia in the patient receiving antithrombotic or thrombolytic therapy. *American Society of Regional Anesthesia and Pain Medicine Evidence-Based Guidelines (fourth edition).* *Reg Anesth Pain Med.* 2018;43:263-309.

## IMÁGENES



*Figura I. Resonancia magnética que evidencia hematoma epidural posterior y lateral derecho entre T9 y T2 que comprime cordón medular y el cono a nivel de T1.*

## Capítulo 11.

### NEUMONÍA EN LA UNIDAD DE REANIMACIÓN POSTQUIRÚRGICA: IMPORTANCIA DE LA DETECCIÓN TEMPRANA

**Autores:** Quiles Hevia, A.; García Tomás, E.; Martínez Gil, M. P.;  
García Ramos, I. M.; Sánchez Serrano, M.

**Especialidad:** Médica.

**Servicio de trabajo:** Anestesiología y Reanimación.

#### RESUMEN

Presentamos el caso clínico de un paciente de 67 años ingresado en la Unidad de Reanimación tras una intervención programada de supraglotectomía transoral con traqueotomía reglada, el cual desarrolla una grave neumonía en cuestión de horas durante el postoperatorio. En este contexto, podemos repasar las diferentes entidades de neumonía en el cuidado de pacientes críticos, destacando la importancia en todas ellas de un diagnóstico temprano y un tratamiento precoz.

**Palabras clave:** Pneumonia, Postoperative Care, Pulmonary Ventilation.

#### CASO CLÍNICO

Varón de 67 años que ingresó de forma programada para intervención de carcinoma epidermoide epiglótico. Como

antecedentes de interés, a raíz de un cuadro de molestias faríngeas y sensación de cuerpo extraño con disfonía ocasional, el paciente había sido diagnosticado de un carcinoma escamoso queratinizante in situ de laringocele interno tratado mediante radioterapia hacía 6 meses. Además, era exfumador y tenía una estenosis uretral, pendiente de cirugía y por la que era portador de sonda suprapúbica. En el seguimiento de dicho carcinoma, se evidenció una lesión en la cara laríngea de la epiglotis compatible con carcinoma epidermoide, por lo que se programó para realización de supraglotectomía y traqueotomía profiláctica.

Tras esta intervención, fue trasladado a la Unidad de Reanimación 2 con evolución favorable durante ese día. Sin embargo, esa misma noche presentó de forma progresiva aumento de trabajo respiratorio y saturaciones en torno a 90% a pesar de FiO<sub>2</sub> altas con oxígeno en T a través de la traqueotomía. Ante este cuadro se decidió su traslado a la Unidad de Reanimación 1 para apoyo ventilatorio. A su llegada se administró ventilación mecánica con modalidad de presión soporte (PS) a 8 mmHg, presión positiva al final de la espiración (PEEP) a 5 mmHg y FiO<sub>2</sub> 60%, con mejoría de la mecánica ventilatoria.

Al día siguiente el paciente presentaba regular estado general, pero afebril y hemodinámicamente estable. En la auscultación pulmonar se evidenciaron roncus en ambos hemitórax y abundantes secreciones marronáceas malolientes. La exploración cardiaca, abdominal y neurológica fue normal. En la analítica destacaban

15.010 leucocitos/ $\mu$ l (85% de neutrófilos) y en la gasometría arterial una pO<sub>2</sub> de 66 mmHg, con un índice PAFI de 110.

Dada la rápida evolución del paciente, se sospechó un cuadro infeccioso o bien una sobrecarga hídrica. Se contactó con su hija para obtener mayores datos en la historia clínica, conociéndose entonces que había presentado síntomas de infección respiratoria los días previos a la cirugía, con tos productiva. Con los datos clínicos y analíticos se solicitó cultivo de secreciones respiratorias así como antígenos de *Legionella pneumophila* y *Streptococcus pneumoniae* en orina, y se empezó tratamiento antibiótico empírico de neumonía extrahospitalaria con levofloxacino y nebulizaciones de salbutamol y bromuro de ipratropio.

A las 48 horas del inicio del cuadro se obtuvieron cultivos de aspirado bronquial positivos para *Staphylococcus aureus* sensible a meticilina (Figura I) por lo que se cambió antibioterapia a cloxacilina 2g cada 4 horas. El paciente continuaba dependiente de ventilación mecánica para mantener PAFI entorno a 200 y con abundantes secreciones marronáceas, por lo que se solicitó TAC de tórax con la sospecha de neumonía necrotizante. En las imágenes (Figura II) se evidenciaron tenues infiltrados pulmonares en vidrio deslustrado de probable origen infeccioso, atelectasia subtotal de lóbulo inferior derecho (LID) secundario a elevación frénica ipsilateral y contenido en el interior del bronquio del LID, por lo que se descartó dicha patología. Se realizó fibrobroncoscopia para extracción de secreciones que provocaban atelectasia subtotal del LID, con mejoría en las radiografías

posteriores (Figura III). El paciente fue evolucionando favorablemente y tras 7 días de apoyo ventilatorio y tratamiento antibiótico, permanece estable, afebril y con leucocitosis en descenso.

## DISCUSIÓN

La neumonía es la primera causa de mortalidad infecciosa en el mundo [1], siendo un importante problema de salud pública. Son muchos los agentes infecciosos que pueden provocar esta patología, pero los más comunes suelen ser *Streptococcus pneumoniae*, *Haemophilus influenzae*, *Staphylococcus aureus*, *Legionella pneumophila* o bacterias atípicas. A pesar de la evolución del tratamiento antibiótico, la mortalidad no ha disminuido en las últimas décadas [2].

La neumonía preoperatoria incrementa significativamente la morbimortalidad postquirúrgica [2], por lo que siempre que sea posible, la cirugía electiva debería ser pospuesta hasta después de la resolución del cuadro. Además, el estado preoperatorio pulmonar del paciente es uno de los factores de riesgo más determinantes de las complicaciones postquirúrgicas [3]. En el ámbito concreto de la reanimación postquirúrgica, podemos diferenciar la neumonía adquirida en la comunidad, la hospitalaria y aquella asociada a la ventilación mecánica, que debe ser diagnosticada únicamente en un paciente con neumonía previa si aparece un microorganismo diferente [4]. En nuestro caso fue importante la anamnesis del paciente para conocer que

previamente había presentado síntomas respiratorios, puesto que el tratamiento empírico difiere entre estas entidades. El adecuado y temprano tratamiento antibiótico es crucial para los buenos resultados en los pacientes críticos, siendo uno de los objetivos primordiales de las guías de práctica clínica internacionales [5].

## **CONCLUSIÓN**

La neumonía es la primera causa de mortalidad de origen infeccioso. Los diferentes microorganismos causantes de la misma difieren según el origen de la misma, diferenciando comunitaria, hospitalaria y asociada a la ventilación mecánica. Es de crucial importancia su sospecha diagnóstica y tratamiento precoz.

## **BIBLIOGRAFIA**

- [1]. E. Catherinot, E. Rivaud, C. Bron, L.-J. Couderc. Neumonía aguda extrahospitalaria. *Tratado de Medicina*. 2016. 20(3); 1-10.
- [2]. S. Jamali, M. Dagher, N. Bilani et al. The Effect of Preoperative Pneumonia on Postsurgical Mortality and Morbidity: A NSQIP Analysis. *World J Surg*. 2018. 42: 2763–2772
- [3]. O. Nafiu, C. Mpody, J. Samora, J. Tobias. Association of Preoperative Pneumonia With Postsurgical Morbidity and Mortality in Children, *Anesthesia & Analgesia*. 2021. 132(5):1380-1388.
- [4]. D.L. Davenport, W.G. Henderson, S.F. Khuri, R.M. Mentzer. Preoperative risk factors and surgical complexity are more predictive of costs than postoperative complications: a case study

using the National Surgical Quality Improvement Program database. Ann Surg. 2005;242(4):463-471.

[5]. C. Cillóniz, A. Torres, M. S. Niederman. Management of pneumonia in critically ill patients. BMJ 2021;375:e065871

## IMÁGENES

CULTIVO BACTERIOLÓGICO		Staphylococcus aureus	> 100.000 UFC/ml
	Estado	CMI	Comentario
Oxacilina	Sensible	<=0.25	
Levofloxacino	Sensible	<=0.12	
Gentamicina	Sensible	<=0.5	
Cotrimoxazol	Sensible	<=10	
Clindamicina	Sensible	<=0.25	
Betaclina	Resistente	>=0.5	
Tobramicina	Resistente	2	
Eritromicina	Resistente	>=8	

Figura I. Cultivo bacteriológico de aspirado bronquial con antibiograma.



Figura II. Corte sagital de TAC de tórax



*Figura III. Radiografía de tórax anteroposterior*

## Capítulo 12.

### DETERIORO CLÍNICO POR HERNIA DE MORGAGNI INCARCERADA Y SU MANEJO EN QUIRÓFANO

**Autores:** Belmonte Marín, Víctor; Villa Lorente, Natalia; Tomás López, José Luis; Godoy Bravo, María del Valle; Juan Vergara, Jorge.

**Especialidad:** Médica.

**Servicio de trabajo:** Anestesiología y Reanimación.

#### RESUMEN

Este caso clínico trata de un varón de 49 años con antecedente en la infancia de hernia de Morgagni intervenida y que acude con sospecha de hernia diafragmática complicada debido a deterioro clínico importante. Es un caso bastante infrecuente y con un manejo anestésico y quirúrgico complejo. A pesar de las adversidades que se sufren en el perioperatorio, se consigue estabilizar e intervenir al paciente de manera satisfactoria.

**Palabras clave:** Morgagni hernia, cardiopulmonary arrest.

#### CASO CLÍNICO

Varón de 49 años institucionalizado con antecedentes de encefalopatía anóxica perinatal que le condiciona discapacidad intelectual y alteración del comportamiento, crisis parciales complejas, hipotiroidismo en tratamiento sustitutivo y una hernia

de Morgagni intervenida en 1982 sin secuelas aparentes. Es llevado a Urgencias ante cuadro de desconexión del medio, agitación y crisis comiciales. Se evalúa al paciente y se observa mal estado general, hipotensión e importante trabajo respiratorio, a pesar de mantener adecuadas saturaciones. El abdomen es duro y con defensa abdominal importante. Se realiza radiografía de tórax (Figura I) y posterior tomografía computarizada (TC) urgente que muestra asas de colon ascendente y transverso en tórax y con sufrimiento de las mismas, por lo que se decide intervención urgente.

En quirófano, recibimos al paciente con evidente inestabilidad hemodinámica y respiratoria. Procedemos con la inducción anestésica con propofol y succinilcolina para su posterior intubación, la cual se realiza con videolaringoscopio y asociado a pala X-blade. Se realiza la intubación, siendo dificultosa debido a la abundancia de secreciones espesas que dificultan la visión. A los 2 minutos de la intubación orotraqueal y tras haber observado curva adecuada de capnografía, el capnograma empieza a sufrir un descenso brusco hasta valores de 8-10 mmHg y posteriormente el paciente empieza a bradicardizarse. Administramos atropina y fenilefrina, pero nuestro paciente termina por llegar a asistolia. Procedemos a compresiones torácicas mientras administramos adrenalina. Se consigue revertir a ritmo sinusal y se canaliza catéter arterial radial y vía venosa central de alto flujo en vena yugular derecha para iniciar administración de noradrenalina en perfusión y fluidoterapia para manejar la hipotensión. Debido a la gran

inestabilidad, se decide realizar hemicolectomía derecha ampliada (Figura II) sin anastomosis ileocólica en vistas a hacerla en un segundo tiempo. Se cierra de forma primaria la hernia diafragmática y se deja la herida quirúrgica con sistema de presión negativa.

A pesar de todas las adversidades, llevamos al paciente a Reanimación con una hemodinámica inestable y dependiente de dosis altas de noradrenalina, pero con buen intercambio gaseoso. Se inicia antibioterapia con meropenem, linezolid y anidulafungina y se extraen hemocultivos. Mantenemos al paciente sedado y conectado a la ventilación mecánica, a la espera de evolución.

## **DISCUSIÓN**

La hernia diafragmática tiene como causa un espacio debilitado o un defecto en el diafragma. Éste puede permitir que ascienda a la cavidad torácica parte del contenido abdominal, formando así una herniación; puede producirse a través de diferentes áreas del diafragma. Según el área por donde se produzca, suelen dividirse en las siguientes: en hiato esofágico (hernia hiatal y paraesofágica), cerca de éste (hernia paraesofágica), en la región posterolateral (hernia de Bochdalek) y en la anteromedial (hernia de Morgagni). Esta última es por la que se intervino al paciente en su infancia. La etiología puede ser congénita, por alteraciones en el desarrollo del diafragma, o adquirida, la más frecuente, que suele ser resultado de cirugía previa, trauma penetrante o contusión, infección,

embarazo o parto. En este caso, no había antecedentes de traumatismo, pero sí quirúrgico por hernia de Morgagni [1].

Lo habitual en esta patología es que curse asintomática durante la niñez, y en la adultez el diagnóstico se hace mediante un hallazgo incidental en una prueba de imagen o por complicaciones de la misma. No obstante, en este paciente cursó con deterioro neurológico, respiratorio y hemodinámico importante [2]. Las complicaciones que puede presentar son respiratorias (atelectasia o neumonía), como complicación temprana, o vólvulos (de carácter tardío), con posible rotura de la víscera abdominal dentro del tórax [3,4]. El tratamiento es quirúrgico, ya que puede derivar en estrangulación de las vísceras herniadas. Se puede realizar la intervención por vía torácica o abdominal y se realiza reducción del contenido herniario, resección del saco y sutura del orificio herniario. En nuestro caso, al ser un paciente muy inestable y emergente, se reseca el asa isquémica sin realizar anastomosis primaria ni cerrar la herida quirúrgica, a la espera de la evolución en las siguientes 24 o 48 horas [5].

## **CONCLUSIÓN**

La hernia diafragmática es una entidad infrecuente en el adulto y suele ser diagnosticada de forma incidental. La presentación tan abrupta y con tanto deterioro es infrecuente y podría estar atribuida a un traumatismo o una cirugía previa. Es importante tener la sospecha alta para poder realizar un diagnóstico y manejo precoz de la patología a fin de evitar complicaciones potenciales como las anteriormente descritas.

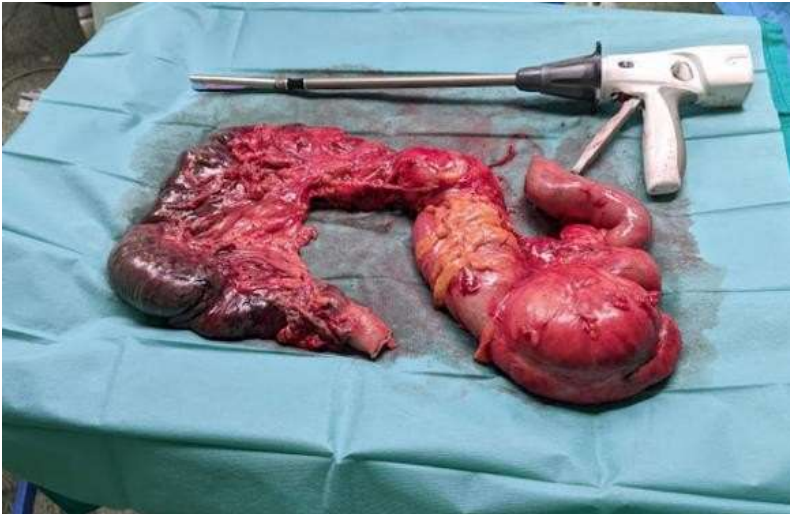
## BIBLIOGRAFIA

- [1]. C. Estrada, D. Mancini, J. Romano. Hernia diafragmática de Morgagni: a propósito de un caso. FMC, 25 (2018), pp. 383-384
- [2]. J.I. Rodríguez Hermosa, F. Tuca Rodríguez, B. Ruiz Feliu, J. Gironès Vilà, J. Roig García, A. Codina Cazador, et al. Hernia diafragmática de Morgagni-Larrey en el adulto: análisis de 10 casos.
- [3]. P. Gómez Martínez, I. Seoane Cruz. Hernia diafragmática postraumática. FMC, 18 (2011), pp. 28-29
- [4]. V. De la Puente Azpitarte, C. Regueiro Martín-Albo, M.E. Sanchez-Migallón Jiménez, M. Vallejo Carrasco. Hernias diafragmáticas traumáticas: revisión de la literatura a propósito de un caso. Rev Complut Cienc Vet, 11 (2017), pp. 164-169
- [5]. Keller BA, Hirose S, Farmer DL. Surgical disorders of the chest and airways. In: Gleason CA, Juul SE, eds. Avery's Diseases of the Newborn. 10th ed. Philadelphia, PA: Elsevier; 2018:chap 49.

## IMÁGENES



*Figura I. Radiografía de tórax en decúbito con niveles hidroaéreos en cavidad torácica.*



*Figura II. Asa isquémica reseca de la cavidad torácica.*

## Capítulo 13.

### MANEJO DE VÍA AÉREA DIFÍCIL EN NEONATO CON SECUENCIA DE PIERRE ROBIN. UN RETO PARA EL ANESTESIÓLOGO.

**Autores:** Cases Sánchez, María; Del río Vellosillo, Mónica; Martí Navarro, Amparo; Cañizares Aguilar, Paloma; Méndez Martínez, Maria José.

**Especialidad:** Médica.

**Servicio de trabajo:** Anestesiología y Reanimación.

#### RESUMEN

A continuación se presenta el caso de un neonato con Síndrome de Pierre Robin severo que condiciona obstrucción grave de la vía aérea superior, causando insuficiencia respiratoria refractaria a oxigenoterapia. A consecuencia se plantea realizar traqueostomía de forma programada para mejoría de la oxigenación y manejo de las secreciones, así como para en un futuro, realizar cirugía de distracción osteogénica mandibular. Presentamos la secuencia de manejo de vía aérea que se llevó a cabo para realizar una intubación exitosa y permitir la realización de la traqueostomía con seguridad.

**Palabras clave:** Vía aérea difícil, Secuencia de Pierre Robin, anestesia pediátrica.

## **CASO CLÍNICO**

El síndrome o secuencia de Pierre Robin es una anomalía craneofacial caracterizada por la tríada de micrognatia, glosoptosis y obstrucción de la vía aérea superior secundaria a dichas malformaciones [1]. Se produce un prolapso de la lengua hacia atrás (glosoptosis), provocando obstrucción de las vías respiratorias dando lugar a hipoxia, pudiendo llegar a producir hipertensión pulmonar e incluso parada cardiorrespiratoria a consecuencia. Además, puede haber retraso en el crecimiento y son frecuentes los problemas con la alimentación. A menudo la secuencia de anomalías craneofaciales citada anteriormente es aislada, aunque en un porcentaje no despreciable de casos se presenta dentro de un conjunto de malformaciones, por lo que es recomendable descartar patología asociada, sobre todo cardíaca. El tratamiento no quirúrgico consiste en la aplicación de terapia con oxígeno no invasiva así como la colocación de una sonda nasogástrica para la alimentación. En los casos en los que la obstrucción sea refractaria a la oxigenoterapia no invasiva puede ser necesaria la traqueotomía. En cuanto al tratamiento quirúrgico, se incluye la distracción mandibular y la glosopexia [2].

Presentamos el caso de un neonato de 42 días de vida y peso de 5,7 kilogramos con síndrome de Pierre Robin severo que presenta hipoxemia refractaria a pesar de tratamiento con oxigenoterapia y mal manejo de las secreciones. Ante la persistencia de hipoxemia se decide la realización de traqueotomía. El sujeto nació de un parto vaginal eutócico con APGAR 9/10 a los 5 minutos. En este

caso el neonato presentaba la secuencia de Pierre Robin de forma aislada. Según la exploración física y las pruebas complementarias llevadas a cabo durante el estudio en el periodo neonatal, no estaban presentes ninguna otra anomalía o malformación asociada.

Para llevar a cabo la traqueotomía se eligió como técnica anestésica una anestesia general manteniendo la vía aérea permeable mediante intubación. Se barajó la sedación más la aplicación de anestésico local como técnica anestésica, sin embargo se descartó ya que con la sedación la obstrucción presente era probable que se agravara aún más. Además, el procedimiento que se iba a llevar a cabo limitaría el acceso del anestesista a la cabeza del paciente en caso de precisar asistencia por problemas con la ventilación, por lo que el asegurar la vía aérea durante el procedimiento ofrecería más confort tanto al cirujano como al anestesista y además daría un plus de seguridad durante el mismo.

Una vez decidida la técnica anestésica hubo que preparar la estrategia de intubación. Debido a los fuertes predictores de vía aérea difícil que presentaba el paciente era preciso tener a mano varias herramientas para pasar rápidamente de un plan a otro (Figura I), así como procurar la posición óptima para la intubación (Figura II). Se realizó inducción con sevoflurano y se administró fentanilo a 1 microgramo/kilo, una vez profundizado y en espontánea se realizó intento con McGrath a pesar de lo que el Cormack fue de IV. Tras el intento se asistió al paciente que continuaba en espontánea con oxígeno 100%. Seguidamente se introdujo tubo de 2,5 mm nasofaríngeo y se conectó oxigenoterapia

100% . Por la otra narina se procedió a intubación nasotraqueal con fibrobroncoscopio que se realizó de forma exitosa.

## **DISCUSIÓN**

El síndrome de Pierre Robin se caracteriza por una serie de anomalías faciales que nos van a alertar sobre una probable intubación difícil y además sobre una probable ventilación dificultosa debido a que la mascarilla facial será más difícilmente ajustable. A ello se suman las características especiales de los neonatos en cuanto a farmacología, control ambiental etc., y que además no suelen tolerar bien cualquier tipo de estrés lo que hace que el anestesiólogo tenga que estar preparado para cualquier cambio súbito [3].

La situación de vía aérea difícil es más frecuente en adultos mientras que en niños suele ser excepcional, por lo que la evidencia específica del manejo en niños es limitada [4]. Sin embargo, a partir de la experiencia y evidencia en adultos se puede desarrollar una sistemática que ayude a guiar al anestesiólogo pediátrico en estas situaciones. Es importante prever esta situación y planificar y anticipar los posibles problemas para ofrecer unas condiciones de máxima seguridad. También es importante tener recursos, creatividad y habilidades prácticas para facilitar el proceso.

## **CONCLUSIÓN**

Como conclusión cabe decir que la vía aérea difícil requiere de previsión y sistemática, así como ciertas dosis de creatividad con

los recursos con los que hemos experimentado y que se abren al amplio abanico de herramientas para el manejo de la vía aérea. Además, se ha de tener en cuenta que las características neonatales son un reto añadido y que requiere de anestesistas experimentados en este campo que puedan solventar los posibles problemas relacionados que puedan aparecer con determinación.

## **BIBLIOGRAFIA**

- [1]. Kelly N Evans 1, Kathleen C Sie , Richard A Hopper , Robin P Vidrio. Secuencia de Robin: desde el diagnóstico hasta el desarrollo de un plan de gestión eficaz. *Pediatrics*. 2011;127(5):936.
- [2]. Annet P. M van den Elzen, AP, Semmekrot, BA, Bongers, EM, Huygen, PL y Marres, HA. Diagnóstico y tratamiento de la secuencia de Pierre Robin: resultados de un estudio clínico retrospectivo y revisión de la literatura. *Revista europea de pediatría*. 2001, 160 (1), 47–53.
- [3]. Charles J. Coté. Capitulo 93: Anestesia pediátrica. En: Miller, R. D., & Afton-Bird, G. *Miller anestesia* (8a. ed.). 2015. Elsevier España, 2787-2788.
- [4]. Graciano, A. L., Tamburro, R., Thompson, A. E., Fiadjoe, J., Nadkarni, V. M., & Nishisaki, A. Incidence and associated factors of difficult tracheal intubations in pediatric ICUs: a report from National Emergency Airway Registry for Children: NEAR4KIDS. *Intensive care medicine*, 2014;40(11), 1659–1669.

## IMÁGENES



*Figura I. Herramientas para manejo de vía aérea. Guedel, "FROVA", tubos de intubación (varios tamaños), McGrath, mascarilla laríngea, fibrobronoscopio, etc.*



*Figura II. Posición para la intubación. Vemos cómo se coloca un rodillo bajo los hombros y almohada para alinear los ejes oral, faríngeo y laríngeo.*

## **APARATO DIGESTIVO**



## Capítulo 14.

### ENFERMEDAD DE CROHN VERSUS TUBERCULOSIS INTESTINAL, EL RETO DIAGNÓSTICO.

**Autores:** Sánchez Esquer, I.; Gómez Pérez, B.; Balaguer Román, A.; Jiménez Mascuñán, M. I.; Sánchez Torres, A.

**Especialidad:** Médica.

**Servicio de trabajo:** Aparato Digestivo.

#### RESUMEN

Se presenta el caso clínico de una paciente de 36 años diagnosticada de colitis, la cual, basándonos inicialmente en la epidemiología, se orienta hacia una posible enfermedad de Crohn (EC), sin embargo, en el proceso de diagnóstico diferencial se acaba diagnosticando de tuberculosis intestinal (TBI). Esta dificultad en la distinción de ambas patologías supone todo un reto médico, especialmente debido a los cambios epidemiológicos en los últimos años. De ahí que se estén estudiando modelos para contribuir al diagnóstico.

**Palabras clave:** Gastrointestinal Tuberculosis, Crohn Disease, Differential Diagnosis.

#### CASO CLÍNICO

Paciente mujer de 36 años que consulta por diarrea de dos meses y anemia de seis meses de evolución. Refiere también artromialgias

de reciente comienzo. Natural de Bolivia (La Paz, aunque vivía en Santa Cruz), lleva 16 años en Murcia. Su última visita a Bolivia fue hace 4 años. No presenta alergias conocidas ni factores de riesgo cardiovascular. No hábitos tóxicos ni antecedentes médico-quirúrgicos personales o familiares de interés. Vive sola y trabaja en limpieza de casas.

Desde hace dos meses comienza con diarrea de más de tres deposiciones al día, sin productos patológicos, que no se modifica a pesar de la dieta. En alguna ocasión se ha acompañado de sensación distérmica, sin tomarse temperatura. Refiere haber perdido unos 5 kilos de peso. Niega clínica respiratoria. Menstruación conservada y regular.

A la exploración física la paciente presenta buen estado general, se encuentra consciente y orientada, clínicamente estable y afebril. Abdomen blando y depresible, sin masas ni megalias, no doloroso y sin signos de irritación peritoneal.

La analítica muestra una anemia microcítica con niveles de hemoglobina de 10 gr/dL y volumen corpuscular medio de 70 fL. Calprotectina fecal > 1800. Resto sin alteraciones.

Se remite a Digestivo para estudio con colonoscopia, que informa de la presencia de úlceras profundas de diferente tamaño a lo largo de todo el colon, siendo más acentuadas a nivel de colon derecho y transversal, haciéndose progresivamente más sutiles a nivel distal. Algunas de ellas son confluyentes, originando lesiones de gran tamaño con mucosa interlesional sana (Figura I). Todo ello

compatible con el diagnóstico de colitis por probable enfermedad de Crohn. Se toman múltiples biopsias del borde y centro de estas lesiones para microbiología y anatomía patológica (AP). Se inicia tratamiento con dipropionato de beclometasona intraluminal.

La AP se informa como sugestiva de colitis crónica activa ulcerada con granulomas, compatibles con enfermedad de Crohn. Se observan además granulomas epitelioides con células gigantes multinucleadas, llegando a sospechar infección por citomegalovirus, descartada luego por PCR (Polymerase chain reaction) negativa.

A raíz de los resultados de la colonoscopia y AP se solicita QuantiFERON®, que resulta positivo, y radiografía de tórax (Figura II), que evidencia la presencia de lesión cavitada en hemitórax izquierdo a nivel perihiliar, diagnosticando a la paciente de tuberculosis activa. Se realiza interconsulta a Infecciosas, que completan el estudio mediante baciloscopia, cultivo y PCR de esputo, resultando diagnósticas para *Mycobacterium tuberculosis* sin datos de resistencias. De manera que las lesiones colónicas pasan a ser consideradas consecuencia de la tuberculosis, retirándose corticoides e iniciando tratamiento antituberculoso simplificado con isoniacida, rifampicina y pirazinamida, así como medidas de aislamiento respiratorio durante el primer mes de tratamiento.

En posteriores revisiones la paciente se encuentra sin diarrea, tos, ni otra sintomatología. Ha ganado peso y tolera bien la medicación.

La anemia ha mejorado y no tiene alteraciones en las enzimas hepáticas. Además se observa cicatrización de la caverna pulmonar en nueva radiografía de tórax realizada cuatro meses después de la anterior (Figura III).

## **DISCUSIÓN**

La TBI produce un cuadro clínico que se asemeja mucho a la EC, suponiendo su distinción todo un reto para los gastroenterólogos, especialmente con el incremento de la EII en áreas endémicas de TBC y el aumento de ésta en países desarrollados consecuencia de la pandemia de VIH e inmigración [1,2]. Aunque la mayoría de las características clínicas, endoscópicas o anatomopatológicas de ambas afecciones no son exclusivas de ninguna de ellas, algunas como el dolor abdominal, diarrea, hematoquecia, úlceras longitudinales en colon izquierdo que afectan a todo el grosor de la pared, enfermedad perianal, o alteraciones vellositarias, son más típicas de EC; mientras que la fiebre, sudores nocturnos, afectación pulmonar, úlceras transversales en torno a la válvula ileocecal que no se extienden más allá de la submucosa, o granulomas, nos orientan más frecuentemente hacia la TBI [2-5]. En la TBI las pruebas microbiológicas intestinales presentan baja sensibilidad dada la escasa carga bacilar. Tampoco las pruebas inmunológicas se han demostrado útiles si resultan negativas. De manera que es necesaria la integración de múltiples parámetros para alcanzar una fuerte probabilidad diagnóstica positiva o negativa. De hecho, el modelo del metanálisis de Limsrivilai J.[2] conseguía diagnosticar

con precisión la TBI y la EC en el 91,8% de los pacientes en una cohorte de validación. Sin embargo, en todos los estudios existe una heterogeneidad significativa en las poblaciones de muestra.

A menudo no es posible diferenciar la EC de la TBI, especialmente cuando las pruebas dirigidas a esta última son negativas. Cuando esto ocurre en zonas endémicas de TBC, estaría recomendado iniciar la terapia antituberculosa empírica, evitando la terapia inmunosupresora de la EC [1,2]. Sin olvidar los posibles efectos secundarios del tratamiento antituberculoso y el desarrollo de resistencias de la micobacteria, así como el retraso que esto supone en el tratamiento adecuado de la EC si la hubiera [2].

## **CONCLUSIÓN**

El mejor método para la distinción entre EC y TBI se basa en la integración de diversos parámetros que contribuyen a orientar el diagnóstico final. Ninguno de estos factores es exclusivo de una de las dos patologías, aunque sí más o menos frecuente en alguna de ellas. Algunos de los metaanálisis llevados a cabo han logrado establecer modelos para predecir la probabilidad de TBI o EC. Sin embargo, los estudios incluidos son muy heterogéneos y, por tanto, permanece la necesidad de un modelo más preciso para diferenciar la ITB de la EC.

## **BIBLIOGRAFIA**

[1]. Kedia S, Das P, Madhusudhan KS, Dattagupta S, Sharma R, Sahni P, Makharia G, Ahuja V. Differentiating Crohn's disease

from intestinal tuberculosis. *World J Gastroenterol.* 2019 Jan 28;25(4):418-432.

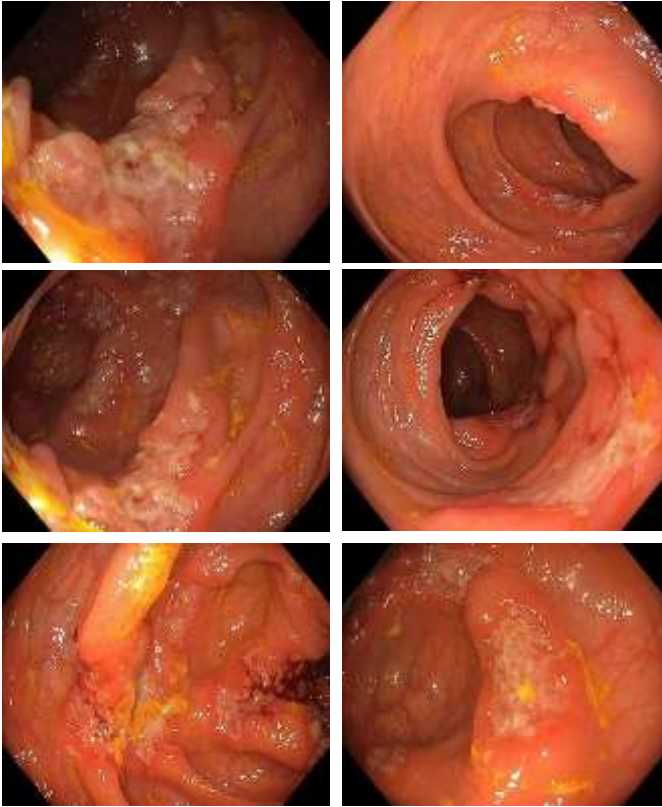
[2]. Limsrivilai J, Shreiner AB, Pongpaibul A, Laohapand C, Boonauwat R, Pausawasdi N, Pongprasobchai S, Manatsathit S, Higgins PD. Meta-Analytic Bayesian Model For Differentiating Intestinal Tuberculosis from Crohn's Disease. *Am J Gastroenterol.* 2017 Mar;112(3):415-427.

[3]. Millien V, Abrams D, Khalaf N. Not All Terminal Ileitis Is Crohn's Disease: Intestinal Tuberculosis Causing Small Bowel Obstruction. *Clin Gastroenterol Hepatol.* 2021 Jul;19(7):e71.

[4]. Kurnick A, Bar N, Maharshak N. Intestinal Tuberculosis and Crohn's Disease is Always a Diagnostic Challenge: A Case Report and Review of the Literature on the Importance of Fecal Mycobacterial Cultures and the Limitations of Latent Infection Testing. *Cureus.* 2019 Sep 18;11(9):e5689.

[5]. Kentley J, Ooi JL, Potter J, Tiberi S, O'Shaughnessy T, Langmead L, Chin Aleong J, Thaha MA, Kunst H. Intestinal tuberculosis: a diagnostic challenge. *Trop Med Int Health.* 2017 Aug;22(8):994-999.

IMÁGENES



*Figura I. Imágenes de colonoscopia realizada. Úlceras transversales profundas predominantemente en colon derecho y transverso.*



*Figura II. Primera radiografía de tórax. Lesión cavitada en hemitórax izquierdo a nivel perihiliar.*



*Figura III. Segunda radiografía de tórax (realizada cuatro meses después de la anterior). Cicatrización de la caverna pulmonar.*

## Capítulo 15.

### SÍNDROME DE SWEET EN UN PACIENTE CON COLANGITIS POR ENTEROCOCCUS FAECALIS

**Autores:** Espuche Jiménez, C; Bogaló Romero, C; Martínez Camacho, C; Álvaro Choque, J.V; Llamaza Torres C.J.

**Especialidad:** Médica.

**Servicio de trabajo:** Aparato Digestivo.

#### RESUMEN

El síndrome de Sweet es la entidad más representativa de las dermatosis neutrofílicas. Se define por fiebre, leucocitosis neutrofílica, erupción aguda constituida por placas y/o nódulos eritematosos en cara, cuello y miembros superiores, y un infiltrado neutrofílico masivo en dermis superior. La etiología incluye infecciones, fármacos, embarazo o enfermedades inflamatorias. Hay descritos en la bibliografía sólo dos casos asociados a colangitis. El tratamiento de elección son los corticoesteroides sistémicos. A continuación, presentamos un caso clínico de colangitis por *Enterococcus Faecalis*.

**Palabras clave:** síndrome de Sweet, dermatosis neutrofílica febril aguda, dermatosis neutrofílicas.

## **CASO CLÍNICO**

Varón de 55 años que acudió a Urgencias por ictericia indolora de dos semanas de evolución asociada a coluria, sin acolia. Su familiar refería que hacía 15 días apareció una coloración amarillenta de piel y mucosas, motivo por el que consultaron al médico de atención primaria, quien solicitó una analítica ambulatoria. Ante el empeoramiento de la ictericia, además de dolor en hipocondrio derecho y fiebre, acudieron al hospital. No presentó prurito, náuseas o vómitos, alteración del tránsito intestinal ni otra sintomatología en anamnesis por aparatos. Como antecedentes médicos de interés es fumador de 30 paquete-año, hipertenso, diabético tipo 2, obesidad mórbida, enfermedad pulmonar obstructiva crónica grado A, esquizofrenia paranoide en tratamiento antipsicótico, miocardiopatía dilatada y neoplasia de ciego reseca con hemicolectomía derecha sin evidencia de enfermedad en la actualidad.

A su llegada a Urgencias el paciente se encontraba clínicamente estable, con temperatura de 37.8°C. Se realizó exploración física objetivando ictericia de piel y mucosas, auscultación cardiopulmonar normal, y abdomen muy globuloso con dificultad para la exploración; blando y depresible, doloroso a la palpación profunda en hipocondrio derecho y epigastrio, sin signos de irritación peritoneal. Miembros inferiores con dermatitis y gran sequedad cutánea.

Se realizó analítica en Urgencias con elevación de transaminasas; GOT: 50 U/L, GPT: 92 U/L, pero sobre todo elevación de patrón

de colestasis con gamma GGT: 341 U/L, fosfatasa alcalina: 306 U/L y bilirrubina directa: 8.28 mg/dL. En hemograma leve leucocitosis: 11.160/uL a expensas de neutrófilos (76.3%) y aumento de reactantes de fase aguda con proteína C reactiva (PCR) de 4.92 mg/dL. Dados los hallazgos clínicos y analíticos se cursó ingreso a cargo de Aparato digestivo.

Se solicitaron hemocultivos (x2) para despistaje de infección, dada la tríada clínica de colangitis aguda o triada de Charcot con fiebre, ictericia y dolor abdominal; hallando bacteriemia por *Enterococcus Faecalis* sensible a Ampicilina. Se completó el estudio con ecografía y TAC de abdomen que informaba de colelitiasis con probables cambios inflamatorios en vías biliares distales no dilatadas de alta sospecha para proceso expulsivo microlitiásico (Figura I). Colangiografía magnética de control días después con normalización de la anatomía biliar.

Durante su estancia en planta se inició antibioterapia empírica con Ceftriaxona 2 gr/24h, que se sustituyó posteriormente por Ampicilina 2 gr/6h tras resultados de antibiograma a las 24h del ingreso. A los 6 días aparecieron placas eritematoedematosas en zona superior de cuello, tronco y miembros superiores; dolorosas y asociadas a fiebre (Figura II). En biopsia cutánea describían dermatosis neutrofílica con edema de dermis papilar compatible con Síndrome de Sweet (Figura III). Se solicitó interconsulta a Dermatología administrando Metilprednisolona a 40 mg/día, realizando previamente ecocardiograma que descartó endocarditis. Se completó tratamiento con Ampicilina intravenosa durante 10

días con resolución clínica y analítica de la colangitis. Hemocultivos a las 72 horas del ingreso negativos.

Se realizaron pruebas complementarias para descartar malignidad asociada al síndrome. En gastroscopia, TAC de tórax y abdomen no se detectó recidiva tumoral u otra neoplasia. Las lesiones cutáneas remitieron al tercer día, completando tratamiento ambulatorio corticoideo en pauta descendente durante 4 semanas.

## **DISCUSIÓN**

Los criterios del síndrome de Sweet o dermatosis neutrofílica febril se dividen en 2 mayores: inicio brusco de las lesiones cutáneas típicas; suelen ser pápulas, placas o nódulos eritematoedematosos, dolorosos a la palpación, de distribución asimétrica y con predominio en cara, cuello y miembros superiores[1]; y la histología característica con un infiltrado neutrofílico difuso y denso, a veces con eosinófilos, linfocitos o histiocitos. Suele localizarse en dermis papilar y reticular superior, aunque puede extenderse hacia epidermis o tejido subcutáneo, siendo esto más típico en pacientes con neoplasias asociadas[2]; y 4 menores: (1) que esté precedido por infección o vacuna, antecedente de proceso maligno, o enfermedad inflamatoria; (2) fiebre  $>38^{\circ}\text{C}$ ; (3) anomalías en pruebas de laboratorio (3 de 4): velocidad de sedimentación  $>20$  mm/h, PCR alta, leucocitos  $>8000/\text{uL}$  con  $>70\%$  de neutrófilos; (4) excelente respuesta a corticoides sistémicos.

Afecta con más frecuencia a mujeres entre la cuarta y sexta década, siendo la etiología en el 70% de casos idiopática, seguida de la infecciosa. Hasta un 10-20% se asocian a neoplasia. Otras causas son los fármacos, el embarazo y las enfermedades inflamatorias, como la colangitis[3,4]. Tras una revisión en la bibliografía publicada en bases de datos, hallamos sólo dos casos publicados con colangitis secundaria a coledocolitiasis con un síndrome de Sweet secundario.

Las lesiones cutáneas suelen resolverse de forma espontánea, no obstante dada la sintomatología y la evolución impredecible, se suele iniciar tratamiento. En primera línea se usan los corticoides vía oral (prednisona 0,5-1,5 mg/kg) presentando de forma característica una mejoría clínica a las 72 horas de inicio. Otros como el yoduro potásico (900 mg/día) o la colchicina (1,5 mg/día) se dan si los corticoides están contraindicados o hay una infección activa. La indometacina, dapsona, ciclosporina y clofazimina se pueden dar en segunda línea[5].

## **CONCLUSIÓN**

Presentamos un nuevo caso de síndrome de Sweet asociado a colangitis, el tercer caso publicado en la bibliografía. Como antecedente, colangitis secundaria a infección por *E. Faecalis*, considerando este el desencadenante y apareciendo de forma súbita el cuadro clínico característico de la enfermedad. Siguiendo el algoritmo diagnóstico se realiza un estudio histopatológico con el infiltrado neutrofílico en dermis papilar. Cumple así, dos criterios mayores y tres menores de síndrome de Sweet, iniciando

tratamiento con corticoides sistémicos a 1 mg/Kg/día. A las 72 horas desaparecen las lesiones cutáneas. Al mismo tiempo se completa la pauta antibiótica con resolución de la colangitis. Tras cinco meses de seguimiento no hay evidencia de recidiva de las lesiones ni de su neoplasia colónica.

## **BIBLIOGRAFIA**

- [1]. Sáenz CC, Plascencia GA, de Anda JM, et al. Síndrome de Sweet. Informe de un caso. *Dermatología Cosmética, Médica y Quirúrgica*. 2010;8(4):255-257.
- [2]. Cohen PR, Kurzrock R. Sweet's syndrome revisited: a review of disease concepts. *Int J Dermatol*. 2003;761---78.
- [3]. Villarreal-Villarreal CD, Ocampo-Candiani J, VillarrealMartínez A. Sweet syndrome: A review and update. *Actas Dermosifiliogr*. 2016;107:369–78.
- [4]. Rochet NM, Chavan RN, Cappel MA, Wada DA, Gibson LE. Sweet syndrome: Clinical presentation, associations, and response to treatment in 77 patients. *J Am Acad Dermatol*. 2013;69:557–64.
- [5]. Cembrero-Saralegui H, Churruca-Grijelmo M, Martínez-Pérez M, Martínez-García M, Fernández-Cogolludo E. Síndrome de Sweet asociado a colangitis. *Piel (Barc, Internet)*. 2018;33(3):165–7.

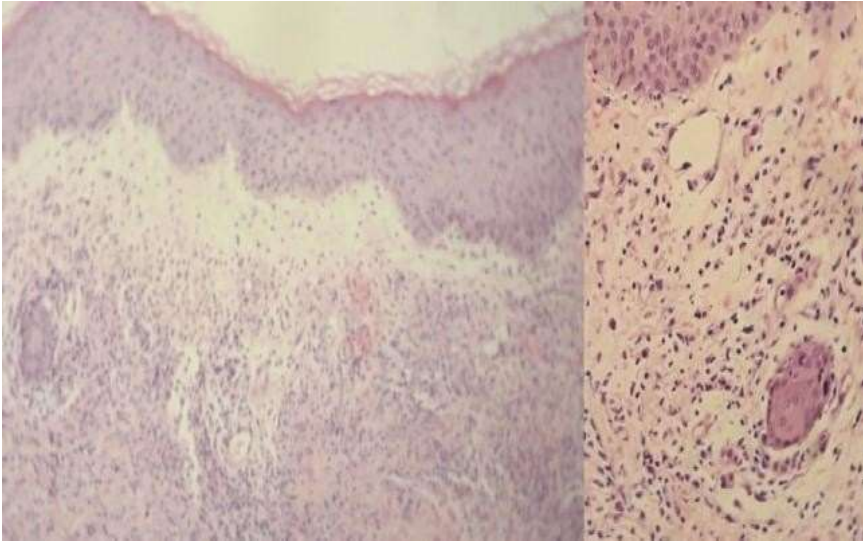
## IMÁGENES



*Figura I. TAC abdominal con contraste. Colelitiasis con probables cambios inflamatorios en vías biliares distales no dilatadas.*



*Figura II . Placas o nódulos eritematoedematosos, dolorosos a la palpación, de distribución asimétrica con predominio en cara, cuello y miembros superiores*



*Figura III. En la biopsia se observa una epidermis conservada, con un infiltrado neutrofílico difuso y denso con edema de dermis papilar.*

## Capítulo 16.

### CAUSA INHABITUAL DE HEMORRAGIA DIGESTIVA DE ORIGEN OCULTO

**Autores:** Álvaro Choque, J.V.; Martínez Camacho, C; Bógalo Romero, C; Calatayud Vidal, G; Alajarín Cervera, M.

**Especialidad:** Médica.

**Servicio de trabajo:** Aparato Digestivo.

#### RESUMEN

Presentamos el caso de un varón de 63 años que acude a urgencias por síncope de repetición y sangrado digestivo. Tras realizar gastroscopia y colonoscopia que descartaron punto de sangrado, se realiza cápsula endoscópica y finalmente enteroscopia alta que localiza tumor submucoso ulcerado en yeyuno. Tras descartar afectación a distancia, se realiza resección quirúrgica del tramo intestinal afecto. En el estudio anatomopatológico se confirmó que se trataba de un GIST yeyunal.

**Palabras clave:** Tumor estroma gastrointestinal, GIST, células de Cajal. C-kit.

#### CASO CLÍNICO

Varón de 63 años que acude a urgencias por síncope de repetición. Como único antecedente tiene diabetes mellitus tipo 2. El cuadro se inició 3 días antes con dolor epigástrico, deposiciones de aspecto

melénico y síncope, motivo por el que acudió a un hospital de otra ciudad. El paciente no quiso completar estudio endoscópico por lo que fue dado de alta con Hb de 11.2 g/dL. Desde entonces había presentado 3 síncope de perfil ortostático.

El paciente llega estable hemodinámicamente. En la exploración física presentaba un abdomen anodino y un tacto rectal positivo para melenas. Analíticamente Hb de 7.1 g/dL y urea de 68 mg/dL, resto sin alteraciones. Se transfundieron 2 concentrados de hematíes (CCHH) y se realizó gastroscopia urgente donde se objetivó gastritis crónica sin estigmas de sangrado reciente o antiguo. Se cursó ingreso en Digestivo para completar estudio. Se realiza colonoscopia que no aprecia punto de sangrado activo pero sí melenas en todo el recorrido, estando por tanto el origen del sangrado en intestino delgado. Se solicita cápsula endoscópica, pero antes de realizarla el paciente presenta episodio de inestabilidad hemodinámica, exteriorización con melenas y Hb de control de 5g/dL. Se le transfunde 2 CCHH y se realiza angioTC urgente sin hallazgos significativos. En la cápsula endoscópica, a nivel de yeyuno proximal, se aprecia tramo con sangre fresca y algún coágulo sin poder localizar origen del sangrado (Figura 1).

Ante estos hallazgos se realiza enteroscopia alta precisando soporte de anestesista para intubación orotraqueal. En yeyuno se objetiva lesión de aspecto submucoso de unos 4 cm, que protruye hacia la luz y que presenta ulceración fibrinada muy profunda con dudas de si podría estar fistulizada. Se marca endoscópicamente la zona contralateral (Figura 2).

El paciente tras la enteroscopia no volvió a presentar nueva exteriorización ni anemia. Ante sospecha de un GIST (tumor del estroma gastrointestinal) yeyunal se realiza PET-TAC que descarta enfermedad a distancia y pasa a cargo de Cirugía General. Se programa laparoscopia y se realiza resección segmentaria de intestino delgado. La muestra quirúrgica mostró positividad inmunohistoquímica intensa para CD 117/CKit confirmando que la lesión era un GIST de localización yeyunal.

El paciente presentó buena evolución tras intervención y al cuarto día tras cirugía, pudo ser dado de alta.

## **DISCUSIÓN**

Los GIST son una entidad rara dentro de los tumores gastrointestinales (0.1-3%). Su origen radica en las células intersticiales de Cajal, células que se distribuyen por todo el trayecto intestinal y cuya función principal es la de actuar a modo de marcapasos iniciando el estímulo que desencadenará la contracción de la musculatura lisa. Entre un 50 y 80% de estos tumores se deben a la mutación del gen C-Kit, el cual codifica receptor transmembrana que al verse modificado, produce una división desordenada de las células de Cajal. Este receptor modificado expresa un marcador (CD117) que puede ser detectado por inmunohistoquímica, como fue el caso de nuestro paciente. [1] Los GIST son tumores submucosos presentando un crecimiento extraluminal, por este motivo, suelen ser asintomáticos

inicialmente. Posteriormente pueden debutar con dolor abdominal, saciedad precoz, clínica obstructiva o hemorragia digestiva (50% presentan ulceración central en la mucosa al diagnóstico) [2]. Coincide con el caso que presentamos en donde la lesión no presentó clínica hasta que se desarrolló ulceración que finalmente sangró, siendo ésta la clínica de debut. Además, la localización en nuestro caso, yeyuno, tampoco es frecuente ya que hasta un 60% de los mismos suele localizarse en estómago, dificultando así su diagnóstico, no siendo posible realizarlo hasta la enteroscopia, prueba compleja y que requiere anestesia general.

El tratamiento de elección en tumores localizados, sintomáticos y mayores de 2cm es la resección quirúrgica. Nuestro paciente fue subsidiario de este tratamiento. En los localizados de menor tamaño y asintomáticos es aceptable una actitud expectante mediante seguimiento anual con EcoEndoscopia o Endoscopia (gástricos y duodenales). Para los casos con diseminación a distancia, la aparición de los inhibidores de la Tirosin Kinasa como Imatinib y Sunitinib han permitido un aumento de la esperanza de vida reseñable [1].

## **CONCLUSIÓN**

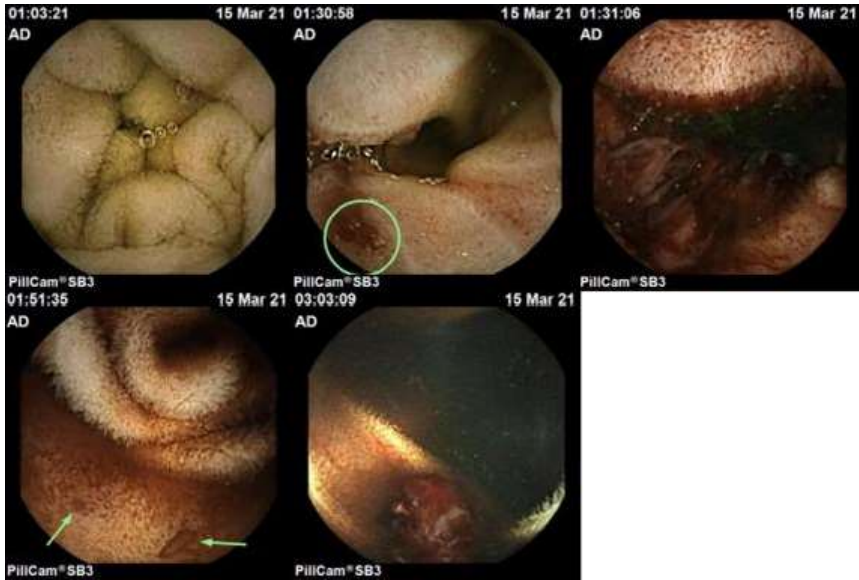
Ante una hemorragia digestiva baja en la que la colonoscopia no visualiza origen de sangrado, es vital la realización de cápsula endoscópica para confirmar origen del mismo en intestino delgado. Esta clínica fue el debut de una entidad poco frecuente, un GIST, que sumado a la localización atípica, no era uno de los diagnósticos de sospecha de primer orden. De hecho, requirió de una

enteroscopia, técnica compleja y que solo en determinados centros de referencia está disponible. En el caso que nos ocupa, se pudo realizar diagnóstico sin que se hubiera desarrollado enfermedad a distancia, pudiendo tratarse quirúrgicamente. La pieza quirúrgica sirvió para el diagnóstico anatomopatológico mediante técnicas de inmunohistoquímica, confirmando positividad para CD117 y por tanto para GIST.

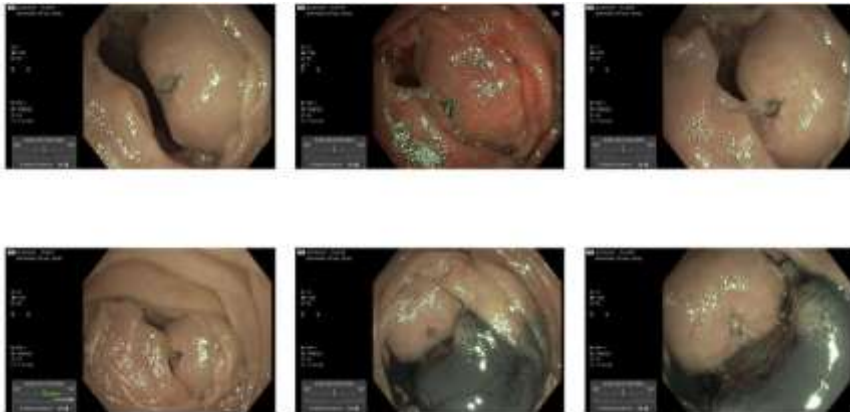
## **BIBLIOGRAFIA**

- [1]. Recent advances in the management of gastrointestinal stromal tumor. *World J Clin Cases*. 2020 Aug 6; 8(15): 3142–3155.
- [2]. Small Bowel GIST: Clinical Presentation as Intussusception and Obscure Bleeding. *GE Port J Gastroenterol* 2016 Feb 18; 23(5):279-281

## IMÁGENES



*Figura I. Cápsula endoscópica en donde a nivel de yeyuno proximal se aprecia sangre fresca y algún coágulo.*



*Figura II. . Enteroscopia digestiva alta. Lesión de aspecto submucoso en yeyuno, de unos 4cm, con ulceración central profunda. Marcaje endoscópico contralateral.*

## Capítulo 17.

### **HIPERTENSIÓN PORTAL IDIOPÁTICA NO CIRRÓTICA: A PROPÓSITO DE UN CASO**

**Autores:** Calatayud Vidal, Gabriel; Llamaza Torres, Camilo Julio; Martínez Camacho, Carina; Álvaro Choque, Joaquín Vicente; Sánchez Roncero, Francisco José

**Especialidad:** Médica.

**Servicio de trabajo:** Aparato Digestivo.

#### **RESUMEN**

Presentamos el caso de un paciente varón de 50 años de edad, con historia de varios episodios de hemorragia digestiva realizándose estudio endoscópico y con pruebas de imagen con hallazgo de varices esofágicas, gastropatía y enteropatía por hipertensión portal (HTP), así como varices colónicas sin visualizar trombosis en las venas suprahepáticas ni venas del eje portomesentérico. Se realiza biopsia hepática con ausencia de datos de cirrosis hepática siendo diagnosticado, tras descartar otras causas de enfermedad hepática, de hipertensión portal idiopática no cirrótica (HPINC).

**Palabras clave:** Idiopathic, non-cirrhotic, portal, hypertension

#### **CASO CLÍNICO**

Varón de 50 años con antecedentes de numerosos episodios de hemorragias digestivas desde hace 28 años que ingresa en nuestro

hospital por nuevo episodio de melenas. El paciente aporta pruebas complementarias realizadas en otros centros hospitalarios, realizándose estudio endoscópico completo con gastroscopia, cápsula endoscópica y colonoscopia con hallazgo de varices esofágicas, gastropatía por HTP, varices rectales y pancolónicas y en intestino delgado la presencia de múltiples lesiones angioectásicas puntiformes y aumento de la trama vascular con dilataciones vasculares de tipo varicoso (Figuras I, II y III). Precisó la realización de ligadura de varices esofágicas con bandas elásticas. En 2003 se realizó la resección de 10 cm de intestino delgado con hallazgo de numerosos vasos de aspecto varicoso. Estudios ecográficos con ausencia de datos de cirrosis hepática y tomografía abdominal con contraste intravenoso observando hipertrofia varicosa dependiente de la vena porta extrahepática a venas gástricas sin observar trombosis de venas suprahepáticas ni venas del eje portomesentérico. Se procedió también a la realización de biopsia hepática con hallazgo de intensa dilatación de las venas en los espacios porta y fibrosis periportal, sin datos de cirrosis hepática. Todo ello sugiere el diagnóstico, tras excluir otras causas de enfermedad hepática, de hipertensión portal idiopática no cirrótica.

En el presente ingreso se objetiva melenas junto con leve anemia (caída de hemoglobina de 13.3 g/dl a 12 g/dl) y se realiza nueva gastroscopia urgente con hallazgo de sangrado difuso secundario a gastropatía por HTP, iniciándose terapia con somatostatina intravenosa durante 5 días con cese del sangrado y

estabilización de los niveles de hemoglobina por lo que se finalmente es dado de alta con el diagnóstico de hemorragia digestiva alta (HDA) secundaria a gastropatía por HTP. Se realiza elastografía hepática mediante técnica de 2D-Shear Wave Elastography obteniendo una mediana de 7 kPa compatible con niveles de fibrosis F2. Posteriormente reingresa para realización de estudio de gradiente de presión venosa hepática obteniéndose un gradiente menor de 5 mmHg (compatible con el diagnóstico de HTPINC). Se inicia tratamiento con carvedilol como profilaxis secundaria de nuevos episodios de HDA por HTP. Posteriormente el paciente no ha vuelto a presentar nuevos episodios de HDA hasta la fecha de hoy.

## **DISCUSIÓN**

La cirrosis hepática es la causa más frecuente de hipertensión portal. La medición del gradiente de presión venosa hepática es la prueba de referencia para el diagnóstico y medición del grado de HTP. Las complicaciones de la HTP incluyen el desarrollo de varices esófago-gástricas y ectópicas, ascitis e hiperesplenismo con el consiguiente desarrollo de pancitopenia. Cuando los síntomas de HTP se desarrollan en pacientes sin cirrosis, se utiliza el término de HTP no cirrótica. Este término se refiere a un grupo heterogéneo de enfermedades en las que el desarrollo de HTP es resultado de una enfermedad hepática primaria o enfermedades sistémicas con afectación hepática. Algunos ejemplos son el síndrome de Budd-Chiari, la trombosis portal extrahepática o

trombosis mesentérica o enfermedades infiltrativas hepáticas como neoplasias malignas o sarcoidosis.

El término hipertensión portal idiopática no cirrótica se define como la presencia de hipertensión portal en ausencia de una causa conocida. Para muchos se piensa que se trata de una única enfermedad con muchos nombres habiendo diferentes procesos patológicos que forman parte del espectro de esta enfermedad. Hay por tanto diferentes definiciones y descripciones de esta enfermedad, con características histopatológicas heterogéneas [1]. Algunos términos sinónimos con HPINC son venopatía portal obliterativa, esclerosis hepatoportal o hiperplasia nodular regenerativa. En 2011 se propuso que el término HPINC unificara todas las entidades descritas previamente [1,2]

La forma de presentación clínica más frecuente es la esplenomegalia y el sangrado de origen varicoso, y de forma mucho menos frecuente la ascitis. La aproximación diagnóstica incluye la realización de pruebas de función hepática, pruebas de imagen para descartar oclusión portal o de las venas suprahepáticas y biopsia hepática para descartar cirrosis [1]. El gradiente de presión venosa hepática suele ser normal o ligeramente elevado [3].

## **CONCLUSIÓN**

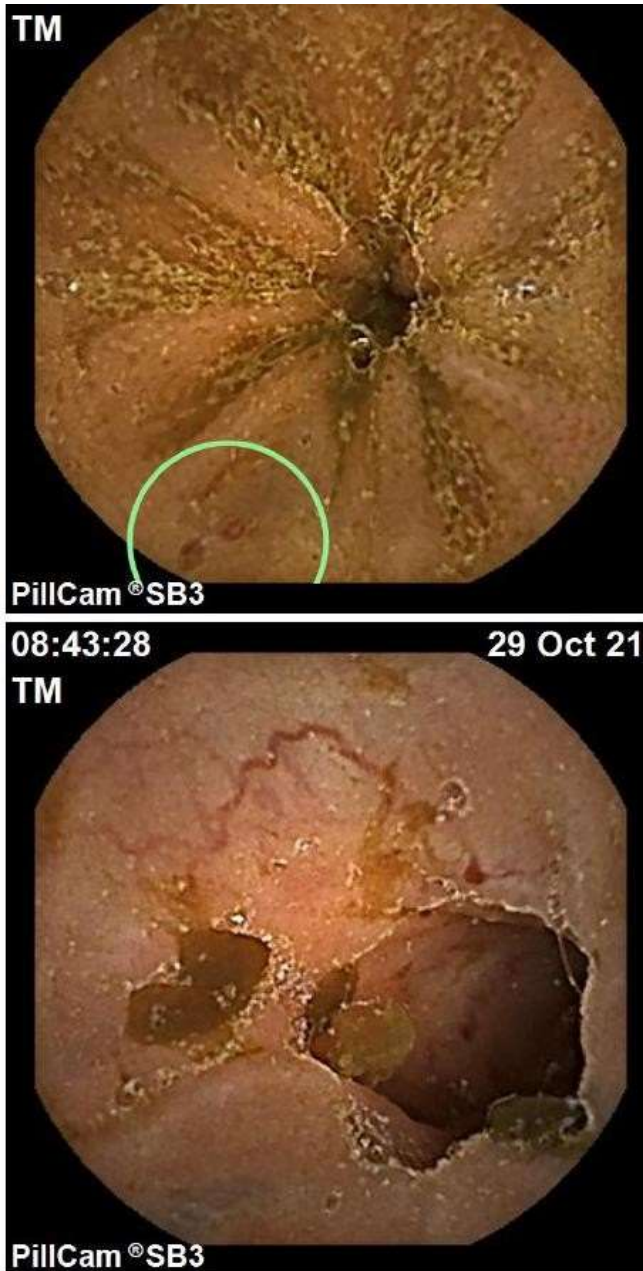
La cirrosis hepática es la causa más frecuente de HTP pero hay muchas causas de HTP no cirrótica y muchas de estas causas pueden diagnosticarse por biopsia hepática. La HPINC es una enfermedad rara caracterizada por hipertensión portal en ausencia

de cirrosis hepática u otras causas de enfermedad hepática o trombosis venosa esplácnica. Cada vez se diagnostica con más frecuencia y tiene hallazgos histopatológicos variados y diferentes definiciones que se solapan. Suele cursar con síntomas y signos de HTP como varices esófago-gástricas, sangrado de origen varicoso o esplenomegalia. La aproximación diagnóstica incluye la realización de pruebas de función hepática, pruebas de imagen para descartar oclusión portal o de las venas suprahepáticas y biopsia hepática para descartar cirrosis.

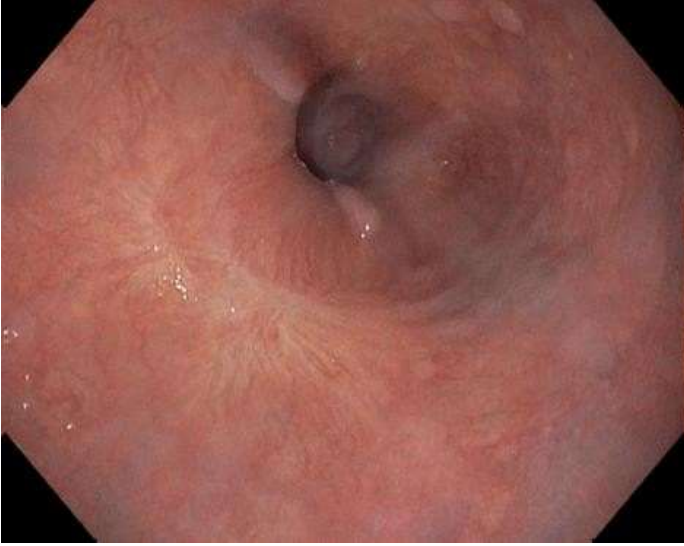
## **BIBLIOGRAFIA**

- [1]. Fiel MI, Schiano TD. Idiopathic noncirrhotic portal hypertension. *Semin Diagn Pathol.* 2019 Nov;36(6):395-403.
- [2]. Riggio O, Gioia S, Pentassuglio I, Nicoletti V, Valente M, d'Amati G. Idiopathic noncirrhotic portal hypertension: current perspectives. *Hepat Med.* 2016 Jul 27;8:81-8.
- [3]. Schouten JN, Verheij J, Seijo S. Idiopathic non-cirrhotic portal hypertension: a review. *Orphanet J Rare Dis.* 2015 May 30;10:67.

## IMÁGENES



*Figura 1.* Imágenes de cápsula endoscópica en la que se observan angiectasias puntiformes y dilataciones vasculares de tipo varicoso en intestino delgado.



*Figura II* . Imagen de gastroscopia donde se observan varices esofágicas pequeñas en tercio distal de esófago



*Figura III* . Imagen de gastroscopia donde se observa mucosa gástrica con patrón en mosaico típico de la gastropatía por HTP.

## Capítulo 18.

### HEMORRAGIA DIGESTIVA SECUNDARIA A ANGIECTASIAS GASTROINTESTINALES

**Autores:** Martínez Camacho, C.; Calatayud Vidal, G.; Espuche Jiménez, C.; Sánchez Roncero, F.J.; Mesa López, M.J.

**Especialidad:** Médica.

**Servicio de trabajo:** Aparato Digestivo.

#### RESUMEN

Las angiectasias gastrointestinales son malformaciones vasculares que pueden localizarse en cualquier punto del tubo digestivo. Son responsables del 5-10% de las hemorragias digestivas, pudiendo llegar a presentar desenlaces fatales. Cuando son sintomáticas su diagnóstico y tratamiento puede suponer un gran desafío con una importante alteración de la calidad de vida de los pacientes. En su tratamiento debemos diferenciar el manejo de la hemorragia activa y la prevención de su recurrencia, donde los análogos de la somatostatina juegan un papel fundamental.

**Palabras clave:** angiectasias gastrointestinales, hemorragia digestiva, análogos de somatostatina, lanreótide.

#### CASO CLÍNICO

Varón de 73 años, exfumador de 50 paquetes/año, con reacción adversa al uso de carboximaltosa de hierro. Como antecedentes

personales, presentaba todos los factores de riesgo cardiovascular (hipertensión arterial, diabetes mellitus, dislipemia, obesidad), así como cardiopatía con insuficiencia cardíaca crónica, fibrilación auricular permanente, portador de prótesis metálica por estenosis aórtica severa y marcapasos por bloqueo auriculoventricular completo. Enfermedad renal crónica (ERC) en estadio 3, Síndrome de Apnea Obstruktiva del Sueño con hipertensión pulmonar moderada y anemia crónica multifactorial (pérdidas digestivas, trastornos crónicos y ERC). Entre su tratamiento crónico destacaba el uso de acenocumarol, hierro oral y eritropoyetina 10.000 unidades semanales. Presentaba historia de ingresos previos por insuficiencia cardíaca descompensada y reagudización de su anemia crónica sin aparente exteriorización, con múltiples transfusiones de hemoderivados y tratamiento con hierro intravenoso.

Consultó en Urgencias por clínica de ángor hemodinámico, epistaxis y aumento del número de deposiciones. El paciente se encontraba hemodinámicamente estable, con regular estado general, auscultación cardiopulmonar arrítmica con soplo sistólico en foco aórtico y crepitantes húmedos bibasales. Tacto rectal con restos melánicos. En la analítica destacaba creatinina de 2,77 mg/dL con caída de la hemoglobina de 9,8 a 5,9 g/dL y sobredosificación de acenocumarol con un ratio internacional normalizado (INR) de 5.9. Se seriaron troponinas, siendo normales.

En primer lugar se manejó la descompensación aguda mediante la

corrección del INR con vitamina K, sueroterapia y transfusión de 2 concentrados de hematíes, suspendiéndose la anticoagulación. Se realizó estudio endoscópico bidireccional con la presencia de angiectasias gástricas y colónicas, que se coagularon con argón-plasma (Figura I). Se completó el estudio del intestino delgado con cápsula endoscópica objetivándose múltiples angiectasias y petequias a lo largo de toda su extensión (Figura II).

Con el diagnóstico de angiectasias gastrointestinales de predominio en intestino delgado, se valoró la necesidad de anticoagulación y el tipo de anticoagulante. Dados los antecedentes del paciente, siendo portador de una prótesis metálica, debía mantenerse con acenocumarol. Con el paciente estabilizado y tras valorar los riesgos/beneficios, se decidió el inicio de análogos de la somatostatina con lanreótide por su mejor perfil de seguridad en cardiópatas. Se comenzó con una dosis de 90 mg subcutáneos mensuales con controles estrictos de la función cardíaca, renal, hepática y glucemia. En el primer control mensual se objetivó un ascenso de 2 puntos de hemoglobina (de 9,8 a 11,9 g/dL). No obstante, el paciente presentó un ligero empeoramiento de la función renal con elevación de transaminasas y mal control de la glucemia (hemoglobina glicosilada de 6% a 8.5%). Por este motivo se decidió espaciar la dosis a cada mes y medio, con un mejor control de la función renal. El paciente presentó un incremento paulatino de la hemoglobina hasta 12,5 g/dL en el último control tras 6 meses de tratamiento. Durante las revisiones en consulta refería una notable mejoría de la calidad de vida, con

normalización de sus actividades diarias, sin nuevos episodios de exteriorización; lo que permitió disminuir las dosis de eritropoyetina sin volver a requerir transfusión de hemoderivados ni hierro intravenoso desde el alta.

## **DISCUSIÓN**

Se prevé que la incidencia de las angiectasias gastrointestinales se vea incrementada en los próximos años dada su relación con la edad avanzada (mayores de 60 años), con múltiples patologías frecuentes (enfermedad pulmonar obstructiva crónica, estenosis aórtica, cardiopatía isquémica, ERC, cirrosis hepática...) así como con el uso de antiagregantes, antiplaquetarios y anticoagulantes [1,2]. Su localización principal es en intestino delgado (57-80%) con predominio del segmento proximal, aunque en el 60% de los casos afecta a varios segmentos. Esta localización es responsable del 50-60% [1,2] de las hemorragias por esta causa con una recurrencia de hasta el 80% tras el primer episodio [1]. El diagnóstico es endoscópico [1,2].

Aunque la mayoría son asintomáticas, su forma de presentación suele ser mediante hemorragias recurrentes que requieren tratamientos costosos repetidos y alteran la calidad de vida [1,2]. Pueden ser causa de episodios hemorrágicos graves fatales. En el tratamiento se debe diferenciar el manejo de la hemorragia activa y la prevención de la recurrencia (Figura III). En función de la situación hemodinámica del paciente y la accesibilidad de las lesiones, se optará por un manejo endoscópico o radiológico [1,2].

Una vez controlado el sangrado activo, y dado el riesgo elevado de resangrado de estas lesiones, se recomienda el empleo de análogos de la somatostatina para prevenir la recurrencia [1-3]. Éstos fármacos presentan un doble efecto hemodinámico sobre la circulación esplácnica: inhiben factores promotores de la angiogénesis (VEF, b-FGF e IGF-1 k) y estimulan la relajación del músculo liso intestinal [1]. Su efectividad es mayor en angiectasias localizadas en intestino delgado y colon. La terapia endoscópica permite el cese inmediato del sangrado con una alta tasa de resangrado a los 12 meses, mientras que el manejo combinado (endoscópico y médico) es más eficaz en el mantenimiento y profilaxis de la recurrencia [1,2].

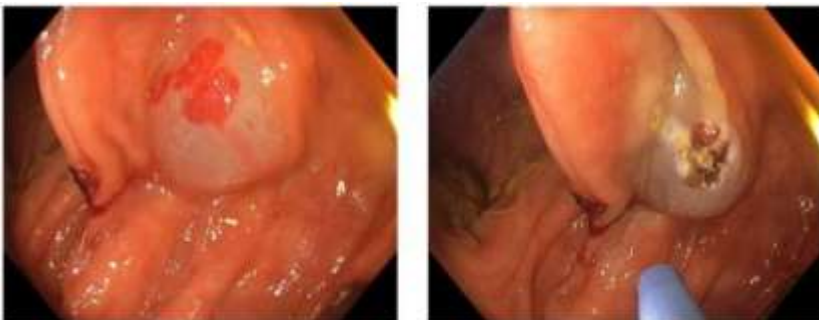
## **CONCLUSIÓN**

La hemorragia secundaria a angiectasias gastrointestinales es común en pacientes frágiles de edad avanzada y otras patologías asociadas. Esto ocasiona un importante deterioro de su calidad de vida. En primer lugar se debe valorar si es posible retirar los antiagregantes/anticoagulantes, o bien sustituirlos por otros de menor riesgo hemorrágico. Si no lo es, una vez resuelto el episodio agudo, es recomendable iniciar fármacos para prevenir la recurrencia. Los análogos de la somatostatina se emplean con este uso fuera de ficha técnica, con evidencia en la literatura que respalda su eficacia reduciendo el número de hospitalizaciones y el uso de hemoderivados. Aunque precise de un control estricto en su inicio, se trata de una terapia costo-efectiva y segura.

## BIBLIOGRAFIA

- [1]. García-Compeán D, Del Cueto-Aguilera ÁN, Jiménez-Rodríguez AR, González-González JA, Maldonado-Garza HJ. Diagnostic and therapeutic challenges of gastrointestinal angiodysplasias: A critical review and view points. World J Gastroenterol. 2019 Jun 7;25(21):2549-2564.
- [2]. Jackson CS, Strong R. Gastrointestinal Angiodysplasia: Diagnosis and Management. Gastrointest Endosc Clin N Am. 2017 Jan;27(1):51-62.
- [3]. Goltstein LCMJ, Grooteman KV, Rocco A, Holleran G, Frago S, Salgueiro PS et al. Effectiveness and predictors of response to somatostatin analogues in patients with gastrointestinal angiodysplasias: a systematic review and individual patient data meta-analysis. Lancet Gastroenterol Hepatol. 2021 Nov;6(11):922-932.

## IMÁGENES



*Figura I. Imagen de colonoscopia con angiectasia arborescente de 6 mm que se coaguló con argón-plasma tras sobreelevar con adrenalina diluida 1:100.000.*



Figura II. Imágenes de cápsula endoscópica en las que se observan varias petequias y angiectasias (flechas) distribuidas en intestino delgado.



\*Considerar terapia combinada con análogos de la somatostatina si no se pueden eliminar los factores de riesgo antitrombóticos ni la antiagregación/anticoagulación.

Figura III. Manejo de las angiectasias gastrointestinales en función de la estabilidad del paciente y la localización de las mismas.

## Capítulo 19.

### TRASTORNOS DEL METABOLISMO FÉRRICO MÁS ALLÁ DEL HÍGADO

**Autores:** Bógalo Romero, Cintia; Espuche Jiménez, Cristina; Álvaro Choque, Joaquín Vicente; Mesa López, María José; Otón Martínez, José Antonio.

**Especialidad:** Médica.

**Servicio de trabajo:** Aparato Digestivo.

#### RESUMEN

Se trata de una paciente de 21 años que es derivada a consulta por hiperferritinemia y datos de sobrecarga férrica tisular en RM hepática. En el estudio, se encuentra la mutación H63D en heterocigosis para el gen HFE, la cual no sería suficiente para explicar los hallazgos encontrados. Como antecedentes personales, a la paciente se le realizó un trasplante de precursores hematopoyéticos por anemia sideroblástica congénita, que condiciona una dieritropoyesis provocando alteraciones en el metabolismo del hierro, que junto a la mutación del gen HFE, podrían explicar la sobrecarga férrica.

**Palabras clave:** Hemocromatosis, sobrecarga férrica, anemia sideroblástica congénita.

## **CASO CLÍNICO**

Mujer de 21 años que es remitida a consultas externas de Aparato Digestivo por hiperferritinemia mantenida en torno a cifras de 1500-2000 mg/dl durante los últimos años. Como antecedentes personales, en 2013 es remitida para estudio de anemia normocítica normocrónica junto con hiperferritinemia de 8000 mg/dL. Se realiza biopsia de médula ósea en cresta ilíaca, donde en tinción de Pearls se aprecian sideroblastos en anillo (Figura I) con rasgos mielodisplásicos, diagnosticándose de anemia sideroblástica congénita. Ese mismo año recibe trasplante alogénico de precursores hematopoyéticos. Posteriormente presenta diferentes complicaciones relacionadas con el trasplante, destacando las infecciosas que se resuelven con tratamiento médico y las cutáneas.

Cuando es remitida a nuestra consulta, la paciente se presenta asintomática, en exploración física se observa alopecia y en palpación abdominal, leve hepatoesplenomegalia. Analíticamente, la paciente presenta función renal e iones dentro de la normalidad, así como perfil lipídico y glucemia. Hemograma sin alteraciones. Enzimas hepáticas con valores normales (ALT 18 U/l, GGT < 3 U/L, FA 42 UI/L). Ceruloplasmina 51 mg/dl. Alfa-I-antitripsina 188 mg/dL. Serologías negativas para VHB, VHC, VIH, CMV y VEB.

Con respecto al metabolismo férrico, la paciente, antes del trasplante de médula ósea, presentaba cifras de ferritina de hasta 9000 ng/dL. Tras el trasplante, hiperferritinemia mantenida entre

1200-1900 ng/dL. Actualmente, valor de IST: 32%, Hierro plasmático 114 ug/dL, Transferrina 248 mg/dL.

Por nuestra parte, se solicita estudio de gen HFE de hemocromatosis. La paciente es portadora para la mutación H63D en heterocigosis y homocigoto normal para C282Y. Se realiza RM hepática (Figura II) donde se observan hallazgos compatibles con alta sobrecarga férrica hepática (128.9 micromol Fe/gr), leve hepatomegalia, hígado sin nodulaciones ni LOEs, sin otros hallazgos de interés.

En esta paciente nos planteamos que la sobrecarga férrica podría deberse tanto a su enfermedad de base, la anemia sideroblástica congénita, que condicionaría una sobrecarga férrica por diseritropoyesis, como a ser heterocigota para la mutación H63D de la hemocromatosis, que provocaría una leve disminución de los niveles de hepcidina sérica.

Como tratamiento, la paciente no es candidata a realizar flebotomías debido a su trastorno anémico congénito, por lo que como alternativa, se inicia tratamiento con quelantes de hierro (Desferroxiamina), citando en consultas externas para control y seguimiento.

## **DISCUSIÓN**

El hierro es un elemento fundamental para el organismo, ya que participa en múltiples rutas metabólicas, así como forma parte de enzimas y proteínas esenciales para el correcto funcionamiento del

mismo [1]. En la sobrecarga férrica se produce un aumento del índice de saturación de transferrina (IST), proteína a la que se une para ser transportado en el plasma, que cuando supera el 75% condiciona la aparición de hierro libre no unido a transferrina (NTBI), el cual carece de regulación, es extremadamente tóxico y es el culpable de acúmulo de hierro en los tejidos, causando fibrosis y disfunción de los mismos, en especial hígado, páncreas, corazón, glándulas endocrinas, piel y articulaciones, causando el fenotipo característico de estos pacientes [2].

La hemocromatosis hereditaria es un conjunto de trastornos genéticos con penetrancia variable originados por un déficit de hepcidina [3], péptido de origen hepático, cuya función es la regulación negativa de absorción de hierro a nivel duodenal. En la Figura III, mostramos el algoritmo diagnóstico según los niveles de IST y ferritina y resultados del estudio genético del gen HFE [4]. La mutación más prevalente es CY282 en homocigosis, constituyendo un 85% de los casos. Otras mutaciones diferentes a esta, serán mucho menos frecuentes y precisarán de un cofactor para causar sobrecarga férrica.

Por otra parte, tenemos otras patologías que son causa de sobrecarga de hierro por mecanismos diferentes, como sobreaporte, diseritropoyesis o hepatopatía, siendo la consecuencia final la misma, el acúmulo y la disfunción tisular por hierro, presentando los pacientes fenotipos similares, ya sea el origen de la sobrecarga genético o adquirido.

El tratamiento, por lo general, consiste en disminuir la absorción intestinal de hierro mediante cambios dietéticos y quelantes, así

como en disminuir los depósitos del mismo, mediante flebotomías, si las comorbilidades del paciente lo permiten.

## CONCLUSIÓN

La hemocromatosis hereditaria es un trastorno genético causado en la mayoría de los casos por la mutación C282Y en homocigosis del gen HFE, que conlleva un aumento de absorción intestinal de hierro. Otras mutaciones, como la H63D, pueden producir sobrecarga férrica, sin embargo, normalmente precisan de un cofactor para llevarla a cabo. En este caso, la paciente presenta además anemia sideroblástica congénita, que condiciona una diseritropoyesis con acúmulo de hierro por sí misma.

En este caso, se descartarían las flebotomías como posibilidad terapéutica por trastorno anémico de base, por lo que la paciente, únicamente sería candidata al tratamiento mediante quelantes y modificaciones dietéticas.

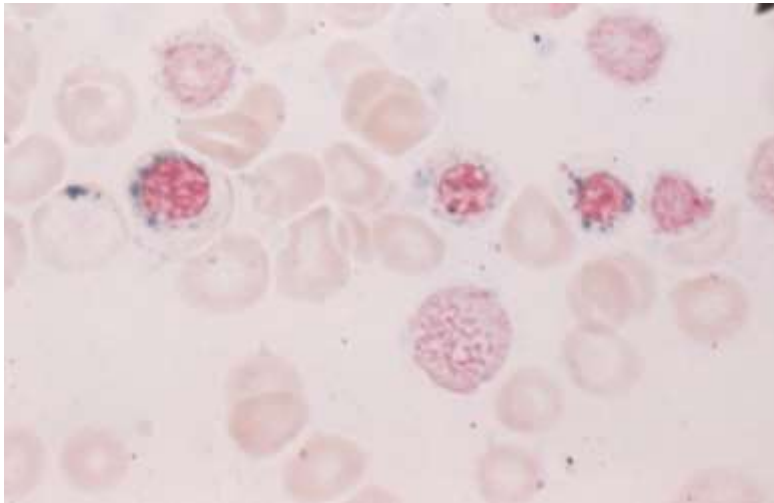
## BIBLIOGRAFIA

- [1]. Hentze MW, Muckenthaler MU, Galy B, Camaschella C. Two to tango: regulation of Mammalian iron metabolism. *Cell*. 2010 Jul 9;142(1):24-38.
- [2]. Piperno A, Pelucchi S, Mariani R. Inherited iron overload disorders. *Transl Gastroenterol Hepatol*. 2020 Apr 5;5:25.
- [3]. Murphree CR, Nguyen NN, Raghunathan V, Olson SR, DeLoughery T, Shatzel JJ. Diagnosis and management of hereditary haemochromatosis. *Vox Sang*. 2020 May;115(4):255-262.

[4]. Kowdley KV. Iron Overload in Patients With Chronic Liver Disease. *Gastroenterol Hepatol (N Y)*. 2016 Nov;12(11):695-698.

[5]. Lima TG, Benevides FLN, Esmeraldo Filho FL, Farias IS, Dourado DXC, Fontenele EGP, Moraes MEA, Quidute ARP. Treatment of iron overload syndrome: a general review. *Rev Assoc Med Bras (1992)*. 2019 Oct 10;65(9):1216-1222.

## **IMÁGENES**



*Figura I. Tinción con azul de Prusia del hierro de la médula ósea que revela sideroblastos en anillo.*

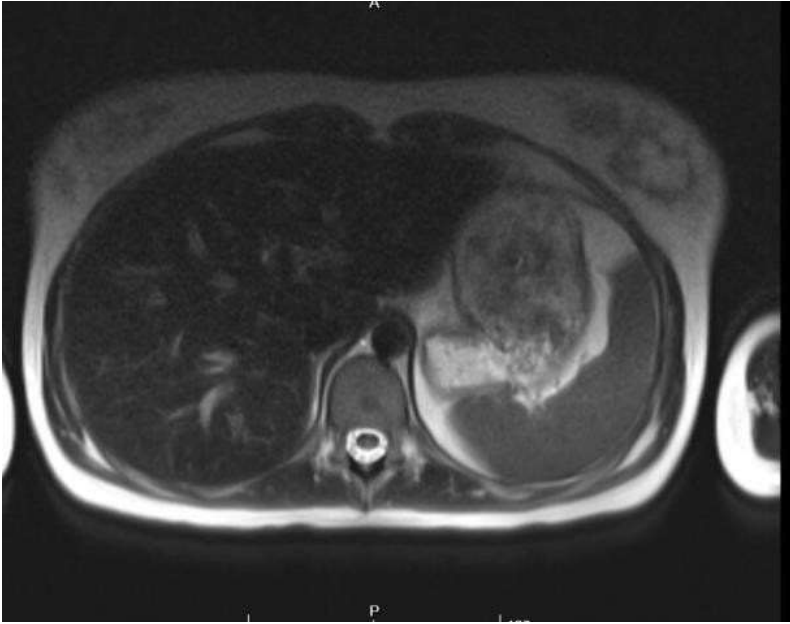


Figura II. RM hepática con cuantificación de hierro. Hepatomegalia, hígado sin LOEs. Sobrecarga férrica hepática (128.9 micromol Fe/gr).

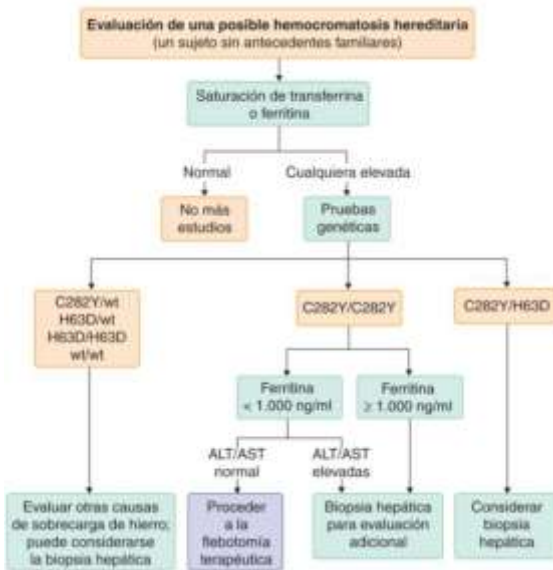


Figura III. Algoritmo diagnóstico de posible hemocromatosis hereditaria según IST, ferritina y hallazgos genéticos.

## Capítulo 20.

### MANEJO ENDOSCÓPICO DE LA PERFORACIÓN INTESTINAL IATROGÉNICA ASOCIADA A LA ENDOSCOPIA: A PROPÓSITO DE UN CASO

**Autores:** Sánchez Roncero, F.J; Mesa López M.J; Espuche Jiménez, C; Bógalo Romero, C.; Calatayud Vidal, Gabriel

**Especialidad:** Médica.

**Servicio de trabajo:** Aparato Digestivo.

#### RESUMEN

Presentamos el caso clínico de una mujer de 66 años que presentó una perforación colónica durante la realización de una endoscopia diagnóstica. Mediante tratamiento endoscópico con clip tipo Ovesco se consigue el cierre, con buena evolución posterior. Aunque excepcional, la perforación intestinal iatrogénica es una complicación potencialmente grave, cuyo tratamiento de elección generalmente ha sido quirúrgico. La importancia de este caso radica en el cierre del defecto mediante endoscopia con uso de endoclip tipo Ovesco, sin necesidad de cirugía.

**Palabras clave:** Endoscopy, Gastrointestinal; Intestinal Perforation; Ovesco.

## CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de una mujer de 66 años que ingresa en Aparato Digestivo tras perforación colónica durante la realización de colonoscopia. Como antecedentes personales de interés destaca hipertensión arterial y obesidad grado I. Colonoscopia anterior de la que no disponemos de informe con hallazgo de diverticulosis colónica. No antecedentes quirúrgicos.

Se realiza colonoscopia de cribado de cáncer colorrectal de manera ambulatoria, con hallazgo a nivel de sigma de diversos ostium diverticulares, algunos de gran tamaño. Tras la realización de maniobra de rectificación se observa solución de continuidad en sigma (Figura I). Ante la sospecha de perforación colónica, en un primer momento se intenta colocación de endoclip convencional con la intención de aproximar los bordes, pero ante el cierre incompleto finalmente se decide proceder al cierre mediante el sistema “over-the-scope-clip” (OSC) (Figura I). Tras comprobar la colocación adecuada la paciente es llevada a la sala de cuidados.

Cuando acudimos a valorar a la paciente, ésta refiere dolor abdominal en hemiabdomen inferior que mejora tras Nolotil intravenoso. A la exploración la paciente presenta un abdomen globuloso, doloroso a la palpación en ambas fosas iliacas, empastamiento en fosa iliaca izquierda. En ese momento iniciamos además profilaxis antibiótica con Ciprofloxacino y Metronidazol intravenosos y se solicita analítica y TC de abdomen urgente para confirmar cierre completo y ausencia de complicaciones. Desde el punto de vista analítico se objetiva elevación de marcadores de

inflamación, con una Proteína C Reactiva (PCR) de 3.59 mg/dL, leucocitosis (18.110 uL) con neutrofilia (16.700 uL) y la Procalcitonina dentro del rango de la normalidad (0.31 ng/mL). En el informe del TC (Figura II) se describe moderada cantidad de neumoperitoneo de predominio inframesocólico, sin líquido libre intraperitoneal significativo. Tras informar a la paciente y a los familiares de la situación y tras asegurarse del control de la perforación decidimos cursar ingreso en nuestro servicio para control sintomático y seguimiento evolutivo.

Durante su estancia en planta la paciente evoluciona favorablemente, con inicio de tolerancia oral a las 24 horas del ingreso y sin necesidad de rescate analgésico. En la analítica de control además se objetiva descenso de los parámetros de inflamación, con un recuento de leucocitos dentro del rango de la normalidad (6.280 uL) y la PCR en descenso (1.46 mg/dL). En TC de control (Figura II) realizado a los 5 días en el que se informa de persistencia de OSC en sigma junto con práctica resolución del neumoperitoneo, sin evidencia de colecciones definidas. Así, ante la adecuada evolución clínica de la paciente junto con el descenso de los marcadores de inflamación y la reabsorción casi completa del neumoperitoneo se decide alta domiciliaria con dieta blanda sin fibra durante al menos 48 horas más y continuando con pauta de antibiótico oral hasta completar 7 días de tratamiento.

## DISCUSIÓN

Con una tasa de complicaciones menor del 1% [1] a pesar del aumento a nivel mundial del número de pruebas realizadas, la colonoscopia puede asociar complicaciones. Aunque la mayoría son inespecíficas y leves, otras como la hemorragia y la perforación pueden poner en peligro la vida del paciente[1].

La perforación intestinal iatrogénica asociada a la endoscopia es una complicación infrecuente pero potencialmente grave. Se asocia con más frecuencia a procedimientos terapéuticos, principalmente la polipectomía o dilatación endoscópica de estenosis[2]. La incidencia estimada es del 0.1-0.6% para la endoscopia diagnóstica y del 0.6-5.5% si es terapéutica[2,3]. En el caso de la perforación colónica la incidencia se sitúa entre el 0.03-0.07% al año, siendo más frecuente a nivel de sigma[2]. Como factores de riesgo destacan la edad avanzada, el sexo femenino, y la presencia de comorbilidades, como la diverticulosis[2,4]. Una vez diagnosticada es importante establecer el tiempo de evolución y describir adecuadamente tanto la localización como el tamaño total de cara a decidir el tratamiento.

Ante el potencial riesgo de una cirugía urgente, en los últimos años se han desarrollado técnicas endoscópicas para su cierre, con especial indicación cuando se detecta en las primeras 24 horas. Más allá de los 10 mm el defecto de la pared no se consigue cerrar adecuadamente mediante sistémicas clásicos como los clips “through the scope” (TTSC), por lo que se han desarrollado métodos como el OSC utilizado en el caso (Figura III). Este

sistema, con una efectividad del 85%, consiste en un clip dentado con forma de cepo transportado sobre un capuchón colocado sobre el endoscopio, consiguiendo el cierre del defecto tras aproximar los bordes mediante aspiración convencional o bien mediante accesorios que los acerquen[2-5].

El tratamiento quirúrgico se recomienda en caso de defectos de pared  $\geq 20$  mm, deficiente preparación y  $> 24$  horas desde la perforación[2].

## **CONCLUSIÓN**

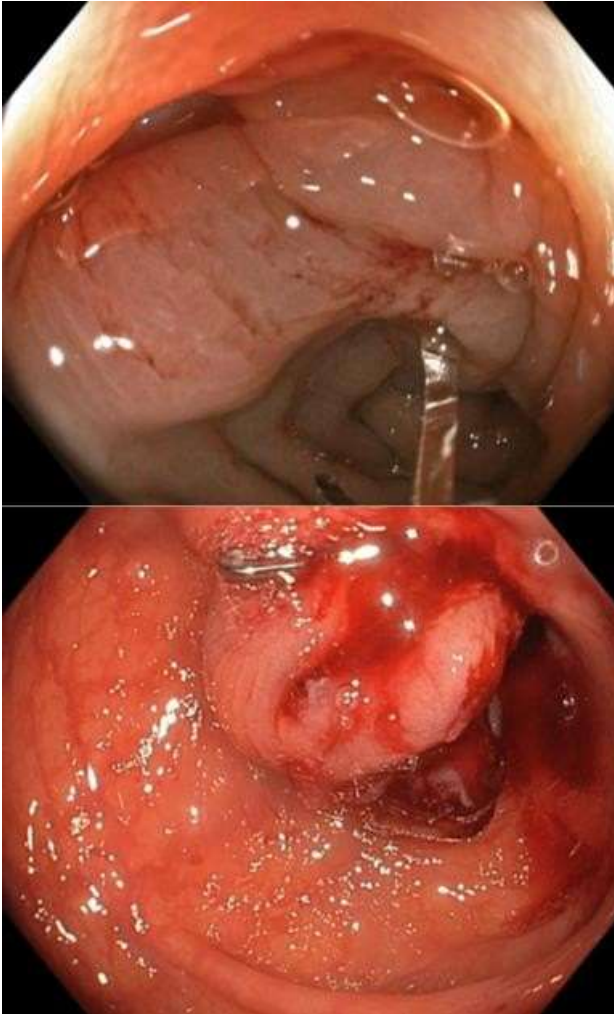
Aunque segura, la colonoscopia no está exenta de complicaciones, algunas de ellas potencialmente graves. De ahí la importancia de seleccionar bien las indicaciones y los pacientes que puedan beneficiarse de ella. La perforación intestinal iatrogénica asociada a la endoscopia es una complicación infrecuente pero potencialmente grave. En el colon la localización más frecuente es en sigma, y la edad, el sexo y la presencia de patología concomitante se asocian a un mayor riesgo.

Aunque el tratamiento de referencia es el quirúrgico, éste asocia comorbilidad importante, por lo que se han desarrollado procedimientos terapéuticos mediante endoscopia. Es importante definir el tamaño y localización de cara a elegir la técnica. Así, en caso de defectos de mayor extensión se recomienda el uso de OSC.

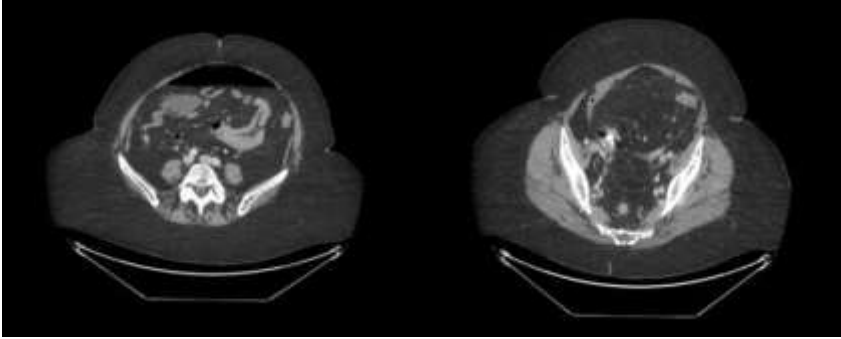
## BIBLIOGRAFIA

- [1]. Kim S.Y., Kim H.-S., Park H.J. Adverse events related to colonoscopy: Global trends and future challenges. *World J. Gastroenterol.* 2019; 25:190–204.
- [2]. Paspatis GA, Arvanitakis M, Dumonceau J-M, Barthet M, Saunders B, Turino SY, et al. Diagnosis and management of iatrogenic endoscopic perforations: European Society of Gastrointestinal Endoscopy (ESGE) Position Statement - Update 2020. *Endoscopy.* 2020; 52 (9): 792–810.
- [3]. Kobara H, Mori H, Nishiyama N, Fujihara S, Okano K, Suzuki Y, et al. Over-the-scope clip system: A review of 1517 cases over 9 years. *J Gastroenterol Hepatol.* 2019 Jan; 34 (1): 22–30.
- [4]. Bartell N, Bittner K, Kaul V, Kothari TH, Kothari S. Clinical efficacy of the over-the-scope clip device: A systematic review. *World J Gastroenterol.* 2020 Jun 28; 26 (24): 3495–516.
- [5]. Angsuwatcharakon P, Prueksapanich P, Kongkam P, Rattanachu-Ek T, Sottisuporn J, Rerknimitr R. Efficacy of the Ovesco Clip for Closure of Endoscope Related Perforations. *Diagn Ther Endosc.* 2016;2016:9371878.

## IMÁGENES



*Figura I. Perforación colónica en sigma. Se observa en el lateral defecto de la pared (arriba) que se consigue cerrar tras colocación de OSC.*



*Figura II. Cortes de TC abdominal. En el primero (izquierda) se observa neumoperitoneo, que ha desaparecido en TC de control (derecha).*



*Figura III. Sistema OSC. Montado en un capuchón sobre el endoscopio, una vez aproximados los bordes se libera al soltar el mecanismo de seguridad.*



# CARDIOLOGÍA



## Capítulo 21.

### INFARTO PULMONAR DE ORIGEN CARDÍACO, EL PAPEL DE LA ECOCARDIOGRAFÍA

**Autores:** Escolar Conesa, Antonio; Tercero Fajardo, Jose Javier; García García, Alba María; Sáez Martín, M<sup>a</sup> Azucena; Esteve Pastor, M<sup>a</sup> Asunción.

**Especialidad:** Médica.

**Servicio de trabajo:** Cardiología.

#### RESUMEN

El caso describe un varón de 40 años que acude a urgencias por dolor en hemitórax derecho de una semana de evolución. En la analítica destaca un dímero D elevado, por lo que se solicita angioTC, confirmando el hallazgo de infarto pulmonar basal derecho con masa flotante en tronco de la arteria pulmonar. Como parte del estudio se solicita una ecocardiografía que muestra los hallazgos de masa redondeada, móvil, pediculada y adherida a la pared de la arteria pulmonar, sugerente de fibroelastoma. Finalmente se decide intervenir, reseccándose la masa y confirmándose el hallazgo con anatomía patológica.

**Palabras clave:** Lung infarction, Echocardiography, Cardiac fibroelastoma

## **CASO CLÍNICO**

Varón de 40 años, sin antecedentes de interés ni factores de riesgo cardiovascular, que acude a urgencias por dolor en hemitórax derecho de características pleuríticas de intensidad moderada/severa. Como antecedentes familiares de interés tiene una abuela fallecida por tromboembolismo pulmonar (TEP) y madre y primo hermano afectados con miotonía de Steinert.

A su llegada a urgencias se encuentra sintomático, con dolor que no cede con analgesia convencional, aunque estable hemodinámicamente (tensión arterial de 110/80 mmHg y frecuencia cardíaca de 110 latidos por minuto). Se encontraba saturando al 93% respirando aire ambiente. La exploración física fue normal tanto a nivel cardiopulmonar como abdominal. El electrocardiograma (ECG) realizado mostró una taquicardia sinusal a 110 lpm con patrón S1Q3T3, sin otros hallazgos de interés (Figura I).

Se solicitó una analítica sanguínea en la que destacaban cifras elevadas de Dímero D, por lo que junto con los antecedentes familiares, la clínica y el ECG se decidió realizar angioTC de arterias pulmonares. Se objetivó una masa flotante en tronco de la pulmonar y TEP en ambas pirámides basales con infarto pulmonar subpleural basal derecho (Figura II).

Se ingresa en planta de hospitalización y como parte del estudio se realiza ecocardiografía doppler transtorácica, en el que se objetiva un estudio normal sin repercusión sobre cavidades derechas pero,

inmediatamente tras la válvula pulmonar, se observa una imagen redondeada, móvil y refringente de unos 8 x 8 mm adherida a la válvula pulmonar y en movimiento solidario con la misma (Figura III). El aspecto es sugerente de fibroelastoma. Sin embargo, al no tener confirmación histológica inicial, se inicia anticoagulación, y se realizan pruebas de eco-doppler de miembros inferiores, resonancia magnética cerebral y ecografía abdominal para despistaje de otras fuentes, siendo todas normales. Al tratarse de una masa de origen cardíaco que ha provocado un evento trombótico agudo, se planteó la posibilidad de resecarla quirúrgicamente.

Se presentó el caso en sesión médico-quirúrgica con Cirugía Cardiovascular y se decidió intervenir para resección de la masa. En quirófano se confirmaron dichos hallazgos mediante ecografía transesofágica intraoperatoria. Durante el procedimiento se resecó la masa fibroelástica alojada en el velo anterior de válvula pulmonar sin incidencias. La anatomía patológica confirmó los hallazgos de fibroelastoma.

El diagnóstico final fue TEP agudo en relación a fibroelastoma de válvula pulmonar y no precisó anticoagulación al alta, ya que su causa fue objetivada y reversible.

## **DISCUSIÓN**

En la evaluación de un TEP es muy importante el papel de la ecocardiografía, no sólo para valorar su repercusión sobre las cavidades derechas sino también para buscar potenciales fuentes

embolígenas [1], más aún si el resto de pruebas son normales. Es necesario mirar sistemáticamente la válvula pulmonar en un examen ecocardiográfico, aunque la trombosis y las masas sean menos frecuentes en la circulación derecha del corazón [2].

El fibroelastoma es el tercer tumor cardíaco benigno en frecuencia (el primero es el mixoma). Es más frecuente en mujeres mayores [3]. Puede surgir de cualquier superficie endocárdica, siendo más frecuente su presentación en una única localización, aunque esta puede ser múltiple. Las cavidades izquierdas y sus válvulas están afectadas en mayor proporción que las del lado derecho. A su vez, dentro de las válvulas izquierdas, la aórtica es la más frecuentemente afectada [1]. Suelen estar alojadas en la dirección de flujo cardíaco y la disfunción valvular es rara. Su tamaño suele ser pequeño con un movimiento independiente al de la válvula adyacente. Es importante distinguirlo de las excrescencias de Lambl, que son vestigios de tejido mesotelial adherido a las válvulas, de tamaño menor y más lineal, sin trascendencia clínica. Nuestro paciente cumplía los criterios morfológicos anteriormente citados, aunque su presentación en el lado derecho es más infrecuente.

Con respecto a su manejo, se recomienda la excisión quirúrgica para fibroelastomas mayores de 1 cm, lado izquierdo, joven, bajo riesgo quirúrgico o en el momento de otra cirugía cardíaca concomitante [4]. Los del lado derecho solo deben eliminarse si es grande, móvil y/o ha provocado un evento tromboembólico [4]. En el caso de nuestro paciente al haber provocado un TEP, ya tenía

indicación de cirugía. Además, existe evidencia en la literatura científica que afirma la asociación significativa entre el fibroelastoma y la aparición de un evento tromboembólico [5].

## **CONCLUSIÓN**

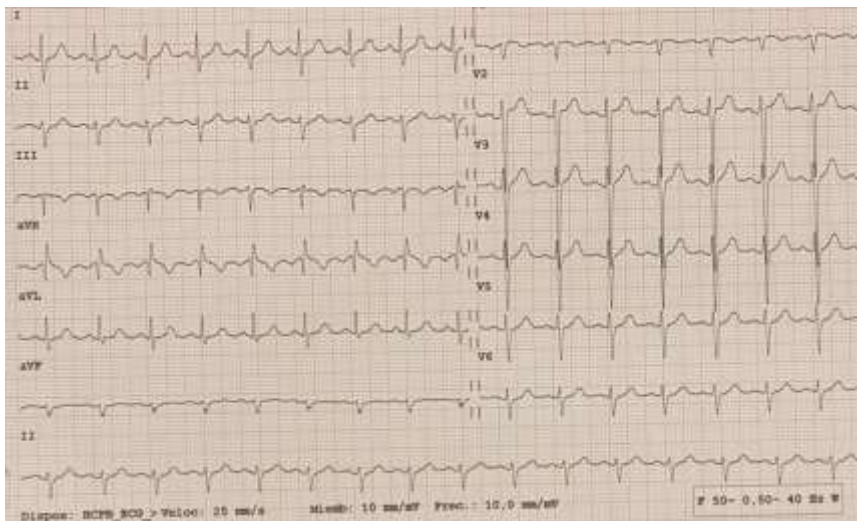
Este caso muestra el papel fundamental de la ecocardiografía en el contexto de un tromboembolismo pulmonar. Normalmente se pide dicha prueba para valorar la repercusión del TEP sobre las cavidades derechas y su función. Sin embargo, es de destacar su importante papel en la búsqueda de potenciales fuentes embolígenas tanto a nivel derecho, así como a nivel izquierdo en el caso de los accidentes cerebrovasculares. Este estudio tiene todavía más valor si el resto de pruebas han sido normales. También podemos concluir que el fibroelastoma es un tumor cardíaco frecuente, que se asocia a complicaciones trombóticas agudas y que su excisión es mandatoria si existe relación temporal entre el evento trombótico y su diagnóstico.

## **BIBLIOGRAFIA**

- [1]. Mankad R, Herrmann J. Cardiac tumors: echo assessment. *Echo Res Pract.* 2016;3(4):R65-R77.
- [2]. Saric, M, Armour, AC, Arnaout, MS, Chaudhry, F., Grimm, RA, Kronzon, I, et al. Guidelines for the Use of Echocardiography in the Evaluation of a Cardiac Source of Embolism. *J Am Soc Echocardiogr.* 2016;29(1):1-42

- [3]. Basso C, Rizzo S, Valente M, Thiene G. Cardiac masses and tumours. *Heart*. 2016;102(15):1230-1245.
- [4]. Bruce CJ. (2011). Cardiac tumours: diagnosis and management. *Heart (British Cardiac Society)*, 97(2), 151–160.
- [5]. Sun JP, Asher CR, Yang XS, Cheng GG, Scalia GM, Massed AG, et al. Clinical and echocardiographic characteristics of papillary fibroelastomas: a retrospective and prospective study in 162 patients. *Circulation*. 2001;103(22):2687-2693

## **IMÁGENES**



*Figura I. Ritmo sinusal a 110 lpm. PR normal. Eje -30°. QRS estrecho. Sin alteraciones agudas de la repolarización. Patrón SIQ3T3.*

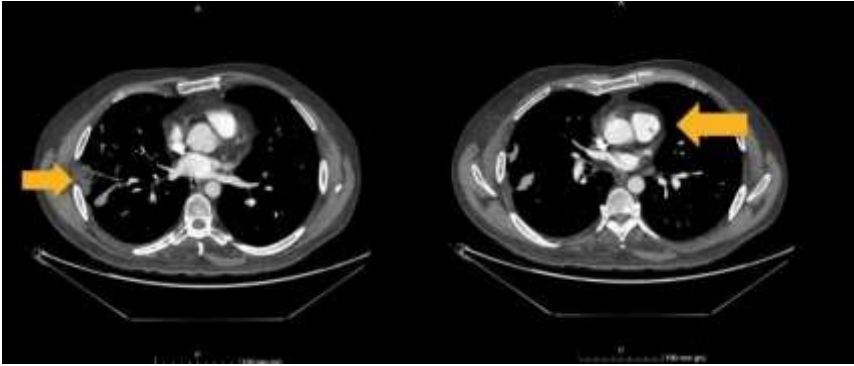


Figura II . Masa flotante en tronco de la pulmonar. TEP en ambas pirámides basales con infarto pulmonar subpleural basal lateral derecho.

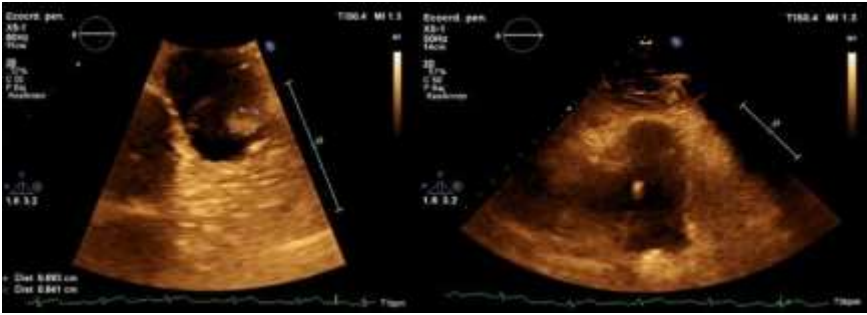


Figura III. Imagen redondeada, móvil y refringente de unos 8 x 8 mm adherida a la válvula pulmonar y en movimiento solidario con la misma. El aspecto es sugerent

## Capítulo 22.

### ¿SE PUEDE TENER UNA MIOCARDIOPATÍA ARRITMOGÉNICA SIN CUMPLIR LOS CRITERIOS DIAGNÓSTICOS?

**Autores:** Tercero Fajardo, José Javier; García García, Alba María; Saéz Martín, María Azucena; Carrillo Mora, Lidia María; Muñoz Esparza, Carmen.

**Especialidad:** Médica.

**Servicio de trabajo:** Cardiología.

#### RESUMEN

Se trata de un varón joven de 32 años sin antecedentes de interés que durante un esfuerzo físico sufre una taquicardia ventricular monomorfa sostenida. Tras realizar una cardioversión eléctrica efectiva comienza el estudio etiológico. Las pruebas básicas no invasivas (ECG, ecocardiograma, RMN...) no nos permiten llegar al diagnóstico definitivo. Por lo que tenemos que pasar a realizar un estudio electrofisiológico con el que se llega al diagnóstico definitivo de miocardiopatía arritmogénica. Finalmente, se realiza una ablación endocárdica que no es efectiva y se coloca un desfibrilador.

**Palabras clave:** Miocardiopatía arritmogénica, taquicardia ventricular.

## CASO CLÍNICO

Varón de 32 años sin antecedentes personales ni familiares de interés, que consulta por episodio de palpitaciones y mareo desencadenado con el esfuerzo físico. En el ECG inicial se documenta una taquicardia de QRS ancho con morfología de bloqueo de rama izquierda (BRI) y eje inferior (Figura I), compatible con taquicardia ventricular (TV) probablemente originada en la región basal del ventrículo derecho (VD). Se intenta en un primer momento cardioversión farmacológica que no es efectiva, por lo que se realiza cardioversión eléctrica que resulta eficaz y se cursa ingreso hospitalario para completar el estudio etiológico. El ECG basal en ritmo sinusal, presenta ondas T negativas en V1-V2 como único hallazgo de interés (Figura I). La analítica y la radiografía de tórax son anodinas. El ecocardiograma, incluyendo parámetros de deformación miocárdica, es normal. Se realiza un TAC coronario que no muestra anomalías congénitas ni lesiones en las arterias coronarias. En la resonancia magnética cardíaca (RMN), se identifica un foco de hiperseñal en las secuencias T1, STIR y realce tardío con gadolinio a nivel del segmento medio del septo interventricular, adyacente al endocardio del VD, que podría corresponder a un foco de fibrosis vs cripta miocárdica (Figura II).

Ante la presencia de alteraciones sutiles en el ECG basal y los hallazgos inespecíficos descritos en la RMN, se solicita un estudio electrofisiológico. Por cartografía electroanatómica, en el mapa endocárdico unipolar del VD se objetiva una escara epicárdica

extensa, adyacente a la región inferolateral del anillo tricuspídeo (Figura III). En esa zona, se identifican potenciales tardíos fragmentados y un pace-mapping 100% concordante con la TV clínica. Ante dichos hallazgos, se realiza ablación endocárdica a dicho nivel que no resulta eficaz, con recurrencia posterior de la TV.

Finalmente, con el diagnóstico de TV originada en el VD con sustrato compatible con MCA por cartografía, se cursa estudio genético y se decide implante de desfibrilador en prevención secundaria. Además, se recomienda no practicar ejercicio físico de intensidad moderada-alta.

## **DISCUSIÓN**

La miocardiopatía arritmogénica (MCA) es una enfermedad caracterizada por la sustitución fibrograsa del músculo cardiaco. En más del 50% de los casos, está causada por mutaciones en genes desmosómicos.[1] Aunque clásicamente se ha denominado miocardiopatía arritmogénica del ventrículo derecho, fenotípicamente, el 50% de los casos cursa con afectación biventricular. Por ello, en 2020 se añadieron los criterios de Padua para MCA de ventrículo izquierdo.[2] Clínicamente, suele manifestarse con arritmias ventriculares en fases precoces de la enfermedad y según las series disponibles, es responsable del 11-27% de los casos de muerte súbita en sujetos < 35 años.[1]

El diagnóstico de la MCA en las fases iniciales de la enfermedad puede ser todo un reto, ya que muchos pacientes aún no cumplen

los criterios diagnósticos clásicos y las pruebas de imagen como el ecocardiograma y la RMN no nos dan un diagnóstico de certeza. En algunos casos seleccionados en los que las exploraciones complementarias no invasivas no resulten concluyentes, la realización de mapas electroanatómicos puede aportar información adicional relevante para sospechar esta patología. Por otro lado, el estudio electrofisiológico puede ser útil para establecer el diagnóstico diferencial entre la TV idiopática del tracto de salida del ventrículo derecho y la MCA.[3] Además, algunos estudios abogan por realizar biopsia miocárdica si no se llega al diagnóstico con las pruebas anteriores, ya que conocer la etiología permite elegir el tratamiento más adecuado para el paciente.[4]

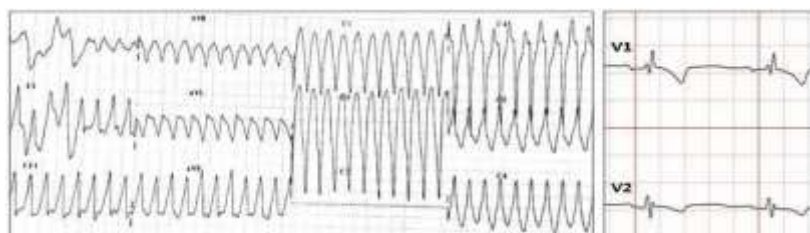
## **CONCLUSIÓN**

La miocardiopatía arritmogénica es una causa frecuente de TV y muerte súbita en menores de 35 años, por lo que conseguir un diagnóstico cobra mucha importancia. Llegar al diagnóstico de certeza no es sencillo y precisa de un alto nivel de sospecha. Además, los criterios clínicos clásicos y las pruebas complementarias básicas y no invasivas en muchas ocasiones no son concluyentes. Es en este punto donde el estudio electrofisiológico está cobrando más importancia en los últimos años. Por otra parte, realizar este estudio nos permite realizar ablaciones en las zonas donde se genera la arritmia y acabar así con el sustrato de la misma, aunque no siempre se consigue con éxito.

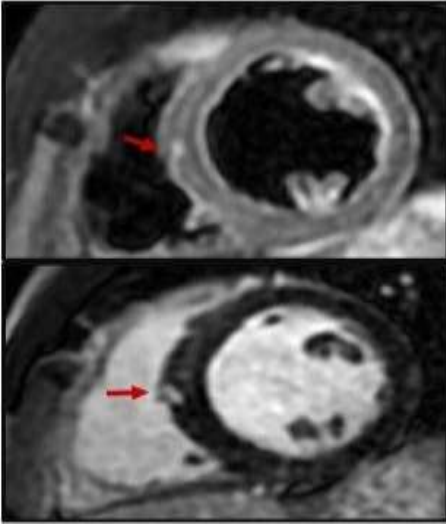
## BIBLIOGRAFIA

- [1]. James CA, Bhonsale A, Tichnell C, Murray B, Russell SD, Tandri H, et al. Exercise increases age-related penetrance and arrhythmic risk in arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy-associated desmosomal mutation carriers. *J Am Coll Cardiol*. 2013;62(14):1290–7.
- [2]. Corrado D, Perazzolo Marra M, Zorzi A, Beffagna G, Cipriani A, Lazzari MD, et al. Diagnosis of arrhythmogenic cardiomyopathy: The Padua criteria. *Int J Cardiol*. 2020;319:106–14.
- [3]. Andreu D, Fernández-Armenta J, Acosta J, Penela D, Jáuregui B, Soto-Iglesias D, et al. A QRS axis-based algorithm to identify the origin of scar-related ventricular tachycardia in the 17-segment American Heart Association model. *Heart Rhythm*. 2018;15(10):1491–7.
- [4]. Dello Russo A, Compagnucci P, Casella M, Gasperetti A, Riva S, Dessanai MA, et al. Ventricular arrhythmias in athletes: Role of a comprehensive diagnostic workup. *Heart Rhythm* 2021.

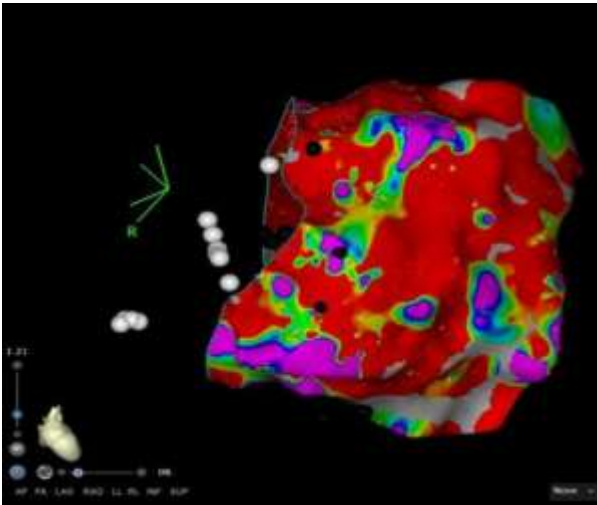
## IMÁGENES



*Figura I. Derecha: ECG de taquicardia ventricular monomorfa sostenida (morfología BRI, eje inferior y transición en V5); Izquierda: ECG basal del paciente.*



*Figura II . RMN cardiaca. Secuencias STIR (imagen superior) y realce tardío con gadolinio (imagen inferior). Foco de hiperseñal marcado con flecha.*



*Figura III. Mapa de voltaje unipolar endocárdico del VD en el que se ve una cicatriz epicárdica extensa y parcheada junto al anillo tricuspídeo inferolateral*

## Capítulo 23.

### TRATAMIENTO DE LA PERICARDITIS INCESANTE DEPENDIENTE DE CORTICOIDES

**Autores:** Sáez Martín, M.A; Carrillo Mora, L.M; Escolar Conesa, Antonio; Tercero Fajardo J.J; Pastor Pérez, FJ.

**Especialidad:** Médica.

**Servicio de trabajo:** Cardiología.

#### RESUMEN

La pericarditis recurrente es una complicación frecuente de la pericarditis aguda, que ocurre en el 15-30% de los casos. Se trata de un síndrome en el que los síntomas y signos de inflamación pericárdica vuelven a aparecer tras un periodo de 4-6 semanas libre de síntomas tras la resolución de la pericarditis aguda. El curso natural de la pericarditis idiopática recurrente son episodios recurrentes de inflamación pericárdica tras el episodio inicial, que merman la calidad de vida del paciente y requieren largos periodos de corticoides con los consiguientes efectos secundarios.

**Palabras clave:** pericarditis idiopática recurrente. Inhibidores IL-1, Anakinra.

#### CASO CLÍNICO

Mujer de 54 años, sin factores de riesgo cardiovascular ni otros antecedentes médicos relevantes. Consulta en urgencias por clínica

de 7 días de evolución de dolor torácico de características pericardíacas, sensación febril y astenia. No presenta clínica infecciosa respiratoria, urinaria o digestiva. En la exploración física presenta tensión arterial 124/76 mmHg, T<sup>a</sup> 37.2°C, sat O<sub>2</sub>: 99%, frecuencia cardíaca 80 lpm, en la auscultación cardiopulmonar ruidos cardíacos rítmicos, con roce pericárdico, sin crepitantes, miembros inferiores sin edemas, sin ingurgitación venosa yugular, buena temperatura distal. En ECG ritmo sinusal a 75 lpm, voltajes bajos y alternancia del eje del QRS (figura I). Analíticamente destaca aumento de PCR (8.2 mg/dl) y de la VSG 71 mm/h, sin otras alteraciones. En Rx tórax se observa cardiomegalia no conocida, sin infiltrados pulmonares (figura II). Se realiza ecocardiografía transtorácica en la que se observa función biventricular normal, sin valvulopatías, derrame pericárdico severo global, de grosor máximo 3 cm con datos leves de taponamiento ecocardiográfico (figura III). Ante la presencia de pericarditis con derrame pericárdico sin repercusión hemodinámica se ingresa a la paciente y se comienza tratamiento con acidoacetil salicílico (AAS) y colchicina. Tres días después del inicio del tratamiento se realiza control ecocardiográfico que muestra persistencia de derrame, habiendo aumentado respecto a estudio previo. Ante el fracaso del tratamiento con AAS se inician corticoides intravenosos a dosis de 40 mg/día, presentando buena evolución clínica, quedándose asintomática, y con descenso progresivo de reactantes de fase aguda (PCR 2 mg/dl). En ecocardiografía de control se observa resolución del derrame pericárdico. Ante la resolución del cuadro la paciente es dada de

alta con tratamiento con 30 mg de prednisona al día con pauta descendente y colchicina durante 1 año, realizándose revisiones en consultas externas para monitorizar descenso de pauta de corticoides. Durante la primera revisión ambulatoria, encontrándose con 30 mg de prednisona al día, la paciente refiere reaparición del dolor de características pericardíticas, además en analítica se objetiva de nuevo aumento de PCR (4.7 mg/dl), por lo que se realiza ecocardiografía, en la que se observa reaparición del derrame de 2 cm de grosor. Ante la reaparición de pericarditis con derrame pericárdico se sube de nuevo dosis de corticoides a 60 mg/día, resolviéndose con ello el cuadro. En revisiones posteriores se intenta asociar Metotrexato como fármaco ahorrador de corticoides, pero la aparición de herpes zoster a la semana de su inicio como consecuencia de la inmunosupresión obliga a su retirada. En revisiones posteriores se consigue disminuir dosis de corticoides hasta que encontrándose con dosis de 7.5 mg de presenta nueva recurrencia de pericarditis con derrame pericárdico severo por lo que se ingresa de nuevo a la paciente para tratamiento con corticoides intravenoso y ante la presencia de pericarditis aguda idiopática recurrente refractaria a AINE, colchicina y MTX y dependiente de corticoides se decide iniciar junto con Reumatología Anakinra subcutánea. Tras conseguir la mejoría del cuadro la paciente es dada de alta en tratamiento con Anakinra y colchicina, este último durante 1 año, habiéndose mantenido sin recurrencias de pericarditis sin necesidad de administración de corticoides en revisiones durante los siguientes 2 años.

## DISCUSIÓN

En la mayoría de casos de pericarditis recurrente no se encuentra ninguna etiología subyacente. Se cree que puede tratarse de una afectación autoinflamatoria que causa episodios de inflamación estéril en diferentes órganos (principalmente en las superficies serosas). Una característica distintiva de las enfermedades autoinflamatorias es el aumento en la producción de IL-1B [1]. Así ciertas enfermedades autoinflamatorias responden rápidamente a los fármacos que inhiben la IL-1. El primer escalón terapéutico consiste, como en la pericarditis aguda, en la combinación de AAS y colchicina. En pacientes que no responden o no toleran AAS, la segunda línea de tratamiento consiste en corticoides a dosis medias o bajas [2]. En los pacientes que alcanzan una respuesta completa (definida como ausencia de síntomas y normalización de PCR), hay que disminuir la dosis de antiinflamatorios y corticoides y una vez que se hayan suspendido ir disminuyendo la colchicina hasta retirarla. Las recurrencias suelen verse cuando se desciende a dosis de 10-15 mg/día [1]. En caso de recurrencia debe intentarse optimizar la dosis de AAS o AINES antes que subir la dosis de corticoides. Sin embargo hay un conjunto de pacientes que o bien no responden al segundo escalón, no consiguiéndose la remisión, o bien lo hacen a costa de dosis demasiado altas de corticoides, recayendo en los síntomas durante la bajada de los mismos. Se estima que el 5% de las pericarditis recurrentes entran en este grupo; para este grupo de pericarditis refractarias o dependientes de corticoides se utilizan fármacos como anakinra, azatioprina e inmunoglobulinas intravenosas. Anakinra es un antagonista

recombinante del receptor de IL-1 que ha mostrado beneficio en el tratamiento de la pericarditis recurrente, procedente de varias series de casos y de un ensayo clínico randomizado, disminuyendo la tasa de recurrencias administrado tras la bajada de corticoides comparado con placebo [3,4].

## **CONCLUSIÓN**

En los pacientes con pericarditis aguda, una vez que alcanzan una respuesta completa, hay que disminuir la dosis de antiinflamatorios y corticoides. Sin embargo hay pacientes en los que no se consigue la remisión o bien se hace a costa de dosis demasiado altas de corticoides, recayendo los síntomas durante la bajada de los mismos. Parece existir una inflamación crónica subyacente en la pericarditis recurrente determinada por una respuesta autoinflamatoria mediada por la vía de la IL-1. Para este grupo de pericarditis refractarias o dependientes de corticoides se utilizan fármacos como Anakinra, antagonista recombinante del receptor de IL-1, el cual ha demostrado en series de casos y en un ensayo clínico randomizado reducir recurrencias, hospitalización y dependencia de corticoides

## **BIBLIOGRAFIA**

- [1]. Chiabrando J. Management of acute and recurrent pericarditis. JAAC vol 75 january 7/14, 2020 76-92.
- [2]. Yehuda A. et al, Guía ESC 2015 sobre el diagnóstico y tratamiento de las enfermedades pericardio. Rev Esp Cardiol.

2015;68:1068-74.

[3]. Lazaros G, et al. Anakinra for the management of resistant idiopathic recurrent pericarditis: initial experience in 10 adult cases. *Ann Rheum Dis.* 2014;73(12):2215-2217.

[4]. Brucato A. et al. Effect of Anakinra on Recurrent Pericarditis Among Patients With Colchicine Resistance and Corticosteroid Dependence. The AIRTRIP Randomized Clinical Trial. *JAMA.* 2016;316.

## IMÁGENES

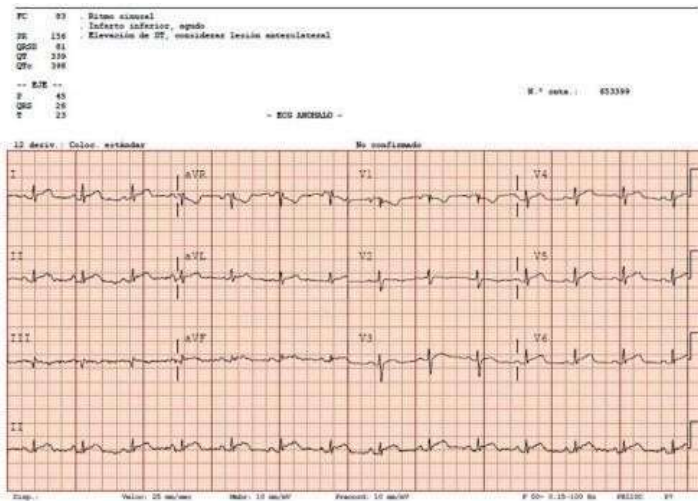


Figura I. ECG: ritmo sinusal a 75 lpm, descenso del PR, bajos voltajes y alternancia eléctrica del QRS, ascenso difuso del segmento ST



Figura II . Cardiomegalia



Figura III. Ecocardiografía transtorácica. Plano paraesternal eje largo. Derrame pericárdico severo

## Capítulo 24.

### **MIOCARDIOPATÍA DE FRIEDREICH: EL CORAZÓN DE UN GUERRERO.**

**Autores:** Carrillo Mora, Lidia María; Escolar Conesa, Antonio; Tercero Fajardo, José Javier; García García, Alba María; Gimeno Blanes, Juan Ramón.

**Especialidad:** Médica.

**Servicio de trabajo:** Cardiología.

#### **RESUMEN**

A continuación, presentamos un caso de Ataxia de Friedreich (AF) cuya importancia radica en su baja frecuencia durante la práctica clínica asistencial, además de la poca evidencia científica publicada. De hecho, a la hora del momento agudo de descompensación cardiaca, no encontramos publicaciones sobre el tratamiento con Levosimendán en estos pacientes, pero debido a la pobreza de alternativas terapéuticas, la situación clínica del paciente y la escasa información científica acerca de su manejo, nos vimos obligados a realizar dicha intervención, resultando ser beneficiosa para nuestro paciente.

**Palabras clave:** Cardiomyopathy, Friedreich's ataxia, hereditary diseases.

## **CASO CLÍNICO**

Nuestro caso clínico trata de un varón de 18 años que acude por palpitations y disnea. Como antecedentes, destaca una AF diagnosticada a los 21 años por inhabilidad motriz, motivo por el que se realiza estudio neurológico, detectándose polineuropatía axonal de predominio sensitivo en extremidades inferiores. Presenta una miocardiopatía (MP) hipertrófica no obstructiva asociada, con función biventricular normal, en la última ecocardiografía transtorácica (ETT) de 2021, y estudio de holter de ese mismo año, que informa de ectopia auricular frecuente y alguna racha aislada de taquicardia auricular (Tau). Fenotípicamente, se añade la presencia de cifoescoliosis dorsolumbar y pie cavo.

Nuestro paciente consulta por sensación de palpitations y disnea desde hace 2 días, sin relación con el esfuerzo y que le impiden el sueño. A su llegada está hipotenso y con taquicardia a 180 latidos por minuto (lpm) con auscultación arrítmica, siendo el resto de la exploración normal. En el electrocardiograma (ECG) de Urgencias se observa fibrilación auricular (FA) a 160 lpm con QRS estrecho y ascenso del ST de 1-2 mm en V2 y V3 (Figura 1a). En la analítica, sólo destaca un fragmento N-terminal del péptido natriurético tipo B (NT-proBNP) de 1900 pg/ml y unas troponinas T (TT) elevadas en meseta de en torno a 100 ng/ml. La radiografía de tórax es normal y en la ETT se observa una disfunción sistólica biventricular severa.

En urgencias se administran betabloqueantes (BB) y amiodarona (Am) sin adecuado control de la arritmia, por lo que se realiza

cardioversión eléctrica, saliendo el paciente en ritmo sinusal (Figura Ib) pero permaneciendo inestable y sin lograr despertar, por lo que finalmente se procede a intubación orotraqueal e ingreso en la Unidad de Cuidados Intensivos (UCI). En la UCI se inicia dobutamina y noradrenalina, y se solicita un Body-TC que informa de signos de sobrecarga derecha y edema cardiogénico, así como signos de hipoperfusión abdominal. Dada la situación del paciente, se procede a asistencia ventricular con membrana de oxigenación extracorpórea, la cual se retira a los 4 días por mejoría hemodinámica. En la ETT de control se objetiva empeoramiento de la función sistólica de manera global, pero por la buena situación clínica del paciente se decide iniciar un ciclo de Levosimendán y se programa ablación de venas pulmonares. Tras el ciclo, se observa en la ETT una clara mejoría de la función sistólica global, además de su mejoría clínica y analítica, lo que permite su ingreso en planta.

Allí permanece estable y asintomático. Se objetiva buen control del ritmo con Am, aunque presenta episodios aislados de Tau y extrasistolia. Se procede a cambio de Enoxaparina a Apixabán sin incidencias. Posteriormente, se disminuye la dosis de Am y se inicia tratamiento neurohormonal (TNH) con buena tolerancia. Se solicita TC cardiaco previo a la ablación y RMN cardiaca, que muestra leve disfunción sistólica derecha y ausencia de fibrosis focal. Asimismo, se objetiva una importante mejoría de la fracción de eyección ventricular izquierda (FEVI) en la ETT de control (Figura II), realizándose la ablación sin complicaciones. Ante la

buena evolución clínica, se decide alta hospitalaria con el diagnóstico de shock cardiogénico en paciente con miocardiopatía de Friedreich desencadenado por taquimiopatía por FA mantenida, prescribiéndose el TNH, antiarrítmico y anticoagulante ya iniciados en planta.

## **DISCUSIÓN**

La AF representa una enfermedad neurodegenerativa de escasa prevalencia determinada genéticamente en combinación con afección miocárdica y, en algunos casos, alteraciones endocrinológicas[1]. La edad típica de aparición de los síntomas cardiológicos se encuentra entre la primera y segunda década de la vida, siendo las palpitaciones y la disnea los síntomas iniciales más frecuentes. Aunque la afectación miocárdica suele aparecer posterior a los síntomas neurológicos, es importante remarcar que es la causa más frecuente de muerte en estos pacientes, llegando a un 60% en la mayoría de las series[2]. En esta tabla, se demuestra como la insuficiencia cardíaca (IC) y las arritmias se llevan el mayor porcentaje(Figura III). De forma típica, es un episodio de taquicardia sostenida la que conduce a un estado de IC descompensada y, finalmente, a la muerte, como prácticamente ocurre en nuestro caso clínico. Las diversas investigaciones sobre el tratamiento de la AF se centran en el uso de antioxidantes y de terapias de quelación férrica, con el objetivo de mejorar el funcionamiento celular. Muchos trabajos confirman la validez de la Idebenona para mejorar levemente o, al menos, frenar la progresión cardiológica, aunque esto no ocurre con la neurológica.

Sin embargo, hay estudios que encontraron que a altas dosis mejoraban las dos partes, hallando un rango de dosis seguro y bien tolerado[3,4]. Un estudio analizó el impacto de la Idebenona en niños, encontrando que muchos pacientes con FEVI deprimida mejoraban posteriormente, dejando a la misma como potencial causa de reversibilidad de la función ventricular y sugiriendo su implantación precoz para no llegar a un estado de MP irreversible[5]. Aunque el tratamiento curativo de la enfermedad aún no se ha determinado, es fundamental una vigilancia estrecha interdisciplinaria en estos enfermos, ya que ante cualquier indicio de MP es importante una actuación rápida, siendo ésta la principal clave pronóstica de supervivencia[2].

## CONCLUSIÓN

La AF es una patología neurodegenerativa que también se acompaña de afectación cardiológica. Esto es importante debido a que la causa cardiológica es el motivo más frecuente de muerte y determina el pronóstico de estos pacientes. Aunque en la literatura científica se han empleado múltiples fármacos con escasa evidencia, la Idebenona a alta dosis es el tratamiento estrella, con mejores resultados en cuanto a la detención de la progresión de la enfermedad. Por lo tanto, el manejo terapéutico de la cardiopatía es posible y la cooperación interdisciplinaria neurológico-cardiológica debe comenzar temprano en el curso de la AF. Aún así, aclarar que no disponemos aún de una terapia definitiva para su curación, pero se están iniciando ensayos clínicos que nos ofrecen datos esperanzadores.

**BIBLIOGRAFIA**

- [1]. Neumann H. Feocromocitoma. En: Fauci A, Braunwald E, Kasper D. Harrison Principios de Medicina Interna. 17ª ed. Madrid: Mc Graw Hill Iberoamericana editores; 2009: p. 2269-2275
- [2]. Cuesta López, E. Resonancia magnética cardiaca en ataxia de Friedreich: seguimiento cardiaco de las terapias antioxidantes, tesis doctoral, España, Universidad Autónoma de Madrid (2017).
- [3]. Di Prospero NA, Sumner CJ, Penzak SR, Ravina B, Fischbeck KH, Taylor JP. Safety, tolerability, and pharmacokinetics of high-dose idebenone in patients with Friedreich ataxia. *Arch Neurol.* 2007;64(6):803-8.
- [4]. Meier T, Buyse G. Idebenone: an emerging therapy for Friedreich ataxia. *J Neurol.* 2009;256 Suppl 1:25-30.
- [5]. Kipps A, Alexander M, Colan SD, Gauvreau K, Smoot L, Crawford L, et al. The longitudinal course of cardiomyopathy in Friedreich's ataxia during childhood. *Pediatr Cardiol.* 2009;30(3):306-10.

## IMÁGENES



Figura I. Ia) Primer ECG realizado en Urgencias en FA; Ib) ECG tras la cardioversión en ritmo sinusal.



Figura II . ETT Planta: se observa dilatación auricular izquierda y aumento del grosor biventricular (promedio de 12.5 mm) con disfunción diastólica y sistólica.

CAUSAS DE MUERTE	FRECUENCIA	PORCENTAJE
<b>CARDIACAS</b>	36	59 %
INSUFICIENCIA CARDIACA	18	29,5 %
ARRITMIA	10	16,4 %
CARDIOPATÍA ISQUÉMICA	3	4,2 %
OTROS	5	8,9 %
<b>NO CARDIACAS</b>	17	27,9 %
<b>DESCONOCIDO</b>	6	9,8 %

*Figura III. Causas de muerte en la AF: se observa como la insuficiencia cardiaca y las arritmias son las causas más frecuentes.*

Capítulo 25.

**ESCLEROSIS SISTÉMICA CUTÁNEA DIFUSA CON  
AFECTACIÓN CARDIACA RÁPIDAMENTE  
PROGRESIVA**

**Autores:** García García, Alba María; Sáez Martín, María Azucena; Carrillo Mora, Lidia María; Escolar Conesa, Antonio; Leithold, Bertold Gunnar.

**Especialidad:** Médica.

**Servicio de trabajo:** Cardiología.

**RESUMEN**

La afectación cardiaca es una complicación frecuente de la esclerosis sistémica cutánea difusa, siendo ésta un indicador de mal pronóstico [1]. La fibrosis tisular puede localizarse a nivel del pericardio, miocardio, arterias coronarias, sistema de conducción o válvulas cardiacas. Se asocia a una elevada morbimortalidad secundaria a trastornos de la contractilidad y de la conducción [2]. Actualmente no hay ningún tratamiento modificador de la enfermedad, pero un diagnóstico precoz y un manejo terapéutico multidisciplinar pueden mejorar el pronóstico [3].

**Palabras clave:** Systemic Scleroderma, Heart Failure, Transplantation.

## **CASO CLÍNICO**

Mujer de 43 años, sin factores de riesgo cardiovascular, diagnosticada hacía 2 años de esclerosis sistémica cutánea difusa anticuerpo antiSCL70 positivo con afectación vascular, articular, digestiva, cutánea difusa severa y enfermedad pulmonar intersticial difusa leve con patrón tipo neumonía intersticial no específica. Había iniciado 2 meses antes estudio ambulatorio en Cardiología para despistaje de hipertensión arterial pulmonar (HAP). En el ecocardiograma transtorácico (ETT) inicial presentaba una función sistólica biventricular en el límite bajo de la normalidad y un ventrículo derecho (VD) ligeramente dilatado. En la resonancia cardiaca (Figura I) se objetivaba un VD levemente dilatado con disfunción sistólica severa, disfunción sistólica leve del ventrículo izquierdo (VI) y ausencia de fibrosis miocárdica en la secuencia de realce tardío de gadolinio.

La paciente ingresa en planta de Cardiología por insuficiencia cardiaca (IC) de debut con disnea de mínimos esfuerzos, ortopnea e importante congestión venosa sistémica a la exploración. En el electrocardiograma (ECG) (Figura II) presenta un flutter atípico de conducción variable con respuesta ventricular media en torno a 100 lpm, QRS de 120 ms con morfología de bloqueo de rama derecha, onda R embrionaria en cara inferior y de V3 a V6 y ondas T negativas de V2-V5. En el nuevo ETT destaca un VD ligeramente dilatado con disfunción sistólica global severa y aplanamiento diastólico del septo interventricular hacia VI, función sistólica del VI del 45% con hipocinesia global y escasas líneas B. Para el

estudio etiológico de disfunción de VD se realiza una tomografía computarizada de arterias pulmonares y tórax que objetiva enfermedad pulmonar estable sin hallazgos sugestivos de tromboembolismo pulmonar agudo. También se realiza un cateterismo cardiaco derecho que registra un gasto cardiaco disminuido (2,8 L/min) con resistencias vasculares sistémicas aumentadas y presión arterial media pulmonar normal, descartándose HAP. Además, se toma biopsia cardiaca cuya anatomía patológica (Figura III) muestra moderada fibrosis de predominio subendocárdico e intersticial de morfología inespecífica y sin patrón de miocarditis. Por tanto, en base a la rápida evolución de la enfermedad en el resto de órganos junto con los resultados de dichas pruebas, se considera como diagnóstico más probable una disfunción ventricular derecha severa secundaria a fibrosis cardiaca por progresión de la esclerosis sistémica. Los primeros días de ingreso, la paciente se encuentra paucisintomática recibiendo tratamiento con furosemida en dosis decrecientes, sildenafil 60mg/día y micofenolato 1g/día. Una semana más tarde, la paciente comienza con síntomas y signos de bajo gasto cardiaco por lo que se suspende el tratamiento previo y se inicia dobutamina, precisando traslado a la Unidad de Cuidados Intensivos. Dada la complejidad del caso, se convoca una sesión multidisciplinar para planear una estrategia terapéutica común. En ella, se desestima el trasplante cardiaco por ominosos resultados previos en esta patología, y se decide iniciar ciclofosfamida para frenar la progresión de la fibrosis y levosimendán para mejorar la función ventricular. Horas después del inicio de este tratamiento,

la paciente fallece por disociación electromecánica. Desafortunadamente, no se realizó autopsia clínica que nos hubiera permitido esclarecer las múltiples incógnitas de este caso.

## **DISCUSIÓN**

La esclerosis sistémica es una enfermedad de etiología desconocida caracterizada por fibrosis tisular y alteraciones estructurales del lecho vascular que afecta a la piel y a órganos internos como el tubo digestivo, pulmón, corazón y riñón [1]. La afectación cardíaca puede ser primaria o secundaria. Dentro del primer grupo se encuentra la enfermedad coronaria microvascular que induce isquemia no vasculítica en los tejidos afectados, la disfunción ventricular (izquierda, derecha, sistólica o diastólica) por fibrosis miocárdica, la miocarditis, la enfermedad pericárdica, las anomalías de la conducción y las valvulopatías. Entre las causas secundarias encontramos la HAP [2,3]. La afectación cardíaca supone hasta el 29% de las muertes en estos pacientes [4]. El ECG y el ETT se consideran pruebas fundamentales para su cribado y diagnóstico, mientras que la resonancia cardíaca permite detectar anomalías subclínicas [3]. En pacientes con evidencia de fibrosis miocárdica sin IC, las principales opciones terapéuticas son los antagonistas del calcio dihidropiridínicos y los inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina. En pacientes con evidencia de miocarditis e IC se emplean inmunosupresores (corticosteroides, ciclofosfamida, micofenolato, azatioprina). En pacientes con disfunción sistólica del VI se debe iniciar tratamiento

neurohormonal teniendo en cuenta que los betabloqueantes pueden exacerbar el fenómeno de Raynaud. En la disfunción primaria del VD el tratamiento es empírico con digoxina, espironolactona y diuréticos según sea necesario. Las asistencias mecánicas circulatorias y el trasplante cardiaco serían una opción para pacientes cuidadosamente seleccionados dada la alta morbimortalidad que conllevan en esta patología [4]. El interés del caso recae en la importancia de llevar a cabo un diagnóstico diferencial minucioso de las distintas causas de afectación cardiaca en la esclerosis sistémica que permita establecer un manejo terapéutico adecuado.

## **CONCLUSIÓN**

La afectación cardiaca en la esclerosis sistémica constituye una de las principales causas de mortalidad de esta enfermedad. Las pruebas de imagen y los biomarcadores permiten una detección más temprana de las complicaciones cardiacas. No obstante, no se ha desarrollado aún una terapia eficaz para esta [5]. La disfunción sistólica del ventrículo izquierdo es infrecuente, mientras que, la disfunción ventricular derecha por fibrosis miocárdica conlleva peor pronóstico que la disfunción secundaria a HAP [4].

## **BIBLIOGRAFIA**

[1]. Alegre JJ, Beltrán E, Chalmeta I, Fernández N, Ivorra J, Román JA. Esclerosis sistémica. En: Belmoente MA, Castellano JA, Román JA, Rosas JC, editores. Enfermedades reumáticas.

Actualización SVR. 2ª ed. España: Ibañez&plaza; 2013. p. 265-304.

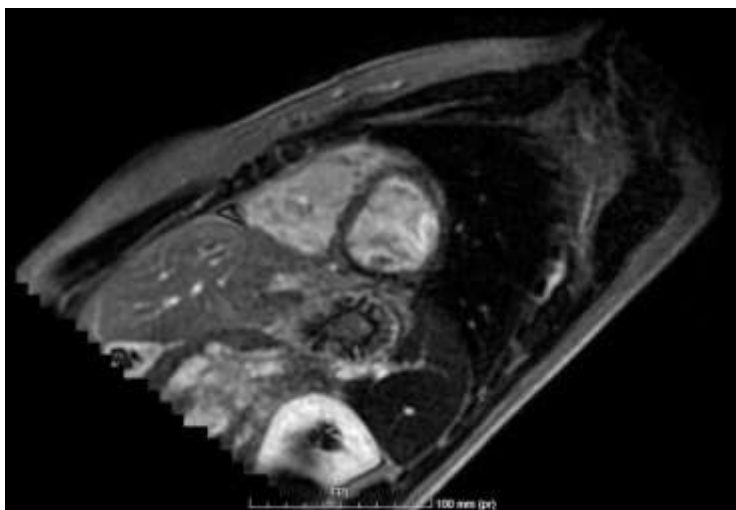
[2]. Silveira-Torre LH. Afección cardíaca en la esclerosis sistémica. Reumatol Clin. 2006;2(3):31-36.

[3]. Desai CS, Lee DC, Shah SJ. Systemic sclerosis and the heart: current diagnosis and management. Curr Open Rheumatol. 2011;23(6):545-554.

[4]. Rangarajan V, Matiasz R, Freed B. Cardiac complications of systemic sclerosis and management: recent progress. Curr Open Rheumatol. 2017;29(6):574-584.

[5]. Nie Liu-Yan, Wang Xiao-Dong, Zhang T, Xue J. Cardiac complications in systemic sclerosis: early diagnosis and treatment. Chin Med J (Engl). 2019;132(23):2865-2871.

## **IMÁGENES**



*Figura I. Resonancia cardíaca, eje corto. No se visualiza fibrosis miocárdica en secuencia de realce tardío de gadolinio.*

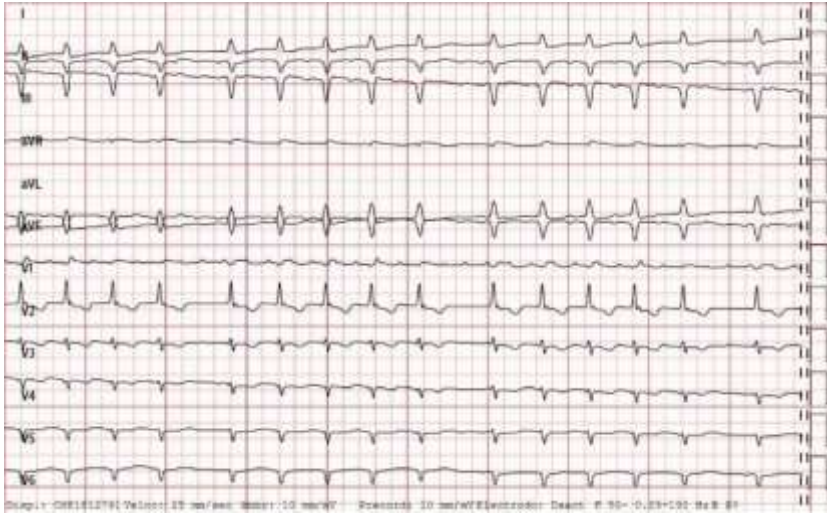


Figura II . ECG. Flutter atípico de conducción variable. R embrionaria en cara inferior y de V3 a V6 y ondas T negativas V2-V5.

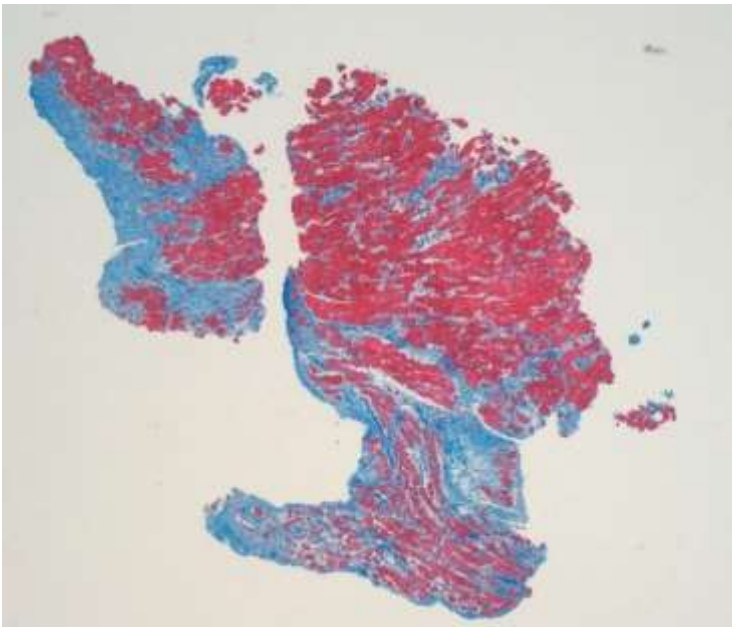


Figura III. Anatomía patológica de biopsia cardíaca. Se observa fibrosis moderada de predominio subendocárdico pero también intersticial entre los miocitos.

## Capítulo 26.

### EL CORAZÓN 'PARTÍO' POR SEGUNDA VEZ: RECIDIVA DE UNA MIOCARDIOPATÍA DE ESTRÉS

**Autores:** Sánchez García, C. M; Palazón Cabanes, B; Valero López, A; Arnaldos Illán, P. L; Ibáñez Gabarrón, L.

**Especialidad:** Médica.

**Servicio de trabajo:** Cardiología.

#### RESUMEN

En este trabajo presentamos el caso de una mujer de 75 años que acude a Urgencias por disnea y epigastralgia que le recuerdan a un episodio de síndrome de Tako-tsubo en 2018. Tras la resonancia magnética cardiaca y la ventriculografía se confirma el diagnóstico de un nuevo episodio de síndrome de Tako-tsubo. Esta patología produce una disfunción ventricular, por definición, reversible que simula un síndrome coronario agudo. Es frecuente la aparición de insuficiencia cardiaca como complicación, siendo poco habitual su recidiva, la cual se relaciona con ciertos factores predictores.

**Palabras clave:** Takotsubo Cardiomyopathy, Recurrence, Ventricular Dysfunction

#### CASO CLÍNICO

Mujer de 75 años que consulta por disnea y epigastralgia que se inició aproximadamente hace 4 horas mientras se encontraba realizando unas compras. El dolor se acompaña de sudoración y

sensación nauseosa sin vómitos. Afebril. Niega palpitaciones, pérdida de conciencia, tos o mucosidad ni otra clínica respiratoria o cardíaca asociadas. Asimismo refiere que el presente episodio le recuerda a un evento previo por el que ingresó en 2018. Niega acontecimiento estresante reciente o concomitante.

Como antecedentes personales destacan hipertensión arterial de 4 años de evolución y dislipemia. Ambos factores de riesgo cardiovascular (FRCV) con buen control. Además se encuentra en tratamiento con Sertralina 50 mg, un fármaco inhibidor de la recaptación de serotonina. Destaca únicamente un episodio de miocardiopatía de estrés, en concreto de síndrome Tako-tsubo, con insuficiencia cardíaca secundaria. Asimismo durante dicho evento se identificó una insuficiencia mitral (IM) de grado leve por movimiento sistólico anterior (SAM por sus siglas en inglés) de la válvula mitral. Dichas entidades se resolvieron durante el ingreso en agosto de 2018. Al alta recuperó las alteraciones de la contractilidad, persistiendo con asincronía por bloqueo de rama izquierda (BRI) e IM ligera.

En el episodio actual, la exploración física objetiva crepitantes en ambos campos pulmonares inferiores con auscultación cardíaca normal. No se evidencian edemas en miembros inferiores. Además presenta taquicardia leve con tensión arterial y saturación de oxígeno dentro de los límites normales. A su llegada a urgencias se administra furosemida intravenosa con buena respuesta, quedando asintomática. Se realiza ecocardiograma urgente que muestra una disfunción ventricular leve/moderada a expensas de

acinesia apical con IM severa por SAM mitral y fracción de eyección del ventrículo izquierdo (FEVI) severamente reducida, así como abundantes líneas B pero sin congestión sistémica. Analíticamente destaca troponina T de 464.0 pg/ml en la primera determinación y 706.0 pg/ml en la segunda con Nt- pro BNP (péptido natriurético ventricular) de 2386.0 pg/mL. Se ingresa como cuadro compatible con nueva miocardiopatía de estrés con insuficiencia cardíaca (IC) descompensada.

Durante el ingreso se realizan electrocardiogramas (ECG) seriados que evidencian alteraciones de la repolarización y del QT compatibles (figura I) con dicho cuadro. Asimismo se realizan ecocardiograma reglado y resonancia magnética (RMN) cardíaca (figura II) que demuestra un trombo endocavitario y alteraciones en la motilidad regional sin realce tardío de gadolinio, hallazgos también compatibles. Se solicita coronariografía que descarta lesiones coronarias y ventriculografía (figura III) donde aparece discinesia apical con hipercontractilidad en segmentos basales.

La IM severa dificulta el manejo médico, pero finalmente se logra mejoría progresiva tras tratamiento deplectivo y neurohormonal con Bisoprolol, Eplerenona e Irbesartán a dosis bajas por tendencia a la hipotensión (se pretende titular más betabloqueantes que otros fármacos para mejorar la obstrucción y el SAM). Estable y asintomática es alta a domicilio con seguimiento ambulatorio estrecho en consultas de insuficiencia cardíaca. Dada la repetición del cuadro clínico se plantea la posibilidad de mantener tratamiento neurohormonal a largo plazo aunque mejore la FEVI en el futuro.

## DISCUSIÓN

El síndrome de Tako-tsubo (STT), conocido también como del “corazón roto”, es una miocardiopatía que produce disfunción ventricular reversible. Pese a incluirse entre las denominadas miocardiopatías de estrés, solo la mitad de los casos se preceden de situaciones estresantes, física (10%) o psicológicamente (43%) [1]. En nuestro caso clínico la paciente negó cualquier evento estresante fuera de lo habitual que pudiera relacionar con los episodios.

Típicamente presenta una coronariografía sin lesiones significativas, a pesar de imitar clínica, electrocardiográfica e incluso analíticamente, con elevación de biomarcadores de necrosis miocárdica, a un síndrome coronario agudo [2].

Asimismo en el trabajo de Nuñez-Gil [1] que estudia la evolución de 100 casos, se observaron valvulopatías significativas en el 25%, más comunes en el grupo con IC. La mayor parte IM, si bien solo uno de los casos se debió a SAM, también presente en nuestro caso. El STT una enfermedad benigna, pero no son infrecuentes las complicaciones, como la aparición de grados variables de IC, más común en pacientes de edad avanzada, con diabetes, hipertensión o taquicardia [1]. Asimismo, el 42% de los pacientes con STT tienen un diagnóstico psiquiátrico, siendo el principal la depresión [3]. Circunstancias que podemos correlacionar con nuestra paciente.

Los casos de recidiva en el STT son infrecuentes (3,8% en un seguimiento de 5 a 17 años) [4]. Es probable que una predisposición genética, que explique la susceptibilidad al STT,

junto con factores ambientales, entre los que se especula con un factor hormonal pues la mayoría de casos aparecen en mujeres postmenopáusicas, sean sus causantes [5]. En la publicación de Fernandes [4] se recoge que el sexo femenino, el tiempo transcurrido desde el primer episodio, el bajo índice de masa corporal y los FRCV son predictores de recurrencias en el STT, así como los trastornos neurológicos. Además no se demostró que el uso de betabloqueantes las evite.

## **CONCLUSIÓN**

El hecho de que en casi la mitad de los casos el STT se presente sin un evento estresante claro nos hace replantearnos que deba ser clasificado como miocardiopatía de estrés.

La aparición sin un desencadenante concreto y el desarrollo de un segundo episodio en una misma paciente nos hacen pensar en la posibilidad de la existencia de un trasfondo genético, aún desconocido, sobre el cual se asiente la predisposición a sufrir una miocardiopatía de Tako-tsubo. Son necesarios más estudios que ahonden en este aspecto, así como en los predictores y posibles implicaciones de la aparición de recidivas.

El STT es una enfermedad por definición reversible, sin tratamiento específico a largo plazo, sin embargo, el manejo en pacientes que sufren recidivas está aún por determinar.

## **BIBLIOGRAFIA**

- [1]. Nuñez-Gila, IJ, Molina M , Bernardo E, Ibañeza B, Ruiz-Mateosa B , García-Rubirad JC et al. Síndrome de tako-tsubo e insuficiencia cardiaca: seguimiento a largo plazo. Rev Esp Cardiol. 2012; 65(11):996-1002
- [2]. Ghadri JR, Wittstein IS, Prasad A, Sharkey S, Dote K, Akashi YJ et al. International Expert Consensus Document on Takotsubo Syndrome (Part II): Diagnostic Workup, Outcome, and Management. Eur Heart J. 2018;39(22):2047-2062
- [3]. Templin C, Ghadri JR, Diekmann J, Napp LC, Bataiosu DR, Jaguszewski M et al. Clinical features and outcomes of takotsubo (stress) cardiomyopathy. N Engl J Med 2015;373:929–938
- [4]. Fernandes F, Montera MW. Takotsubo Syndrome: A Recurrent Disease? Arq Bras Cardiol. 2020;114(3):484-485
- [5]. Ghadri JR, Wittstein IS, Prasad A, Sharkey S, Dote K, Akashi YJ et al. International Expert Consensus Document on Takotsubo Syndrome (Part I): Clinical Characteristics, Diagnostic Criteria, and Pathophysiology. Eur Heart J. 2018;39(22):2032-2046.

## **IMÁGENES**

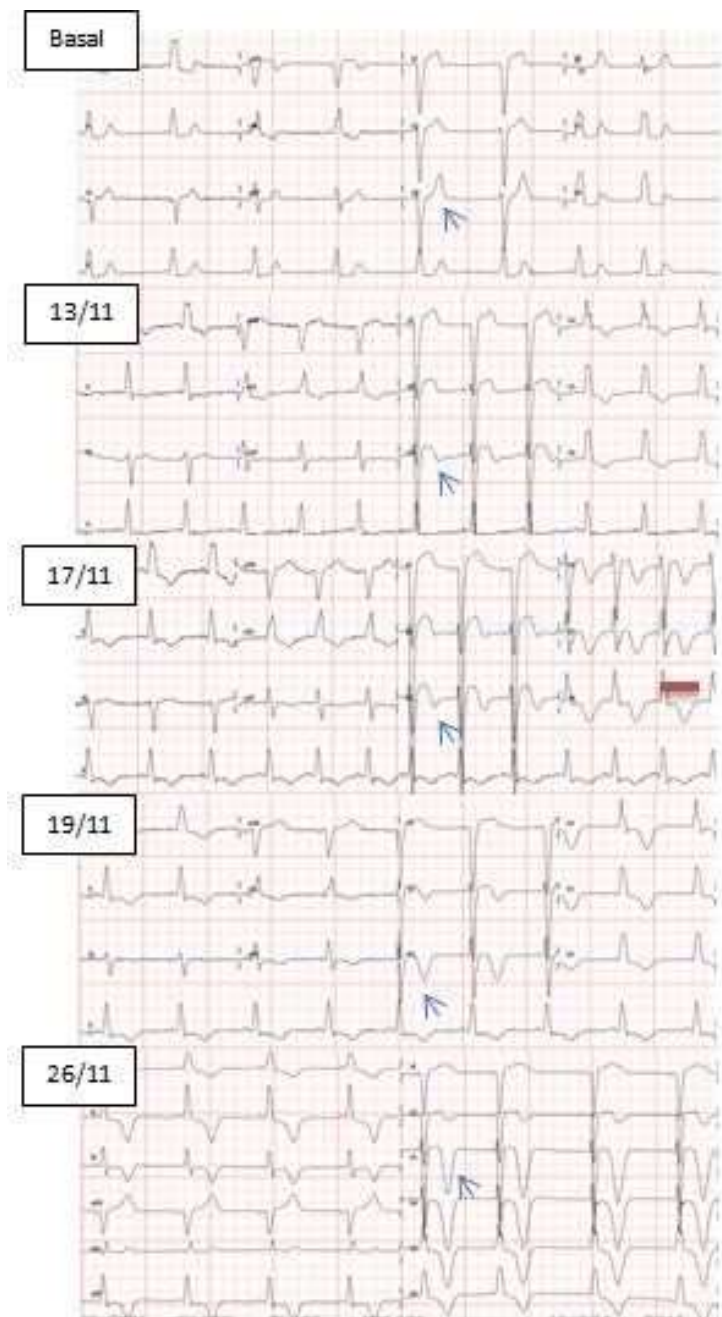
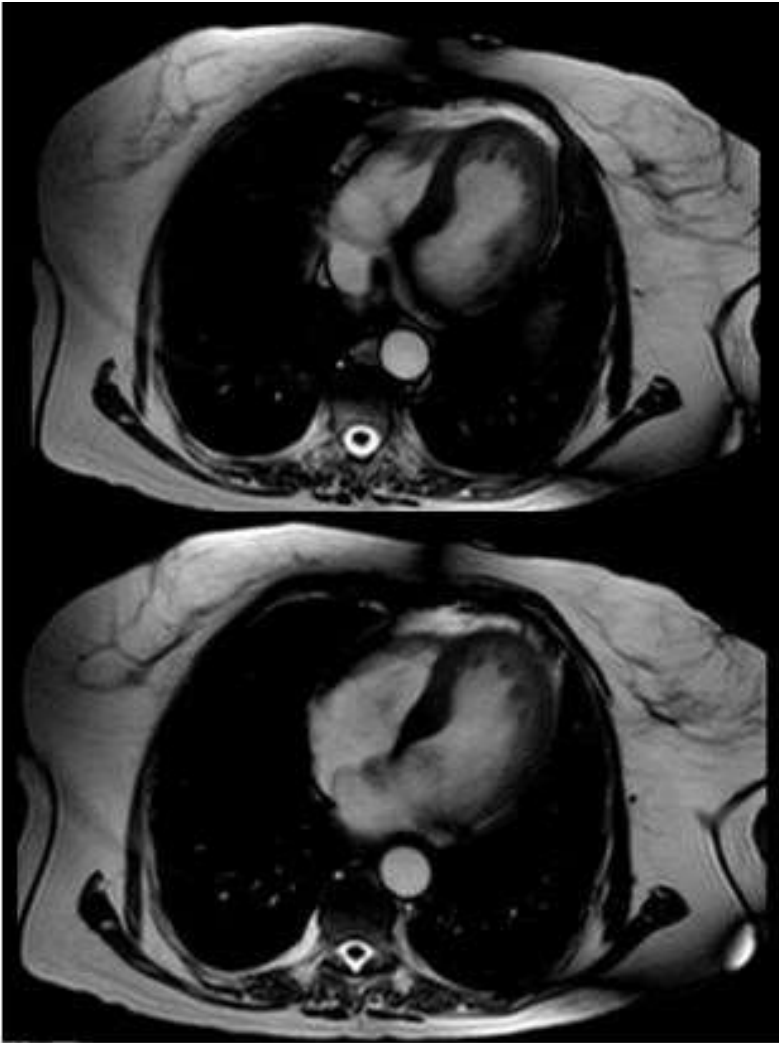
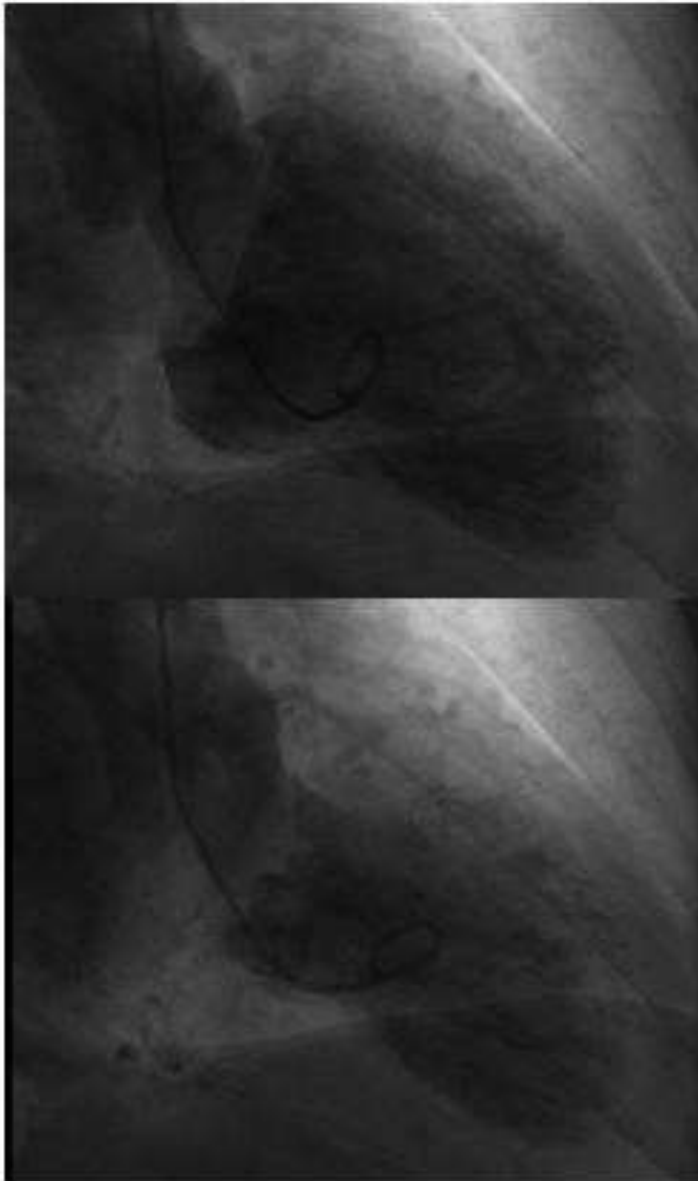


Figura I. ECG seriados. Evolución típica del ECG: elevación del ST; ondas T negativas y alargamiento de QT sucesivos. BRI ya conocido.



*Figura II . RMN cardiaca. Hipertrofia septal con grosor máximo de 17 mm en septo basal. Alteraciones en la motilidad del ventrículo izquierdo sin realce tardío.*



*Figura III. Ventriculografía. Patrón característico que da el nombre al STT: discinesia apical con hipercontractilidad de segmentos basales.*

# DERMATOLOGÍA



## Capítulo 27.

### DE LA MEDICINA INTERNA A LA PIEL

**Autores:** Segado Sánchez, M; López Martínez, D; Martínez Ortega, FJ; Parra García, JJ; Lozano Rivas, N.

**Especialidad:** Médica.

**Servicio de trabajo:** Dermatología.

#### RESUMEN

La forma nodular de la amiloidosis cutánea primaria localizada, muy infrecuente, se puede acompañar de enfermedades autoinmunes subyacentes, especialmente el síndrome de Sjögren (SSjo). Se postula que esta coexistencia podría definir una entidad distinta, dentro del espectro de los trastornos linfoproliferativos benignos. Presentamos una paciente con SSjo y un infiltrado linfoepitelial benigno parotídeo asociado, que debutó con amiloidosis nodular cutánea, sin evidencia de afectación sistémica. El tratamiento supuso un gran reto por una inmunodeficiencia humoral leve vinculada al cuadro.

**Palabras clave:** Amyloidosis; Localized cutaneous nodular amyloidosis; Sjögren's syndrome

#### CASO CLÍNICO

Mujer de 63 años que consultó en Dermatología por lesiones cutáneas. Derivada de Reumatología, estaba en seguimiento por un

SSjo severo. Hacía siete años había debutado con una tumoración parotídea derecha y fiebre que se intervino, con hallazgo de un infiltrado inflamatorio crónico pseudolinfomatoso, a expensas de células B, negativo para marcadores de linfoma. Al año siguiente, precisó ingreso por fiebre, dolor y tumoración parotídea contralateral, con resultado similar. Un año después, fue diagnosticada de SSjo a raíz de clínica de xeroftalmia, xerostomía, poliartritis y astenia, así como estudio positivo para anticuerpos antinucleares, anti-Ro52 y anti-centrómero. Entre sus antecedentes destacaban asma bronquial intrínseco e infecciones respiratorias de repetición, con dos ingresos en los años previos por neumonía.

Desde el debut, Reumatología había administrado varias pautas de corticoides orales a dosis altas y rituximab, suspendido por reacción anafiláctica. En el momento de la consulta se encontraba en tratamiento con hidroxicloroquina y azatioprina, con escaso control de la actividad de la enfermedad. En ese tiempo había sufrido nuevas infecciones respiratorias, detectándose un déficit leve de inmunoglobulinas.

La paciente acudió a Dermatología por lesiones en miembros inferiores de unos meses de evolución, asintomáticas. A la exploración se objetivaron varios nódulos, algo céreos y eritematosos, de 2-3 cm de diámetro, en ambas piernas, sin afectación a otros niveles (Figura I). Se realizó una biopsia que describió una epidermis conservada y una dermis ocupada en su totalidad por un material eosinófilo amorfo, congófilo y birrefringente a la luz polarizada. Afectaba también áreas

perivasculares e hipodermis. El estudio inmunohistoquímico fue negativo para amiloide A, positivo para cadenas kappa (más intenso) y lambda. La correlación clínico-patológica fue diagnóstica de amiloidosis nodular. Se solicitó analítica que descartó paraproteinemia, con beta-2 microglobulina y lactato deshidrogenasa normales. Se biopsió nuevamente la glándula parótida, evidenciando una vez más un infiltrado linfoplasmocitario, compatible en el contexto clínico con SSjo.

Ante la posibilidad de progresión a linfoma, se decidió comenzar belimumab, que recibió durante un año. Una neumonía bilateral que requirió ingreso hospitalario forzó su suspensión, retornando a la hidroxiclороquina. Ante la persistencia de hipogammaglobulinemia e infecciones respiratorias de repetición, la paciente fue estudiada por Inmunología. Informaron de cifras mantenidas bajas de inmunoglobulina G (IgG) y sus subclases, con resto de estudio de inmunidad humoral y celular sin alteraciones. Dadas las limitaciones terapéuticas se decidió la administración de inmunoglobulinas intravenosas (0.4 mg/kg en dosis única mensual), aunque el déficit humoral no requería tratamiento sustitutivo por sí mismo. Esto resultó en una mejoría clínica, sin nuevas complicaciones infecciosas. Tras año y medio de tratamiento, se suspendió la terapia por reacción infusional grave a dos preparados intravenosos distintos. Finalmente, se aprobó el tratamiento con inmunoglobulinas subcutáneas libres de hialurónico (0.4 mg/kg divididas en dos dosis semanales), con

buen control de la enfermedad y cifras de IgG dentro del rango normal.

## **DISCUSIÓN**

La amiloidosis nodular es una variante muy infrecuente de amiloidosis cutánea primaria localizada [1]. Se caracteriza por el depósito anómalo de cadenas ligeras de inmunoglobulinas en dermis e hipodermis. Aunque se desconoce la patogenia de la enfermedad, se postula que puede ser secundaria a una proliferación local de células plasmáticas. Se ha descrito asociación con distintas enfermedades autoinmunes, sobre todo el SSjo (hasta en un 25% de los casos). Algunos autores defienden que esta combinación representa en realidad las distintas manifestaciones de una entidad linfoplasmocitaria proliferativa benigna que infiltra tanto piel como glándulas secretoras, produciendo el síndrome seco [2]. También se ha descrito vinculación del SSjo con amiloidosis nodular localizada en otros órganos, con relativa frecuencia a nivel pulmonar.

El riesgo de linfoma en relación a SSjo es del 5%, más habitual de estirpe B, especialmente no Hodgkin asociado a mucosas (MALT) [3]. La localización más frecuente es en glándulas salivares, seguida por pulmones. En nuestra paciente se realizan de forma periódica pruebas de imagen de alta resolución, sin hallazgos hasta el momento de enfermedad pulmonar asociada al SSjo (estimada en más del 50%), ni indicios de amiloidosis o malignidad.

Por otro lado, se ha descrito progresión de la amiloidosis nodular

cutánea primaria a amiloidosis sistémica, con un riesgo en torno al 7% [4]. En este estudio a largo plazo se observó que un 40% de los pacientes presentaba paraproteinemia al diagnóstico, manteniéndose estable durante el seguimiento en la mayoría de ellos. No se ha calculado la incidencia de mieloma múltiple en esta enfermedad; en la amiloidosis por cadenas ligeras sistémica se estima entre el 13-26%. En nuestro caso los estudios de paraproteinemia, beta-2 microglobulina y lactato deshidrogenasa, entre otros, siempre han sido negativos.

## CONCLUSIÓN

La relación etiopatogénica entre la amiloidosis nodular cutánea primaria y el SSjo está poco descrita. Dadas las implicaciones pronósticas, son necesarios más estudios que aclaren la conexión entre estas entidades. Por el momento, la asociación estimada indica la realización de un screening de SSjo en pacientes con esta enfermedad cutánea. A su vez, la coexistencia de ambas patologías condiciona un seguimiento estrecho del paciente. Así, se deben solicitar pruebas serológicas y de imagen periódicas, con el objetivo de evaluar la progresión de la enfermedad y diagnosticar precozmente complicaciones. Entre éstas, destaca el posible desarrollo tanto de un trastorno hematológico maligno como de una amiloidosis sistémica, con afectación de otros órganos internos.

## **BIBLIOGRAFIA**

- [1]. Groves, RW. Amiloidosis. En: Bologna J, Schaffer JV, Cerroni L. Dermatology. 4th ed. Philadelphia: Elsevier; 2018. p754-763.
- [2]. Meijer, J.M.; Schönland, S.; Palladini, G.; Merlini, G.; Hegenbart, U.; Ciocca, O.; Perfetti, V.; Leijnsma, M.K.; Bootsma, H.; Hazenberg, B. Sjögren's syndrome and localized nodular cutaneous amyloidosis: Coincidence or a distinct clinical entity? *Arthritis Rheum.* 2008, 58, 1992–1999.
- [3]. Parisis D, Chivasso C, Perret J, Soyfoo MS, Delporte C. Current State of Knowledge on Primary Sjögren's Syndrome, an Autoimmune Exocrinopathy. *J Clin Med.* 2020;9(7):2299.
- [4]. Woollons A, Black MM. Nodular localized primary cutaneous amyloidosis: a long-term follow-up study. *Br J Dermatol* 2001;145:105-9.

## **IMÁGENES**



*Figura I. Nódulos de aspecto céreo, eritemato-amarillentos, en cara anterior de ambas piernas.*

# ENDOCRINOLOGÍA Y NUTRICIÓN



## Capítulo 28.

### **HIPERALDOSTERONISMO PRIMARIO SIN LESIÓN SUPRARRENAL: OPCIONES DIAGNÓSTICAS Y TERAPÉUTICAS**

**Autores:** Carrasco Cremades, A; Ros Madrid, I; Cano Marmol, RP; Segura Luque, P; Pérez Andreu M.

**Especialidad:** Médica.

**Servicio de trabajo:** Endocrinología y Nutrición.

#### **RESUMEN**

En este caso clínico se trata el proceso de un varón de 55 años con hipertensión arterial de larga evolución secundaria a un hiperaldosteronismo primario sin lesión suprarrenal.

Se abordan las opciones diagnósticas y terapéuticas y se discute el papel de la suprarrenalectomía parcial en pacientes con hiperplasia bilateral e hiperaldosteronismo primario confirmado.

La importancia de este caso radica en el reto terapéutico que supone el tratamiento del hiperaldosteronismo primario cuando no se localiza la lesión.

**Palabras clave:** Primary hiperaldosteronim, adrenal hiperplasia, arterial hypertension.

#### **CASO CLÍNICO**

Se trata de un paciente varón de 55 años remitido a consultas externas de Endocrinología por hallazgo analítico de niveles

elevados de aldosterona e hipertensión arterial (HTA). Como antecedentes presenta HTA de larga evolución mal controlada, diabetes mellitus tipo 2 (DMT2) y dislipemia (DLP). Su tratamiento crónico consiste en: eplerenona, nebivolol, metformina, atorvastatina, ezetimibe y CPAP domiciliaria.

El paciente refiere mal control de sus cifras tensionales (180/100 mmHg) a pesar de haber añadido a su tratamiento en múltiples ocasiones otros fármacos sin respuesta, por lo que decidió que sólo tomaría los actuales. Aporta ecocardiograma en que se observa hipertrofia del ventrículo izquierdo y fondo de ojo con retinopatía hipertensiva. Se decidió añadir al tratamiento de base empagliflozina por los beneficios cardiacos y renales que aporta.

Se solicitó analítica con cociente aldosterona/actividad de renina plasmática (ARP), retirando 6 semanas antes la eplerenona para su correcta interpretación, cuyos resultados fueron: Na<sup>+</sup> 143mEq/L; K<sup>+</sup> 3,4mEq/L; colesterol total 131mg/dl; LDLc 80mg/dl; HDLc 43mg/dl; HbA1c 6,6%; catecolaminas y cortisol libre en orina normal; Aldosterona 346pg/dl; ARP 0,3ng/ml/h; Ald/ARP 115. El cociente aldosterona/ARP se encontraba elevado, por lo que se solicitó un test de captopril, ya que una sobrecarga salina podría ser mal tolerada por el paciente. El test de captopril consiste en administrar 25-50mg de captopril por vía oral y medir la actividad de renina, aldosterona y cortisol plasmático basal a la hora y a las dos horas. En el hiperaldosteronismo primario, la aldosterona se mantiene elevada y la renina persiste suprimida, aunque en hiperplasia, existe cierto grado de supresión. Tras realizar el test,

se observó una aldosterona a la hora de administrar el captopril de 175pg/dl y a las 2 horas de 214pg/dl con ARP de 0,2ng/ml/h, confirmándose así el diagnóstico de hiperaldosteronismo primario.

Se solicitó TAC de suprarrenales (Figura I) donde no se observó lesión alguna en las glándulas suprarrenales, por lo que se solicitó RMN suprarrenal, también sin hallazgos.

Llegados a este punto, con el diagnóstico de hiperaldosteronismo primario no localizado y una HTA mal controlada con lesión de órgano diana y otros factores de riesgo cardiovascular como DMT2 y DLP, se decidió conjuntamente con el paciente, realizar un cateterismo suprarrenal (Figura II) para comprobar lateralización en la secreción de aldosterona y poder plantear así tratamiento quirúrgico en caso de que fuese positivo.

Tras la realización del cateterismo se confirmó bilateralidad con predominio de secreción del lado derecho, por lo que se planteó la opción de realizar una suprarrenalectomía derecha, sabiendo que el resultado no sería la curación absoluta aunque sí podría mejorar con control farmacológico.

El paciente decidió someterse a intervención quirúrgica (suprarrenalectomía laparoscópica). La anatomía patológica de la pieza quirúrgica se informó como hiperplasia cortical.

Dos meses después de la cirugía, el paciente continuaba con mal control de las cifras de tensión arterial, se repitió test de captopril que continuaba siendo positivo, confirmando la falta de respuesta

al tratamiento quirúrgico, por lo que se optó por continuar con tratamiento médico basado en combinación de antihipertensivos (nifedipino/IECA pivotado sobre bloqueadores del receptor de aldosterona) y control estricto de los factores de riesgo cardiovascular.

## **DISCUSIÓN**

El hiperaldosteronismo primario es una causa infradiagnosticada de hipertensión. Sus signos clásicos son la hipertensión y la hipopotasemia, aunque las concentraciones de potasio, como en este caso, pueden ser normales. Su prevalencia es del 1% en los pacientes hipertensos [1], el 65-70% de los casos ocurre por hiperplasia bilateral idiopática y el 25-30% por adenoma productor de aldosterona.

El cribado de hiperaldosteronismo primario mediante determinación de aldosterona, ARP y cociente Ald/ARP está indicado en pacientes con hipertensión refractaria y resistente o en HTA severa (>160/100mmHg), como es el caso de nuestro paciente; también está indicado en personas con HTA e hipopotasemia, en debut de HTA en menores de 30 años, en hipertensos con historia familiar de HTA precoz o ictus antes de los 40 años, en familiares de primer grado de pacientes con hiperaldosteronismo primario y en el estudio del incidentaloma suprarrenal [2].

Las pruebas de confirmación se pueden realizar mediante sobrecarga oral de sodio, sobrecarga salina intravenosa, prueba de

supresión con fludrocortisona o mediante el test de captopril. En este caso, al tratarse de un paciente con hipertrofia del ventrículo izquierdo, se optó por el test de captopril para mayor seguridad del paciente [3].

En este caso, al tratarse de una hiperplasia bilateral, el tratamiento de elección es un antagonista del receptor de mineralcorticoide como eplerenona, añadiendo otros antihipertensivos en casos resistentes. Sin embargo, en pacientes con asimetría en el cateterismo de suprarrenales, se puede considerar la suprarrenalectomía laparoscópica unilateral, ya que puede reducir eficazmente la cantidad de tejido suprarrenal responsable de la hipersecreción de aldosterona y puede proporcionar un mejor control de la HTA junto a la normalización del K<sup>+</sup>. La reversión de los efectos adversos cardiovasculares del hiperaldosteronismo es el objetivo del tratamiento [4,5].

## CONCLUSIÓN

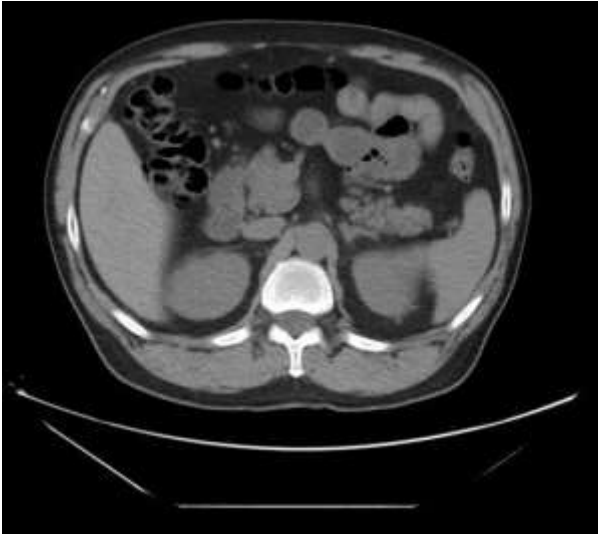
El hiperaldosteronismo primario es una causa frecuente de HTA. Para su cribado se emplea la determinación de aldosterona y el cociente aldosterona/ACRP y para la confirmación del diagnóstico se pueden emplear otras técnicas como la sobrecarga salina o el test de captopril. El objetivo del tratamiento es controlar la HTA, la hipopotasemia y los efectos adversos cardiovasculares de la hipertensión, para ello se emplean fármacos como la eplerenona o cirugía en casos donde exista un adenoma o una hiperplasia unilateral. Si la hiperplasia es bilateral, se debe realizar un cateterismo para comprobar lateralización, no obstante, esta

cirugía no es curativa, solo reduce el tejido productor de aldosterona, pudiendo así precisar menos tratamiento antihipertensivo.

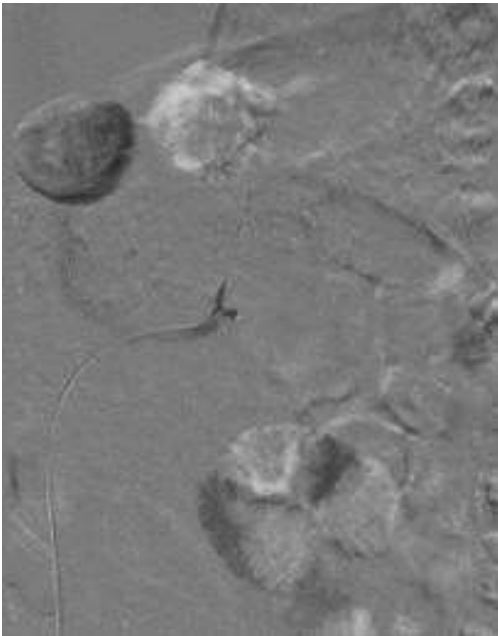
## **BIBLIOGRAFIA**

- [1]. Douma S, Petidis K, Doumas M, et al. Prevalence of primary hyperaldosteronism in resistant hypertension: a retrospective observational study. *Lancet* 2008; 371:1921.
- [2]. Funder JW, Carey RM, Mantero F, et al. The Management of Primary Aldosteronism: Case Detection, Diagnosis, and Treatment: An Endocrine Society Clinical Practice Guideline. *J Clin Endocrinol Metab* 2016; 101:1889.
- [3]. Umakoshi H, Sakamoto R, Matsuda Y, et al. Role of Aldosterone and Potassium Levels in Sparing Confirmatory Tests in Primary Aldosteronism. *J Clin Endocrinol Metab* 2020; 105.
- [4]. Sukor N, Gordon RD, Ku YK, et al. Role of unilateral adrenalectomy in bilateral primary aldosteronism: a 22-year single center experience. *J Clin Endocrinol Metab* 2009; 94:2437.
- [5]. Karagiannis A, Tziomalos K, Papageorgiou A, et al. Spironolactone versus eplerenone for the treatment of idiopathic hyperaldosteronism. *Expert Opin Pharmacother* 2008; 9:509.

## IMÁGENES



*Figura I. TAC suprarrenales, corte axial donde no se evidencia lesión suprarrenal*



*Figura II. Cateterismo de venas suprarrenales. Se observa la vena suprarrenal cateterizada mediante vía de acceso percutánea por la vena femoral..*

## Capítulo 29.

### **MEDICINA TRANSGÉNERO: PERSONA TRANS NO BINARIA ASIGNADA MUJER AL NACER (AFAB)**

**Autores:** Ros Madrid, Inmaculada; Carrasco Cremades, A; Cano Mármol, RP; Pérez Andreu, M; Segura Luque, P

**Especialidad:** Médica.

**Servicio de trabajo:** Endocrinología y Nutrición.

#### **RESUMEN**

Exposición de un caso de incongruencia de género en una persona trans no binaria asignada mujer al nacer y su transición hacia la afirmación género. Se trata de un ejemplo de la atención integral mediante el abordaje diagnóstico-terapéutico en las unidades funcionales de identidad de género. La medicina transgénero se plantea como objetivo despatologizar la diversidad sexual, sensibilizar a los profesionales sanitarios con el colectivo trans, ofrecer apoyo y mejorar la calidad de vida de las personas trans.

**Palabras clave:** incongruencia de género, transgénero, trans no binario.

#### **CASO CLÍNICO**

Mujer de 19 años que es remitida desde atención primaria a consultas de endocrinología para valoración por incongruencia de género. La paciente presenta sexo femenino y refiere su identidad

de género como trans no binaria asignada mujer al nacer (AFAB). El sexo hace referencia a las características genéticas, hormonales, anatómicas y fisiológicas sobre cuya base una persona se clasifica como hombre o mujer al nacer. La identidad de género consiste en la vivencia interna e individual del género tal y como cada persona la siente profundamente, la cual podría corresponder o no con el sexo asignado al nacer, incluyendo la vivencia personal del cuerpo. Se define como trans no binario a las personas que pueden sentirse identificadas parcialmente como mujer, parcialmente como hombre, como cualquier otra combinación de ambas o con ninguna de ellas.

Durante la entrevista clínica, se le preguntó el nombre y pronombre por el que quiere ser llamada, de esta forma se evitó el *misgendering*, identificación de una persona trans con un género distinto al sentido. Se identificó la incongruencia de género, mediante la escucha activa de la persona donde se objetiva la expresión de su identidad de género. Además no se apreciaron condicionantes externos (socio/familiares) ni internos que pudieran hacer dudar de la autenticidad del relato. La paciente se mostró interesada en tener acceso a la terapia hormonal de afirmación de género (THAG) y cirugía de afirmación de género (CAG).

Se completó la valoración endocrinológica mediante la historia clínica y social, antecedentes familiares y exploración física. La paciente no presentaba antecedentes médicos ni familiares relacionados con neoplasias, fenómenos trombóticos ni

enfermedad cardiovascular. En la exploración física se observó un desarrollo puberal completo con estadio de Tanner 4, sin otros hallazgos relacionados con alteraciones hormonales o cromosómicas relacionadas con transexualismo secundarios (hiperplasia suprarrenal, hipogonadismo, tumor virilizante...)

Además se realizó un analítica con hemograma y bioquímica que fueron normales, y perfil hormonal con FSH 15 mUI/ml, LH 69mUI/ml, estradiol 284pg/ml, testosterona 0.71ng/ml, androstendiona 28ng/ml, 17-x OH progesterona 3.78ng/ml, prolactina 553mUI/ml; niveles relacionados con hiperandrogenismo ovárico. Fue valorada por ginecología con exploración ecográfica sin alteraciones.

La paciente fue valorada por salud mental que descartó alteraciones psicopatológicas e identificó la incongruencia de género, aunque su valoración no es requisito obligatorio para acceder a THAG y CAG. Además se mantiene el seguimiento en esta unidad con el objetivo de acompañamiento y/o terapia de apoyo en la transición personal y social de género.

Se indagó acerca de la disforia mamaria y/o genital, en lo que la paciente expresó su deseo de mastectomía. Además indicó su deseo de caracteres sexuales secundarios masculinos (Figura I).

Se le proporcionó información acerca de los efectos deseados y no deseados relacionado con tratamiento hormonal, la paciente indicó comprender lo explicado y firmó el consentimiento informado. Se inició tratamiento con testogel 50mg gel transdérmico con la

indicación de 1 aplicación nocturna sobre la piel y se indicó el riesgo de transferencia a otras zonas no deseadas.

En relación a su deseo de mastectomía, fue derivada tras explicar el protocolo y la irreversibilidad del procedimiento.

## **DISCUSIÓN**

El concepto género incluye términos complementarios pero no sinónimos: la identidad de género o sentimiento de una persona con respecto al género; la expresión del género o rol externo (femenino, masculino o andrógino) y el sexo que se refiere a las diferencias biológicas entre hombre y mujer (Figura II). La incongruencia de género es la falta de conformidad marcada y persistente en el tiempo, entre el género experimentado y el sexo asignado. En esta circunstancia puede aparecer el deseo de transición (mediante tratamiento hormonal, quirúrgico u otro) [1]. Cuando el género se corresponde con el sexo podemos hablar de cisgénero, en caso contrario se identifica como transgénero. Este concepto binario ha experimentado una modificación a una concepción no binaria. En el género no binario la identidad puede ser un espectro de identidades y expresiones de género que incluye el género queer, fluido, agénero... Además se ha producido un cambio en el modelo diagnóstico de la incongruencia de género en el CIE-11 con el objetivo de despatologizar, alcanzar el reconocimiento legal sin requisitos médicos... [1,2].

Esta situación clínica es cada vez más frecuente en las consultas de endocrinología. Este hecho se relaciona con una mayor visibilidad

del tema, un mayor reconocimiento de la diversidad sexual y de género [3]. Son pocos los estudios que valoran la prevalencia de personas trans no binarias. Existen algunos que hacen referencia a que un 25-35% de personas transgénero se reconoce como no binaria [4].

En respuesta a esta situación clínica y a los cambios expuestos, el sistema sanitario responde con el desarrollo de un modelo asistencial centrado en la unidad de incongruencia de género (Figura III). Los pacientes interesados son derivados desde atención primaria a endocrinología de cada área sanitaria y en función de la necesidad el endocrino sería el encargado de derivar a cirugía, reproducción, ginecología, logopedia y/u otras especialidades [2,5].

## **CONCLUSIÓN**

La medicina transgénero es una nueva especialidad encargada de la atención de personas trans desde un abordaje multidisciplinar e integral de la identidad sexual y de género, y una perspectiva despatologizante, para lograr los mejores estándares de salud. Ante los cambios sociales en la concepción de la diversidad de género, las demandas de los usuarios y los cambios en el modelo diagnóstico y asistencial se plantea una adaptación del modelo asistencial. Éste presenta como objetivo la atención integral, el abordaje afirmativo de género, decisiones consensuadas, la colaboración con Salud Mental y la asistencia sanitaria de calidad basada en la evidencia científica apoyada por experiencia clínica y el consenso con profesionales, legisladores y asociaciones.

## BIBLIOGRAFIA

- [1]. Pérez-López G. La diversidad sexual y de género. Conceptos y definiciones. En: Experto en Medicina Transgénero. Edición 1. Editorial Panamericana: 2021. Sección I:1-7.
- [2]. Alvarez J, Carrascosa MC, Celdran J, Donate JM, González JD, García-Sánchez J, et al. Protocolo regional de atención sanitaria a personas Trans. Servicio Murciano de Salud. Consejería de Salud. 2020. 1-50.
- [3]. Gómez-Gil E, Esteva de Antonio I, Almaraz MC, Godás Sieso T, Halperin Rabinovich I, Soriguer Escofet F. Demanda de atención sanitaria en las unidades de identidad de género de Andalucía y Cataluña durante la década 2000 a 2009. Rev Clin Esp. 2011;211:233-239.
- [4]. Barr SM et al. Transgender community belongingness as a mediator between strength of transgender identify and well-being. Journal of Counseling Psychology, 2016; 63: 87-97.
- [5]. Gómez-Gil E, Esteva I, Fernández M, Almaraz MC, Hurtado F, Gómez M, et al. Nuevos modelos de atención sanitaria para las personas transgénero en el Sistema Sanitario Español: demandas, controversias y reflexiones. Rev Esp Salud Pública. 2020; 94: 1-14.

## IMÁGENES



CSS: caracteres sexuales secundarios.  
CCG: cirugía de confirmación de género

Figura I. Esquema para el tratamiento de afirmación de género en personas Trans no binarias asignadas mujer al nacer.

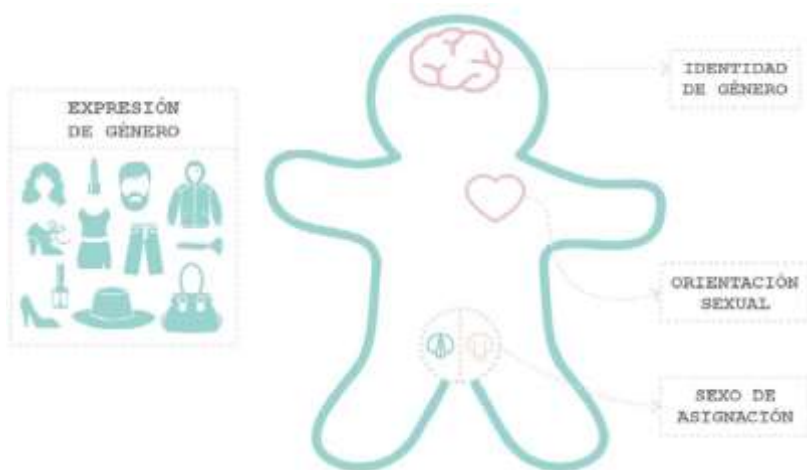


Figura II. Componentes del género. Cambios en la concepción.



Figura III. Unidades de identidad de género (UIG): componentes y funciones

## Capítulo 30.

### ENFERMEDAD INFLAMATORIA FIBRÓTICA: UNA COMPLICACIÓN INFRAVALORADA DE LOS AGONISTAS DOPAMINÉRGICOS ERGÓTICOS

**Autores:** Cano Mármol, Rosario Paloma; Ros Madrid, Inmaculada; Carrasco Cremades, Andrea; Aledo Oltra, Andrea; Hernández Cascales, Ana Belén.

**Especialidad:** Médica.

**Servicio de trabajo:** Endocrinología y Nutrición.

#### RESUMEN

En este caso clínico se pretende exponer un efecto adverso de la Cabergolina que, a pesar de estar descrito en su ficha técnica como una complicación frecuente, no supone un impedimento para que su prescripción sea de elección en pacientes con adenomas hipofisarios productores de prolactina (excepto en embarazadas, que se prefiere Bromocriptina). El derrame pericárdico y las valvulopatías constituyen unos efectos adversos muy frecuentes ( $\geq 1/10$  casos) [1], que requieren someter a los pacientes a ecocardiogramas periódicos para descartar su presencia.

**Palabras clave:** Cabergoline, Pericardial Effusion, Cardiac Tamponade

## CASO CLÍNICO

Mujer de 61 años que acudió a urgencias por disnea de mínimos-moderados esfuerzos, astenia y dolor en hemitórax izquierdo. No refería fiebre, clínica infecciosa, pérdida de peso ni otra sintomatología acompañante. Como antecedentes personales destacaba hipertensión arterial, hipercolesterolemia y diabetes mellitus en tratamiento con Amlodipino, Atorvastatina, Vildagliptina, y acromegalia diagnosticada hacía 8 años. Fue intervenida en 2013 de un macroadenoma hipofisario productor de hormona del crecimiento (GH) y prolactina, con persistencia de actividad hormonal tras la cirugía. Posteriormente fue tratada con análogos de la somatostatina y Cabergolina sin conseguirse tampoco control de la hipersecreción hormonal de GH y factor de crecimiento insulínico tipo 1 (IGF-1). Recibió radioterapia sobre los restos del adenoma hipofisario. Finalmente se consiguió buen control con 10mg diarios de Pegvisomant (antagonista del receptor de GH) en combinación con 2mg de cabergolina semanales. Cabe mencionar que en la última resonancia magnética llevada a cabo en 2020 se distinguía leve disminución de tamaño del adenoma hipofisario.

A la exploración física presentaba buen estado general, afebril y con tensión arterial de 110/60. En la auscultación cardiopulmonar se escuchaba un soplo sistólico panfocal e hipofonesis bibasal de predominio izquierdo. El resto de la exploración fue anodina. En la analítica se observaba PCR 15 mg/l (valores normales < 10 mg/l), Troponina 20 ng/mL (valores normales 0,04 ng/mL) y

Dímero D 33707 ng/ml (valores normales < 500 ng/ml). En la radiografía de tórax (Figura I) se apreciaba cardiomegalia y signos sugestivos de derrame pleural bilateral.

Se realizó un ecocardiograma donde se objetivó derrame pericárdico global de grado severo, con colapso parcial de aurícula derecha y leve hipertrofia ventricular. También se efectuó una tomografía computerizada de tórax (TAC) en la que se advirtió una consolidación basal izquierda, derrame pericárdico moderado-severo y derrame pleural bilateral junto con signos de hipertensión pulmonar (Figura II). Finalmente ingresó en la Unidad de Cuidados Intensivos con diagnóstico de taponamiento pericárdico y derrame pleural bilateral de predominio izquierdo para realizar una pericardiocentesis y drenaje pleural izquierdo.

Tras la mejoría clínica y con estabilidad hemodinámica, se trasladó a planta de Medicina Interna. Se completó el estudio etiológico con estudio microbiológico y marcadores de autoinmunidad que fueron negativos, y citología del líquido pericárdico y pleural que reveló escasa celularidad inflamatoria de predominio crónico y ausencia de células malignas.

La paciente estaba en seguimiento por Endocrinología en el Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca por un macroadenoma hipofisario productor de GH y prolactina, refractario a cirugía transesfenoidal y radioterapia, actualmente en tratamiento con Pegvisomant y Cabergolina. Se realizaban ecocardiogramas periódicos por los posibles efectos adversos

cardíacos de la Cabergolina, describiéndose en la última revisión discreto derrame pericárdico sin alteraciones valvulares. Tras descartar patología infecciosa e inflamatoria se asumió que el origen del derrame era farmacológico, siendo Cabergolina el posible causante, así que se retiró y se sustituyó por Quinagolida, con posterior mejoría clínica y radiológica.

## **DISCUSIÓN**

La cabergolina es una ergolina sintética que muestra afinidad por el receptor de dopamina D2, inhibiendo con su unión la secreción de prolactina [1]. Está indicada en la supresión de la lactancia fisiológica y en trastornos hiperprolactinémicos, constituyendo el tratamiento de primera elección en prolactinomas [2] por su mayor eficacia y tolerabilidad [3].

El tratamiento prolongado a altas dosis con agonistas de la dopamina se ha asociado con reacciones fibróticas cardiopulmonares debido a su actividad agonista del receptor de serotonina 5HT2B (pleuritis, derrame pleural, fibrosis pleural, fibrosis pulmonar, pericarditis, derrame pericárdico, valvulopatía cardíaca o fibrosis retroperitoneal) [3], predominantemente en pacientes tratados por la enfermedad de Parkinson. Estas reacciones no se han asociado previamente con el tratamiento con dosis bajas de cabergolina usadas para la hiperprolactinemia, salvo algún caso aislado publicado en la literatura [4].

Por ello, es necesario descartar la presencia de patología inflamatoria fibrótica antes de iniciar el tratamiento y realizar

evaluaciones periódicas durante la administración del fármaco mediante marcadores inflamatorios (como la velocidad de sedimentación globular) [3], parámetros analíticos de la función renal y pulmonar, radiografía de tórax, ecocardiograma u otras pruebas complementarias en función de la clínica [1]. En caso de aparición de valvulopatía o complicaciones graves hay que retirar el fármaco.

La alternativa terapéutica administrada a nuestra paciente fue la Quinagolida, un agonista no ergótico selectivo de los receptores D2 que inhibe exclusivamente la secreción de prolactina [5]. Al no ser un agonista ergótico, se evita la aparición de patología inflamatoria fibrótica [3].

Finalmente, la paciente mantuvo estabilidad clínica y analítica con la administración de Quinagolida y Pegvisomant para control de los síntomas derivados de la GH y de la prolactina.

## **CONCLUSIÓN**

El tratamiento de elección en cualquier tipo de prolactinoma son los agonistas dopaminérgicos, incluso en los casos de macroprolactinoma con déficit campimétrico [3]. El fármaco más empleado es la cabergolina, un agonista dopaminérgico de tipo ergótico cuya dosis acumulada a lo largo del tiempo puede producir enfermedades inflamatorias de tipo fibrótico. A pesar de ello, sigue siendo el fármaco de elección en el tratamiento de la hiperprolactinemia por su mejor tolerabilidad y control de la enfermedad en comparación con otros fármacos [4]. Lo más

importante es efectuar controles periódicos para detectar y resolver la instauración de estos efectos adversos [2].

## **BIBLIOGRAFIA**

- [1]. AEMPS. Dostinex - ficha técnica. 2020. 1996;1–11.
- [2]. Wang AT, Mullan RJ, Lane MA, Hazem A, Prasad C, Gathaiya NW, et al. Treatment of hyperprolactinemia: A systematic review and meta-analysis. *Syst Rev*. 2006;1(1):1.
- [3]. Townsend M, MacIver DH. Constrictive pericarditis and pleuropulmonary fibrosis secondary to cabergoline treatment for Parkinson's disease. *Heart*. 2004;90(8):1–2.
- [4]. Löndahl M, Nilsson A, Lindgren H, Katzman P. A case of constrictive pericarditis during cabergoline treatment for hyperprolactinaemia. *Eur J Endocrinol*. 2008 Apr;158(4):583-5.
- [5]. Kerja EPT. Norprolac - Ficha técnica. *Angew Chemie Int Ed* 6(11), 951–952. 1967;13(April):15–38.

## IMÁGENES



*Figura I. Radiografía de tórax. Hallazgos sugestivos de derrame pleural bilateral y cardiomegalia.*



*Figura II. TAC de tórax con contraste: consolidación basal izquierda, derrame pericárdico moderado severo y derrame pleural bilateral*

## Capítulo 31.

### DOCTOR, DE REPENTE NO PUEDO TRAGAR

**Autores:** Sánchez Fernández, M.M; Quirante Melgarejo, M.A.; Hernández Pérez-Molera, C; Gómez Valenzuela, T; Morales Payán, J.A.

**Especialidad:** Médica.

**Servicio de trabajo:** Endocrinología y Nutrición.

#### RESUMEN

En este caso clínico se expone la presentación poco frecuente de un hiperparatiroidismo primario secundario a un adenoma paratiroideo. Nuestra paciente es una mujer de 62 años con la única clínica de disfagia de menos de 24 horas de evolución y un hematoma cervical anterior derecho sin traumatismo previo. El diagnóstico es de hematoma secundario a adenoma de paratiroides. Se trata de un caso poco frecuente por su baja prevalencia, por lo que es importante tenerlo entre nuestros diagnósticos diferenciales para una rápida actuación y evitar complicaciones fatales.

**Palabras clave:** Disfagia, adenoma, paratiroides.

#### CASO CLÍNICO

Mujer de 62 años que acude por disfagia brusca de 24 horas de evolución sin otra sintomatología acompañante. No asocia traumatismo. No disnea. Afebril. No antecedentes recientes de

infección respiratoria o digestiva. Se encuentra normotensa con tensión arterial (TA) de 126/69 milímetros de mercurio (mmHg), con frecuencia cardíaca (FC) a 94 latidos por minuto (lpm), temperatura (Tª) 36.2°C y saturación de oxígeno (satO2) 97%. En la exploración física presenta auscultación cardiopulmonar normal, abdomen sin hallazgos patológicos y miembros inferiores sin edemas con pulsos pedios presentes y simétricos. A nivel cervical se observa equimosis cervical derecha, sin hematoma a tensión y sin signos de complicación. En la analítica destaca Calcio (Ca) 10,6 mg/dl, Fósforo (P) 2,3 mg/dl, Parathormona (PTH) 81,2 pg/ml, Creatinina (Cr) 0,47 mg/dl. Hormona estimulante de tiroides (TSH) y tiroxina (T4L) normales. Se realiza ecografía cervical en urgencias: Tiroides agrandado de tamaño con múltiples nódulos de aspecto esponjiforme y coloide. Destaca, en la porción profunda del lóbulo tiroideo derecho (LTD) un nódulo heterogéneo de 20x17x40mm TIRADS 4A (se recomienda punción-aspiración con agua fina PAAF). No se identifican adenopatías laterocervicales. En el tejido celular subcutáneo de la región cervical anterior, se observa un aumento de la ecogenicidad de la grasa subcutánea que se corresponde con el área de equimosis, sin colecciones.

En la tomografía axial computarizada (TAC) cervical: Se observa un nódulo bilobulado, heterogéneo, de predominio hiperdenso de localización retrotiroidea derecha, que miden aproximadamente 2.66x2.3x4.7 cm, sugestivo de adenoma paratiroideo. Sus bordes mediales se encuentran mal definidos. Adyacente al mismo y

ocupando el espacio retrofaríngeo, se observa una colección levemente hiperdensa mal definida, de aproximadamente 1.2x7.5x3.6 cm que ejerce efecto de masa sobre el esófago cervical, compatible con hematoma. No se observa claro punto de sangrado activo. La luz de la vía aérea es normal. Bocio multinodular.

Por lo tanto, el diagnóstico principal es hematoma secundario a adenoma de paratiroides con hiperparatiroidismo primario. Se realizó diagnóstico diferencial con rotura de aneurisma de arteria tiroidea, hematoma cervical, absceso retrofaríngeo, mediastinitis, laringocele y adenoma tiroideo. Ante la estabilidad clínica y hemodinámica de la paciente se decide ingreso para cirugía programada. En la intervención quirúrgica se objetiva adenoma de paratiroides superior derecho; se realiza adenomectomía y posteriormente se confirma el diagnóstico tras los resultados de anatomía patológica. Tras la intervención desaparece la sensación disfágica y tras una correcta evolución y normalización de parámetros analíticos se decide alta domiciliaria.

## **DISCUSIÓN**

Las glándulas paratiroides producen PTH, la cual se encarga de estimular la absorción de calcio intestinal e inducir la hidroxilación de la vitamina D a nivel renal convirtiéndola en 1,25 dihidroxivitamina D. También a nivel renal produce la reabsorción renal de calcio intercambiado por fósforo, el cual se excreta. A nivel óseo activa los osteoclastos, aumentando la resorción ósea

para aumentar los niveles plasmáticos de calcio [1]. Los adenomas paratiroides producen una hiperestimulación de PTH desencadenando una hipercalcemia [1].

El caso de nuestra paciente es poco frecuente ya que la presentación de hemorragia cervical anterior espontánea del adenoma de paratiroides se da en un porcentaje muy escaso de los pacientes [2-4]. Asimismo, el hiperparatiroidismo primario se da por un adenoma paratiroideo en el 80 a 90% de los casos. Los síntomas más comunes del hiperparatiroidismo son astenia, mialgias, insomnio, falta de concentración, depresión, cefalea, osteoporosis, litiasis renales, hipertensión, arritmias e insuficiencia renal [2]. La hemorragia espontánea puede provocar un estrechamiento de las vías respiratorias, lo que requiere una intervención de emergencia. También puede causar edema doloroso y equimosis cervical, ronquera y disfagia debido a la compresión de los órganos circundantes como la tráquea, nervio recurrente y esófago e incluso llegar a hemorragia mediastínica [3]. En una revisión sistemática entre 1999 y 2020 se concluyó que hubo predominio de mujeres posmenopáusicas (72,7%). La parálisis de cuerdas vocales se encontró en el 8,6% de las lesiones en los casos revisados. Los niveles normales de calcio se reportaron en el 17,4% de los casos [4]. El tratamiento conservador se utilizó en el 51,5% de los casos revisados; pero dado que el sangrado puede reaparecer, si existe hematoma cervical es indicación independiente para la cirugía de paratiroidectomía definitiva con nivel de evidencia 2B [4].

## CONCLUSIÓN

Los adenomas de paratiroides se presentan rara vez como hemorragia cervical espontánea por lo que actualmente no existen recomendaciones protocolizadas para su diagnóstico y manejo. Simplemente debemos tenerlo en cuenta dentro de los posibles diagnósticos diferenciales ya que con una analítica sanguínea tenemos la orientación diagnóstica, puesto que no siempre las pruebas de imagen pueden ser específicas para el diagnóstico, a pesar de que en este caso ambas pruebas complementarias, tanto analítica como la prueba de imagen, eran orientativas al diagnóstico final. Tener esta opción de diagnóstico es clave para una buena sospecha clínica y poder actuar de la forma más eficaz para poner solución precoz a esta patología que si no se trata, puede complicarse fatalmente.

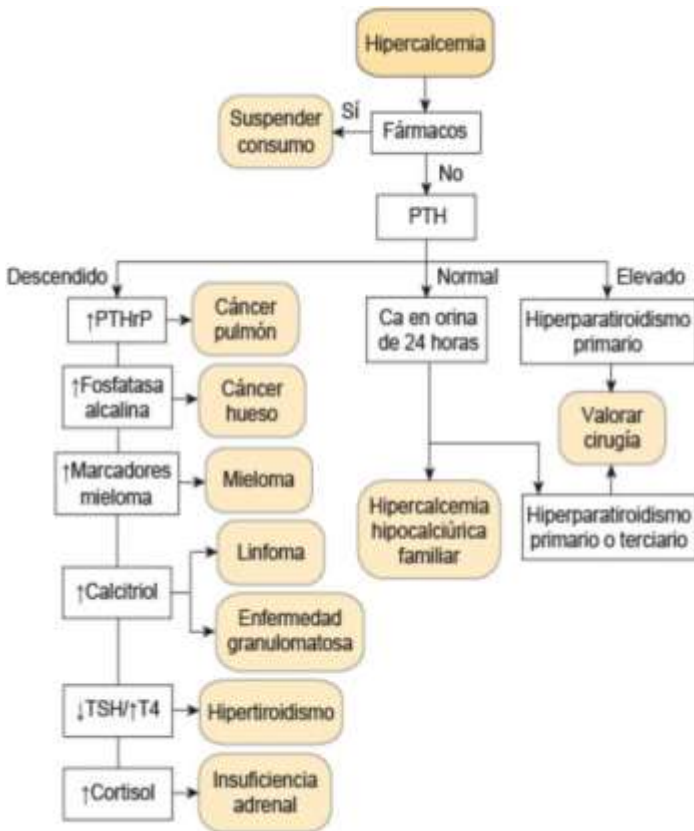
## BIBLIOGRAFIA

- [1]. Suárez D, Vargas JC, Salas J, Losada I, De Miguel B, Catalán PM; Sánchez B et al. Hospital Universitario 12 de Octubre. Manual de Diagnóstico y Terapéutica Médica. 8ª ed. Madrid. MSD; 2016: p.1152-1156.
- [2]. Khan S, Choe C, Bouvet M. Parathyroid adenoma presenting with spontaneous cervical and anterior mediastinal hemorrhage: A case report. *Medicine (Baltimore)*. 2019;98(5):e14347.
- [3]. Shinomiya H, Otsuki N, Takahara S, Yasui R, Sawada N, Komatsu H, Fujio H et al. Parathyroid adenoma causing

spontaneous cervical hematoma: two case reports. BMC Res Notes. 2015;8:726.

[4]. Tessler I, Adi M, Diment J, Lahav Ym Halperin D, Cohen O. Spontaneous neck hematoma secondary to parathyroid adenoma: a case series. Otorhynolaryngol. 2020;277(9):2551-8.

## IMÁGENES

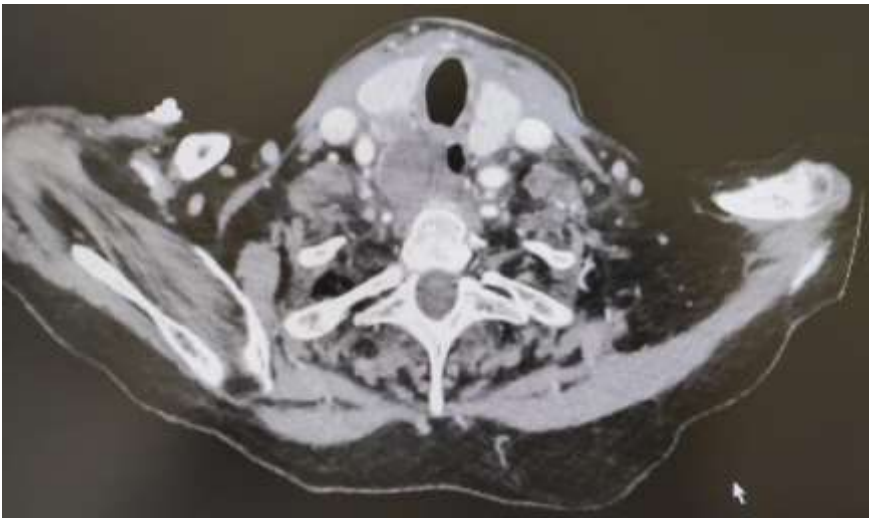


Algoritmo diagnóstico de hipercalcemia

Figura I. Algoritmo diagnóstico de hipercalcemia. Extraído de Fistera, Guías clínicas.



*Figura II. Imagen ecográfica con aumento de ecogenicidad de la grasa subcutánea que se corresponde con el área de equimosis.*



*Figura III. TAC. Colección hiperdensa compatible con hematoma que ejerce efecto de masa sobre el esófago cervical.*



# HEMATOLOGÍA Y HEMOTERAPIA



## Capítulo 32.

### NEONATO CON ANEMIA CONGÉNITA A ESTUDIO

**Autores:** Sánchez Villalobos, María; Salido Fierrez, Eduardo; Serrano Jara, Claudia; Heredia Cano, Ángela.

**Especialidad:** Médica.

**Servicio de trabajo:** Hematología y Hemoterapia.

#### RESUMEN

La piropoiquilocitosis hereditaria es un raro trastorno de membrana debido a mutaciones en homocigosis o doble heterocigosis en el gen de la alfa-espectrina. Estas mutaciones producen una inestabilidad de la membrana del hematíe, con la consiguiente pérdida de elasticidad y fragmentación. Este raro desorden de membrana se caracteriza por una anemia hemolítica severa con requerimiento transfusional, siendo necesario un estudio integral para su diagnóstico.

**Palabras clave:** piropoiquilocitosis, anemia congénita, desorden de membrana, anemia hemolítica

#### CASO CLÍNICO

Varón de 13 días de vida que fue traído a nuestro hospital por dificultad respiratoria tras episodio de atragantamiento. Como antecedentes de interés presentaba hiperbilirrubinemia neonatal no inmune (isogrupo materno, Test de Coombs directo negativo)

tratada con fototerapia durante 24 horas. A su llegada a urgencias presentó distress respiratorio y acidosis respiratoria que requirió de soporte respiratorio con CEPAP y antibioterapia empírica con buena evolución clínica y analítica posterior. Se realizó estudio de función deglutoria que resultó normal, pudiendo hacer retirada progresiva de nutrición enteral e inicio de lactancia materna sin nuevas incidencias. Concomitantemente al cuadro respiratorio, se objetivó al ingreso anemia normocítica normocrómica con hemoglobina (Hb) en torno a 8g/dL, sin otras alteraciones en el hemograma. En controles posteriores presentó anemización progresiva hasta Hb 6g/dl con reticulocitosis (9.92%), aumento de parámetros de hemólisis (bilirrubina indirecta 4 mg/dl y haptoglobina indetectable) con Test de Coombs Directo negativo. En frotis de sangre periférica (Figura I) se objetivó anisopoiquilocitosis severa con esferocitos en porcentaje significativo, policromasia, ovalocitos y esquistocitos. Ante sospecha de anemia hemolítica congénita se realizaron estudios de membrana con resultados no concluyentes por interferencia con hemoglobina fetal (Figura II). Ante franca sospecha de membranopatía hereditaria se decidió ampliar estudio molecular, identificándose una variante patogénica en heterocigosis de  $\alpha$ -espectrina y un polimorfismo  $\alpha$ LELY en homocigosis (Figura III) que agravaba el cuadro biológico, diagnosticándose finalmente de Piropoiquilocitosis hereditaria (HPP).

El paciente presentó varios ingresos por anemización y requirió soporte transfusional periódico en los primeros meses de vida. A

medida que el niño fue creciendo fueron espaciándose las transfusiones hasta alcanzar independencia transfusional con hemograma normal a los 3 años de edad.

## DISCUSIÓN

HPP es una variante severa de eliptocitosis, debida a mutaciones en homocigosis o doble heterocigosis en el gen de la alfa-espectrina que producen una interrupción severa de las uniones horizontales del citoesqueleto de la membrana de los glóbulos rojos, con pérdida de elasticidad y fragmentación. La HPP se caracteriza por anemia hemolítica severa con microesferocitos, poiquilocitos y una sensibilidad térmica inusual de los glóbulos rojos como consecuencia de la inestabilidad de la membrana[1-3]. La  $\alpha$ -espectrina es el componente predominante del citoesqueleto y es esencial para determinar las propiedades de la membrana. Debido a que la síntesis de las cadenas alfa-espectrina es tres veces mayor que la de las cadenas beta, los defectos heterocigotos producen suficientes cadenas alfa normales para equilibrar la producción de cadenas de espectrina beta, y por lo tanto la implicación bialélica es necesaria para la expresión fenotípica severa en la HPP[3,4]. La afectación bialélica es rara, sin embargo, es más frecuente la presencia de polimorfismos que modulan la expresión fenotípica de la enfermedad. El más habitual es el alelo  $\alpha$ LELY(20-30%), un alelo de baja expresión del gen de la  $\alpha$ -espectrina[3-5]. Éste es una mutación portadora que dificulta el reclutamiento de cadenas  $\alpha$ -espectrina por cadenas beta, y

eventualmente explicaría el carácter de baja expresión. Cuando el polimorfismo  $\alpha$ LELY está presente en trans favorece la unión del alelo eliptogénico  $\alpha$ -espectrina[3,4]. En la HPP, la severidad clínica se correlaciona con la cantidad de espectrina mutada y el exceso de espectrina en la membrana, mejorando el fenotipo con la edad debido a la conmutación del gen de la globina  $\gamma/\beta$  y la disminución del 2,3-difosfoglicerato. En contraste, el polimorfismo  $\alpha$ LELY en cis contrarresta el componente similar en trans siendo la clínica diferente. Sin embargo, se desconoce el fenotipo clínico en presencia de  $\alpha$ LELY en homocigosis[3,4].

## **CONCLUSIÓN**

La piropoiquilocitosis es una causa hereditaria rara de ictericia neonatal y anemia. Este caso destaca la importancia de correlacionar la morfología eritrocitaria, el curso clínico y el análisis molecular en casos de hemólisis no inmune. El hallazgo de variantes de espectrina eliptogénica puede predecir el curso clínico en este tipo de pacientes. Típicamente, cuando la mutación en SPTA1 se asocia con  $\alpha$ LELY en trans, los pacientes presentan necesidades de transfusión en la infancia, pero el fenotipo mejora más adelante en la vida. Nuestro caso también ilustra que a pesar de la presencia del alelo  $\alpha$ LELY en homocigosis, el fenotipo clínico es similar a los casos con presentación en trans previamente reportados, y este comportamiento clínico apoya su diagnóstico.

## **BIBLIOGRAFIA**

- [1]. Gaetani M, Mootien S, Harper S. Structural and functional effects of hereditary hemolytic anemia-associated point mutations in the alpha spectrin tetramer site. *Blood*. 2008; 111(12):5712–5720.
- [2]. Ramos MC, Schafermak KT, Peterson LC. Hereditary pyropoikilocytosis: a rare but potentially severe form of congenital hemolytic anemia. *J Pediatr Hematol Oncol*. 2007 Feb;29
- [3]. Niss O, Chonat S, Dagaonkar N. Genotype-phenotype correlations in hereditary elliptocytosis and hereditary pyropoikilocytosis. *Blood Cells Mol Dis*. 2016 Oct;61:4-9.
- [4]. King MJ, Zanella A. Hereditary red cell membrane disorders and laboratory diagnostic testing. *Int J Lab Hematol*. 2013 Jun;35(3):237-43.
- [5]. Da Costa L, Galimand J, Fenneteau O. Hereditary spherocytosis, elliptocytosis, and other red cell membrane disorders. *Blood Rev*. 2013 Jul;27(4):167-78.

## IMÁGENES

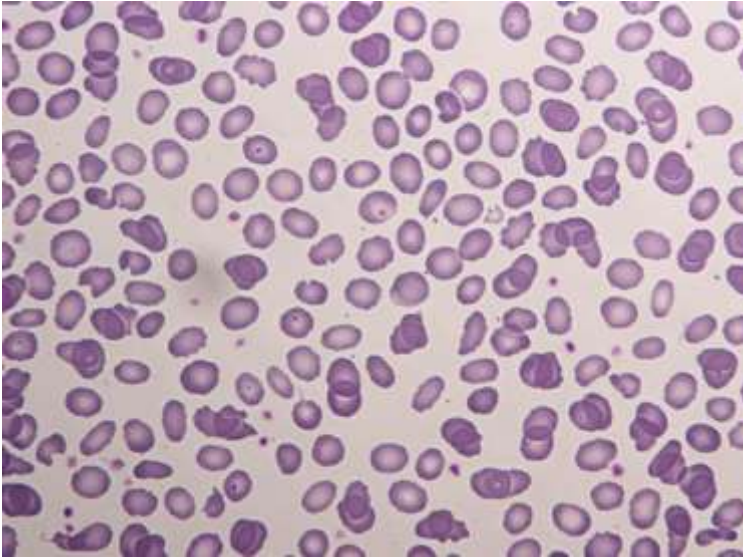


Figura I. Frotis de sangre periférica: Anisopoikilocitosis severa. Se observan ovalocitos, esquistocitos y esferocitos



Figura II. Resistencia globular osmótica: Tendencia a la hiporresistencia

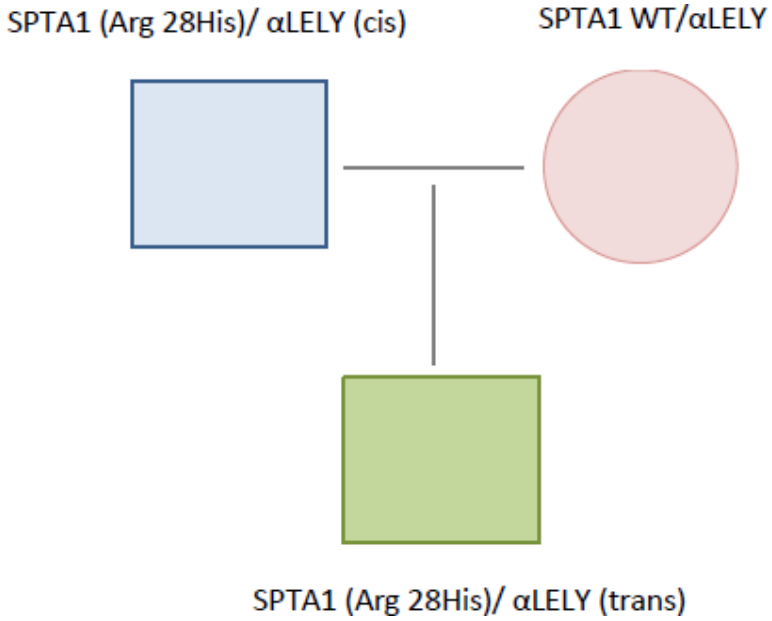


Figura III. Estudio genético familiar.

### Capítulo 33.

## PLASMOCITOMA ÓSEO SOLITARIO COMO CAUSA DE DOLOR COSTAL

**Autores:** López Carrillo I.C; Fernandez Amat I; Sánchez Hidalgo M.D; Martínez Sanz C; Martínez García F.

**Especialidad:** Médica.

**Servicio de trabajo:** Hematología y Hemoterapia.

### RESUMEN

En este caso clínico se trata el proceso diagnóstico-terapéutico de un varón de 82 años que desarrolló una tumoración osteolítica costal relacionada con plasmocitoma óseo solitario, hallándose dicha lesión ante la clínica de dolor costal relacionada con la tos, en principio sospechada de características mecánicas.

**Palabras clave:** Plasmacytoma, Bone Neoplasms, Ribs.

### CASO CLÍNICO

Varón de 82 años que comienza con cuadro de accesos de tos seca sin expectoración, acompañado de dolor costal localizado en hemitórax derecho de 3 meses de evolución. Acude a urgencias derivado por atención primaria ante hallazgo patológico en radiografía de tórax. El paciente se encuentra afebril, no presenta náuseas, vómitos ni diarrea. No disnea ni dolor torácico opresivo. No presenta expectoración sanguinolenta, ni síndrome

constitucional. Como antecedentes personales no presenta alergias conocidas. El paciente padece de hipertensión arterial, tratado con alfa bloqueante, diabetes mellitus tipo 2 en tratamiento con un antidiabético oral, dislipemia en tratamiento con estatinas, e insuficiencia renal con cifras de creatinina desde 2017 entre 1.4 y 1.9 mg/dl.

En cuanto a la exploración física, la auscultación cardiopulmonar es rítmica y con soplo sistólico panfocal en foco aórtico. Murmullo vesicular conservado. En urgencias se realiza nueva radiografía de tórax que informa de una lesión nodular en lóbulo superior derecho de mayor entidad que en estudio previo. No se identifican infiltrados sugestivos de afectación pulmonar por COVID. No derrame pleural (Figura I), recomendando completar estudio con TAC (Figura II), informándose de tumoración de morfología extrapulmonar, dependiente del arco costal anterior derecho de la tercera costilla de morfología ovalada y bordes bien definidos. Se trata de una lesión lítica en arco anterior de la tercera costilla derecha. con masa de partes blandas de 72 x 35 mm de diámetro máximo en el plano axial.

Se decide ingreso para valorar evolución y estudio histológico con diagnóstico diferencial amplio (fractura patológica, osteoporosis, metástasis osteolíticas, plasmocitoma o mieloma entre ellos). Se realiza analítica sanguínea con proteinograma y análisis de orina: proteinograma: sin hallazgos. Proteínas Bence Jones: negativas. Inmunofluorescencia en orina: no se detectan paraproteínas. Inmunoglobulinas (IgA, IgM, IgG): dentro del rango normal.

Cociente Kappa/lambda: 8.8. Inmunofluorescencia en suero: no se detectan paraproteínas. Se realiza biopsia torácica ecoguiada de gran masa en tercer arco costal anterior derecho, donde la anatomía patológica informa de neoplasia de células plasmáticas, bastantes maduras, sin atipias, llamativas, con algunas binucleaciones y con inmunohistoquímica: neoplasia de células plasmáticas monoclonal kappa. Se realiza aspirado de médula ósea, informada como normocelular con presencia de un 5% de plasmáticas con morfología heterogénea y sin atipias. Se realiza PET-TAC de cuerpo entero con fluorodesoxiglucosa que presenta como conclusión, lesión costal derecha de características metabólicas malignas, sin evidencia de enfermedad maligna macroscópica en otras localizaciones. Se realiza interconsulta con radiooncología, decidiendo tratamiento radioterápico con intención curativa.

## **DISCUSIÓN**

Los tumores de la pared torácica son poco frecuentes. El plasmocitoma corresponde a un tumor de células plasmáticas, histológicamente idéntico al mieloma múltiple, al que se denomina plasmocitoma óseo solitario cuando afecta al hueso, cuyo síntoma principal es el dolor de la zona, motivo frecuente de consulta en Atención Primaria y Urgencias Hospitalarias (aunque en ocasiones se detecta como un hallazgo casual en forma de fractura lítica). El dolor, aunque en la mayoría de las ocasiones se presenta como carácter mecánico, en un 10 % persiste a los 6 meses, y en 1-5% se hace constante e intenso, aumentando en reposo e impidiendo el

descanso nocturno, lo que advierte de un posible origen neoplásico [1]. Aparecen habitualmente en la 5a y 7a décadas de la vida, con predominio en hombres. El plasmocitoma asienta principalmente en el esqueleto axial, aunque también en costillas, esternón, pelvis, clavícula, escápula, cráneo y huesos largos. Para el diagnóstico es necesario una historia de dolor óseo con electroforesis de las proteínas e inmunoglobulinas, realizar una biopsia del tumor que muestre infiltración de células plasmáticas clonales y otra de la médula ósea de cualquier hueso que indique ausencia de las mismas. [2, 3] Además se deben solicitar radiografías simples de la columna vertebral, tórax, pelvis, cráneo y región metafisaria de huesos largos, así como una RM de la masa tumoral [1, 2].

El tratamiento de elección es la radioterapia local, con una respuesta inicial superior al 90%, empleando quimioterapia para los casos de enfermedad persistente o recidivante [1,3].

## CONCLUSIÓN

Importancia de la correcta anamnesis, exploración física desde el médico de atención primaria a la hora de abordar un dolor óseo crónico, en este caso, costal, en un anciano, así como saber interpretar adecuadamente el hallazgo de una imagen patológica en una radiografía ósea. No olvidar y tener presente que a veces un dolor de características mecánicas puede ser una manifestación de otro proceso.

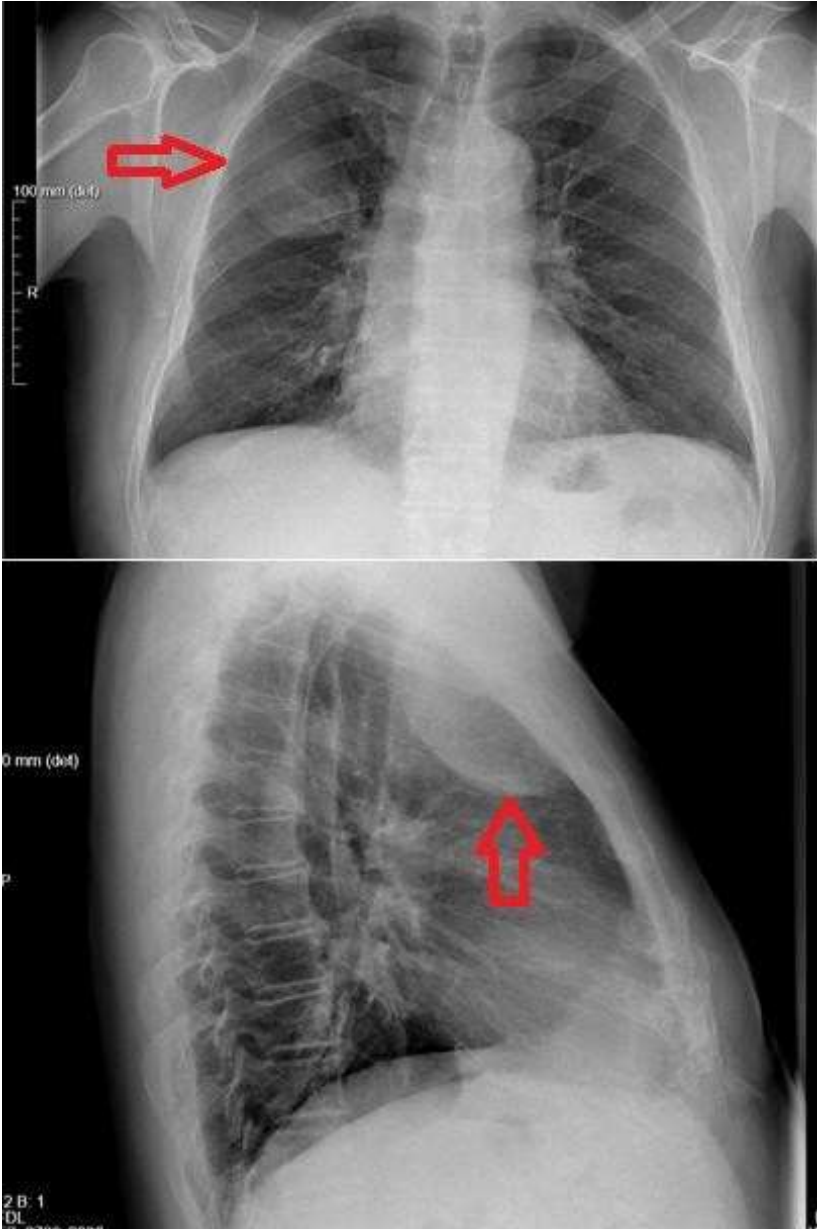
El plasmocitoma óseo solitario es una entidad de baja frecuencia, que puede asociarse a la presencia de mieloma múltiple. Es por esto que al momento de la sospecha se hace necesario descartar su

presencia, con el fin de mejorar el pronóstico del paciente, además de un seguimiento estricto [3].

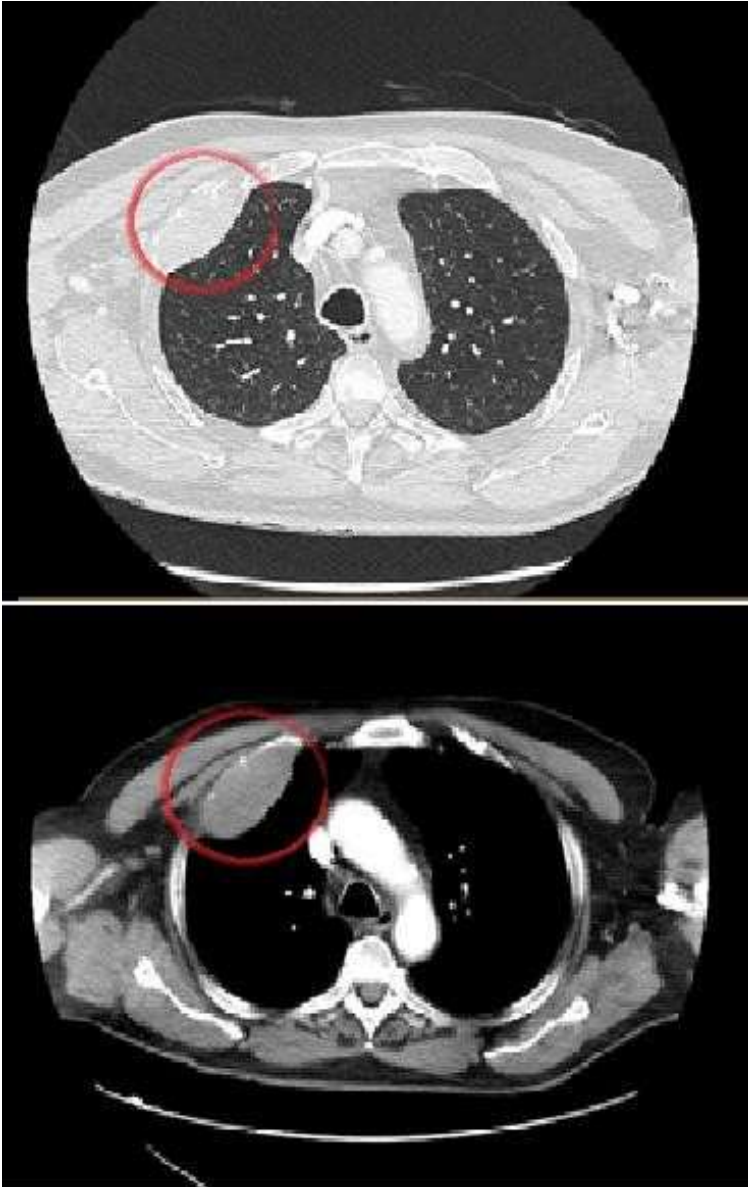
## **BIBLIOGRAFIA**

- [1]. Franquelo Morales P, Valero Serrano B, Syldor M.H, González Martínez F. Plasmocitoma Óseo Solitario. Rev Clin Med Fam. 2010; 3(3): 229-232.
- [2]. ChachaN, Vera J, Ramírez F, Chisesi T, Posligua K.Caso Clínico: Plasmocitoma Óseo Solitario.Rev. Oncol. Ecu 2020;30(1):24-30.
- [3]. Salguero J, Cuneo N, Olguín F, Osse E, Villanueva M.E. Plasmocitoma solitario de costilla como presentación inicial de mieloma múltiple: reporte de un caso. Rev. cir. 2019; 71(4): 341-344.

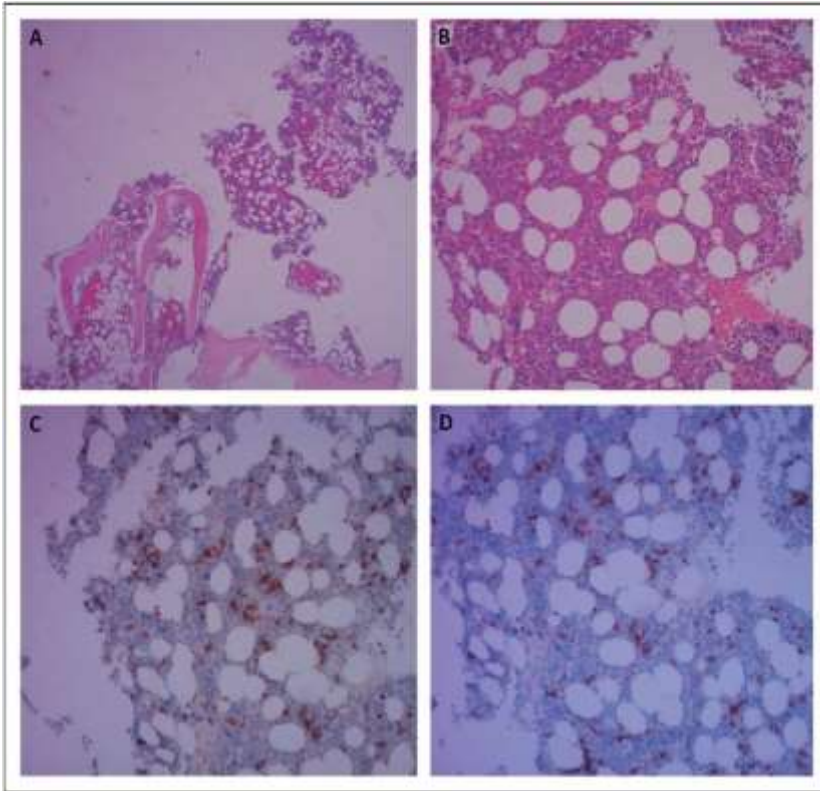
## IMÁGENES



*Figura I. RADIOLOGÍA DE TÓRAX ANTEROPOSTERIOR Y LATERAL: aumento de densidad de morfología nodular bien definida en lóbulo superior derecho..*



*Figura II . TAC DE TÓRAX CON CONTRASTE: Lesión lítica con masa de partes blandas en tercer arco costal anterior derecho*



*Figura III. Microscopía de Biopsia A y B: tinción hematoxilina y eosina C: tinción inmunohistoquímica CD138 D inmunohistoquímica para cadenas Kappa [3].*

## Capítulo 34.

### **LINFOMA DIFUSO DE CÉLULAS GRANDES B REFRACTARIO A TRATAMIENTO. DIFICULTAD PARA EL ACCESO A TERAPIA CAR-T**

**Autores:** Heredia Cano, A; Español Morales, I; Caballero Illanes, Albert; Serrano Jara, C; Sánchez Villalobos, M.

**Especialidad:** Médica.

**Servicio de trabajo:** Hematología y Hemoterapia.

#### **RESUMEN**

El linfoma difuso de células grandes B (LDCG-B) es un linfoma de alto grado o agresivo, con un rápido crecimiento. La afectación subcutánea secundaria no es frecuente, pero indica mal pronóstico. Presentamos una mujer diagnosticada de LDCG-B con una progresión subcutánea junto con afectación pulmonar y plexopatía compresiva por un gran conglomerado adenopático, de muy rápida evolución. La paciente fue candidata a terapia de Células T con Receptor de Antígeno Quimérico (CAR-T) pero requirió diversas líneas de tratamiento como terapia puente.

**Palabras clave:** Diffuse large cell lymphoma; Disease skin; CAR T cell therapy.

#### **CASO CLÍNICO**

Mujer de 71 años que ingresó para estudio de lesiones nodulares subcutáneas. La paciente se diagnosticó en marzo de 2021 de

LDCG-B subtipo ABC triple expresor (C-Myc, Bcl-2, Bcl-6), estadio IV-B (infiltración hepática, gástrica, subpleural y ósea), con un Índice Pronóstico Internacional (IPI) de 5 (valor máximo 5) y se trató con 4 ciclos de rituximab (R), ciclofosfamida, vincristina y prednisona (R-CHOP) con progresión de la enfermedad intratratamiento, polineuropatía sensitiva axonal en miembros inferiores sobre todo izquierdo y mononeuropatía severa del nervio peroneo izquierdo (PI) por toxicidad secundaria a vincristina. En julio, inició segunda línea con R, etopósido, cisplatino, metilprednisona y citarabina (R-ESHAP). En la reevaluación por PET/TAC tras el tercer ciclo, el 9 de septiembre, se objetivó remisión completa. Se decidió ir a trasplante autólogo, tras aféresis de progenitores hematopoyéticos. El 30 de septiembre, la paciente acudió a consulta con tres nódulos subcutáneos en antebrazo izquierdo y refiriendo dolor neuropático en miembro superior derecho (MSD), por lo que ingresó para estudio.

A la exploración destacaban tres nódulos en la región interna del antebrazo izquierdo de 5, 4 y 3 cm, duros, no móviles, calientes y eritematosos (Figura I-A), crepitantes secos en ambos ápices pulmonares, fuerza 3/5 en todos los músculos del MSD y 0/5 para la dorsiflexión del pie izquierdo, e hipoestesia en cara externa del MSD y en territorio del nervio PI. No se palparon adenopatías ni visceromegalias.

En el análisis se detectaron hemoglobina 9.3 g/dL, plaquetas  $116 \times 10^9/L$ , leucocitos  $4.14 \times 10^9/L$ , LDH 174 U/L y PCR 2.3 mg/dL. La biopsia con aguja gruesa (BAG) de uno de los nódulos mostró infiltración de la dermis e hipodermis por LDCG-B (Figura I-B).

Se completó el estudio diagnóstico con una punción lumbar y una RMN cerebral y de columna, que fueron normales, y con un EMG. En éste se objetivó una afectación severa del plexo braquial derecho, por lo que se solicitó una RMN braquial que mostró un conglomerado adenopático cervicotorácico derecho de unos 12 x 6 x 4 cm y nódulos pulmonares (Figura II-A). Finalmente, se realizó una TAC torácica en la que se observaron nódulos confluyentes pleuro-pulmonares en lóbulos superiores, de 4 cm en ápex derecho (Figura II-B).

Se diagnosticó así de linfoma refractario a dos líneas de tratamiento y se inició una tercera línea con R, polatuzumab y bendamustina, el 22 de octubre, con la que los nódulos fueron disminuyendo hasta su desaparición (Figura III), aunque con persistencia de la paresia e hipoestesia del MSD. Dado que cumplía indicación para terapia CAR-T antiCD19, se solicitó aprobación al Ministerio, que la autorizó. Por haber recibido bendamustina se precisó esperar 12 semanas hasta la realización de la linfoaféresis necesaria para la producción de la terapia CAR-T. Por progresión tumoral, precisó administración de una cuarta línea de tratamiento con R, gemcitabina y oxilipatino (R-GemOx), el 8 de noviembre. Por resistencia al tratamiento y nueva progresión con crecimiento de los nódulos subcutáneos, dolor en MSD, prurito y sudoración nocturna intensos, se inició quinta línea con R, ifosfamida, carboplatino y etopósido (R-ICE), el 18 de noviembre, con el fin de ganar tiempo para obtener nueva bolsa de aféresis y producir el CAR-T.

## DISCUSIÓN

El LDCG-B es un Linfoma no Hodgkin (LNH) de alto grado o agresivo, caracterizado por una alta actividad proliferativa. Es el subtipo histológico más frecuente de los LNH, representando el 25% en los países desarrollados [1]. El LDCG-B puede afectar al tejido celular subcutáneo (TCS) como manifestación de una enfermedad generalizada, lo que se considera afectación secundaria por existir ya afectación ganglionar y/o en otros tejidos, siendo una manifestación infrecuente. Suele acompañarse de afectación cutánea en dermis, como en el caso, y puede darse por extensión directa al TCS desde los ganglios linfáticos o por diseminación hematológica [2]. Dicha afectación tiene mal pronóstico porque se ha asociado a la sobreexpresión de Bcl-2 y C-Myc [3], como en el caso, anomalías genéticas que confieren una supervivencia libre de progresión (SLP) y supervivencia global (SG) cortas [4].

En pacientes con LDCG-B en recaída el tratamiento de elección es el trasplante autólogo, cuando el paciente es candidato (edad, comorbilidades) y la enfermedad es quimiosensible, precisando la máxima respuesta posible pre-trasplante. Si el LDCG-B es refractario o se encuentra en recaída después de dos o más líneas de tratamiento tiene indicación la terapia CAR-T antiCD19, indicada también en leucemias linfoblásticas de células B y en linfomas B primarios mediastínicos. La terapia CAR-T consiste en linfocitos T autólogos modificados genéticamente ex vivo por un vector retroviral o lentiviral que codifica un receptor antigénico quimérico. Para su producción se necesitan 3-4 semanas y es

relevante evitar regímenes que incluyan bendamustina, ya que afecta a la funcionalidad y la recolección de los linfocitos T. Aproximadamente la mitad de los pacientes con LDCG-B refractarios sometidos a CAR-T antiCD19 logran una respuesta completa [5]. Se observan mejores resultados y menor toxicidad asociada en pacientes con menor carga tumoral.

## **CONCLUSIÓN**

Ante un paciente diagnosticado de LDCG-B con lesiones subcutáneas hay que considerar una posible infiltración por su linfoma. La afectación subcutánea secundaria tiene mal pronóstico. La paciente presentó progresión subcutánea, adenopática con plexopatía braquial y pulmonar, de muy rápida evolución, precisando tres líneas de tratamiento sumadas a las dos previas. La terapia CAR-T es una posibilidad terapéutica curativa en LDCG-B refractarios o que recaen a dos o más líneas de tratamiento. Sin embargo, su producción es lenta. El presente caso muestra la dificultad, en ocasiones, de poder acceder a estas terapias cuando la enfermedad es de gran agresividad.

## **BIBLIOGRAFIA**

- [1]. WHO Classification of Tumours of Haematopoietic and Lymphoid Tissues, revised 4th edition, Swerdlow SH, Campo E, Harris NL, et al. (Eds), International Agency for Research on Cancer (IARC), Lyon 2017.
- [2]. Akyol P, Albayrak M, Maral S, Canpolat F, Afacan Öztürk

HB, Sağlam B, et al. Diffuse large B cell lymphoma progression with skin involvement: A case report. *J Tissue Viability*. 2020 Aug;29(3):216-17.

[3]. Storz MN, van de Rijn M, Kim YH, Mraz-Gernhard S, Hoppe RT, Kohler S. Gene expression profiles of cutaneous B cell lymphoma. *J Invest Dermatol*. 2003 May;120(5):865-70.

[4]. Horn H, Ziepert M, Becher C, Barth TF, Bernd HW, Feller AC, et al. MYC status in concert with BCL2 and BCL6 expression predicts outcome in diffuse large B-cell lymphoma. *Blood*. 2013 Mar 21;121(12):2253-63.

[5]. Schuster SJ, Svoboda J, Chong EA, Nasta SD, Mato AR, Anak Ö, et al. Chimeric Antigen Receptor T Cells in Refractory B-Cell Lymphomas. *N Engl J Med*. 2017 Dec 28;377(26):2545-54.

## IMÁGENES

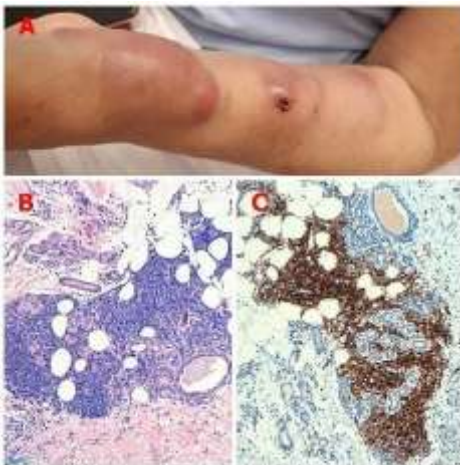
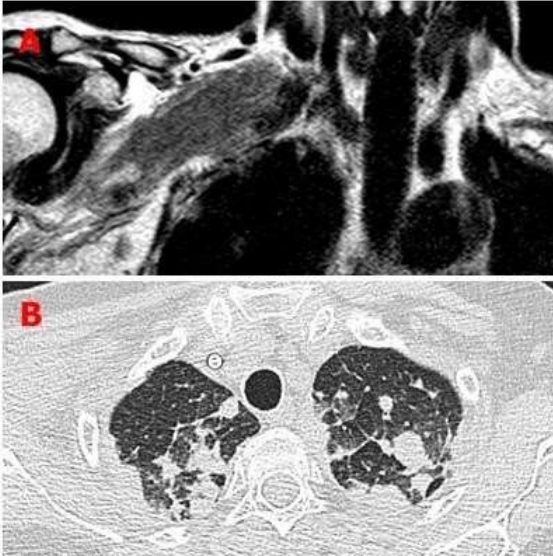


Figura 1. A. Lesiones nodulares en antebrazo izquierdo. B. Infiltración por LDCG-B en dermis profunda. C. Positividad de las células neoplásicas para CD20.



*Figura II . A. Conglomerado adenopático cervicotorácico derecho por RMN. B. Nódulos confluyentes pleuro-pulmonares en lóbulos superiores por TAC.*



*Figura III. Antebrazo izquierdo tras ciclo de rituximab, polatuzumab y bendamustina.*

# **MEDICINA FÍSICA Y REHABILITACIÓN**



## Capítulo 35.

### LOS ACCIDENTES CEREBROVASCULARES NO SON SOLO COSA DE ANCIANOS

**Autores:** Olmedo González, E; Graure , MD; Miras García, A;  
Fernandez Dios, R; Peiró Garrigues MA.

**Especialidad:** Médica.

**Servicio de trabajo:** Medicina Física y Rehabilitación.

#### RESUMEN

Varón de 13 años que ingresa por código ictus con desviación de comisura bucal y debilidad en miembros derechos que es diagnosticado de ACV por disección de carótida izquierda intracraneal y es tratado mediante trombectomía. Durante su ingreso en planta recibe tratamiento rehabilitador multimodal para aprovechar la plasticidad neuronal e intentar reducir las secuelas en el presente y en el futuro que se puedan desarrollar.

**Palabras clave:** Ictus, Adolescente, Rehabilitación.

#### CASO CLÍNICO

Varón de 13 años que ingresa por código ictus con desviación de la comisura bucal, debilidad en miembros derechos y alteraciones en el lenguaje. No presenta antecedentes personales ni familiares.

Exploración inicial: Consciente, orientado, buen estado general. No alteración cardiorrespiratoria ni abdominal. Afasia mixta

predominantemente motora, disartria leve-moderada, paresia facial derecha. Balances articulares libres, fuerza 3/5 en MSD, 4+/5 en MID, hemicuerpo izquierdo 5/5. No alteraciones sensitivas ni en reflejos.

PTAC, RNM, AngioRNM y Doppler: Infarto agudo en territorio tributario de ACM izquierda y oclusión de carótida interna intracraneal.

Analítica general normal.

TAC: Ictus isquémico agudo frontal izquierdo. Defecto de repleción segmentario en porción clinoides-supraclinoides de ACII, sugestiva de disección arterial. ASPECTS =7 y mismatch favorable (95%) (Figura I).

RM y angioRM: Se aprecia hiperintensidad T2 córtico-subcortical con restricción de la difusión frontal superior, frontobasal e insular izquierdo atribuible a infarto parcial-masivo agudo en evolución en territorio tributario de la ACM izquierda. Condiciona discreto efecto de masa sobre la línea media anterior.

Doppler TSAo y estudio de shunt: Troncos supraaórticos normales. Negativo para shunt intracardíaco.

Ecocardiografía transtorácica normal.

Angio-TC: Estenosis moderada de segmento clinoides de ACII, levemente irregular, en probable relación con disección intracraneal (Figura II).

Es diagnosticado de ictus isquémico agudo de causa inusual: disección arterial ACII intracraneal, y es tratado mediante trombectomía intraarterial mecánica. Durante su ingreso en planta es valorado por nuestro servicio y se pauta tratamiento rehabilitador: logopeda para mejorar la afasia mixta y la parálisis facial, terapia ocupacional para mejorar la debilidad y motilidad fina del miembro superior derecho y fisioterapia para reeducar la marcha y el equilibrio.

## **DISCUSIÓN**

En los últimos años se ha llamado la atención sobre la enfermedad cerebrovascular en niños y adolescentes, ya que ahora los casos se detectan mejor y, por lo tanto, se ha observado un aparente aumento de su incidencia [1]. Según la literatura, la epidemiología es muy variable, estimándose las cifras entre 1,5-2,5/100.000 habitantes [2]. En estos pacientes existen muchos otros factores de riesgo además de los modificables mencionados por la American Stroke Association [3] (HTA, tabaquismo, DM2, dieta poco saludable, sedentarismo, colesterol, fibrilación auricular, cardiopatías y anemia drepanocítica), como son los genéticos, metabólicos e infecciosos, que actúan solos o en combinación [1]. Los más importantes son los trastornos cardíacos, los estados protrombóticos y los trastornos vasculares [1]. No obstante, nuestro paciente no presentaba ningún antecedente personal ni familiar y no fueron encontrados posteriormente en los estudios realizados por el Servicio de Neurología.

Una vez establecido el diagnóstico de ictus isquémico, es importante incidir en la prevención y tratamiento de los factores de riesgo anteriormente mencionados así como en las complicaciones y lesiones agudas y crónicas. Aunque el pronóstico y la capacidad de reorganizarse del cerebro infantil son mejores que en adultos, es importante un tratamiento rehabilitador precoz, ya que los déficits adquiridos pueden influir en el crecimiento y desarrollo posterior del paciente [2]. El objetivo del tratamiento es conseguir la independencia de las actividades de la vida diaria, el juego y la reincorporación escolar [2]. Es fundamental la participación de los padres [2].

Para conseguir los objetivos se realizó un abordaje multidisciplinar: Fisioterapia [2,4] para mejorar la marcha y el equilibrio, Terapia ocupacional [2,4] para mejorar la motilidad fina y reincorporar a la vida diaria y Logopedia [2,4] para el manejo de la afasia y la parálisis facial.

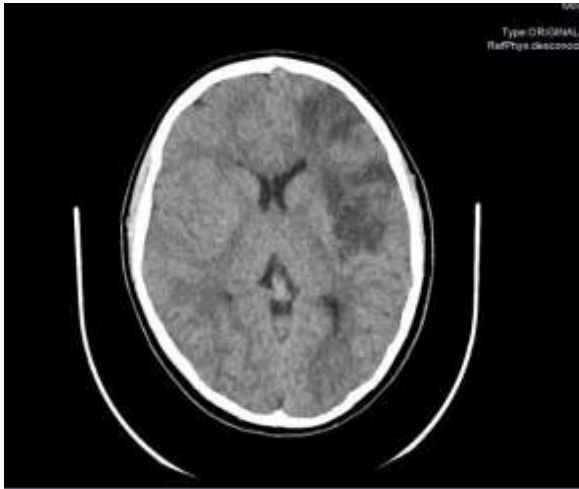
## **CONCLUSIÓN**

Los niños y los adolescentes no son adultos en miniatura. Además de las secuelas físicas en el momento producidas por la lesión isquémica, están sometidos a un crecimiento y cambios corporales que pueden verse afectados por dicha lesión. Además de incidir en la corrección de los factores de riesgo cardiovascular y las causas que lo han podido desencadenar, un tratamiento rehabilitador precoz es importante para aprovechar la plasticidad cerebral para conseguir la mayor recuperación posible y prevenir complicaciones posteriores.

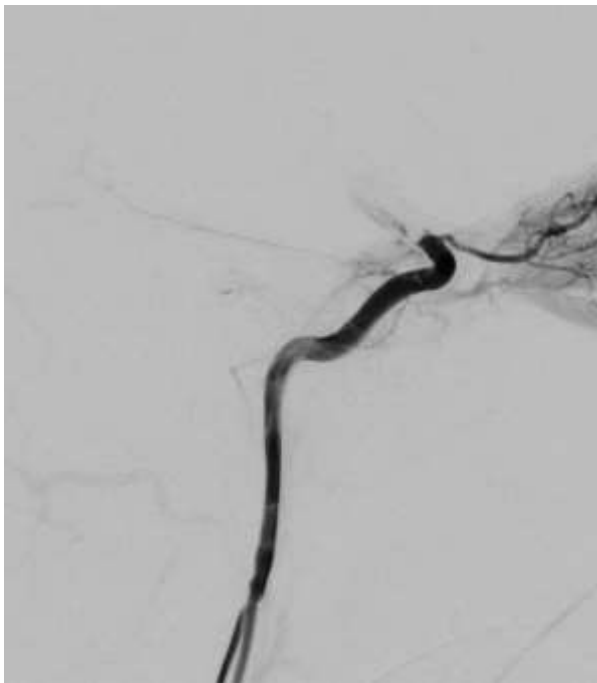
## **BIBLIOGRAFIA**

- [1]. Arroyo HA, Tamer I. Cerebrovascular disease in childhood and adolescence. Ischaemic cerebral accidents. Rev Neurol. 2002;34(2):133–44.X.
- [2]. A. Bartolomé Nogués A, B. del Pino Hernández B, Oumitrescu A. Hemiplejia adquirida. Guía esencial de rehabilitación infantil. 1a ed. Panamericana; 2012. p 103-107.
- [3]. González WJP, Campos HO-0003-1254-7460 RH. Los jóvenes camino al ictus Young people on the way to stroke. Medigraphic.com.
- [4]. Déniz Cáceres A, López-Fernández JC. Enfermedad cerebrovascular o ictus: concepto de lesión. Fisiopatología y evaluación. Tratamiento rehabilitador. En: Manual de Rehabilitación y Medicina Física. Canarias; 2018.

## IMÁGENES



*Figura I. TAC: Infarto agudo en territorio tributario de ACM izquierda*



*Figura II. AngioRNM : Infarto agudo en territorio tributario de ACM izquierda y oclusión de carótida interna intracraneal*

## Capítulo 36.

### REHABILITACIÓN EN DEGENERACIÓN COMBINADA SUBAGUDA POR DÉFICIT DE COBALAMINA

**Autores:** Fernández Dios, R; Miras García, A; Graure, M;  
Fernández De Gea, I; Hinojosa Ballesta, M.

**Especialidad:** Médica.

**Servicio de trabajo:** Medicina Física y Rehabilitación.

#### RESUMEN

En este capítulo se describe el caso clínico de un paciente varón de 71 años diagnosticado de degeneración combinada subaguda por déficit de vitamina B12, con una inestabilidad crónica muy limitante que fue progresando hasta mantenerle encamado. Se consiguió recuperar la marcha, asistida con andador.

**Palabras clave:** degeneración combinada subaguda por déficit de vitamina B12, marcha atáxica, rehabilitación.

#### CASO CLÍNICO

Varón de 71 años que acude a Urgencias por adormecimiento de ambos miembros inferiores y de las manos asociado a sensación de frío de 2-3 meses de evolución. Refiere también caídas repetidas por falta de propiocepción en las piernas. La clínica ha ido progresando hasta ser incapaz de levantarse. Además refiere intensa astenia y pérdida de unos 10-15 kilos de peso en el último mes.

El paciente ingresa para estudio a cargo de Medicina Interna, y se diagnostica de degeneración combinada subaguda por déficit de cobalamina. Además se asocia a tromboembolismo pulmonar de riesgo intermedio y trombosis venosa profunda femoro-poplíteica izquierda en el contexto de disminución de movilidad. Se inicia tratamiento y se solicita interconsulta al Servicio de Rehabilitación.

En la primera evaluación, se objetiva un buen control de tronco en sedestación e imposibilidad para pasar a bipedestación. No presenta rigideces articulares. Mantiene la fuerza salvo en ambos flexores de cadera. Reflejos miotáticos presentes y simétricos en ambos miembros superiores. En miembros inferiores rotuliano izquierdo exagerado; el derecho no se evoca, aunque está intervenido de prótesis de rodilla. Reflejos aquileos abolidos. No presenta clonos. Leve hipoestesia en manos. Impresiona de alteración sensitiva a nivel de T8-10 bilateral. No disimetrías en maniobras dedo-nariz. Leve disimetría en talón-rodilla bilateral. Se detecta una sensibilidad propioceptiva profunda de miembros inferiores abolida.

Se inicia tratamiento rehabilitador durante el ingreso. Después del alta hospitalaria, el paciente continúa en tratamiento de forma ambulatoria con potenciación global de miembros inferiores y superiores, ejercicios de equilibrio de tronco sentado, paso a bipedestación y equilibrio en bipedestación, reeducación de la marcha en paralelas con suplencia visual, marcha con andador y terapia ocupacional.

Dos meses después del alta, realiza marcha atáxica en paralelas y andador en el gimnasio con supervisión, y algunos pasos asistido de tercera persona. En las siguientes semanas se sigue progresando en el trabajo de coordinación, equilibrio y marcha, logrando paso a bipedestación sin ayuda con buena equilibración, y marcha con bastón supervisada en gimnasio y en casa con andador de forma autónoma. Esta situación no se modifica, por lo que a los 6 meses se da de alta de tratamiento. Actualmente el paciente es independiente para las actividades de la vida diaria y camina con andador.

## **DISCUSIÓN**

La degeneración combinada subaguda medular es un trastorno que tiene por etiología un déficit de cobalamina, en el que se da un proceso de desmielinización seguido de muerte axonal. Puede afectar a distintas estructuras del sistema nervioso central y periférico, de entre los que la médula espinal suele afectarse en primer lugar. Lo más común es que inicialmente se manifieste como debilidad general y parestesias que aparecen en manos y pies, seguido de marcha inestable, con rigidez y debilidad de los miembros inferiores. Aparecen posteriormente trastornos de cordones posteriores y laterales. Lo más consistente es la pérdida del sentido de la vibración y una alteración del sentido de la posición. Entre los signos motores se puede encontrar pérdida de fuerza, espasticidad, cambios en reflejos tendinosos, clonos y respuesta cutáneo-plantar extensora. Los reflejos patelares y

aquíleos son los primeros en afectarse, pudiendo estar aumentados, disminuidos o ausentes. La afectación es simétrica y normalmente los trastornos sensitivos preceden a los motores. Puede haber trastornos visuales por afectación del nervio óptico [1].

El entrenamiento locomotor constituye el eje del tratamiento, dentro del que la rehabilitación de la marcha con ayudas técnicas resulta muy útil por el conjunto de afectaciones que presentan estos pacientes. Previo a poder llevar a cabo esta estrategia, es necesario conseguir un buen control del tronco, de los miembros superiores y del paso y mantenimiento de la bipedestación. Por último, se considera que un individuo que presenta inestabilidad lateral precisará andador, a diferencia de la inestabilidad anteroposterior, que es corregible con bastón [2].

## **CONCLUSIÓN**

La degeneración combinada subaguda por déficit de vitamina B12 ocasiona una lesión de los cordones laterales y posteriores de la médula espinal que resultan en un defecto de la propiocepción que puede llegar a ser invalidante por el alto riesgo de caídas, con todas las complicaciones que acarrea la inmovilización, en adición a la pérdida de calidad de vida del paciente. La rehabilitación de la marcha es fundamental en este trastorno, más allá del tratamiento del origen del déficit de cobalamina y su reposición, y comprende a menudo un entrenamiento locomotor complejo en el que se desempeñan distintas estrategias.

## **BIBLIOGRAFIA**

[1]. González-Tarrío, L. Fontana, M. Romero, J. Degeneración combinada subaguda medular, una complicación infrecuente de un problema frecuente en la práctica clínica: el déficit de vitamina B12. SEMERGEN. 2008;34(8): 418.

[2]. Ruiz, G. Martínez, I. Marcha normal y patológica. En: Hernández, D. Jiménez, F. Vázquez MJ. Manual Básico para Residentes de Medicina Física y Rehabilitación. p. 219-21

## Capítulo 37.

### **RIGIDEZ ARTICULAR COMO COMPLICACIÓN EN RAQUITISMO HIPOFOSFATÉMICO LIGADO AL X**

**Autores:** Miras García, A.; Fernández de Gea, I.; Olmedo González, E.; Fernández Dios, R.; Hinojosa Ballesta, M.

**Especialidad:** Médica.

**Servicio de trabajo:** Medicina Física y Rehabilitación.

#### **RESUMEN**

En este caso clínico se trata el diagnóstico de las complicaciones y el tratamiento rehabilitador en un varón de 50 años diagnosticado de raquitismo hipofosfatémico ligado al X. Nuestro caso presenta una complicación frecuente como es la rigidez articular por calcificación. En este tipo de complicaciones se puede realizar un diagnóstico precoz y, por lo tanto, beneficiarse de un tratamiento rehabilitador que enlentezca las secuelas articulares que producen estas enfermedades limitando la calidad de la vida diaria de los pacientes.

**Palabras clave:** Hypophosphatemic rickets x-linked, joint calcification, rehabilitative therapy.

#### **CASO CLÍNICO**

Presentamos un paciente varón de 50 años que acude a consultas externas de Rehabilitación derivado por Nefrología, por rigidez de

codo derecho y dolor cervical. Como antecedentes personales de interés, el paciente presenta una hipofosfatemia ligada al cromosoma X con estudio molecular para gen PHEX positivo (mutación Pr34L sustituye leucina por una prolina); defecto de maduración de la dentina con abscesos dentarios espontáneos y pérdida de 6 piezas dentarias asociadas. Como antecedentes quirúrgicos, osteotomía de ambos miembros inferiores hace 40 años por curvatura tibial bilateral (genu varu). Como antecedentes familiares: madre y hermana del paciente afectadas por la enfermedad presentando talla baja e incurvación de extremidades inferiores; el paciente 3 hijos varones de 12, 8 y 7 años no afectados por la enfermedad.

El paciente en la consulta refiere impotencia funcional de codo no dolorosa progresiva de 3 años de evolución. Indica que con el paso de los años, la movilidad se ha ido reduciendo hasta impedirle llevar la mano a la boca. Además refiere dolor cervical con vértigos. A la exploración física, el codo derecho tiene un balance articular de  $-40/90^{\circ}$ , no doloroso a la movilización, sin limitación en la prono-supinación; limitación global de la movilidad cervical con dolor a la movilización.

En cuanto a las pruebas de imagen, en la radiografía (Rx) de codo derecho (Figura I) impresiona de calcificación de cápsula articular anterior; en la Rx cervical (Figura II) se aprecian calcificaciones de los ligamentos vertebrales comunes anteriores. Con los datos anteriormente mencionados, se solicita Resonancia Magnética Nuclear (RMN) cervical para descartar asociación con

malformación Arnold Chiari y siringomielia. Los resultados de la RMN descartan dicha malformación.

Se realiza tratamiento de fisioterapia con movilizaciones manuales de codo, estiramientos de bíceps braquial, termoterapia microondas de codo y raquis, movilización de raquis cervical, ejercicios de relajación de raquis, isométricos de raquis y estiramientos de trapecios.

Tras la realización del tratamiento fisioterapéutico, el paciente refiere mejoría del dolor cervical asociado a aumento de la movilidad. En cuanto al codo, se aprecia cierta mejoría del rango articular logrando un balance  $-30/90^\circ$ , sin mejoría a la hora de llevar la mano a la boca; por lo que se decide realizar interconsulta al Servicio de Cirugía Ortopédica y Traumatología. Desde dicho servicio descartan por el momento el tratamiento quirúrgico por su parte, a la espera de empeoramiento de la movilidad por el avance de la enfermedad.

## **DISCUSIÓN**

El raquitismo hipofosfatémico ligado a X es una enfermedad de la homeostasis mineral caracterizada por la pérdida renal de fosfato. Es la forma más frecuente de los raquitismos hipofosfatémicos hereditarios. Tiene una incidencia de 3,9 por 100.000 nacidos vivos, siendo más frecuente en mujeres (2:1) [1,2].

En la infancia, las manifestaciones óseas más frecuentes son el arqueamiento de fémur y tibia con cierto grado de torsión que

producen deformidades en genu varu. Las alteraciones dentales son típicas en esta enfermedad, a partir de los 3 años. En un 44% de los pacientes asocian malformación tipo Chiari 1, la cual puede producir dolor de cabeza y vértigo [3]. En la edad adulta, las manifestaciones clínicas incluyen osteomalacia, dolor articular y óseo, rigidez y entesopatías. La entesopatía incluye la calcificación de tendones y ligamentos; su fisiopatología está aún por descubrir, aunque parece que podría deberse a un aumento del factor de crecimiento fibroblástico 23. Dicha patología produce rigidez articular y limitación importante de la movilidad. Cuando afectan a los ligamentos anterior y posterior del raquis, producen dolor y déficit en la flexión, extensión y rotación del raquis cervical [4]. El único tratamiento que ha demostrado retrasar la aparición de calcificaciones, a parte del tratamiento propio de la enfermedad, es el tratamiento físico y terapéutico. Debe usarse calor antes del movimiento, ultrasonidos, masaje y estiramiento progresivo. En los casos en los que no se pueda superar los 105° de flexión y -40° de extensión se puede plantear el tratamiento quirúrgico. Por ello, es muy importante que es este tipo de pacientes donde la calcificación y rigidez articular es tan frecuente, sean remitidos lo antes posible para el seguimiento por parte de Rehabilitación, y así, retrasar lo máximo posible la aparición de rigidez articular [5].

## CONCLUSIÓN

En el raquitismo hipofosfatémico ligado al X, así como en otras muchas enfermedades genéticas que producen rigidez y calcificaciones, es de gran importancia un abordaje

multidisciplinar donde no solo se incluya el tratamiento propio de la enfermedad, sino un tratamiento rehabilitador que permita el diagnóstico y seguimiento de las complicaciones osteoarticulares que producen estas enfermedades. El tratamiento físico y fisioterapéutico ha demostrado ser beneficioso para estos pacientes, ya que el tratamiento antes de la aparición de las calcificaciones disminuye la pérdida de movilidad y mejora la calidad de las actividades de la vida diaria de estos pacientes.

## **BIBLIOGRAFIA**

- [1]. Gattineni J, Baum M. Genetic disorders of phosphate regulation. *Pediatr Nephrol.* 2012 ;27:1477-87.
- [2]. Haffner D, Emma F, Eastwood DM, Duplan MB, Bacchetta J, Schnabel D et al. Clinical practice recommendations for the diagnosis and management of X-linked hypophosphataemia. *Nat Rev Nephrol.* 2019; 15:435-455.
- [3]. Lambert AS, Zhukouskaya V, Rothenbuhler A, Linglart A. X-linked hypophosphatemia: Management and treatment prospects. *Joint Bone Spine.* 2019 Nov;86(6):731-738.
- [4]. Hardy DC., Musphy WA, Siegel BA, Reid IR, Whyte MP. X-linked hypophosphatemia in adults: prevalence of skeletal radiographic and scintigraphic features. *Radiology* 1989;171 (2):403-14.
- [5]. Martín del Rosario FM, Ruiz Fernandez MA, García Bravo AM, Martín Alamo MN, Sánchez Enriquez J. Manual de rehabilitación, medicina física. 2016. 469–470 p.

## IMÁGENES



*Figura I. Rx lateral de codo derecho. Se observa calcificación de la cápsula articular, sobre todo a nivel anterior en la apófisis coronoides.*



*Figura II. Rx lateral de columna cervical. Se observa calcificación de todos los ligamentos vertebrales comunes anteriores.*

## Capítulo 38.

### CUANDO LO BÁSICO SE NOS OLVIDA

**Autores:** Graure, M.D; Hinojosa Ballesta, M; Fernández Dios, R.V; Olmedo González, E; Peiró Garrigues, M.A.

**Especialidad:** Médica.

**Servicio de trabajo:** Servicio de Rehabilitación.

#### RESUMEN

Presentamos un caso de enfermedad de Scheuermann tipo II en una paciente de 10 años, remitida a la consulta de Rehabilitación por una sospecha de escoliosis en una telemetría antero-posterior (AP) de raquis. La exploración física completa destaca una hipercifosis toracolumbar y el diagnóstico de confirmación se realiza mediante una radiografía (Rx) lateral de columna. Debido al alto riesgo de progresión de la paciente (edad, inmadurez esquelética, ángulo de Cobb de 66°, cifosis baja) se decide la intervención precoz con fisioterapia intensiva y colocación ulterior de un corsé tipo Boston.

**Palabras clave:** kyphosis, Scheuermann disease, juvenile osteochondrosis

#### CASO CLÍNICO

Se trata de una niña de 10 años remitida por su pediatra a la consulta de Rehabilitación infantil por sospecha de escoliosis toracolumbar tras realizar una telemetría AP de miembros inferiores y de raquis (Figura I), siendo la paciente asintomática.

Nunca ha referido dolor de espalda o cualquier otra molestia y no realiza ningún tipo de actividad física. De sus antecedentes relevantes para nuestro caso destacamos un episodio de torsión de un quiste ovárico derecho que precisó cirugía en 2016, así como la falta de menarquía en la primera visita. A la exploración física la paciente presenta: sobrepeso con estrías de crecimiento a nivel abdominal, dorso curvo sin gibas en bipedestación indicativas de escoliosis, sin asimetría de altura a nivel de hombros, flancos o pliegues, sin disimetría de miembros inferiores, posición en anteversión de la cintura pélvica, en el test de Adams destacando una deformidad angular rígida de tipo hipercifosis baja toracolumbar (Figura II) que no se consigue corregir ni en decúbito prono ni en supino. Además, presenta acortamiento moderado de isquiotibiales con un ángulo de elevación de la pierna con la rodilla extendida de 70°. El balance articular y muscular está conservado. El resto de la exploración física es rigurosamente normal. En la telemetría AP se observa una mínima curva toracolumbar izquierda con un ángulo de Cobb de 10°, que es el límite inferior para considerarse una escoliosis verdadera, con una rotación mínima (grado I) y con un índice de maduración ósea de la apófisis ilíaca Risser de 0 (sin aparición del núcleo de osificación) (Figura I). Se sospecha una enfermedad de Scheuermann tipo II (atípica), de mal pronóstico por ser una curva baja, no reductible, pero para poder confirmar el diagnóstico era necesaria una Rx lateral que la paciente no tenía. Previo a la confirmación con Rx se decide actuar de forma precoz mediante cambios en el estilo de vida (realizar cualquier tipo de actividad física, perder peso), enseñanza de

normas posturales y con fisioterapia para realizar y aprender bajo supervisión ejercicios de flexibilización y de autoelongación de la columna, fortalecimiento de los músculos abdominales y dorsales, estiramiento de pectorales y de isquiotibiales. El diagnóstico se confirma ulteriormente mediante la Rx lateral (Figura III) con un ángulo de hipercifosis toracolumbar de  $66^\circ$ , acuñaamiento anterior de más de  $5^\circ$  de 3 vértebras consecutivas, la más acusada siendo la torácica 11 (T11), algún nódulo de Schmorl y sin epifisitis. El Risser sigue siendo 0 por lo que se decide insistir en el tratamiento previamente prescrito. En la siguiente revisión la paciente refiere que está haciendo natación, ha perdido peso y que unos meses atrás presentó su primera menstruación. En la exploración se confirma la mejoría postural y con un ángulo de cifosis de  $55^\circ$  medido con el inclinómetro. Ante la inmadurez ósea (Risser 0) y el alto riesgo de progresión durante el crecimiento puberal, aunque la evolución ha sido buena, se decide iniciar el tratamiento con una órtesis de tipo corsé Boston adaptado para la cifosis. Debería utilizarlo entre 18-23 horas al día hasta finalizar el periodo de crecimiento (Risser 5), además de seguir con la actividad deportiva y con los ejercicios aprendidos en fisioterapia.

## **DISCUSIÓN**

La enfermedad de Scheuermann es la causa más frecuente de hipercifosis angular progresiva, rígida, de la columna dorsal/dorsolumbar antes de la pubertad y durante la adolescencia, generando deformidad progresiva y dolor a veces incapacitante

[1]. Suele ser más frecuente en varones (2:1), con un pico de incidencia entre los 10-14 años [2].

Se puede clasificar en dos tipos: tipo I, clásica, con el ápex a nivel torácico T7-T10 y que suele asociar hiperlordosis no estructural cervical y lumbar compensadoras; tipo II, atípica, con el ápex en la zona torácica baja (T11-12), como en nuestro caso, o en la zona lumbar, menos rígida que el tipo I, pero de peor pronóstico por el mayor riesgo de progresión y que suele generar problemas de dolor crónico en la etapa adulta [3].

Como la mayoría de la presentaciones son asintomáticas, es imprescindible realizar un examen físico básico antes de finalizar la madurez ósea para descartar cualquier deformidad de la columna, el test de Adams siendo una herramienta muy fiable y sencilla (realizar una inclinación hacia delante con las rodillas en extensión completa, buscando gibas en plano frontal y lateral). A nosotros nos hizo destacar una hipercifosis por la deformidad angular rígida no reductible.

El diagnóstico final se realiza mediante telemetría de la columna en proyección lateral en bipedestación [4]. En nuestro caso inicialmente sólo se realizó un estudio AP para descartar escoliosis, la hipercifosis baja pasando desapercibida, como tampoco generaba mucha deformidad física. Los criterios radiológicos clásicos son: el acuñaamiento anterior mayor de 5° en tres o más vertebrae contiguas, pérdida de altura discal, nódulos de Schmorl e irregularidades de las placas vertebrales [5].

El tratamiento se decide en función de la madurez esquelética del paciente y el grado de deformidad e incluye la fisioterapia (ángulos

menores de 60°), corsé: Milwaukee o Boston (ángulos entre 60°-75°, Risser 0-2) y cirugía (ángulos mayores de 75°).

## **CONCLUSIÓN**

La enfermedad de Scheuermann es la segunda causa de dolor vertebral en niños y adolescentes tras la espondilolistesis [1], aunque la forma más frecuente de presentación es la asintomática. En muchos casos el diagnóstico se realiza tarde cuando la deformidad es estructural, por la finalización del proceso de maduración ósea, generando dolor y complicaciones. La identificación temprana puede ser una oportunidad para proponer tratamientos conservadores, evitando los inconvenientes de los corsés y de la cirugía. El test de Adams ha demostrado ser muy útil por su sencillez y se debería incluir en la exploración básica de todo paciente de edad pediátrica. En caso de deformidad, se debe realizar una telemetría de raquis AP y lateral, evitando el exceso de pruebas complementarias innecesarias.

## **BIBLIOGRAFIA**

- [1]. Tsirikos AI, Jain AK. Scheuermann's kyphosis; current controversies. *J Bone Joint Surg (Br)*. 2011; 93:857-64
- [2]. Chahín A, Ottoa JP, Valenzuelaa C, Verac G, Chahín S. Cifosis patológica en la columna pediátrica. *Rev. Med. Clin. CONDES*. 2021; 32:353-358
- [3]. Summers BN, Singh JP, Manns RA. The radiological reporting of Scheuermann's disease: an unnecessary source of confusion

- amongst clinicians and patients. Br J Radiol. 2008; 81:383-5
- [4]. Winter RB, Lonstein JE, Denis F. Sagittal spinal alignment: the true measurement, norms, and description of correction for thoracic kyphosis. J Spinal Disord Tech. 2009; 22:311-4.
- [5]. Bradford DS. Vertebral osteochondrosis (Scheuermann's kyphosis). Clin Orthop Relat Res. 1981; 158:83-90

## IMÁGENES



*Figura I. Telemetría inicial de raquis anteroposterior: mínima curva toracolumbar izquierda con un ángulo de Cobb de 10°*



*Figura II . Test de Adams, proyección lateral: se observa una deformidad angular rígida de tipo hipercifosis baja toracolumbar*



*Figura III. Telemetría de raquis lateral: ángulo de hipercifosis toracolumbar de 66°, acuñaamiento anterior de más de 5° T10-T12*

## Capítulo 39.

### ALGODISTROFIA SIMPÁTICO-REFLEJA TRAS CIRUGÍA DE SÍNDROME DE TÚNEL CARPIANO. EL PAPEL DE LA TERAPIA OCUPACIONAL.

**Autores:** Hinojosa Ballesta, M; Miras García, A; Graure, M.D;  
Olmedo González, E; Martínez Bermúdez, C.M.

**Especialidad:** Médica.

**Servicio de trabajo:** Medicina Física y Rehabilitación.

#### RESUMEN

Se presenta el caso clínico de una paciente de 63 años que tras dos cirugías de síndrome del túnel carpiano desarrolla una algodistrofia simpático-refleja, una patología infrecuente pero invalidante desde el punto de vista funcional y cuyo proceso terapéutico comprende un amplio abanico de tratamientos que van desde el farmacológico y la rehabilitación mediante fisioterapia y terapia ocupacional, con el objetivo de recuperar destreza y habilidad funcional, e incluso infiltraciones anestésicas nerviosas para paliar el dolor.

**Palabras clave:** Reflex Sympathetic Dystrophy, Rehabilitation, Occupational Therapy.

#### CASO CLÍNICO

Mujer de 63 años que acude a consulta de Rehabilitación (RHB) con la mano derecha muy dolorosa, edematosa e inmóvil, con dedos en extensión y aducción. Como único antecedente a

destacar, la paciente fue intervenida en dos ocasiones de síndrome de túnel carpiano derecho con evolución tórpida. Tras realizar una electromiografía (EMG) compatible con neuropatía del nervio mediano derecho axonal y desmielinizante de grado moderado, el conjunto de datos clínicos y analíticos permite diagnosticar a la paciente de algodistrofia simpático-refleja del miembro superior derecho (MSD) en fase edematosa. Como tratamiento, se deriva a la Unidad del Dolor (UDO) para bloqueos anestésicos del plexo braquial hasta en cinco ocasiones, se pauta tratamiento de fisioterapia y se prescribe medicación analgésica que varía entre deflazacort, metamizol, paracetamol, tapentadol, gabapentina, duloxetina, clonazepam, tramadol y etoricoxib.

Tras la fisioterapia, la paciente es valorada de nuevo en consultas externas, donde se aprecia que ha evolucionado a fase atrófica. La exploración muestra una mano no funcional, con flexión de las articulaciones metacarpofalángicas, rigidez de dedos en extensión, pulgar incluido y aducción del segundo a quinto dedo y pérdida de sensibilidad y fuerza en todo el MSD. Dado el fracaso del tratamiento, se deriva a Traumatología para artrolysis, pero tras una gammagrafía ósea sugestiva de persistencia de enfermedad, se desestima la cirugía. Se realiza una nueva EMG que muestra neuropatía desmielinizante y focal del nervio mediano derecho leve; el territorio proximal del plexo braquial es normal, y una resonancia magnética cervical que muestra protrusiones posterocentrales C4-C7.

La paciente es valorada nuevamente por UDO, realizándose otros

cinco bloqueos anestésicos del plexo braquial. Dado que la enfermedad avanza hasta llegar a afectar y atrofiar toda la cintura escapular, se remite nuevamente a Rehabilitación. La exploración física muestra una actitud de MSD olvidado con pulgar incluido y escápula derecha alada. La paciente no es capaz de movilizar activamente ninguna articulación. En cuanto a movilidad pasiva, que es muy dolorosa, está limitada a medio arco en todos los ejes de movimiento del hombro y codo e inicio de la flexión pasiva de los dedos. El balance motor (BM) no es valorable (global 0/5). Desde este nuevo punto de partida, se decide pautar tratamiento de terapia ocupacional para entrenamiento y reeducación de las actividades básicas de la vida diaria.

Seis meses después, en la exploración física se objetiva que la paciente es capaz de llevar la mano a la cabeza, a la boca y a la espalda, flexionar y extender codo, agarrar objetos grandes y realizar pinza con todos los dedos. El BM global es de 4/5 hasta límite articular. La paciente muestra gran mejoría del dolor y la movilidad del MSD, siendo capaz de realizar actividades como asearse, peinarse, agarrar objetos y vestirse. En la actualidad, la paciente continúa mejorando gracias al tratamiento de terapia ocupacional.

## **DISCUSIÓN**

La algodistrofia o distrofia simpático refleja, también conocida como síndrome de Sudeck, síndrome hombro-mano o causalgia, es una forma infrecuente de dolor crónico donde el sistema nervioso

simpático se hiperactiva tras un traumatismo o una cirugía[1]. Su localización es de predominio distal, más frecuente en mujeres y en la sexta década de la vida, lo que coincide con los datos de nuestra paciente. Clínicamente se distinguen tres fases: 1. Aguda (horas/días después del desencadenante) con dolor tipo mecánico, hiperalgesia, hiperestesia y edema. 2. Distrófica (3-6º mes) con hipotermia y cianosis, aumento de reflejos y movilidad limitada. 3. Atrofia irreversible de los tejidos, con osteoporosis, alodinia, anquilosis, piel lisa, brillante y cianótica[2]. Destacar la importancia de valorar a estos pacientes desde el inicio de la enfermedad, para así minimizar las importantes secuelas que se producen. Nuestra paciente fue valorada en el Servicio de Rehabilitación en fase 2 y 3. El diagnóstico se basa en la clínica y la realización de pruebas complementarias para descartar otras patologías, como la radiografía, RM, gammagrafía ósea, arteriografía o flebografía, entre otras[3]. El tratamiento consta de varios pilares, como la prevención (inmovilizaciones de corta duración y movilizaciones precoces tras la cirugía), el inicio precoz de la fisioterapia y la terapia ocupacional para evitar la atrofia y mejorar la destreza, el tratamiento farmacológico (AINEs, neuromoduladores, antidepresivos tricíclicos, calcitonina, bifosfonatos o bloqueos nerviosos) y terapia cognitivo conductual[4]. Hemos de destacar el papel de la terapia ocupacional en estos pacientes, con ejercicios orientados a mejorar las actividades de la vida diaria. La mejoría significativa de la paciente, tanto de la funcionalidad del MSD como la reducción del dolor, se debe al tratamiento con terapia ocupacional, siendo capaz

de realizar actividades tan necesarias como la higiene, el vestido y la comida.

## **CONCLUSIÓN**

La algodistrofia simpático refleja es una enfermedad infrecuente por hiperactivación del sistema nervioso simpático, más frecuente en mujeres en la sexta década de la vida y extremidades distales. Los cambios tróficos en el miembro afecto junto a un antecedente quirúrgico o traumático suponen el diagnóstico en la mayoría de los casos, haciendo uso de exploraciones complementarias para descartar otras patologías. El tratamiento comienza antes de su aparición con medidas preventivas, y una vez instaurado, la rehabilitación con fisioterapia o terapia ocupacional es clave para el manejo de estos pacientes, ya que les permite recuperar o mantener funcionalidad y, gracias a esta última, poder realizar actividades básicas de la vida diaria.

## **BIBLIOGRAFIA**

- [1]. Hernández-Porras BC, Plancarte-Sánchez R, Alarcón-Barrios S, Sámano-García M. Síndrome doloroso regional complejo: revisión. *Cir y Cir.* 2017;85(4):366-374.
- [2]. Martín de Dios C, de Andrés Ares J. Dolor crónico, dolor miofascial, fibromialgia, SDRC. En: Hernández Herrero D, Jiménez Martín F, Vázquez Ariño, MJ. Manual básico para residentes en Medicina Física y Rehabilitación. 1ª edición. Madrid: Enfoque Editorial SC; 2019: p. 183-194.

- [3]. Mencías Hurtado AB, Díaz Peña G. Distrofia simpático refleja: diagnóstico. Sistemas de valoración y tratamiento. En: Martín del Rosario FM, Ruiz Fernández MA, García Braco AM, Martín Álamo MN, Sánchez Enríquez J. Manual de Medicina Física y Rehabilitación. 1ª edición. Madrid: Sanaidea Creativos Healthcare; 2017: p. 521-534
- [4]. Bascuas Rodríguez I, Alonso Méndez A. Síndrome Doloroso Regional Complejo. En: Vázquez XM, Couceiro JF. Abordaje médico del dolor en Rehabilitación. 1ª edición. Madrid: Enfoque Editorial SC; 2017: p. 128-134.



## **MEDICINA INTENSIVA**



## Capítulo 40.

### UN DIAGNÓSTICO MATEMÁTICO

**Autores:** López Hernández, Nayara; Mateos Llosa, Marta; Granados Madero, María; Martín Magán, Mar; Pérez Martínez, Daniel.

**Especialidad:** Médica.

**Servicio de trabajo:** Medicina Intensiva.

#### RESUMEN

Varón de 40 años que ingresa por coma. Presenta alteraciones hidroelectrolíticas iniciales tan graves y atípicas que hacen sospechar intoxicación por metanol o etilenglicol, por lo que iniciamos perfusión de etanol y hemodiálisis. Tras estabilizar al paciente se realiza prueba de imagen que muestra edema cerebral difuso con herniación transtentorial. La exploración clínica es compatible con muerte encefálica.

La intoxicación por metanol es poco frecuente pero tiene elevada morbimortalidad. Se requiere de una elevada sospecha clínica para su diagnóstico y tratamiento precoces.

**Palabras clave:** Poisoning, Methanol, Brain Death

#### CASO CLÍNICO

Motivo de consulta: varón de 40 años trasladado por los servicios de emergencias por deterioro agudo del nivel de consciencia.

Antecedentes personales: consumo de alcohol desde 1998. En la actualidad consume media botella de whisky al día. En los últimos tres meses aumento del consumo por lo que ha precisado varios ingresos en su hospital de referencia por intoxicación etílica. Fumador. Niega consumo de otras sustancias tóxicas.

Historia actual: desde el último ingreso por intoxicación etílica (hace 5 días) la familia encuentra al paciente más apático y han intensificado la vigilancia. La tarde del ingreso su pareja avisa a los padres del paciente para que lo acompañen en casa mientras ella sale a comprar. El enfermo permanece unos 30 minutos solo en el domicilio hasta que llegan sus padres y lo encuentran obnubilado y con restos de vómito, por lo que avisan a los servicios de emergencias. No hay restos de consumo de alcohol ni fármacos.

A la llegada de los servicios de emergencias objetivan tensión arterial 134/75mmHg, bradicardia a 40lpm, bradipnea y deterioro del nivel de consciencia. Administran Flumazenilo y Naloxona sin respuesta por lo que proceden a intubación orotraqueal y trasladan a nuestro centro.

Constantes y exploración física: llega a nuestro hospital hipotenso (50/30mmHg). Intubado y con adecuado intercambio gaseoso. Neurológicamente permanece bajo los efectos de la sedación pero las pupilas son midriáticas y arreactivas. Presenta livideces a nivel abdominal y las extremidades frías.

Pruebas complementarias:

En primera gasometría arterial destaca: pH 6.9, pCO<sub>2</sub> 35 mmHg, pO<sub>2</sub> 141 mmHg, HCO<sub>3</sub> 6.2 mmol/L, Na 152 mmol/L, K 5 mmol/L, Cl 116 mmol/L, Anion Gap (AG) 29.9, Lactato 11.6 mmol/L

Bioquímica, hemograma y coagulación sin alteraciones.

Dadas las alteraciones hidroelectrolíticas solicitamos Osmolaridad sérica (494 mOsm/Kg) y la comparamos con la osmolaridad calculada (292.1 mOsm/Kg). El Hiato osmolar es por tanto de 201.88 mOsm/Kg, y esto nos da la principal sospecha clínica: intoxicación por Etanol o Etilenglicol (enviamos muestras a laboratorio externo para su determinación).

Tóxicos en orina y alcoholemia negativos.

Actitud terapéutica: dada la hipotensión arterial iniciamos fluidoterapia y Noradrenalina.

En la práctica clínica sólo la intoxicación por Metanol y Etilenglicol causan una acidosis metabólica tan grave con aumento tanto de AG como de Hiato osmolar. Por lo que ante dicha sospecha clínica iniciamos tratamiento con Folinato cálcico para prevenir lesión ocular y comenzamos perfusión de etanol puro ajustado a peso. Canalizamos Shaldon y contactamos con Nefrología para sesión de Hemodiálisis.

Tras varias horas conseguimos estabilidad hemodinámica y mejoría de las alteraciones hidroelectrolíticas. El paciente se había mantenido intubado y sin sedación a pesar de lo cual no había

respuesta a estímulos ni apertura ocular, persistía midriasis arreactiva. Por ello se realiza tomografía computarizada (TC) cerebral que informa: necrosis putaminal bilateral probablemente por intoxicación por metanol. Edema cerebral difuso con herniación transtentorial descendente (Figura 1).

Con los datos del TC y tras periodo de lavado de sustancias y fármacos depresores del sistema nervioso central realizamos exploración física que es compatible con Muerte Encefálica (ME). Se confirma la ME por Gammagrafía de perfusión cerebral.

Pasadas 48 horas recibimos resultados del laboratorio externo con niveles de metanol de 3899,7 mg/L.

## **DISCUSIÓN**

La intoxicación por metanol es poco frecuente pero presenta una elevada morbimortalidad: mortalidad de entre el 26 y el 50%, y en casos no mortales importantes secuelas neurológicas [1]. La forma más frecuente de intoxicación por metanol es el intento autolítico. Se encuentra en productos de limpieza, anticongelantes, pinturas y barnices. Los síntomas más precoces son embriaguez y mareo y pueden pasar inadvertidos, por lo que se establece que existe un periodo de latencia de unas 12-24 horas de media desde el consumo hasta la aparición de síntomas más específicos derivados de los metabolitos del metanol [2].

El metabolito final es el ácido fórmico que inhibe el metabolismo mitocondrial y produce hipoxia tisular y acidosis láctica. Así, en la

intoxicación por metanol existe acidosis metabólica con anion GAP elevado. Los síntomas más específicos y causados por el metabolito (ácido fórmico) comienzan entre las 10 y 30 horas desde la ingesta y consisten en molestias gastrointestinales, alteraciones de la visión (desde visión borrosa hasta ceguera) y deterioro neurológico. La alteración visual es el síntoma más característico de la intoxicación por metanol. Valores de metanol  $>0.2\text{g/l}$  definen la intoxicación y niveles por encima de  $1\text{g/l}$  se consideran potencialmente letales.

El tratamiento general consiste en medidas para mantener la estabilidad hemodinámica y la oxigenación, además de la corrección de la acidosis metabólica. Las indicaciones de HD son: valores de metanol  $>0.5\text{g/l}$ , pH arterial  $<7.1$ , presencia de ceguera o insuficiencia renal [3]. La administración de ácido fólico incrementa la degradación del ácido fórmico y puede reducir las lesiones oculares. El otro pilar terapéutico es la administración de etanol puro, que compite por la unión a la aldehído deshidrogenasa inhibiendo la degradación del metanol a ácido fórmico.

## CONCLUSIÓN

La intoxicación por metanol es poco frecuente en nuestro medio y en su mayoría está en el contexto de intentos autolíticos. Requieren de una elevada sospecha clínica, basada fundamentalmente en las alteraciones hidroelectrolíticas: acidosis metabólica generalmente grave con Anion Gap elevado. Aunque la determinación de los niveles de metanol puede no estar disponible inmediatamente, es

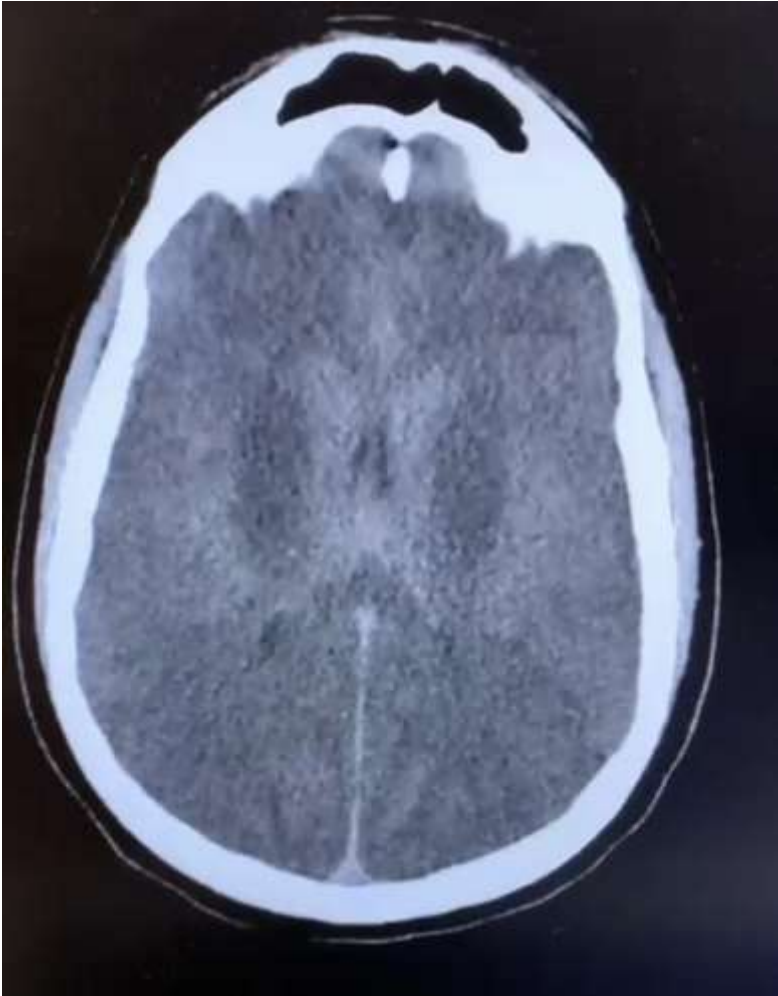
muy sugestivo de intoxicación por este alcohol un Hiato Osmolar elevado.

Su tratamiento precoz es vital para un buen desenlace. Se basa en impedir la degradación del metanol a su principal metabolito tóxico, el ácido fórmico, mediante la administración de etanol puro; así como de eliminar el tóxico mediante técnicas de depuración extrarrenal. Aún así presenta una morbimortalidad muy elevada.

## **BIBLIOGRAFIA**

- [1]. Marruecos Sant L. Tratamiento de las intoxicación por metanol y etilenglicol. *Med Intensiva*. 2002;26(5):248-250
- [2]. Villanueva Anadón B, Ferrer Dufol A, Civeira Murillo E, Gutiérrez Cia I, Laguna Castrillo M, Cerrada Lamuela E. Intoxicación por Metanol. *Med Intensiva*. 2002;26(5):264-266
- [3]. Robledo C, Saracho R. Intoxicación por metanol por inhalación de disolvente. *Nefrología*. 2018;38(6):573-680

IMÁGENES



*Figura I. TAC cerebral donde se observa necrosis putaminal bilateral y edema cerebral difuso.*

## Capítulo 41.

# SHOCK CARDIOGÉNICO SECUNDARIO A TAQUIMIOPATÍA QUE PRECISA IMPLANTE DE MEMBRANA DE OXIGENACIÓN EXTRACORPOREA (ECMO)

**Autores:** Rivera Sánchez, P; Puche Bolarín, T; Martín Magan, M.M; Asensio Rodríguez, M; Moreno Flores, A.

**Especialidad:** Médica

**Servicio de trabajo:** Medicina Intensiva.

### RESUMEN

Varón de 18 años con antecedente de ataxia de Friedreich que acude a Urgencias por palpitaciones y disnea. A su llegada, inestabilidad hemodinámica, objetivándose taquicardia a 180 lpm y disfunción severa de VI en ecocardiografía. Tras cardioversión eléctrica, dificultad para despertar por lo que se intuba. Se inician drogas vasoactivas sin mejoría hemodinámica; ante situación de shock cardiogénico refractario, se decide implante de ECMO veno-arterial. Tras 4 días de asistencia ventricular izquierda, mejoría progresiva del cuadro permitiendo retirada de ECMO.

**Palabras clave:** Shock cardiogenic, Extracorporeal Membrane Oxygenation, Friedreich Ataxia.

## CASO CLÍNICO

Varón de 18 años con antecedente de Ataxia de Friedreich (FRDA) y Miocardiopatía Hipertrófica no obstructiva (MHNO), con función sistólica biventricular normal en última ecocardiografía. El paciente acude a servicio de urgencias por sensación de palpitaciones y disnea de dos días de evolución. A su llegada se encuentra hipotenso (TA 64/36 mmHg) y taquicárdico (180 lpm), se realiza ECG (Figura I) donde se observa fibrilación auricular (FA) rápida en torno a 155 lpm, QRS estrecho sin alteraciones agudas de la repolarización. En la exploración física destaca tendencia a la somnolencia, frialdad distal, relleno capilar >2 segundos, a la auscultación taquicárdico, sin soplos, con hipoventilación generalizada a nivel pulmonar. Miembros inferiores sin edemas.

Valorado por Cardiología, se realiza ecocardiografía donde se observa disfunción severa de ventrículo izquierdo con fracción de eyección de ventrículo izquierdo (FEVI) en torno al 10%. Dado que el paciente presenta FA rápida, se decide administración de betabloqueo y amiodarona. A pesar de tratamiento no se consigue el control de la arritmia y el paciente continúa hipotenso, por lo que se realiza cardioversión eléctrica bajo sedación superficial, saliendo en ritmo sinusal (60 lpm) pero permaneciendo hipotenso y sin lograr despertar, por lo que se procede a intubación oro-traqueal e ingreso en Unidad de Cuidados Intensivos (UCI).

En UCI se inicia dobutamina y noradrenalina, se solicita TAC toraco-abdominal que informa de signos de sobrecarga cardiaca

derecha y de edema cardiogénico así como signos de hipoperfusión abdominal secundarios a la hipotensión (Figura II). Dada la situación hemodinámica y la disfunción sistólica severa, se realiza implante de ECMO veno-arterial. Tras 4 días de asistencia ventricular izquierda con ECMO presenta mejoría hemodinámica progresiva, con mejoría inicial de la función sistólica, por lo que se retira sin incidencias. En ecocardiografía de control tras 48 horas se objetiva empeoramiento de la función sistólica de manera global, no obstante, dada la buena situación clínica, se decide junto con Cardiología iniciar un ciclo de Levosimendán. Tras 48 horas de finalizar el Levosimendan, se repite ecocardiografía que muestra una mejoría clara de la función sistólica global, por lo que dada la estabilidad clínica y analítica se traslada a planta.

Durante su estancia en planta de Cardiología el paciente permanece estable hemodinámicamente, asintomático y sin signos de congestión sistémica. Se realiza ablación de venas pulmonares como tratamiento de la FA por parte de Unidad de Arritmias, que transcurre sin incidencias. Se ajusta medicación oral con buena tolerancia y se decide alta con posterior control en consultas.

## **DISCUSIÓN**

La FRDA está relacionada con anomalías en la pared cardiaca, las más comunes son aumento del grosor de la pared posterior y del tabique e hipertrofia ventricular izquierda, la mayoría de veces asintomáticas. [1]

El shock cardiogénico está definido por hipotensión persistente y

perfusión tisular inadecuada debido a una disfunción cardíaca primaria que se produce en el contexto de disminución del gasto cardíaco, volumen intravascular adecuado y presiones de llenado ventricular adecuadas o elevadas, diferenciándose así de otros tipos de shock. Puede ser causado por alteraciones en la frecuencia cardíaca, el ritmo o la contractilidad, aunque se presenta más comúnmente después de un infarto agudo de miocardio. [2] Dichas alteraciones pueden requerir intervenciones especializadas, que van desde la colocación de un marcapasos y desfibrilador, angioplastia coronaria, revascularización coronaria abierta, apoyo mecánico con dispositivos de balón de contrapulsación intraaórtico e incluso dispositivos de asistencia ventricular izquierda (como el ECMO en nuestro caso). El ECMO es una asistencia ventricular mecánica temporal, que permite generar flujo sanguíneo para sustituir parcial o totalmente la función del corazón, siendo uno de sus usos el implante como puente a la recuperación, permitiendo mantener al paciente con vida hasta que su función cardíaca mejore. [3] En este caso se emplea porque el paciente presenta un deterioro hemodinámico profundo, con hipoperfusión tisular franca e hipotensión mantenida a pesar de drogas vasoactivas.

Ante empeoramiento de la FEVI tras retirada de ECMO, se realiza ciclo de Levosimendán, que actúa como sensibilizador al calcio. Se trata de un inotrope que mejora la contractilidad miocárdica sin incrementar el consumo de oxígeno, su acción es independiente de los receptores adrenérgicos, por lo que prácticamente no afecta a la frecuencia cardíaca. Su principal indicación es la insuficiencia cardíaca aguda o crónica descompensada. [4]

## **CONCLUSIÓN**

La situación clínica de shock cardiogénico se caracteriza por una situación de compromiso multiorgánico grave, con un gasto cardiaco insuficiente para el paciente y se acompaña de una elevada mortalidad.

Se han incorporado en los últimos años múltiples dispositivos de asistencia ventricular de corta duración, que han producido cambios importantes en el manejo de estos enfermos. El ECMO está diseñado para realizar soporte respiratorio y/o circulatorio en los pacientes con fallo grave refractario a tratamiento habitual.

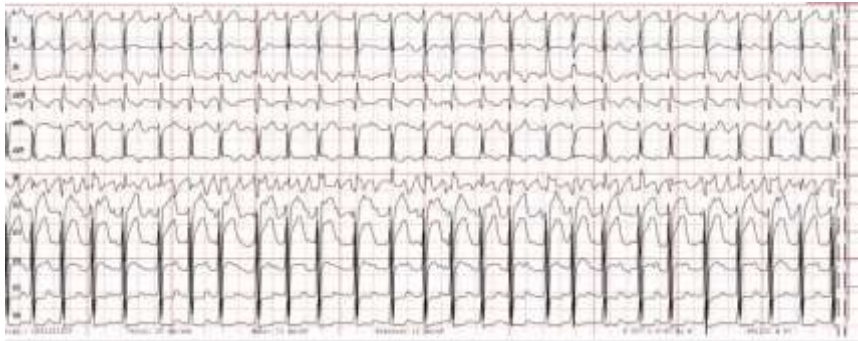
Se aconseja el uso de Levosimendán en algunas situaciones clínicas donde interesa un efecto inotrope, mejorando la contractilidad cardiaca sin afectar la frecuencia cardiaca.

## **BIBLIOGRAFIA**

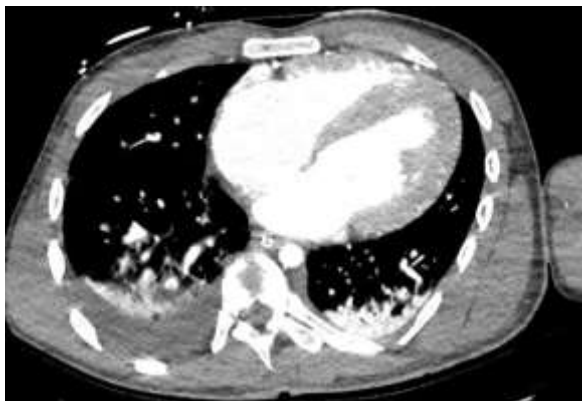
- [1]. Cook A, Giunti P. Friedreich's ataxia: clinical features, pathogenesis and management. *Br Med Bull*. 2017;124(1):19-30.
- [2]. Milad Sharifpour, Edward A. Bittner. Tratamiento hemodinámico Wiener-Kronish, J. *Manual de Medicina Intensiva del Massachusetts General Hospital 6ª Edición Septiembre 2016*. p 88-100.
- [3]. Maya Guglin, Mark J. Zucker, Vanessa M. Bazan, Bykem Bozkurt, et al. Pinney. Venoarterial ECMO for Adults. *JACC Scientific Expert Panel J Am Coll Cardiol*. 2019 Feb 19;73(6):698-716.

[4]. Bouchez S, Fedele F, Giannakoulas G, Gustafsson F, Harjola VP, Karason K, Kivikko M, von Lewinski D, Oliva F, Papp Z, Parissis J, Pollesello P, Pözl G, Tschöpe C. Levosimendan in Acute and Advanced Heart Failure: an Expert Perspective on Posology and Therapeutic Application. *Cardiovasc Drugs Ther.* 2018 Dec;32(6):617-624.

## IMÁGENES



*Figura I. ECG donde se observa fibrilación auricular en torno a 157 lpm, QRS estrecho, con signos de hipertrofia ventricular.*



*Figura II. TAC toraco-abdominal con contraste con signos de sobrecarga cardiaca derecha y de edema cardiogénico.*

## Capítulo 42.

### SHOCK HEMORRÁGICO EN PACIENTE POLITRAUMATIZADO

**Autores:** Granados Madero, M.; Mateos Llosa, M.; López Hernández, N.; Puche Bolarín, T.; Martínez Baño, D.

**Especialidad:** Médica

**Servicio de trabajo:** Medicina Intensiva.

#### RESUMEN

Se presenta el caso clínico de un varón de 62 años ingresado en UCI tras traumatismo de alto impacto por accidente de motocicleta. Entre las lesiones que determinaron su ingreso en UCI el paciente presentaba fracturas costales múltiples, incluyendo la fractura de la primera costilla derecha. Durante su estancia necesitó ventilación mecánica invasiva por volet costal. En fase de destete respiratorio, e intento de presión soporte, sufre un cuadro de shock hemorrágico evidenciándose la ruptura de la arteria subclavia derecha producida por el cizallamiento del primer arco costal derecho.

**Palabras clave:** Subclavian artery trauma; polytraumatized patient; blunt chest trauma.

## CASO CLÍNICO

Varón de 62 años, obeso e hipertenso, que inicialmente ingresa en UCI de Hospital Santa Lucía por politraumatismo de alto impacto tras accidente de motocicleta. A su llegada neumotórax derecho con colocación de tubo de tórax. A las 72 horas es trasladado a UCI de Hospital Virgen de la Arrixaca (HUVA) por alto débito hemático en tubo de tórax (500ml en 3h) junto con caída de hemoglobina (6'8 g/dL), previamente a traslado se realiza AngioTC torácico que no muestra sangrado activo. El paciente queda ingresado en UCI de HUVA, con manejo conservador y seguimiento estrecho por parte de Cirugía Torácica. Posteriormente mala evolución respiratoria con mal intercambio gaseoso y trabajo respiratorio por lo que a las 72 horas de estancia se intuba al paciente y se inicia ventilación mecánica invasiva. Tras ello, mejoría respiratoria progresiva, se inicia el proceso de destete de ventilación mecánica, se inicia bajada de sedación, se intenta modo presión de soporte, tras lo cual el paciente presenta desadaptación a la ventilación mecánica e intenso volet costal, asocia además hipotensión arterial y desaturación de oxígeno. Se administra sueroterapia intensiva, se inicia noradrenalina en perfusión y se reseda al paciente pasando de nuevo a modo controlado en el respirador. A pesar de ello, el paciente continúa hipotenso, por lo que se extrae gasometría venosa en la que se evidencia caída de hemoglobina de 8.9g/dL a 6.8 g/dL, se realiza radiografía simple de tórax en la que se evidencia aumento del derrame pleural derecho. Tras transfusión de hemoderivados y estabilización inicial del paciente, se realiza angioTC que informa

de dudoso sangrado intercostal apical derecho asociado a primer arco costal, hematoma apical derecho sin cambios y ligero aumento del derrame pleural derecho. Se decide realización de arteriografía con actitud diagnóstico-terapéutica. Se accede por vía femoral superficial hasta arteria subclavia derecha donde se aprecia salida de contraste, se intenta dilatación con balón e implante de stent (Figura I), sin resolución completa del sangrado por lo que se decide intervención quirúrgica. Previamente se repite TC cervico-torácico-braquial con reconstrucción en 3 dimensiones (Figuras II y III). Se realiza intervención por parte de Cirugía Torácica en colaboración con Cirugía Cardiovascular, durante la cirugía se realiza hemostasia de arteria subclavia derecha, resección de la primera costilla derecha, osteosíntesis de clavícula derecha y toracotomía derecha con extracción de coágulos. En los días siguientes a la intervención, el paciente evolucionó favorablemente, manteniendo hemoglobina estable y con descenso progresivo de drogas vasoactivas.

## **DISCUSIÓN**

La lesión traumática de la arteria subclavia es poco común, encontrándose en el 5% de los politraumatizados [1]. Ello es debido a que se encuentra anatómicamente bien protegida. Como mecanismo de lesión, son más frecuentes los traumatismos penetrantes, que suelen llevar a la formación de un pseudoaneurisma y a una mayor mortalidad; por el contrario los traumatismos cerrados son menos frecuentes, estimándose en el

2% de todas las lesiones vasculares y conllevan una mayor morbilidad, debido a lesión de estructuras circundantes como el plexo braquial [2]. En estos casos, la lesión de la subclavia suele producirse por un mecanismo de desaceleración y transmisión de alta energía a las extremidades superiores, cuello y tórax [3]. En el caso presentado, el mecanismo de lesión del traumatismo fue cerrado, pero el sangrado de la arteria subclavia fue debido a la lesión penetrante por cizallamiento del primer arco costal. Para el diagnóstico de la lesión la exploración física aporta poco, ya que la palpación de pulso distal se debe también a la presencia de flujo colateral [3]. Como métodos diagnósticos suelen utilizarse la arteriografía o el TC con contraste. No es infrecuente que en pacientes politraumatizados hemodinámicamente inestables, se realice tras observación quirúrgica directa [2]. En cuanto al tratamiento de esta patología, en caso de lesiones pequeñas, en pacientes estables y con sangrado controlado se puede optar por manejo conservador con transfusión de hemoderivados y pruebas de imagen seriadas [4]. Sin embargo en la mayoría de las ocasiones estas medidas son insuficientes y los distintos enfoques terapéuticos incluyen la reparación quirúrgica, el tratamiento endovascular o una combinación de ambos [5]. El tratamiento quirúrgico es el gold standard hasta el momento, aunque cada vez es más frecuente la reparación endovascular [4]. En el caso presentado, fueron necesarios ambos tratamientos para lograr el control del sangrado del paciente.

## **CONCLUSIÓN**

El sangrado producido por la ruptura de la arteria subclavia es una patología poco frecuente pero con alta mortalidad. Debemos tener en cuenta esta lesión ante traumatismos torácicos penetrantes o cerrados de alta energía. Este caso clínico, sirve de ejemplo para conocer esta patología y su abordaje diagnóstico-terapéutico. En cuanto al tratamiento de la lesión, es complejo y requiere un abordaje multidisciplinar. Aunque la reparación quirúrgica se ha considerado hasta el momento el tratamiento estándar en los pacientes inestables, el abordaje endovascular por radiología intervencionista es cada vez más frecuente, y puede ser una opción válida teniendo en cuenta la complejidad anatómica para un correcto abordaje quirúrgico.

## **BIBLIOGRAFIA**

- [1]. Smith AA, Gupt N. Subclavian Artery Trauma. En: StatPearls. Treasure Island (FL): StarPEarls Publishing; 2021.
- [2]. Elkbuli A, Shaikh S, Mc Kenney M, Boneva D. Subclavian artery avulsin following blunt trauma: A case report and literature review. *Int J Surg Case Rep.* 2019;61:157-60.
- [3]. Aksoy M, Tunca T; Yanar H, Guloglu R. Traumatic injuries to the subclavian and axillary arteries: a 13-year review. *Surg Today.* 2005; 35:561-565.
- [4]. Waller CJ, Cogbill TH, Kallies KJ, Ramirez LD, et al. Contemporary management of subclavian and axillary artery

injuries-A Western Trauma Association multicenter review. J Trauma Acute Care Surg. 2017;83(6):1023-1031.

[5]. Assenza M., Centonze L., Valesini L., Campana G. Traumatic subclavian arterial rupture: a case report and review of literature. World J. Emerg. Surg. 2012;7:18

## IMÁGENES



*Figura I. Arteriografía. Stent en arteria subclavia derecha, leve fuga de contraste proximal.*



*Figura II . TC cervico-toraco-braquial. Endoprótesis normoposicionada en subclavia derecha con fractura del primer arco costal que impronta sobre la misma.*



*Figura III. Reconstrucción 3D de TC. Endoprótesis en arteria subclavia derecha y fractura de primer arco costal derecho que impronta la misma.*

## Capítulo 43.

### SÍNDROME DE VASOCONSTRICCIÓN CEREBRAL REVERSIBLE. UNA PATOLOGÍA RESUELTA CON SECUELAS PERMANENTES

**Autores:** Asensio Rodríguez, Marina; Mula Martínez, Ramón; Manso Murcia, Clara; Mateos Llosa, Marta; Albert Lacal, Laura.

**Especialidad:** Médica

**Servicio de trabajo:** Medicina Intensiva.

#### RESUMEN

Nos encontramos ante una mujer con antecedentes de artritis reumatoide, que coincidiendo con el inicio de un nuevo fármaco, comienza con cefalea súbita asociada a focalidad neurológica grave precisando ingreso en la Unidad de Cuidados Intensivos, con un cuadro compatible con un síndrome de vasoconstricción cerebral reversible. Este síndrome se asocia a constricción vascular cerebral, cefalea en trueno y déficits neurológicos agudos. Con este caso clínico pretendemos revisar los aspectos más importantes de esta patología y su diagnóstico diferencial con la vasculitis cerebral primaria.

**Palabras clave:** Parenchymal hemorrhages, cerebral, intracranial vasospasms, vasoconstriction.

## **CASO CLÍNICO**

Mujer de 55 años con antecedentes de artritis reumatoide en tratamiento con metotrexato y tofacitinib (inhibidor de JAK) recién introducido que ingresa en Unidad de Cuidados Intensivos (UCI) por un ictus hemorrágico extenso asociado a hemorragia subaracnoidea (HSA).

La paciente acude a urgencias por episodio de cefalea en trueno que en la hora siguiente se sucede de afasia motora y hemiplejía derecha, por lo que se realiza prueba de imagen con el hallazgo de extenso hematoma intraparenquimatoso fronto-parietal izquierdo junto con focos de hemorragia subaracnoidea (Figura I). La semana previa había consultado en dos ocasiones por cefaleas en trueno que se habían autolimitado.

La paciente ingresa en UCI para monitorización. Se realizó arteriografía cerebral que descartó un aneurisma u otra lesión vascular responsable del sangrado y se objetivaron irregularidades en el calibre de arterias intracraneales en múltiples territorios que planteó el diagnóstico diferencial entre una vasculitis cerebral y el síndrome de vasoconstricción reversible.

En el segundo día de ingreso la paciente sufre un deterioro del nivel de consciencia que obliga a realizar un nuevo TC craneal (Figura II) en el que se observa un claro empeoramiento, con aumento del tamaño del hematoma parenquimatoso agudo frontoparietal izquierdo, mayor herniación subfalcina y leve herniación uncal. Se decide por tanto, craniectomía descompresiva (Figura III) y

evacuación del hematoma además de tomar biopsia cerebral para valorar hallazgos anatomopatológicos compatibles con vasculitis. Se decide tratar con bolos de metilprednisolona ante la posibilidad de que se trate de una vasculitis en una paciente con patología autoinmune.

Sin embargo, el resultado anatomopatológico de la biopsia cerebral descarta fenómenos vasculíticos, se realiza una nueva arteriografía cerebral dos semanas más tarde que muestra gran mejoría de las alteraciones arteriales por lo que sospechamos que se trate de un síndrome de vasoconstricción cerebral reversible por clínica (cefaleas en trueno de repetición), hallazgos arteriográficos y baja sospecha de otros procesos clínicos que puedan dar manifestaciones similares.

La paciente es dada de alta de la UCI a planta de Neurología para completar estudio y continuar cuidados. Presenta una buena evolución tanto clínica como neurológicamente sin nuevos episodios de cefalea ni déficit neurológicos adicionales, persistiendo una afasia motora leve y una hemiparesia derecha (3/5) de predominio braquial. En las pruebas de imagen de control persiste hematoma frontoparietal izquierdo en evolución discretamente disminuido de tamaño y resolución de HSA sin nuevas imágenes isquémicas ni hemorrágicas. Dada la mejoría, se decide reposición ósea por parte de Neurocirugía.

A fin de confirmar el diagnóstico, queda pendiente una arteriografía de control a los tres meses del alta.

## **DISCUSIÓN**

La VSCR es una entidad que se caracteriza por la constricción variable, segmentaria y multifocal de las arterias cerebrales.[1] Su incidencia es desconocida y es más frecuente en mujeres.[2] Aunque puede suceder espontáneamente, en la mayoría de los casos aparece un factor precipitante que origina el cuadro.[1] Este síndrome se caracteriza típicamente por la existencia de cefalea “en trueno”, recurrente, asociada a déficits neurológicos agudos.[2] Suele tener un curso benigno, a pesar de que no es el caso que comentamos. Se estima que 1/3 de los pacientes pueden desarrollar ictus isquémicos o hemorrágicos, y que de estos, un 30% suelen quedar con secuelas a largo plazo.[3] En nuestro caso clínico, la paciente comenzó con una clínica típica de cefalea súbita e intensa, que se podría definir como en trueno, asociado a complicaciones hemorrágicas graves.

El diagnóstico es clínico pero se puede apoyar de la angiografía cerebral.[4] Como ocurrió en nuestro caso, cuando la arteriografía es compatible se debe de realizar nuevo control a los tres meses para observar la resolución de la misma. [2,4]

Entre otras patologías, se debe de hacer un diagnóstico diferencial con la vasculitis. Es por ello que, en esta paciente con sus antecedentes, se planteó la biopsia cerebral para su diagnóstico. La diferencia fundamental es que el SVCR como tal se resuelve de forma espontánea en unos tres meses pero la vasculitis precisa de tratamiento corticoideo a dosis altas para modificar su curso natural. En algunos artículos, se ha asociado el uso de corticoides con un peor pronóstico cerebral en el SVCR [3] por lo que ante la

duda razonable entre una vasculitis y un SVCR, Rocha EA et Al, [4] , idearon una escala RCVS2 que ayuda al diagnóstico.

No se encontró ningún factor claro por lo que se describió la posible asociación entre el SVCR y el Tofacitinb (antiJAK), un nuevo fármaco para la artritis reumatoide, circunstancias que no hemos encontrado descritas en la bibliografía.

## **CONCLUSIÓN**

Son pocos los pacientes con un SVCR que precisen ingreso en la UCI. La mayoría de ellos se deben a complicaciones secundarias, sobre todo el ictus isquémico o hemorrágico. Sin embargo, todos suelen tener un inicio similar. Es característica la cefalea brusca, “en trueno”, más frecuente en mujeres y con algún factor desencadenante.

En conclusión, el SVCR constituye un reto diagnóstico, dada su presentación variable y etiología multifactorial. En este caso de SVCR, se consideró la asociación con el Tofacitinib pero no se ha podido demostrar con la literatura descrita sobre el tema. En cualquier caso, sea cual fuere la causa precipitante nos encontramos ante un caso clínico típico con arteriografía compatible que será demostrado en unos meses cuando se haya resuelto por completo.

## **BIBLIOGRAFIA**

[1]. Hernán Bayona, María Camila Valencia, Angélica Peña, Natalia Ramírez, Carlos Martínez. Vasoconstricción cerebral fatal,

presentación inusual de una enfermedad inusual. *Biomédica* 2021;41:225-33.

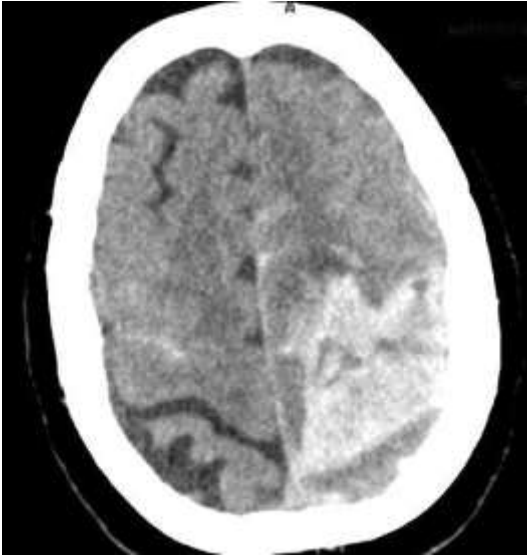
[2]. Ducros A. Reversible cerebral vasoconstriction syndrome. *Handb Clin Neurol*. 2014;121:1725-41.

[3]. Valencia-Mendoza M, Ramírez-Rodríguez N, Vargas-Ávila N, Peña-Ortiz A, Corzo-Villamizar M, Serna-Ramírez L, et al. Fatal reversible cerebral vasoconstriction syndrome: A systematic review of case series and case reports. *J Clin Neurosci*. 2019;70:183-8.

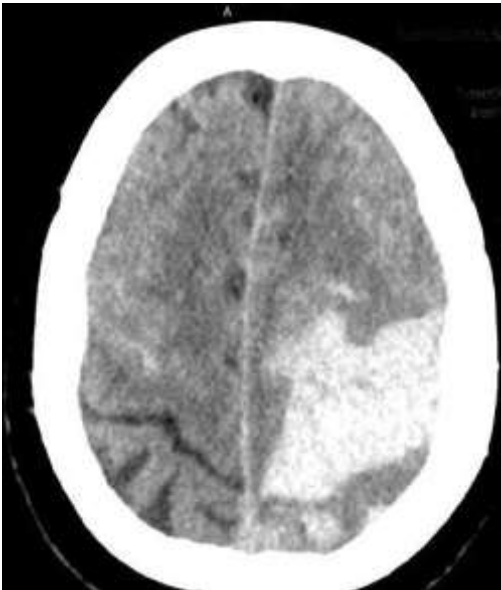
[4]. Rocha EA, Topcuoglu MA, Silva GS, Singhal AB. RCVS(2) score and diagnostic approach for reversible cerebral vasoconstriction syndrome. *Neurology*. 2019;92:639-47.

[5]. J. Coral-Casas, A. Ricaurte-Fajardo, S.J. McCormick, I. Baracaldo, C.A. Jiménez, J.A. Mejía. Síndrome de vasoconstricción cerebral reversible asociado a anastrozol: una causa inusual de alto impacto. *Rev neurol*, 2019;68:250-254

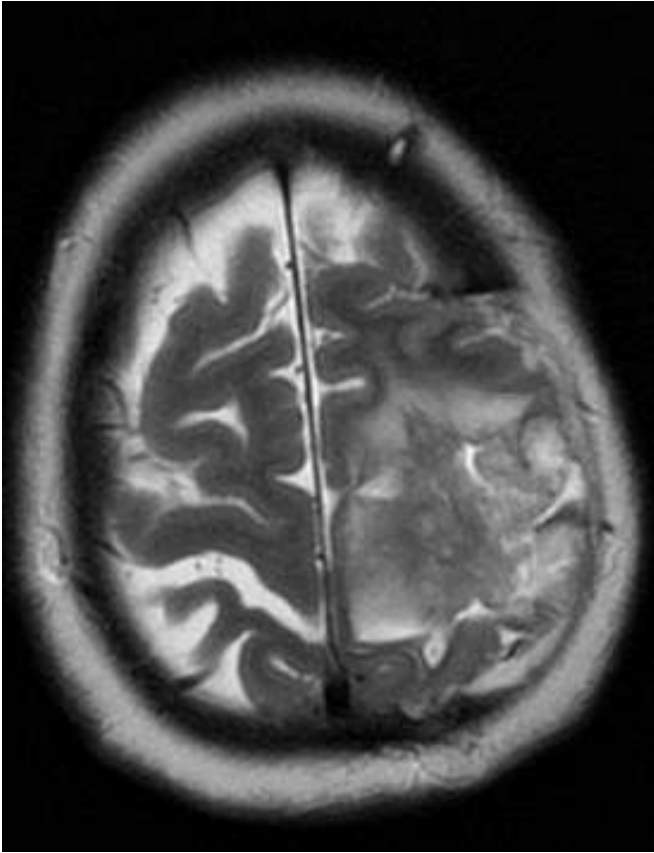
## IMÁGENES



*Figura I. TC Craneal simple al ingreso. Hematoma frontoparietal izquierdo con signos radiológicos de mal pronóstico y focos de HSA parasagitales izquierdos.*



*Figura II . TC craneal tras empeoramiento neurológico. Aumento del hematoma parenquimatoso agudo frontoparietal izquierdo, que asocia mayorherniación subfalcina.*



*Figura III. RM Cerebral. Cambios postquirúrgicos tras craneotomía descompresiva.*

## Capítulo 44.

### USO DE LA PLASMAFÉRESIS EN LA PANCREATITIS HIPERTRIGLICERIDÉMICA

**Autores:** Mateos Llosa, M. Granados Madero, M. López Hernández, N. Rivera Sánchez, P. Moya Sánchez, J.

**Especialidad:** Médica.

**Servicio de trabajo:** Medicina Intensiva.

#### RESUMEN

El caso clínico trata de una mujer de 34 años con antecedentes de dislipemia con hipertrigliceridemia grave e ingreso previo por pancreatitis por hipertrigliceridemia, entre otros, que consulta en urgencias por dolor abdominal. La paciente queda ingresada a cargo de digestivo para estudio y control del dolor, diagnosticándose de pancreatitis aguda secundaria a hipertrigliceridemia. Durante su estancia precisa de ingreso en UCI para realización de plasmaféresis para disminución de la cifra de triglicéridos para la resolución del cuadro.

**Palabras clave:** pancreatitis, hipertrigliceridemia, plasmaféresis

#### CASO CLÍNICO

Mujer de 34 años con antecedentes de hipertensión arterial, diabetes mellitus tipo 2, dislipemia con hipertrigliceridemia grave, pancreatitis secundaria a hipertrigliceridemia en 2017 y trastorno

de la personalidad límite, que consulta en urgencias por cuadro de dolor abdominal localizado en epigastrio e hipocondrio izquierdo de varias horas de evolución.

Se realiza analítica en urgencias donde se observa amilasa elevada 65 U/L sin otros hallazgos destacables. Dado que la paciente presenta dolor abdominal de difícil control y antecedente de pancreatitis se decide ingreso en planta de Digestivo para tratamiento y estudio. Una vez en planta se realiza gasometría que muestra acidosis metabólica con pH 7,22 y bicarbonato de 14mmol/L, además de nueva analítica donde destaca hipertrigliceridemia de más de 6000mg/dL. La paciente presenta empeoramiento clínico por lo que se realiza ecografía abdominal que muestra esteatosis hepática y TC abdominal que informa de pancreatitis aguda edematosa moderada con colecciones peripancreáticas agudas, asociando inflamación por contigüidad de colon descendente. Ante los hallazgos de las pruebas complementarias y la situación de la paciente, se comenta con la Unidad de Cuidados Intensivos (UCI) y se decide ingreso para inicio de terapia con plasmaféresis para corrección de los niveles de triglicéridos.

A su ingreso en UCI la paciente se mantiene hemodinámicamente estable, sin precisar de aminas vasoactivas durante su estancia. Durante las primeras 48 horas presenta acidosis metabólica que requirió de aporte de bicarbonato. A nivel renal diuresis conservada con creatinina e iones en rango. Desde el punto de vista respiratorio presenta taquipnea inicial secundaria a acidosis

metabólica que se corrige tras la normalización del pH. En las primeras 24 horas de ingreso se realiza sesión de plasmaféresis de 1-1,5 de recambio plasmático con albúmina al 5% con reducción significativa de los niveles de triglicéridos (556 mg/dL tras la sesión). Dada la buena evolución la paciente es trasladada a planta de Digestivo tras 5 días de ingreso, en tratamiento con fenofibrato para la reducción de la cifra de triglicéridos (al alta <500mg/dL), tolerando dieta oral y con dolor abdominal controlado con analgesia habitual. En planta no presenta complicaciones, siendo alta a los pocos días.

## DISCUSIÓN

La pancreatitis aguda es una entidad de alta incidencia e impacto a nivel mundial. Se produce por múltiples causas, dentro de las cuales las más frecuentes son la obstrucción de la vía biliar, el consumo de alcohol y la hipertrigliceridemia en tercer lugar, representando esta última entre el 1 y el 7 % del total de los casos [1]. La pancreatitis aguda secundaria a hipertrigliceridemia es entendida como aquella pancreatitis que acontece en pacientes con niveles séricos de triglicéridos >1000 mg/dL. La clínica no difiere de la pancreatitis por el resto de causas[2].

El manejo inicial es similar al tratamiento de la pancreatitis por otra causa. De forma simultánea, deberemos instaurar un tratamiento dirigido a la disminución de la cifra de triglicéridos en plasma hasta un rango seguro (<500mg/dL). Para ello tenemos varias opciones terapéuticas, como pueden ser los fibratos, la

heparina o la insulina. Con estos tratamientos es posible conseguir un descenso en los niveles de triglicéridos, pero de forma lenta por lo que en casos graves su utilidad es escasa [3].

La plasmaféresis es una técnica de depuración extracorpórea diseñada para extraer de la circulación sanguínea sustancias nocivas de alto peso molecular. Esta técnica permite disminuir rápidamente los niveles séricos de triglicéridos, permitiendo un posterior control de los mismos mediante el tratamiento con fármacos hipolipemiantes. Se recomienda la realización de 1-1,5 recambios del volumen plasmático total con albúmina o plasma, y realizar sesiones diarias (de 1 a 3) hasta conseguir un descenso de los triglicéridos por debajo de 500mg/dL[4]. Su uso no está recomendado de manera rutinaria [4], pero se aconseja este tipo de terapia en pacientes con pancreatitis hipertrigliceridémica que presenten niveles de triglicéridos >1.000mg/dl, lipasa >3 veces el valor normal, acidosis láctica o disfunción orgánica[5].

## **CONCLUSIÓN**

La pancreatitis aguda por hipertrigliceridemia es una entidad poco frecuente. Para la resolución del cuadro, además del tratamiento de soporte, es necesaria la disminución rápida de la cifra de triglicéridos.

La plasmaféresis es una técnica eficaz para disminuir rápidamente los niveles de triglicéridos. Aunque su indicación no esté recomendada de forma rutinaria, es un tratamiento a considerar en pacientes con pancreatitis aguda secundaria a hipertrigliceridemia en los que los niveles de triglicéridos no se controlen con los

tratamientos convencionales o presenten una evolución desfavorable con disfunción orgánica.

## **BIBLIOGRAFIA**

- [1]. G Brisinda, S Vanella, A Crocco, A Mazzari, P Tomaiuolo, F Santullo, U Grossi, A Crucitti Severe acute pancreatitis: advances and insights in assessment of severity and management Eur J Gastroenterol Hepatol, 2011, 23: 541- 551-541- 551,
- [2]. L. Berglund, J.D. Brunzell, A.C. Goldberg, I.J. Goldberg, F. Sacks, M.H. Murad, et al.Evaluation and treatment of hypertriglyceridemia: An Endocrine Society clinical practice guideline. J Clin Endocrinol Metab, 97 (2012), pp. 2969-2989
- [3]. L. Berglund, J.D. Brunzell, A.C. Goldberg, I.J. Goldberg, F. Sacks, M.H. Murad, et al. Evaluation and treatment of hypertriglyceridemia: An Endocrine Society clinical practice guideline. J Clin Endocrinol Metab, 97 (2012), pp. 2969-2989
- [4]. Schwartz J, Padmanabhan A, Aqui N, Balogun R, Connelly-Smith L, Delaney M, et al.Guidelines on the Use of Therapeutic Apheresis in Clinical Practice-Evidence-Based Approach from the Writing Committee of the American Society for Apheresis: The Seventh Special Issue . J Clin Apher 2016; 31: 149-62.
- [5]. Zheng CB, Zheng ZH, Zheng YP. Therapeutic plasma exchange for hyperlipidemic pancreatitis: Current evidence and unmet needs. World Journal of Clinical Cases [Internet]. 26 de julio de 2021 [consultado el 7 de diciembre de 2021];9(21):5794-803.

## IMÁGENES



*Figura I. TC abdominal: pancreatitis aguda edematosa*

## Capítulo 45.

### LA IMPORTANCIA DEL ELECTROCARDIOGRAMA EN LA ATENCIÓN INICIAL BÁSICA: UN CASO DE DISECCIÓN CORONARIA TRAUMÁTICA

**Autores:** Manso Murcia, C; Granados Madero, M; Mula Martínez, R; Asensio Rodríguez, M; Moya Sánchez, J.

**Especialidad:** Médica.

**Servicio de trabajo:** Medicina Intensiva.

#### RESUMEN

Se trata de un varón de 42 años que en contexto de un politraumatismo por accidente de tráfico presenta hipotensión refractaria y alteraciones electrocardiográficas secundarias a disección de arteria coronaria derecha objetivada en coronariografía. Se restaura el flujo coronario de nuevo pero el paciente evoluciona desfavorablemente en las siguientes horas y fallece. El diagnóstico de sospecha es imprescindible para poder confirmar esta entidad que puede ser potencialmente mortal. La pronta apertura del vaso condiciona el pronóstico, con una mortalidad elevada cuando no se trata.

**Palabras clave:** disección, politraumatismo, infarto.

## **CASO CLÍNICO**

Se presenta el caso de un varón de 42 años que ingresa en UCI por politraumatismo. El paciente, sin antecedentes personales relevantes, mientras iba conduciendo su vehículo y con cinturón de seguridad puesto, presenta una colisión frontal contra otro vehículo, requiriendo de la intervención de los bomberos para su extracción. Es encontrado por la UME con deterioro del nivel de conciencia con Glasgow de 3 puntos, hipotenso y con respiración agónica. Se procede a aislamiento de la vía aérea mediante tubo endotraqueal previa sedoanalgesia y se administra fluidoterapia intensiva hasta su traslado a UCI. A su llegada el paciente continúa hipotenso, intubado y conectado a un respirador. Pupilas mióticas reactivas. Se inician vasopresores tras canalización de acceso venoso central a dosis elevadas (noradrenalina a 1.5 mcg/kg/min) sin conseguir mejoría de tensión arterial media y se traslada al TC manteniendo inmovilización cervical y espinal, en el que se informa de pequeño hematoma intraparenquimatoso frontal derecho y contusiones pulmonares bilaterales, con columna cervical conservada y sin signos de sangrado activo. A su regreso a UCI se objetiva extrasistolia frecuente y ritmo cardiaco errático. En primer ECG que se obtiene a su regreso del TC se objetiva bloqueo AV completo con ritmo de escape a 45 lpm y QRS estrecho, con elevación del segmento ST en las derivaciones II, III y avF de hasta 5 mm. Con estos hallazgos se realiza ecocardiografía en la que se observa un ventrículo derecho dilatado, hipocontractil, así como cara inferior de ventrículo izquierdo con fracción de eyección visual moderadamente

disminuida. Se inicia dobutamina en perfusión continua a 8 mcg/kg/min y se contacta con Cardiología que activa "código infarto". En mejor situación hemodinámica tras el inicio de la dobutamina, el paciente es trasladado a la sala de hemodinámica donde se realiza coronariografía vía radial derecha, objetivando disección de arteria coronaria derecha a nivel proximal, que oblitera por completo la luz, con resto de coronarias sin lesiones. Se implanta stent farmacoactivo en el origen de la disección y se consigue restaurar el flujo sanguíneo con TIMI III. Se administra previamente carga de doble antiagregación con clopidogrel y ácido acetilsalicílico asumiendo las complicaciones hemorrágicas. Tras la apertura del vaso se consigue mejoría del ritmo cardíaco, quedando en ritmo sinusal sin bloqueo de la conducción y normalizando el segmento ST, aunque persiste hiperlactacidemia de hasta 8.7 mmol/L y shock cardiogénico refractario a drogas vasoactivas. En las siguientes horas evoluciona hacia fracaso multiorgánico y presenta empeoramiento de la hemorragia craneal con mayor sangrado y edema con desplazamiento de 12 mm de la línea media, falleciendo en situación de muerte encefálica.

## **DISCUSIÓN**

La lesión traumática cardíaca es una entidad rara que puede ser potencialmente mortal. Exige que el clínico mantenga un alto nivel de sospecha, en especial cuando se trata de una contusión sin solución de continuidad en el tórax [1]. Se presenta en aproximadamente un 6% de los traumatismos torácicos y puede ser

un auténtico reto diagnóstico. El 82% de los pacientes con este tipo de infarto tiene menos de 45 años, y suele ser secundaria a accidentes de tráfico. Las manifestaciones clínicas de la contusión cardiaca van desde las arritmias asintomáticas hasta la rotura de las válvulas o la pared de alguna de las cámaras que conforman el corazón[2]. Cualquiera de estas causas puede provocar un shock cardiogénico que requiera el uso de drogas vasoactivas y/o asistencia mecánica circulatoria. El infarto de miocardio es una complicación rara dentro del amplio espectro clínico de la contusión miocárdica, que suele producirse por disección, laceración o trombosis coronaria. La arteria descendente anterior parece estar involucrada con mayor frecuencia por su posición anatómica en el tórax, más favorable a recibir el impacto[3]. Se debe obtener un electrocardiograma (ECG) al principio de la evaluación de cualquier paciente con traumatismo torácico significativo para detectar alteraciones del ritmo y descartar una causa infrecuente de infarto. También son de ayuda la ecocardiografía y la troponina para su reconocimiento. Debido a su particular mecanismo lesional, la terapia trombolítica podría empeorar la situación en el caso del infarto de origen traumático, siendo la coronariografía urgente la opción de elección. En caso de no poder abrir la arteria responsable de forma percutánea, otra opción a valorar es la realización de bypass quirúrgico[4]. En pacientes hemodinámicamente estables, el pronóstico no es malo, no detectándose morbilidad a largo plazo.

## CONCLUSIÓN

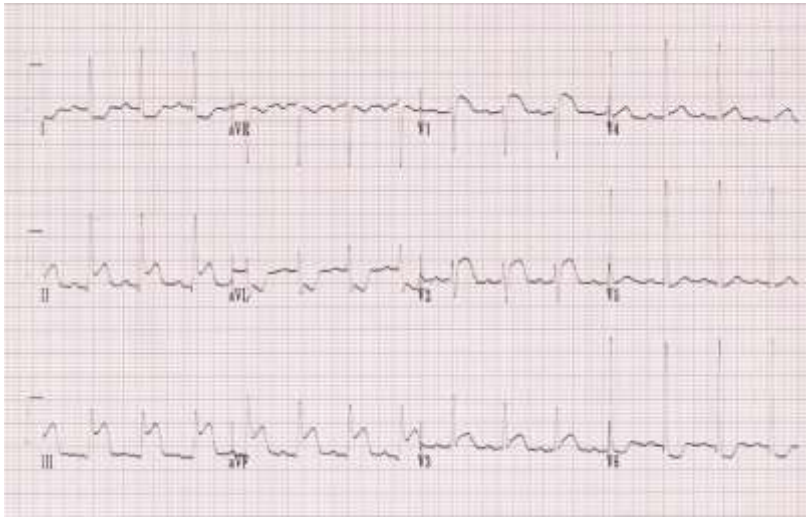
La contusión cardiaca requiere de un alto nivel de sospecha para llegar a su diagnóstico de forma precoz, especialmente cuando ésta es la causa de inestabilidad. Este caso pone en evidencia la necesidad de no diferir la obtención de pruebas complementarias básicas como el ECG en la atención inicial de todo paciente. La ecocardiografía resulta útil en la atención inicial de todo paciente politraumatizado, adquiriendo mayor relevancia en esta entidad. El diagnóstico y tratamiento de esta entidad poco frecuente requiere de una coronariografía urgente, dejando el tratamiento trombolítico para el último lugar.

## BIBLIOGRAFIA

- [1]. Christensen, M. D., Nielsen, P. E., & Sleight, P. (2006). Prior blunt chest trauma may be a cause of single vessel coronary disease; hypothesis and review. *International journal of cardiology*, 108(1), 1-5.
- [2]. Bertinchant, J. P., Polge, A., Mohty, D., Nguyen-Ngoc-Lam, R., Estorc, J., Cohendy, R., Joubert, P., Poupard, P., Fabbro-Peray, P., Monpeyroux, F., Poirey, S., Ledermann, B., Raczka, F., Brunet, J., Nigond, J., & de la Coussaye, J. E. (2000). Evaluation of incidence, clinical significance, and prognostic value of circulating cardiac troponin I and T elevation in hemodynamically stable patients with suspected myocardial contusion after blunt chest trauma. *The Journal of trauma*, 48(5), 924–931.

[4]. Huis In 't Veld, M. A., Craft, C. A., & Hood, R. E. (2018). Blunt Cardiac Trauma Review. *Cardiology clinics*, 36(1), 183–191.

## **IMÁGENES**



*Figura 1. ECG en el que se objetiva las alteraciones típicas de IAM por oclusión de arteria coronaria derecha.*

## Capítulo 46.

### ECMO VV, PUERPERIO Y COVID-19.

**Autores:** Mula Martínez, Ramón; Manso Murcia, Clara; Asensio Rodríguez, Marina, López Hernández, Nayara; Martínez Baños, Domingo.

**Especialidad:** Médica.

**Servicio de trabajo:** Medicina Intensiva.

#### RESUMEN

Se describe una mujer puérpera de 31 años, sin otros antecedentes personales, que ingresa en UCI (Unidad de Cuidados Intensivos) por síndrome de distress respiratorio agudo (SDRA) secundario a infección por SARS-CoV-2. Precisa del implante de membrana de oxigenación extracorpórea veno-venosa (ECMO VV), desarrollando múltiples complicaciones que impiden la correcta anticoagulación del sistema. A pesar de lo anterior, se consigue su retirada sin incidencias tras 16 días de terapia.

**Palabras clave:** SARS-CoV-2; puerperio, membrana de oxigenación extracorpórea

#### CASO CLÍNICO

Mujer de 31 años, sin antecedentes personales. No ha recibido la vacunación del SARS-CoV-2. La paciente, gestante de 36 semanas, comienza con tos y sensación disneica. Consulta en

Urgencias, donde se confirma que es positiva para SARS-CoV-2 e ingresa. Dos días más tarde debe finalizarse la gestación mediante cesárea urgente por sufrimiento fetal e hipoxia. Además la paciente debe conectarse a ventilación mecánica invasiva (VMI). Se realizan maniobras de decúbito prono y reclutamiento alveolar, ambas sin respuesta, por lo que, cumpliendo criterios para ello, se decide el implante de la membrana de oxigenación extracorpórea venovenosa (ECMO VV) yugulofemoral derecho, que transcurre sin incidencias tras cuatro días de VMI. Se inicia la anticoagulación intravenosa en dicho momento.

Se visualiza radiológicamente que la cánula de extracción femoral derecha se encuentra distal a la apertura de la aurícula derecha (Figura I), aunque funciona correctamente. En las horas posteriores hay problemas con la extracción sanguínea de la cánula femoral, cediendo el flujo de la ECMO-VV y generando hipoxia extrema de la paciente en reiteradas ocasiones. Se consensúa con Cirugía Cardiovascular la retirada de la cánula femoral derecha (por su situación anatómica) y normoposicionar una cánula femoral izquierda. Tras la nueva canulación, la paciente presenta shock refractario a fármacos vasoactivos y sueroterapia, por lo que se solicita angio-TAC urgente, que muestra un hematoma retroperitoneal y pélvico izquierdo, sin sangrado activo, que rodea la cánula de extracción (Figura II). Se retira la anticoagulación intravenosa y se necesitaron múltiples hemoderivados para mejorar el shock hemorrágico. Continuaron los problemas de flujo de extracción de la cánula femoral, en esta ocasión por compresión

extrínseca del hematoma. Por otra parte, a los 7 días de VMI se realizó la traqueostomía percutánea, con hipotensión y desaturación bruscas, confirmándose un neumotórax a tensión derecho, que precisó de la colocación de un tubo de tórax (TT) derecho emergente (Figura III). Tras la colocación del TT, comenzó un drenaje hemático importante que impide, junto al antecedente de hematoma retroperitoneal, el reinicio de anticoagulación a pesar de la ECMO VV. Tras la resolución progresiva del hematoma retroperitoneal y del neumotórax a tensión, la ECMO VV mantuvo buen flujo de oxigenación, permitiendo su desconexión por mejoría de la paciente a los 16 días.

En los días siguientes, en el marco de estabilidad clínica global, se avanza en la retirada de la VMI, consiguiéndose la decanulación al mes de su ingreso. La ECMO se mantuvo sin anticoagular a dosis plenas durante todo el periodo de terapia ni tras su retirada.

## **DISCUSIÓN**

Tal y como recomienda la Sociedad Española de Ginecología y Obstetricia, las pacientes embarazadas deben vacunarse, existiendo seguridad en dicha acción. Presentan mayor riesgo de COVID-19 grave y mortalidad que la población general, sobre todo en el tercer trimestre.

De acuerdo con las guías ELSO (Extracorporeal Life Support Organization), la indicación más frecuente de la ECMO VV

implica una insuficiencia respiratoria hipoxémica con relación  $PaO_2/FiO_2 < 80$  mmHg, tras manejo médico óptimo y maniobra de pronó. Debemos considerar que es una terapia agresiva no exenta de complicaciones. En nuestro caso, la paciente tuvo una canalización yugulofemoral deficiente, que generó problemas de succión, reducción brusca de los flujos de la ECMO, hipoxemia extrema y hemólisis. Además, la colocación de otra cánula femoral derivó en un shock hipovolémico potencialmente mortal. Las altas dosis de anticoagulación que requiere dicho dispositivo durante la terapia y después de la misma aumenta el riesgo de complicaciones hemorrágicas, todavía mayores en una púerpera [1].

El SDRA en la púerpera no tiene consideraciones especiales respecto al resto de pacientes, debiendo utilizarse la ECMO si se encuentra indicada. Se han publicado casos de COVID-19 en púerperas que requirieron ECMO VV, la mayoría con la anticoagulación estándar, reportándose como complicación más frecuente el sangrado [2,3].

Están surgiendo estudios que describen pacientes con ECMO que no son anticoagulados (por alto riesgo de sangrado tras cirugía o por sangrado activo), siendo aplicable en determinadas situaciones y durante un tiempo limitado [4,5]. Tal y como ocurrió en nuestro caso, el elevado riesgo de resangrado limitó el reinicio de la anticoagulación, permaneciendo la ECMO con una buena oxigenación hasta su retirada.

## CONCLUSIÓN

Las puérperas que sufren la infección por SARS-CoV-2 presentan alto riesgo de mortalidad, por lo que la vacunación en dicho grupo está más que justificada. La terapia con ECMO VV como rescate en el SDRA en este grupo poblacional es válida, aunque no se encuentra exenta de complicaciones. En casos debidamente seleccionados y durante un tiempo limitado puede considerarse la no anticoagulación de la ECMO.

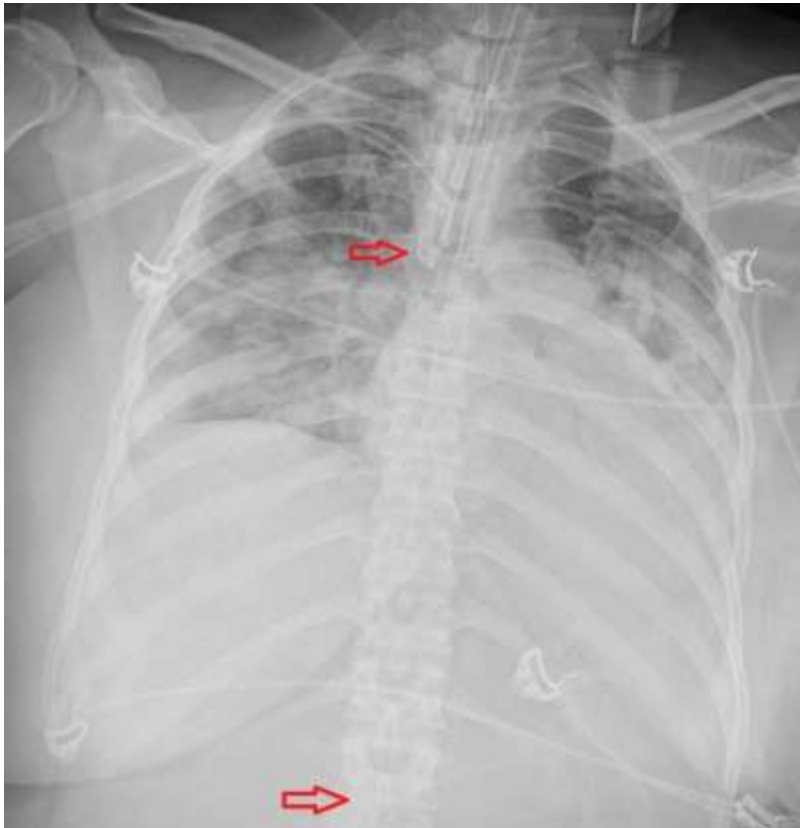
## BIBLIOGRAFIA

- [1]. Saad AF, Rahman M, Maybauer DM, Fraser JF, Costantine MM, Pacheco LD, et al. Extracorporeal Membrane Oxygenation in Pregnant and Postpartum Women With H1N1-Related Acute Respiratory Distress Syndrome. *Obstet Gynecol.* 2016;127(2):241–7.
- [2]. Fiore A, Piscitelli M, Adodo DK, Thomas C, Mekontso A. Successful Use of Extracorporeal Membrane Oxygenation Postpartum as Rescue Therapy in a Woman With COVID-19. *J Cardiothorac Vasc Anesth.* 2021;35(January):2140–3.
- [3]. Barrantes JH, Ortoleva J, O’Neil ER, Suarez EE, Beth Larson S, Rali AS, et al. Successful Treatment of Pregnant and Postpartum Women with Severe COVID-19 Associated Acute Respiratory Distress Syndrome with Extracorporeal Membrane Oxygenation. *ASAIO J.* 2021;12:132–6.
- [4]. Fina D, Matteucci M, Jiritano F, Meani P, Lo Coco V, Kowalewski M, et al. Extracorporeal membrane oxygenation

without therapeutic anticoagulation in adults: A systematic review of the current literature. *Int J Artif Organs*. 2020;43(9):570–8.

[5]. Kurihara C, Walter JM, Karim A, Thakkar S, Saine M, Odell DD, et al. Feasibility of Venovenous Extracorporeal Membrane Oxygenation Without Systemic Anticoagulation. *Ann Thorac Surg* [Internet]. 2020;110(4):1209–15.

## **IMÁGENES**



*Figura I. Radiografía de tórax tras colocación de la ECMO VV. La cánula femoral derecha (flecha roja inferior) debería estar a la altura de vena cava inferior.*



*Figura II . Hematoma retroperitoneal izquierdo, que rodea la cánula de extracción femoral izquierda (flecha roja).*



*Figura III. Neumotórax a tensión derecho. Obsérvese el desplazamiento de las cánulas de la ECMO (flechas rojas) por el aumento de la presión intratorácica.*

## **Capítulo 47.**

### **ESTUDIO DE LA DISNEA SÚBITA.**

**Autores:** Martín Magán, M. M.; Mula Martínez R.; López Henández, N.; Puche Bolarín, T.; Martínez Baño, D.

**Especialidad:** Médica

**Servicio de trabajo:** Medicina Intensiva.

#### **RESUMEN**

Se trata de un paciente joven que durante un ingreso postoperatorio presenta un cuadro de disnea con desaturación extrema tras extracción de catéter venoso central. Se realizan múltiples estudios diagnósticos llegando a la conclusión de posible origen en una embolia gaseosa, secundaria a la extracción del catéter yugular central. Se maneja de manera conservadora con soporte vital básico y se mantiene en observación posteriormente con resolución espontánea de la clínica. Repasamos el diagnóstico y manejo posterior de estos pacientes.

**Palabras clave:** Embolismo gaseoso, disnea, TEP, neumotórax.

#### **CASO CLÍNICO**

Paciente de 59 años con antecedente de toxicomanía y trombosis venosa profunda en el pasado. El paciente se encontraba ingresado en planta de hospitalización tras realización de bypass aorto-bifemoral. Durante su estancia presenta buena evolución clínica

hasta que se realiza retirada de catéter venoso central que había sido preciso durante intervencionismo, presentando repentinamente durante la extracción cuadro de disnea súbita con desaturación hasta el 55% y obnubilación, por lo que es valorado por UCI. Al valorar al paciente, se encuentra taquipneico a 43 respiraciones por minuto, normotenso, con saturación de oxígeno de 75% con mascarilla-reservorio y obnubilado. Se realiza electrocardiograma urgente que no muestra hallazgos de interés, y gasometría arterial que muestra hipoxemia severa con hipercapnia. Ante la sospecha de cuadro de complicación mecánica tras la retirada del catéter venoso central, se realiza radiografía de tórax que descarta neumotórax, y se realiza ecocardiografía que muestra un ventrículo derecho dilatado con normofunción del ventrículo izquierdo y una relación ventrículo derecho-ventrículo izquierdo de 1:1, sin evidencia de derrame pericárdico o pleural asociados. Ante estos hallazgos y sus antecedentes de trombosis venosa profunda, se sospecha posible tromboembolismo pulmonar por lo que se solicita angioTAC pulmonar urgente. El paciente, que se encontraba inicialmente en situación de insuficiencia respiratoria severa, es preparado para intubación orotraqueal, presentando mejoría repentina de situación respiratoria y neurológica antes de llegar a realizarse la misma únicamente con ventilación con ambú. Se mantiene tras la mejoría con saturaciones normales, eupneico con mascarilla reservorio y hemodinámicamente estable. El paciente es trasladado entonces para realización de angio-TC, donde se descarta presencia de tromboembolismo pulmonar. Se realiza analítica que no muestra parámetros de interés. Se llega

entonces al diagnóstico de probable embolismo gaseoso secundario a la retirada de catéter venoso central, con mejoría espontánea de la clínica. Se mantiene al paciente ingresado en UCI durante las próximas 36h, sin precisar soporte respiratorio ni de otra clase, sin reaparición de clínica ni otros episodios similares.

## **DISCUSIÓN**

El embolismo gaseoso es una patología relativamente poco frecuente aunque potencialmente letal, que se asocia a múltiples posibles factores precipitantes, como uso de ventilación mecánica, determinadas cirugías de cabeza y cuello (más frecuente en intervenciones que se realizan en sedestación), el uso de vías centrales o la práctica de buceo [1,2]. Pueden producirse embolismos venosos (con clínica frecuentemente respiratoria) [3] o bien arteriales (con clínica secundaria a infartos en otros órganos), más relacionados con embolias paradójicas o barotrauma [3]. Se precisa comunicación entre espacio vascular y aire, con un gradiente de presión que favorezca la entrada del mismo [1,2] lo que ocurre por ejemplo si el vaso comunicado se encuentra más elevado que el corazón. [3] El diagnóstico se realiza de manera ideal, evidenciando gas intravascular en alguna de las pruebas de imagen, ya sea radiografía, ecocardiografía o TC (ejemplo en imágenes) [2-5]. Sin embargo, el gas se reabsorbe con velocidad por lo que habitualmente se diagnostica con cuadro clínico compatible (disnea, taquipnea, hipoxemia, murmur cardiaco si el

gas se encuentra localizado ahí) en paciente con alta sospecha y algún factor precipitante. [3,4]

No existe un tratamiento específico, aunque se recomiendan medidas posturales para evitar progresión de la embolización, como el decúbito lateral izquierdo o trendelenburg en el caso del embolismo venoso, o en posición supina en el caso del embolismo arterial (evidencia 1C para ambos) [2-4]. El manejo es estabilizador, con FiO<sub>2</sub> 100% y sobrecarga de volumen, evaluando sobre todo en el caso de los cuadros arteriales la posible presencia de un daño de órgano diana que precise tratamiento específico (como déficits neurológicos o infartos miocárdicos) [3,4]. Puede ser recomendable si es accesible por catéter, la retirada del gas de la circulación de manera mecánica [3], o el tratamiento con oxigenoterapia hiperbárica en casos muy severos [4].

## CONCLUSIÓN

Es importante sospechar el posible cuadro de embolismo gaseoso en pacientes con disnea súbita tras un factor de riesgo conocido.

[1] Es importante mantener una alta sospecha clínica para lograr alcanzar un diagnóstico. [1] Como prevención es recomendable la retirada de catéteres venosos centrales manteniendo la vía a retirar por debajo del nivel del corazón [1,2], lo que minimiza el gradiente de presión reduciendo el riesgo de paso del gas al espacio vascular.

[2] El tratamiento es de soporte, con FiO<sub>2</sub> 100% y sobrecarga de volumen [4], con tratamiento específico para las complicaciones asociadas.

## BIBLIOGRAFIA

- [1]. Ordway CB. Air embolus via CVP catheter without positive pressure: presentation of case and review. *Ann Surg.* 1974;179(4):479.
- [2]. Palmon SC, Moore LE, Lundberg J, Toung T. Venous air embolism: a review. *J Clin Anesth.* 1997 May; 9(3):251-7.
- [3]. Jorens PG, Van Marck E, Snoeckx A, Parizel PM. Nonthrombotic pulmonary embolism. *Eur Respir J.* 2009;34(2):452.
- [4]. Muth CM, Shank ES. Gas embolism. *N Engl J Med.* 2000;342(7):476.
- [5]. R. Cantó Pérez, M.L, Navarrete Rebollo, P.J. Fernández Arroyo. Embolia gaseosa por catéter venoso central. *Medicina Intensiva.* Octubre de 2020. Vol. 44. Núm. 7.

## IMÁGENES



*Figura 1. Imagen de embolismo gaseoso. [5]*

## Capítulo 48.

### LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO Y ESCLEROSIS MÚLTIPLE, UNA ASOCIACIÓN EXCEPCIONAL

**Autores:** Boya de Vicente, A; García Pérez, B.

**Especialidad:** Médica.

**Servicio de trabajo:** Medicina Interna.

#### RESUMEN

Mujer de 57 años con biopsia pulmonar compatible con neumonía organizada criptogenética, anemia hemolítica por anticuerpos calientes, anticuerpos antinucleares (ANA) positivos a títulos bajos (1/160) y C4 persistentemente bajo, gammapatía policlonal, artralgias inflamatorias, alopecia no cicatricial, dermatosis neutrofílicas, fotosensibilidad y afectación del V par craneal, evidenciándose en pruebas de imagen afectación del sistema nervioso central (SNC) con características de esclerosis múltiple (EM), siendo diagnosticada de lupus eritematoso sistémico (LES) en comorbilidad con EM.

**Palabras clave:** lupus eritematoso sistémico, esclerosis múltiple, esclerosis lupoide.

#### CASO CLÍNICO

Mujer de 57 años sin antecedentes de interés estudiada en 2018 por infiltrados pulmonares bilaterales persistentes durante largos

períodos y cambiantes. La radiografía de tórax presenta múltiples consolidaciones periféricas que persisten durante largos períodos de tiempo y se resuelven dejando algunos tractos fibrocaliciales residuales y aparecen en otras localizaciones (Figura IA). La tomografía computarizada describe consolidaciones periféricas con broncograma aéreo, que aparecen y se resuelven en distintas localizaciones, y como secuela dejan algunas opacidades reticulares con componente retráctil (Figura IB). En 2019 presenta anemia hemolítica autoinmune por anticuerpos calientes que se trata con esteroides con buena respuesta. En el estudio de ésta se realiza una serología autoinmune presentando ANA 1/160 nucleolar (Hep-2) positivos, anticuerpos antimúsculo liso 1/160 positivo persistentemente, C4 bajo persistentemente, hipergammaglobulinemia policlonal IgG e IgM y serología para el virus Epstein Barr (VEB) IgG positiva con carga viral negativa. En 2020 consulta por la presencia de lesiones en la piel se seis meses de evolución que duran un mes curando y dejando cicatriz (Figura IIA). La anatomía patológica evidencia fibrosis dermohipodérmica sin granulomas, compatibles con una fase evolucionada de pioderma gangrenoso. Ese mismo año presenta unas lesiones similares en el cuero cabelludo que curan sin dejar cicatriz, y unas lesiones en palma y segundo dedo de la mano izquierda (Figura IIB) que en la anatomía patológica se describen como pustulosis palmar con exocitosis neutrofílica espongiiforme. En ese momento la paciente refiere fotosensibilidad, caída de pelo, y artralgias en ambas manos con rigidez matutina y vespertina, que junto a la positividad para ANA 1/160, la deficiencia persistente de C4 y el

antecedente de anemia hemolítica hace considerar la opción de que pueda presentar una neumonía organizada criptogénica asociada a LES. En 2021 consulta por hemihipoestesia en hemicara izquierda. La resonancia magnética (RM) evidencia múltiples lesiones supra e infratentoriales de sustancia blanca y en troncoencéfalo, destacando la lesión que afecta al núcleo del V par craneal izquierdo por presentar signos de actividad inflamatoria compatible con enfermedades autoinmunes y desmielinizantes. En la exploración neurológica destaca hipoestesia hemifacial izquierda afectando a las tres ramas del V par craneal, reflejos miotáticos exaltados generalizados con Hoffman bilateral y sensación de calor distal en ambos pies aunque sin alteración tactoalgésica ni vibratoria en las extremidades. La punción lumbar demuestra la presencia de bandas oligoclonales en líquido cefalorraquídeo (LCR), los potenciales evocados evidencian neuritis óptica derecha y una RM cerebral y de columna demuestran lesiones que cumplen los criterios de Mc Donald permitiendo realizar el diagnóstico de EM remitente recurrente (Figura III), tras descartar otros procesos que pueden explicar la sintomatología de la paciente: los anticuerpos contra la glucoproteína del oligodendrocito asociado a la mielina (MOG), los anti-acuoporina-4, los onconeuronales y los anticardiolipina son negativos, descartando otras enfermedades inflamatorias; las serologías son negativas descartando enfermedades infecciosas; y mediante la biopsia y las manifestaciones clínicas se descartan enfermedades granulomatosas y no presenta déficit de vitamina B12 que pudiese justificar la clínica.

## **DISCUSIÓN**

La EM y el LES son enfermedades autoinmunes que cuando afectan al SNC pueden hacerlo de forma definida para cada enfermedad pero también pueden hacerlo de forma interpuesta o combinada de las dos enfermedades, a lo que se ha llamado esclerosis lupoide, haciendo que en algunos casos sea difícil diferenciar entre ambas enfermedades [1]. En nuestro caso es importante determinar si las manifestaciones neurológicas clínicas y las lesiones presentes en la RM en cerebro y médula espinal son una manifestación neurológica del LES que presenta nuestra paciente o si son causadas por una EM [2]. Nuestra paciente presenta una serie de manifestaciones que van a favor de que se trate de una EM: el tipo de lesiones a nivel de la médula y el cerebro, la afectación del nervio óptico, la presencia de bandas oligoclonales, la normalidad del LCR y los anticuerpos anticardiolipina negativos (el LES puede manifestarse como mielitis pero en su patogenia están involucrados los anticuerpos anticardiolipina [1] y en el LCR habría pleocitosis). En contra de EM irían las múltiples manifestaciones extraneuronales que presenta nuestra paciente: afectación pulmonar, dermatosis neutrofílicas y alteraciones hematológicas.

Para poder diagnosticar una EM deben cumplirse los criterios de Mc Donald sin que haya otra causa que pueda justificar la manifestaciones neurológicas y las lesiones en las pruebas de imagen, que nuestra paciente cumple. Por otra parte, de acuerdo con los nuevos criterios de clasificación EULAR/ACR de LES del 2019 [3] podemos diagnosticar a nuestra paciente de LES:

presencia de anticuerpos antinucleares positivos mayor o igual a 1/80 por inmunofluorescencia indirecta mediante sustrato de la línea celular HEp-2 (en cualquier momento de la evolución de la enfermedad), alopecia no cicatricial, artralgias de características inflamatorias, anemia hemolítica autoinmune y C4 persistentemente bajo.

## **CONCLUSIÓN**

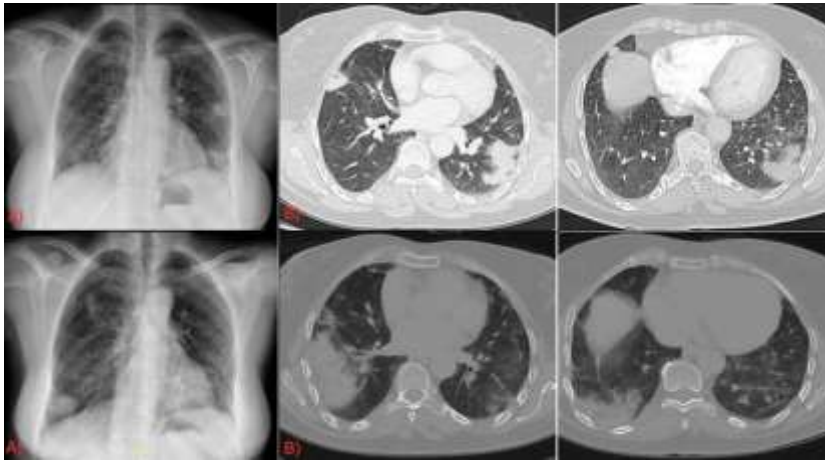
La EM y el LES son enfermedades autoinmunes cuya coexistencia en un mismo paciente es muy infrecuente (únicamente se han descrito 18 casos), por ello supone un reto diagnóstico. La presencia de ambas enfermedades debe sospecharse en aquellos pacientes con manifestaciones neurológicas que cumplan criterios de EM sin poder justificarse por otra etiopatogenia, que además cumplan criterios de LES.

## **BIBLIOGRAFIA**

1. Medina YF, Martínez JB, Fernández AR, et al. Association between systemic lupus erythematosus and multiple sclerosis: Lupoid sclerosis. *Revista Colombiana de Reumatología* 2010; 17:111-122.
2. Jácome Sánchez EC, García Castillo MA, Paredes González V, Guillén López F, Correa Díaz EP. Coexistence of systemic lupus erythematosus and multiple sclerosis. A case report and literature review. *Multiple Sclerosis Journal-Experimental, Translational and Clinical*. April-June 2018, 1-9.

3. Aringer M, Costebader K, Daikh D, Brinks R, Mosca M, Ramsey-Goldman R, et al. 2019 European League Against Rheumatism/American College of Rheumatology classification criteria for systemic lupus erythematosus. *Ann Rheum Dis.* 2019;78:1151-9.

## **IMÁGENES**



*Figura 1. Radiografías de tórax (IA) y tomografía computarizada de tórax sin y con contraste (IB) tomadas en distintos momentos de la enfermedad.*



Figura II. IIA) Placa eritematosa de tacto duro que evoluciona a ulceración central y deja cicatriz cribiforme. IIB) Placa eritematosa con zona central pustulosa.

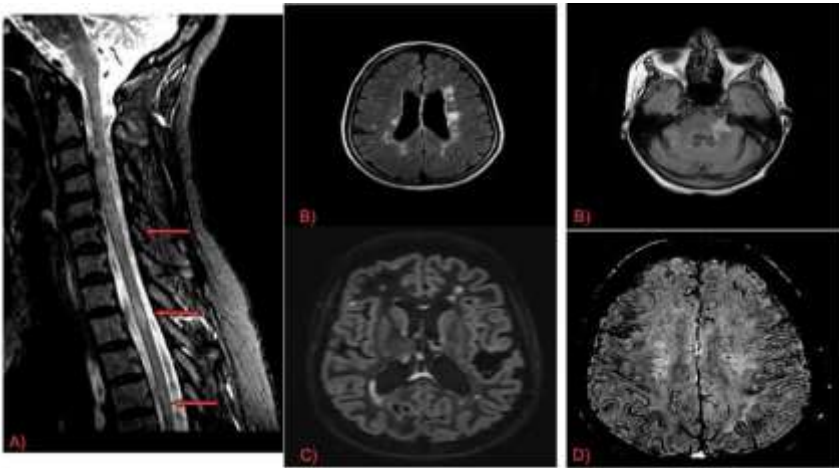


Figura III. Lesiones en IIIA) Intramedulares a nivel cervical y dorsal. IIIB) Sustancia blanca subcortical, periventricular y tronco encéfalo. IIIC) Yuxtacorticales.

## Capítulo 49.

### LEISHMANIASIS VISCERAL EN PACIENTE INMUNODEPRIMIDO

**Autores:** Sánchez Gómez, J; Clavero Martínez, D; Galera Peñaranda, C; Castillo Navarro, AM; Albendín Iglesias, H.

**Especialidad:** Médica.

**Servicio de trabajo:** Medicina Interna.

#### RESUMEN

En este caso clínico se describe el proceso diagnóstico de una leishmaniasis visceral en un paciente con infección por VIH, siendo necesaria una alta sospecha clínica para la detección de *Leishmania* cuando el paciente no presenta signos y síntomas evidentes de dicha enfermedad. El adecuado diagnóstico permite optimizar la terapia antirretroviral e iniciar de forma precoz el tratamiento frente a *Leishmania*, con el fin de evitar el desarrollo de complicaciones.

**Palabras clave:** Visceral leishmaniasis, Human Immunodeficiency Virus.

#### CASO CLÍNICO

Paciente varón de 57 años en seguimiento en consultas externas por infección por el Virus de Inmunodeficiencia Humana (VIH) desde 2018, acude a consultas para revisión de su enfermedad. El

paciente refiere astenia ya presente en consultas previas, sin otros síntomas acompañantes. En la exploración física se encuentra afebril, y presenta diástasis de rectos y una dudosa hepatomegalia de 2 cm. Analíticamente, destaca una hemoglobina de 9.3 g/L, leucocitos de  $2.23 \times 10^3/uL$ , 150.000 plaquetas/mm<sup>3</sup> y aumento de proteínas totales (10.1 g/dL) a expensas de gammaglobulinas. En tratamiento con Biktarvy® (Bictegravir, Emtricitabina y Tenofovir alafenamida) y profilaxis primaria de infecciones oportunistas con Septrim forte desde julio de 2018, presenta respuesta virológica del VIH (carga viral indetectable en todo momento), pero sin alcanzar una respuesta inmune óptima (presentaba linfocitos CD4+ con valores absolutos en torno a 30-60 cél/mm<sup>3</sup>).

Ante la presencia de bicitopenia (anemia y leucopenia) asintomática en paciente VIH, dudosa hepatomegalia y aumento de gammaglobulinas se solicita detección de antígeno de Leishmania en orina y punción de médula ósea (PMO) para descartar leishmaniasis. El aspirado obtenido de la PMO es informado como hiperplasia del sistema mononuclear-fagocítico con abundantes Leishmanias en interior de macrófagos y fuera de ellos, y además el antígeno de Leishmania en orina resulta positivo.

Ante estos hallazgos, se cursa ingreso hospitalario para manejo de Leishmaniasis visceral (LV). Desde el momento del ingreso, el paciente permanece asintomático en todo momento. La exploración física revela hepatoesplenomegalia palpable sin otros hallazgos significativos, confirmándose posteriormente con

ecografía abdominal. Se cursa hemograma, destacando hemoglobina de 8.4 mg/dl y leucopenia con linfopenia ( $1.93 \times 10^3$  leucocitos/uL y 187 linfocitos/uL).

Se inicia tratamiento con anfotericina B liposomal intravenosa a dosis de 4 mg/kg/día durante 5 días, con administración previa de paracetamol y dexclorfeniramina para prevenir reacciones adversas. El paciente permanece asintomático durante la administración de tratamiento sin manifestar efectos adversos derivados de la medicación. Se decide alta tras completar pauta de 5 días sin evidenciar complicaciones derivadas del tratamiento ni de la leishmaniasis visceral. En el momento del alta, clínicamente se continúa palpando hepatoesplenomegalia, y analíticamente persiste anemia y leucopenia. El paciente se cita de forma semanal, y posteriormente mensual, en el Hospital de Día para llevar a cabo controles clínicos y analíticos, así como para optimización de la terapia antirretroviral (TAR) y la administración de anfotericina B liposomal como profilaxis secundaria debido a los bajos niveles de linfocitos CD4 que presenta, aun con respuesta viral adecuada.

## **DISCUSIÓN**

La LV es una enfermedad que puede aparecer tanto en pacientes inmunocompetentes como en inmunocomprometidos, siendo este último grupo el que presenta mayor mortalidad, sobre todo en pacientes con infección por VIH debido a la acción sinérgica de ambas infecciones sobre el sistema inmune.[1] La forma clínica

más frecuente de presentación es la asintomática, que demuestra la capacidad del sistema inmune de neutralizar el parásito. La forma más grave es el síndrome de kala-azar, que cursa con astenia, fiebre, pérdida de peso y esplenomegalia. Las complicaciones derivadas de la LV son debidas a la pancitopenia que produce como consecuencia de la afectación de la médula ósea, pudiendo desarrollar hemorragias graves e infecciones secundarias.[2] La afectación renal también puede estar presente, lo que hace necesario monitorizar la función renal en estos pacientes.[3]

Actualmente existen varios métodos diagnósticos, siendo la visualización del amastigote en médula ósea u otros tejidos la forma preferida de diagnóstico. Otros métodos son la detección de anticuerpos frente a Leishmania (de baja rentabilidad en inmunodeprimidos) o la detección de antígenos recombinantes mediante ELISA (ensayo inmunoenzimático). En el caso clínico, dada la inmunosupresión del paciente se optó por realizar PMO, y detección del antígeno de Leishmania.[4]

El tratamiento de elección en pacientes con LV y VIH es anfotericina B liposomal a dosis altas. Además, el TAR debe estar optimizado para intentar reducir el número de recaídas. Una vez completado el tratamiento inicial, se recomienda profilaxis secundaria con administración mensual de anfotericina B liposomal hasta lograr linfocitos CD4 > 200 cels/microL y ausencia de Leishmania durante al menos 12-18 meses. El paciente aquí descrito llevará a cabo un tratamiento mensual de anfotericina B liposomal durante el tiempo que sea necesario debido a la baja recuperación inmunológica que presenta.[5]

## **CONCLUSIÓN**

Es común la presentación de LV de forma oligosintomática, pero cuando el paciente presenta una inmunosupresión severa la afectación puede ser muy grave. En este caso clínico, la sospecha diagnóstica precoz (cuando el paciente presentaba bicitopenia aislada) y el rápido proceso diagnóstico permitió detectar *Leishmania* antes que el paciente desarrollara un cuadro clínico más severo. Sin embargo, la intensa inmunosupresión y la falta de respuesta inmunológica al TAR, hacen necesario un tratamiento de mantenimiento prolongado en el tiempo, y plantea incertidumbres respecto a la recuperación completa del proceso.

## **BIBLIOGRAFIA**

- [1]. Alvar J, Aparicio P, Aseffa A, et al. The relationship between leishmaniasis and AIDS: the second 10 years. *Clin Microbiol Rev* 2008; 21:334.
- [2]. Jeronimo SMB, de Queiroz Sousa A, Pearson RD. Leishmaniasis. In: *Tropical Infectious Disease: Principles, Pathogens and Practice*, 3rd ed, Guerrant RI, Walker DH, Weller PF (eds), Saunders Elsevier, Philadelphia 2011. p696.
- [3]. Hailu W, Mohamed R, Fikre H, Atnafu S, Tadesse A, Diro E, van Griensven J. Acute kidney injury in patients with Visceral Leishmaniasis in Northwest Ethiopia. *PLoS One*. 2021 Jun 8;16(6):e0252419.
- [4]. *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).

[5]. Ribera E, Ocana I, de Otero J, Cortes E, Gasser I, Pahissa A. Prophylaxis of visceral leishmaniasis in human immunodeficiency virus-infected patients. *Am J Med.* May 1996;100(5):496-501

## Capítulo 50.

### APROXIMACIÓN DIAGNÓSTICA Y SEGUIMIENTO DE UNA ARTERITIS DE GRANDES VASOS MEDIANTE EL USO DE PET-TC

**Autores:** Ruiz Corbalán, Claudia; De Agrela Serrao, Ana Sofía; Cáceres Silva, Denisse Rocío; Ruiz García, Silvia; Lozano Herrero, Jesús.

**Especialidad:** Médica.

**Servicio de trabajo:** Medicina Interna.

#### RESUMEN

Mujer de 71 años con fiebre de origen desconocido y síndrome constitucional. Tras numerosas pruebas complementarias normales, y con la sospecha diagnóstica de arteritis de células gigantes, se solicita un PET-TAC que demuestra captación en aorta ascendente, cayado, descendente y bifurcación de ilíacas. El PET-TAC ha demostrado ser de gran utilidad en el diagnóstico de enfermedades inflamatorias como vasculitis.

**Palabras clave:** PET-TC, arteritis de células gigantes, fiebre de origen desconocido.

#### CASO CLÍNICO

Se trata de una mujer de 71 años con antecedentes de hipertensión arterial y dislipemia, derivada a consultas de Medicina Interna por

su médico de familia para estudio de un cuadro de 3 meses de evolución de fiebre sin foco (temperatura máxima 38'6°C). Asocia cuadro constitucional con pérdida de peso de unos 8 kg desde el inicio del cuadro, sin otros síntomas. Sin antecedentes epidemiológicos de interés. Niega sintomatología infecciosa respiratoria, digestiva o urinaria.

En la exploración física presentaba 80 latidos por minuto, 14 respiraciones por minuto con tensión arterial 110/60. No se objetivaron hallazgos patológicos en la auscultación cardiorrespiratoria. En la palpación abdominal, abdomen blando y depresible, sin masas ni organomegalias palpables ni dolor a la palpación. Sin edemas en miembros inferiores. No adenopatías cervicales.

El análisis sanguíneo mostró un recuento y fórmula leucocitaria normales, una anemia leve con tendencia a la microcitosis (Hb 11.6 g/dl, VCM 81 fL) y una trombocitosis (605.000/ml); además destacó una elevación de proteína C reactiva (PCR 13.5 mg/dl) y velocidad de sedimentación globular (VSG) 90 mm/h. La orina mostró leucocituria (20-40/campo) sin otras alteraciones en anormales y sedimento. Aislamiento de *E. coli* (>100.000 UFC/ml) sensible a amoxicilina-clavulánico y cefalosporinas de 3<sup>a</sup> generación en urocultivo, con hemocultivos (dos pares extraídos) negativos, por lo que se inició tratamiento antibiótico dirigido.

Otros datos como creatinina, iones, albúmina, transaminasas, enzimas de colestasis, CPK, TSH, mantoux, Quantiferon, virus de

la hepatitis B y C, VIH, e IgM de virus de Epstein-Barr y citomegalovirus, serología de brucelosis y *Coxiella burnetti*, factor reumatoide y anticuerpos antinucleares fueron normales o negativos. El proteinograma mostró una elevación en alfa 2 y descartó picos monoclonales.

En las pruebas de imagen realizadas: la radiografía de tórax fue normal y en la ecografía abdominal no se observaron datos relevantes. Además se realizó una eco-Doppler de arterias temporales y axilares que resultaron normales. Se solicitó una Tomografía Axial Computarizada (TAC) toraco-abdomino-pélvico en el que se visualizó un engrosamiento difuso de las paredes de la aorta en toda su extensión (Figura I) sin otros datos de interés.

Con la sospecha de una vasculitis de grandes vasos, se solicitó una Tomografía por Emisión de Positrones (PET-TC) en la que se pudo valorar un incremento del metabolismo glicídico tras la administración intravenosa de 221 MBq de 18F-fluordesoxiglucosa (18F-FDG) de carácter difuso en paredes de aorta ascendente, cayado y descendente, bifurcación de las ilíacas y arterias femorales, así como subclavias y carótidas comunes, que lo asociaban probablemente a un proceso vascular inflamatorio (Figuras II y III).

Tras resultados del PET-TC, se realiza biopsia de la arteria temporal derecha sin hallazgos significativos. Dada la sospecha diagnóstica se inicia terapia con bolos de 250 mg de

metilprednisolona 3 días de forma precoz, seguidos de prednisona oral en pauta descendente asociada a metotrexate, presentando la paciente buena respuesta clínica, con disminución de la astenia y desaparición de cuadro febril precozmente, y disminución de los reactantes de fase aguda. Durante los 2 años siguientes, mostró clara mejoría pudiendo retirarse el tratamiento inmunosupresor.

## **DISCUSIÓN**

Las vasculitis de grandes vasos (VGV) se caracterizan por la afectación de la pared de vasos de gran calibre, destacando la aorta y sus grandes ramas, debido a una reacción inflamatoria granulomatosa crónica. Existen dos grandes variantes dentro de las VGV, denominadas arteritis de Takayasu y arteritis de células gigantes o de la temporal [1]. No existen criterios diagnósticos universalmente aceptados para el diagnóstico de las VGV. No hay manifestación clínica o hallazgo de laboratorio aislado que sea específico de estas enfermedades. La biopsia de tejido arterial tiene alta especificidad para el diagnóstico, pero si la afectación de la pared es parcheada, disminuye la sensibilidad de esta prueba, que además no está exenta de riesgos. En cuanto al diagnóstico por imágenes, la angiografía ha sido considerado criterio esencial en el diagnóstico de VGV, especialmente en la arteritis de Takayasu. No obstante, últimos estudios afirman que la angiografía presenta similar sensibilidad y especificidad a otros estudios de imagen menos invasivos, y es por ello, que no se encuentra recomendada como técnica diagnóstica principal de las VGV [2].

El uso del PET-TC con 18F-FDG. El 18F-FDG es un análogo de la glucosa marcado con un radioisótopo (flúor 18). Esta molécula al entrar en el organismo es captada por aquellas células cuya principal fuente de energía sea la glucosa, de ahí su amplio uso en el diagnóstico de enfermedades oncológicas o hematológicas, pues las células malignas expresan una captación aumentada de glucosa debido a un metabolismo incrementado [3]. El PET-TC ha demostrado ser de gran utilidad en el diagnóstico de las VGV dada su capacidad para detectar la captación de glucosa por la gran actividad inflamatoria que muestran las células de las paredes vasculares. Además, se trata de una técnica mínimamente invasiva que permite visualizar en un solo estudio la totalidad del organismo, lo cual favorece un diagnóstico precoz y ayudar a la decisión terapéutica.

## **CONCLUSIÓN**

El uso del PET-TC en el diagnóstico y seguimiento de enfermedades inflamatorias como las vasculitis ha ido en aumento estos últimos años, demostrando ser capaz de orientar el diagnóstico incluso en etapas tempranas de la enfermedad.

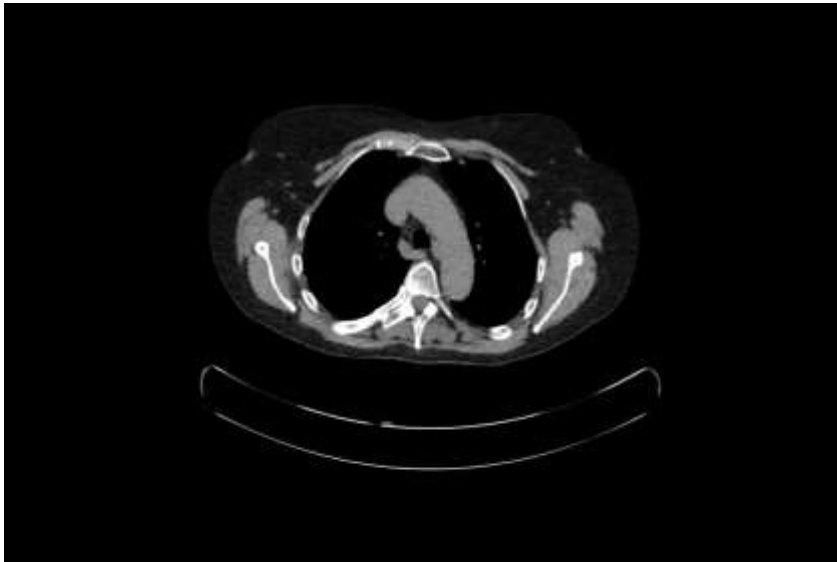
El diagnóstico y seguimiento de VGV se podría considerar dificultoso pues no existe una prueba diagnóstica específica.

Puede suponer una técnica complementaria que refuerce el diagnóstico de vasculitis y por tanto, orientar la decisión terapéutica final.

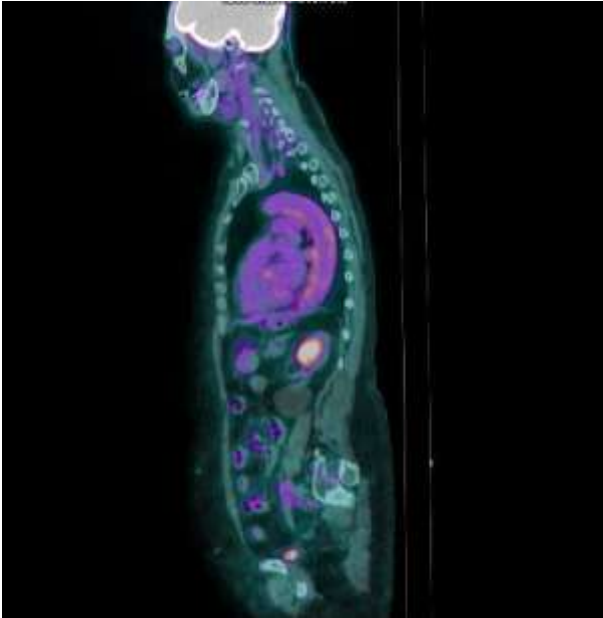
## BIBLIOGRAFIA

- [1]. Gómez J., Lozano J., Valero S., Sánchez A. Utilidad del PET en el diagnóstico y seguimiento de las vasculitis. 1ª Edición. 2017.
- [2]. Vicentela A., Cifuentes C., Barahona D., Chong G., Schiappacasse G. PET-CT FDG en el diagnóstico de vasculitis de grandes vasos. Rev Med Chile 2021; 149: 773-778.
- [3]. Betraíns A., Blockmans D. Diagnosis Approaches for Large Vessel Vasculitides. Open Access Rheumatology: Research and Reviews. 2021; 13: 153-165.

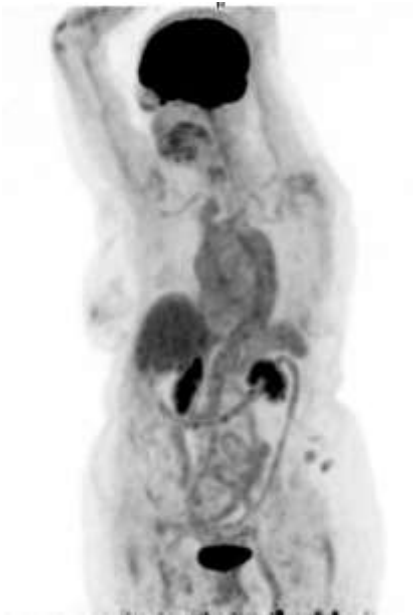
## IMÁGENES



*Figura 1. TAC torácico que muestra ensanchamiento del cayado aórtico.*



*Figura II . PET-TC reconstrucción MIP que muestra leve incremento parcheado de la captación en aorta ascendente y cayado aórtico.*



*Figura III. PET-TC reconstrucción en Proyección de Máxima Intensidad (MIP) que muestra incremento parcheado de la captación en diversos puntos de la pared.*