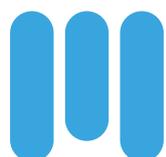


V CERTAMEN
DE
CASOS CLÍNICOS
PARA MÉDICOS RESIDENTES



**Colegio de Médicos
de Cantabria**

V CERTAMEN
DE
CASOS CLÍNICOS
PARA MÉDICOS RESIDENTES



**Colegio de Médicos
de Cantabria**



Estimado compañero:

El Colegio de Médicos de Cantabria tiene entre sus objetivos prioritarios apoyar a los médicos residentes con acciones e iniciativas que mejoren su formación y una de ellas se dirige a poner en valor los casos clínicos de los MIR de Cantabria con un concurso que inauguramos en 2020 al que, en esta ocasión, se han presentado un total de 40 trabajos, lo que demuestra la buena acogida del Certamen de Casos Clínicos COM Cantabria por parte de los médicos jóvenes.

Estos 40 casos clínicos han sido valorados por un Comité Científico que ha elegido a los ganadores del Certamen y ha destacado la calidad de todos los trabajos que llegaron al COM Cantabria, por lo que la entidad ha querido editar este libro, que hoy ve la luz, con la recopilación de todos los trabajos presentados como símbolo de la implicación de nuestros médicos jóvenes para ampliar sus conocimientos y habilidades clínicas mediante casos prácticos propios o de otros compañeros.

El libro estará en la página web del Colegio a disposición de todos nuestros médicos jóvenes para que, en próximas convocatorias del Certamen, otros residentes se animen a presentar sus casos clínicos que, sin duda, pueden aportar conocimientos a otros compañeros.

Y como presidente del Colegio de Médicos de Cantabria, aprovecho este espacio para felicitar a los autores de los trabajos y agradecerles su generosidad por compartir sus experiencias y autorizar su publicación. Además, reitero mi compromiso de seguir invirtiendo en formación y en otras iniciativas dirigidas a los médicos jóvenes, tan importantes para el futuro de la profesión

Recibe un cordial saludo.

Javier Hernández de Sande
Presidente del Colegio de Médicos de Cantabria.

ISBN: 978-84-09-62609-0

No comercial

Editorial: Imprenta Ter, S.L.

ÍNDICE

- 9 PRIMER PREMIO DEL V CERTAMEN DE CASOS CLÍNICOS PARA MÉDICOS RESIDENTES**
María José Ortega Fernández-Reyes
Glomerulonefritis tras infección por Bartonella
- 17 SEGUNDO PREMIO DEL V CERTAMEN DE CASOS CLÍNICOS PARA MÉDICOS RESIDENTES**
Nancy Barón Barón
Una extraña neumonía con elevación de troponinas. “Descubriendo el quid de la cuestión”
- 25 TERCER PREMIO DEL V CERTAMEN DE CASOS CLÍNICOS PARA MÉDICOS RESIDENTES**
Jorge Romay González
Catatonía como debut en un primer episodio psicótico
- 29 Javier Albendea Roch**
Carcinoma epidermoide de labio tratado con braquiterapia: una gran alternativa a la cirugía
- 35 Beatriz Alejandre Bacaicoa**
Fractura de osificación heterotópica en pared abdominal como causa de dolor y deterioro funcional agudo en paciente con daño cerebral traumático crónico
- 41 Ana Cruz Alonso de Armiño Riaño**
Incidentaloma Mediastínico complicado con Tromboembolismo Pulmonar y Miastenia Gravis
- 49 Olga Anabitarte Bautista**
Pramiprexol, una opción terapéutica en la depresión de perfil inflamatorio
- 55 Alejandro Arzoz Garcia de Eulate**
La fístula carótido-cavernosa como complicación tardía del traumatismo maxilofacial y de base de cráneo
- 61 Marta Barrios López**
Síndrome CLIPPERS: más allá de los diagnósticos convencionales
- 69 Rodrigo Cantera Estefanía**
Infección fúngica por *Penicilium* e hipo-gammaglobulinemia en paciente tratada con CAR-T anti-BCMA
- 77 Ignacio Caubet Sáez-Torres**
Descompensación hemodinámica tras exodoncia en paciente con malformación arteriovenosa mandibular
- 83 Leonardo Caveda González-Pardo**
Coincidencias peligrosas: cuando un arañazo y la cocaína juegan en tu contra
- 89 Pablo Criado Villalón**
El fibroma osificante juvenil, una tumoración agresiva a temprana edad
- 97 Itziar Cucurull Ortega**
Bloqueo auriculoventricular completo en paciente joven por enfermedad de Lyme
- 103 Rocío Belén Escobar Hernández**
Tumor de músculo liso uterino de potencial maligno incierto (STUMP): un caso infrecuente y recurrencia en mujer joven
- 109 Elia Expósito Ibáñez**
Manejo del angiomiolipoma renal gigante
- 117 Tatiana Fernández Barge**
Sepsis de origen abdominal en paciente con histiocitosis de células de Langerhans y enfermedad de Erdheim-Chester
- 123 Laura García García**
Mieloma múltiple de cadenas ligeras con compresión medular secundaria

- 131 Sergio García Martín**
Infección fúngica invasiva con afectación exclusivamente pleural en paciente trasplantada de pulmón
- 135 Paloma García Moreno**
Infarto venoso hemorrágico secundario a anomalía venosa del desarrollo trombosada: una forma de presentación infrecuente con potencial compromiso vital
- 145 Carmen García Rueda**
Perforación intestinal como forma de presentación de Linfoma de Burkitt
- 151 Nuria Gutiérrez Ruiz**
Los grandes simuladores: Una peculiar causa de infarto agudo de miocardio
- 159 Carmen Huertas Marín**
Alteración neurológica en la infancia. El reto diagnóstico de la patología desmielinizante
- 165 Isabel Iribarren Medrano**
Granulomatosis eosinofílica con poliangeítis con afectación orgánica grave. A propósito de un caso de asma de reciente diagnóstico y eosinofilia
- 171 Miguel Martínez Belotto**
La nefrotoxicidad por contraste: una amenaza constante
- 177 Julia Medina del Valle**
Abordaje integral de la Fisura Laiopalatina en Cantabria. A propósito de un caso
- 183 Pedro Muñoz Zatón**
Fijación externa híbrida y planificación 3-D. Grandes recursos junto a la técnica de membrana inducida para resolver defectos óseos en contexto de pseudoartrosis séptica
- 193 Lucía Muñoz Prejigueiro**
Siguiendo la pista a la anemia. Un infrecuente caso de endocarditis y sus consecuencias
- 203 Paola Andrea Nova Montoya**
Vasculitis de mediano vaso como causa de fiebre de origen desconocido
- 211 Pablo Núñez Fernández**
La batalla contra la muerte súbita: cuando el DAI no es suficiente
- 217 María Oviedo Madrid**
Astenia intensa en paciente con déficit de piruvato kinasa
- 223 Frandaina Pinto Guevara**
Rayo reductor esplénico: Irradiación de esplenomegalia gigante dolorosa secundaria a Amiloidosis sistémica de cadenas ligeras
- 229 Javier Queipo Menéndez**
Pseudoaneurisma micótico y bacteriemia persistente por SARM
- 237 César Augusto Rodríguez Canedo**
Síndrome de aorta media: Estrategia de dilatación aórtica progresiva con balón farmacoactivo
- 241 Paula Patricia Rumoroso Sanz**
Síndrome de Vogt Koyanagi Harada Unilateral; entidad poco frecuente en niños
- 253 Renzo Sandoval Iparraguirre**
Hígado graso agudo del embarazo complicado con trombosis de la vena ovárica
- 263 Natalia Sanz Lucas**
Enfermedad infecciosa por sífilis, "La gran simuladora"
- 269 Mónica Tello Sánchez**
Neumorraquis y parálisis facial bilateral: un encuentro inusual en la práctica clínica
- 283 Raquel Villar Gutiérrez**
La enfermedad de Creutzfeldt-Jacob
- 291 Jon Zubiaur Zamacola**
Feocromocitoma como trigger de episodio de miocarditis en paciente con miocardiopatía arritmogénica

**PRIMER PREMIO
DEL V CERTAMEN DE CASOS CLÍNICOS
PARA MÉDICOS RESIDENTES**

Glomerulonefritis tras infección por Bartonella

María José Ortega Fernández-Reyes

Residente de tercer año de Nefrología. Col: 393907449

Teléfono: 655118898. Email: mariajose.ortega@scsalud.es

Hospital Universitario Marqués de Valdecilla

Otros autores:

Lucía Muñoz Prejigueiro. Residente de tercer año de Cardiología. HUMV

Miguel Martínez Belotto. Residente de tercer año de Nefrología. HUMV

Elena Montano Lumbreras. Residente de tercer año de Anatomía Patológica. HUMV

Resumen del caso:

Se presenta el caso de un paciente de 53 años con un cuadro insidioso de fiebre intermitente sin foco, astenia, tos seca y mialgias. Tras unos 2 meses de evolución presenta un fracaso renal agudo con sospecha de afectación glomerular, confirmada mediante biopsia renal, en la que se demuestra un patrón de afectación “lupus-like”. La afectación renal se ve justificada tras objetivar una vegetación sobre la válvula aórtica y una serología compatible con infección por *Bartonella henselae*, que condiciona un cuadro de glomerulonefritis post-infecciosa tras endocarditis por *Bartonella*. A pesar de una rápida progresión inicial de la afectación renal, la evolución con tratamiento antibiótico fue buena tanto a nivel cardiaco como renal sin llegar a precisar intervención quirúrgica sobre la válvula ni tratamiento renal sustitutivo.

Palabras clave: glomerulonefritis postinfecciosa, endocarditis, bartonella

Agradecimientos: A los servicios de Cardiología, Infecciosas y Nefrología por su implicación en el caso, especialmente al Dr. Rodrigo, por su admirable capacidad diagnóstica y a la Dra. García Santiago, por su capacidad crítica y su inconformismo que nos impulsa a todos a seguir indagando en cada caso. Al Dr. Jose María Gómez Ortega, de Anatomía Patológica, por su paciencia en la explicación y discusión de cada imagen.

Anamnesis

Varón de 53 años que ingresa en Nefrología tras cuadro de unos 2-3 meses de evolución de fiebre intermitente, tos seca, sudoración y mialgias tras la picadura de una garrapata. Adicionalmente, tiene un gato como mascota aunque no recuerda arañazos. Persistencia de picos febriles a pesar de tratamiento antibiótico empírico con Levofloxacino. Ingresó para estudio en dos ocasiones en Medicina Interna en su hospital comarcal de referencia, separadas entre sí por un mes. En la segunda ocasión se asiste a un deterioro de la función renal con hematuria y proteinuria, por lo que se inician corticoesteroides (prednisona 40mg/día) de forma empírica y se decide traslado a nuestro servicio.

Como antecedentes a destacar, se trata de un paciente con síndrome de apnea-hipopnea del sueño moderado en tratamiento previo con CPAP hasta pérdida de peso, con neumoconiosis estable sin precisar seguimiento desde 2020, hipotiroidismo tras ablación tiroidea por enfermedad de Graves y poliartralgias por las que había sido previamente valorado en Reumatología en 2021, concluyéndose ausencia de enfermedad reumatológica subyacente. A nivel nefrourológico, cólico renal derecho en 2010 e izquierdo en 2012, con función renal normal y sin proteinuria conocida previa al episodio actual.

Exploración física a su llegada a Nefrología

Tensión arterial: 114/70 mmHg; Frecuencia cardíaca: 66 lpm; SatO₂ 96% basal; T^a 36,4°C. Consciente y orientado. Bien hidratado, perfundido y coloreado. Eupneico en reposo. Auscultación cardíaca rítmica, sin soplos. Auscultación pulmonar con murmullo vesicular conservado sin ruidos sobreañadidos. Abdomen no doloroso, blando y sin signos de irritación peritoneal. Sin edemas en las extremidades inferiores, con pulsos pedios presentes y simétricos.

Pruebas complementarias

A nivel analítico, el paciente presentaba un fracaso renal AKIN I con una creatinina sérica de 1,76mg/dl y un filtrado glomerular estimado por CKD-EPI de 43ml/min/1,73m². Los iones estaban en rango de la normalidad y presentaba una leve elevación de la PCR en 2,5mg/dl, sin otras alteraciones a nivel bioquímico. La enzima convertidora de angiotensina (ECA) fue de 134 U/l, ligeramente por encima del límite de la normalidad.

El recuento linfocitario era de 7100 leucocitos, sin neutrofilia, con cifra de plaquetas en 151.000, en rango normal. Presentaba anemia normocrómica y microcítica con hemoglobina 11,6g/dl y VCM 85 fL. No se objetivaron alteraciones de la coagulación.

El sedimento urinario demostraba la existencia de hematuria > 100 hematíes/campo, con una cruz de proteinuria pero una cuantificación por cociente proteínas/creatinina de 600-800mg/g.

Respecto al estudio inmunológico, los ANAs, ANCAs y el factor reumatoide fueron negativos, si bien mostraba resultados compatibles con síndrome antifosfolípido analítico, con IgM anticardiolipina e IgM anti-β₂ glicoproteína ambas positivas a título elevado. Los títulos de IgG e IgM globales también estaban ligeramente por encima de la normalidad.

En el proteinograma destacaba un pequeño componente monoclonal IgG kappa de 0,47 g/dl con inmunofijación positiva y proteinuria de Bence Jones positiva (cadenas ligeras libres tipo kappa de mínima cuantía).

A nivel microbiológico, se repitieron varias tandas de hemocultivos, resultando todas ellas negativas. En el primer ingreso en su hospital de referencia se identificó una positividad de IgG 1/80 para *Bartonella Henselae*, que aumentó de título en el segundo ingreso a 1/1280 acompañándose de una positividad de novo para IgM.

La ecografía abdominal mostró una esplenomegalia de 13,5cm.

Se realizó un PET-TAC (Figura 1) previo al traslado a nuestro servicio, donde se describían múltiples adenopatías mediastínicas hipercaptantes, además de captación parotídea.

En un primer ecocardiograma transtorácico realizado en su hospital comarcal, se describe una válvula aórtica con ligero engrosamiento y calcificación de los bordes de los velos, con flujo ligeramente turbulento pero sin gradientes de estenosis significativos. No se observaron imágenes compatibles con vegetaciones.

Se repite un segundo ecocardiograma transtorácico 15 días después en nuestro centro. En esta ocasión se describe una válvula aórtica bicúspide, con dos pequeños “jets” de insuficiencia aórtica muy ligera, y una imagen móvil de 10x2mm adherida al velo en posición inferior, compatible con una vegetación (Figura 2).

En la biopsia renal se describe a nivel del compartimento glomerular la existencia de proliferación focal mesangial y cambios proliferativos endocapilares (Figura 3), junto con sinequias a la cápsula de Bowman y necrosis fibrinoide. En un glomérulo se aprecia una semiluna (Figura 4). En el intersticio se objetiva un discreto infiltrado inflamatorio plasmocelular, sin granulomas. El compartimento tubular presentaba áreas de microvacuolización y pérdida de núcleos. No existía afectación del compartimento vascular. La inmunohistoquímica resulto negativa para C4d y tinción de Warthin Starry. En la inmunofluorescencia se encontró positividad mesangial para IgM, C3 y C1q, con trazas de positividad para IgA y sin restricción de cadenas ligeras (Figura 5).

Diagnóstico

Fracaso renal agudo secundario a glomerulonefritis post-infecciosa tras endocarditis aórtica por *Bartonella Henselae*.

Tratamiento y evolución

Tras su traslado a nuestra unidad, ante la posibilidad de que tratase de un cuadro infeccioso activo por *bartonella* spp, se decidió descender progresivamente la dosis de corticoesteroides e iniciar tratamiento dirigido con Rifampicina y Doxiciclina. El paciente presentó intolerancia digestiva a la Doxiciclina, lo que motivó un cambio terapéutico a Azitromicina en monoterapia, acordado con el servicio de Infecciosas.

El resultado del ecocardiograma, confirmatorio de endocarditis, facilitó la interpretación del informe de la biopsia renal, compatible tanto con nefritis lúpica clase III como con glomerulonefritis post-infecciosa, como se discute más adelante. Ante la elevada sospecha de lo segundo se aceleró el descenso de corticoides y se mantuvo una terapia de larga duración con Azitromicina (seis meses).

Una vez establecido el diagnóstico el paciente cambió de cabecera a Cardiología, con seguimiento por Infecciosas y Nefrología. Dada la buena evolución a nivel cardiológico no precisó intervención sobre la válvula. Durante su estancia hospitalaria asistimos a un deterioro rápidamente progresivo de la función renal, que llegó a alcanzar los 7mg/dl de creatinina sérica, con un FGe mínimo de 8ml/min/1,73m² antes de comenzar una mejoría espontánea sin llegar a requerir tratamiento renal sustitutivo. El paciente fue dado de alta 21 días después del traslado a HUMV con una creatinina sérica de 3,8mg/dl, que ha ido mejorando progresivamente hasta 1,6mg/dl (FGe 48ml/min/1,73m²). En los meses posteriores ha mantenido seguimiento ambulatorio con los mismos servicios con una buena evolución clínica, sin sintomatología derivada de la endocarditis y con negativización de los IgM frente a *Bartonella henselae*.

Discusión

La infección por *Bartonella* spp es una causa frecuente de endocarditis con hemocultivos negativos (1). Su importancia a nivel epidemiológico se pone de manifiesto al revisar los criterios de Duke, que incluyen como criterios mayores microbiológicos tanto la detección por PCR en suero del paciente como una serología compatible (2), como en el paciente del caso. La *Bartonella* spp es un bacilo gran negativo intracelular, transmitido por la mordedura o el arañazo de animales que actúan como vector, como es el gato en la subespecie más frecuente, la *bartonella henselae*. Se han descrito previamente en la literatura casos de transmisión por insectos como garrapatas o pulgas de los gatos, aunque su papel como vector no está bien establecido (1,3).

La presentación clínica es, en la mayoría de los casos, insidiosa, lo que dificulta el diagnóstico. La fiebre aparece en menos del 50% de los casos siendo en muchas ocasiones el primer signo de sospecha un debut de insuficiencia cardíaca secundario a la afectación valvular, más frecuentemente de la válvula aórtica. Otros signos más inespecíficos, como la astenia, la tos seca o la esplenomegalia, también han sido descritos previamente en la literatura (1).

Lo más llamativo del caso presentado es que, a pesar de que el paciente presentaba un cuadro clínico subagudo sugestivo de endocarditis, con fiebre intermitente, astenia y malestar general, el síntoma guía que finalmente llevó al diagnóstico fue el fracaso renal, difícil de explicar en ausencia de afectación sistémica severa por *Bartonella* spp. La existencia de glomerulonefritis post-infecciosa por endocarditis se ha descrito ampliamente en la literatura. Sin ser una manifestación frecuente, cuando hablamos de endocarditis por *Bartonella* spp tampoco se puede considerar excepcional (4). Hasta en el 75% de los casos en los que aparece afectación renal parenquimatosa en este contexto clínico, los datos son sugestivos de vasculitis ANCA antiPR3 positiva, con una histología renal similar a la presente en el caso clínico, caracterizada por la existencia de necrosis fibrinoide y semilunas, pero con inmunofluorescencia negativa (4). El patrón de inmunofluorescencia “full-house”, consistente en la positividad para IgA, IgM, C3 y C1q, es menos común en las glomerulonefritis post-infecciosas y se considera característico de la nefritis lúpica, clínicamente improbable en nuestro paciente dada la negatividad de los ANAs y la ausencia de clínica compatible. A menudo, las formas subagudas de glomerulonefritis post-infecciosa pueden dar lugar a una modalidad de afectación “lupus-like”, con una morfología glomerular similar a la del paciente pero con inmunofluorescencia “full-house”, siendo típico en los casos de endocarditis por *Bartonella* spp el predominio de la positividad frente a C3 e IgM, como en el caso que se presenta (4).

Bibliografía

1. García-Álvarez L, García-García C, Muñoz P, Fariñas-Álvarez MDC, Cuadra MG, Fernández-Hidalgo N, et al. Bartonella Endocarditis in Spain: Case Reports of 21 Cases. *Pathogens*. 10 de mayo de 2022;11(5):561.
2. Fowler VG, Durack DT, Selton-Suty C, Athan E, Bayer AS, Chamis AL, et al. The 2023 Duke-International Society for Cardiovascular Infectious Diseases Criteria for Infective Endocarditis: Updating the Modified Duke Criteria. *Clin Infect Dis*. 22 de agosto de 2023;77(4):518-26.
3. Okaro U, Addisu A, Casanas B, Anderson B. Bartonella Species, an Emerging Cause of Blood-Culture-Negative Endocarditis. *Clin Microbiol Rev*. julio de 2017;30(3):709-46.
4. Kitamura M, Dasgupta A, Henricks J, Parikh SV, Nadasdy T, Clark E, et al. Clinicopathological differences between Bartonella and other bacterial endocarditis-related glomerulonephritis – our experience and a pooled analysis. *Front Nephrol*. 15 de enero de 2024;3:1322741.

Figuras

Figura 1: PET-TAC donde se observa captación en adenopatías mediastínicas.



Figura 2: Ecocardiograma transtorácico en imagen 2D eje corto (arriba) y la reconstrucción en 3D en eje largo (abajo), donde se objetiva una vegetación adherida al velo de la válvula aórtica en posición inferior.

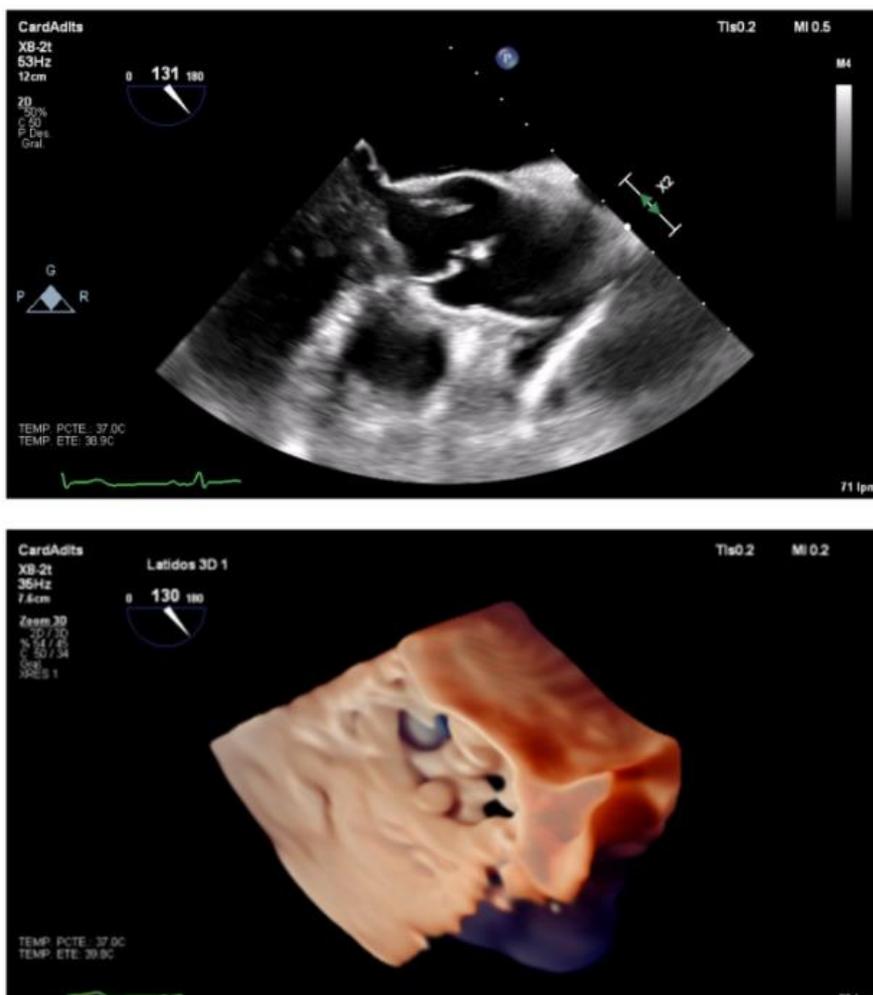


Figura 3: Biopsia renal. Hematoxilina-eosina. Glomérulo con proliferación mesangial y endocapilar (flechas).

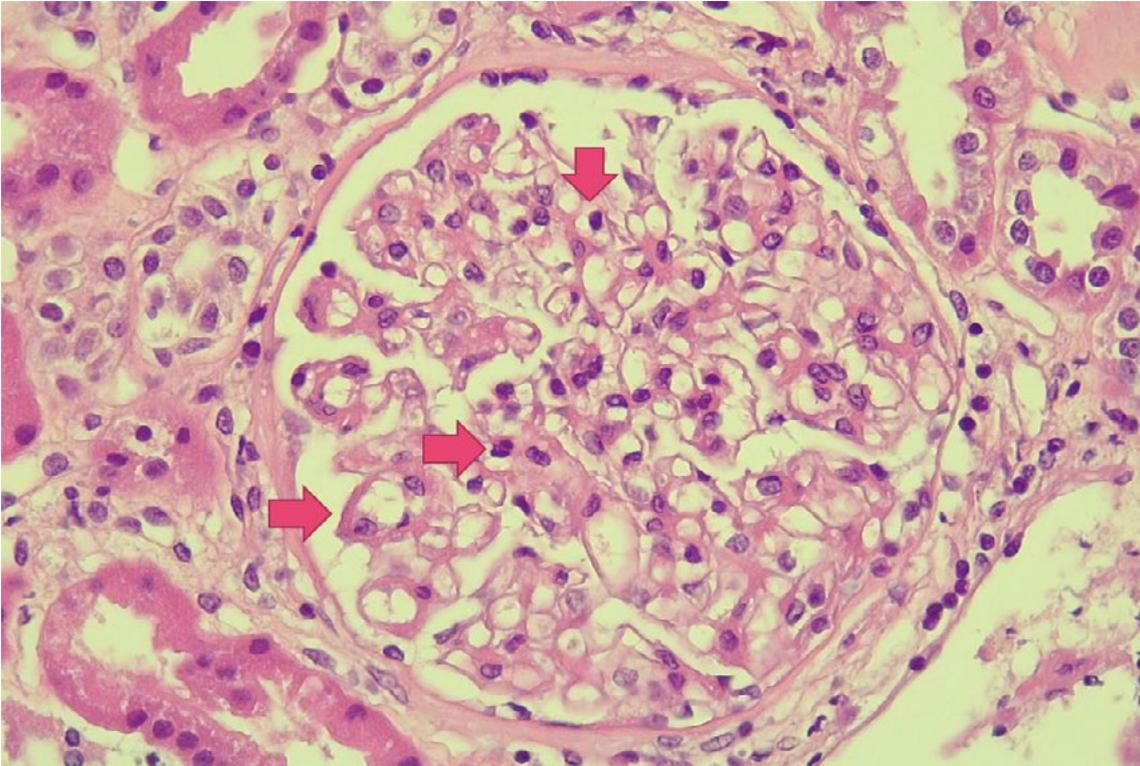


Figura 4: Biopsia renal. Tricrómico de Masson. Glomérulo con necrosis fibrinoide (flecha) y con una semiluna (marcada por la línea negra).

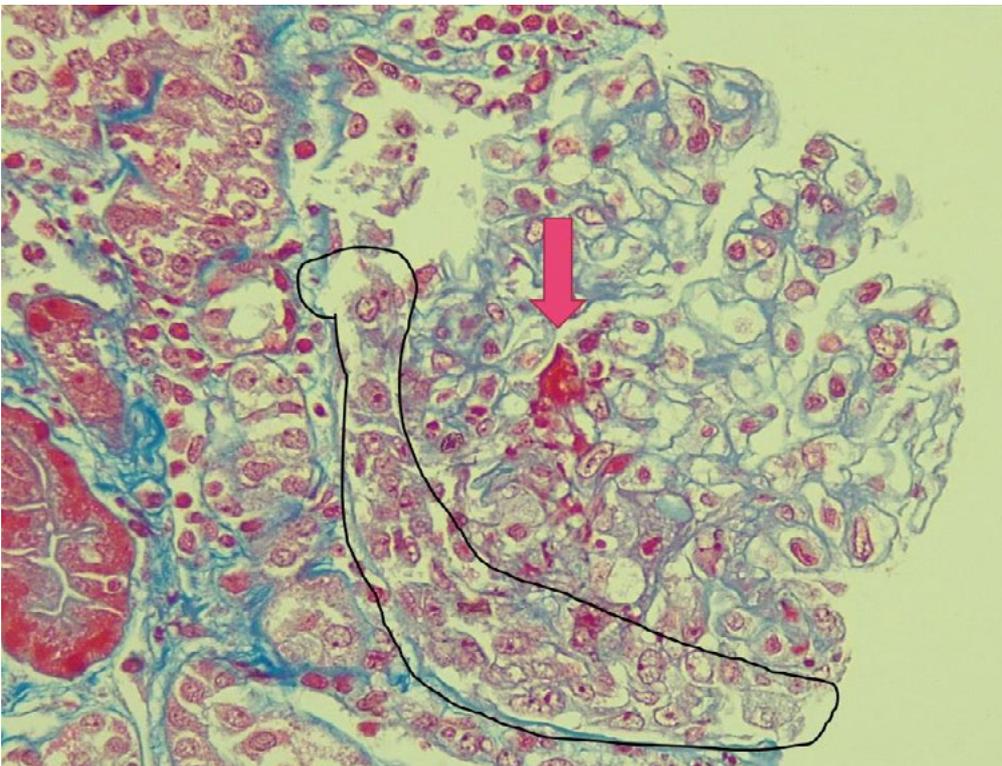
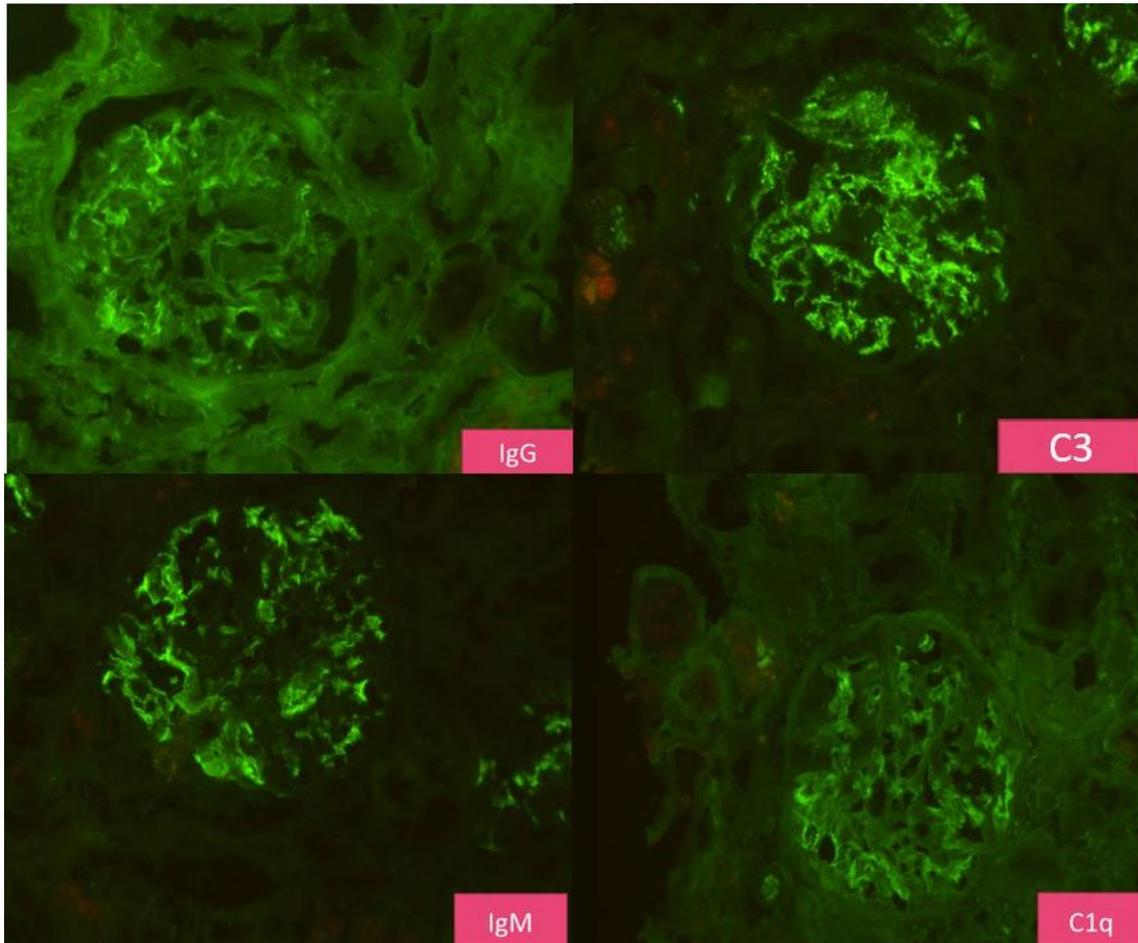


Figura 5: Biopsia renal. Inmunofluorescencia directa positiva para C3 (predominante), IgM, C1q e IgG.



**SEGUNDO PREMIO
DEL V CERTAMEN DE CASOS CLÍNICOS
PARA MÉDICOS RESIDENTES**

TITULO: Una extraña neumonía con elevación de troponinas. "Descubriendo el quid de la cuestión"

AUTOR PRINCIPAL: Nancy Barón Barón. Numero de colegiado: 393906920. Especialidad de medicina de familia. Residente de 2º año. Hospital de Sierrallana. Teléfono: 637641579. E-mail: nancybaronmd@gmail.com

OTROS AUTORES: Juan Pablo Agamez Cardenas. Numero de colegiado: 393907602. Especialidad de medicina de familia. Residente de 2º año. Hospital de Sierrallana. Teléfono: 634485471. E-mail: juanpabloagamez7@gmail.com

RESUMEN: El presente caso se trata de una mujer en la quinta década de la vida que ingresa al servicio de medicina interna por sospecha de neumonía de evolución tórpida con elevación de Creatina fosfoquinasa (CPK) y troponina I. El diagnóstico definitivo, una miopatía inflamatoria en el subtipo de síndrome antisintetasa. Se trata de patología de etiología desconocida, poco frecuente, caracterizada por la presencia de autoanticuerpos antisintetasa, miositis, enfermedad pulmonar intersticial, poliartritis, manos de mecánico y fenómeno de Raynaud. El diagnóstico se realiza con la clínica, histopatología y pruebas que muestran enzimas musculares elevadas. La elevación de troponinas en los pacientes con enfermedad del músculo esquelético puede generar confusión en el momento del diagnóstico. La elevación de la troponina I puede ser secundaria a una afectación miocárdica leve no detectada en estudios complementarios y es más específica que otras isoformas de troponinas que se elevan en miopatías inflamatorias.

PALABRAS CLAVE: Troponina, síndrome antisintetasa, miositis, miopatía inflamatoria.

ANAMNESIS: Mujer de 54 años. Natural de Colombia. Raza negra. Trabaja en la hostelería. No hábitos tóxicos. Episodio de asma bronquial hace 15 años. Intervenciones quirúrgicas: resección de quiste mamario. liposucción estética hace 8 años, apendicetomía, 6 abortos en el contexto de incompetencia cervicouterina. Cirugía plástica: implante de prótesis mamarias de gel de silicona en febrero del 2009 retiradas posteriormente por rotura, desarrollo de siliconomas con infecciones recurrentes. En seguimiento periódico, con mamografías seriadas, la última en enero del año 2023: Siliconomas en cuadrante superior externo de mama izquierda, así como ganglios axilares izquierdos con infiltración por silicona. Vista en traumatología en (marzo/2023) donde la diagnostican de síndrome del túnel del carpo bilateral y dedo en resorte (1º de la mano D) y es intervenida en la mutua a los pocos días.

Acude al servicio de urgencias del Hospital de Sierrallana refiriendo cuadro clínico de 2 meses de evolución consistente en edema perimaleolar y pretibial en ambos miembros inferiores, asociado a clínica respiratoria consistente con tos con alguna expectoración verdosa y fiebre cuantificada hasta 40 ° C hace 10 días con tiritona. Consultó a urgencias del Hospital de Sierrallana un mes antes por clínica de 3 semanas de evolución de edema en miembros inferiores, fiebre termometrada en 39,2 C ° de 5 días sin otros asociados; Concluyen infección respiratoria aguda basada en los hallazgos de

la radiografía de tórax sugestiva de neumonía basal izquierda. Envían al domicilio con tratamiento antibiótico con levofloxacino. Posteriormente la paciente ante la persistencia de edema en miembros inferiores, presencia de fatiga de moderados

Una extraña neumonía con elevación de troponinas. "Descubriendo el quid de la cuestión"

esfuerzos contacta con su médico de atención primaria que le indica tratamiento con furosemida que decide no tomar. Ante la no mejoría ochos días después acude al servicio de urgencias del hospital Universitario Marqués de Valdecilla con hallazgos en el examen físico de crepitos inspiratorios en bases pulmonares, edema en miembros inferiores, en la analítica resalta elevación de enzimas hepáticas. Repiten radiografía de tórax que documentan con hallazgos de condensación pulmonar basal izquierda y finalmente envían a casa con tratamiento con furosemida 1 comprimido mañana y tarde durante 5 días, cefditoreno 400 mg cada 12 horas durante 5 días y restricción hídrica de 1500 ml al día. La paciente regresó por tercera vez al servicio de urgencias del Hospital de Sierrallana con persistencia de síntomas descritos, principalmente debilidad muscular, mialgias, poliartralgias, síntomas respiratorios, fiebre alta hace diez días, edemas en miembros inferiores. Complimentado los dos esquemas de tratamiento antibióticos sin ninguna mejoría. Se decide búsqueda de otros diagnósticos diferenciales y estudio de disnea y edemas con hallazgo adicional de elevación marcada de CPK y troponina I por lo cual se decide su ingreso al servicio de medicina interna.

EXPLORACION FISICA: Normohidratada, sin cianosis. Cabeza: normal. Tórax: Auscultación cardiaca: Taquicárdica, ruidos rítmicos sin soplos, Auscultación pulmonar: crepitantes bilaterales. Abdomen: globuloso, sin masas ni megalias, no doloroso, peristaltismo conservado. Osteomuscular: Manos de mecánico, con descamación en pulpejos y dedos de ambas manos. Puntos de intervención quirúrgica en cara palmar de muñeca derecha cicatriz de dedo en resorte. Artritis de muñecas, 2-3º metacarpofalángica bilateral. Dolor en todas las MCFs, en interfalángicas proximales bilateral y en codos. Dolor y tumefacción leve de ambas rodillas, edema de miembros inferiores. Artritis de ambos tobillos y dolor en todas las metatarsofalángicas bilateral. Dificultad para la elevación y separación de ambos hombros. Fuerza distal en extremidades superiores 3/5. Dificultad para la bipedestación y deambulación. Fuerza proximal en extremidades inferiores proximal 3/5. Distal conservada.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS:

- **Bioquímica:** CPK: mayor a 1300 con pico máximo de 6676 U/l (Valor normal: 34-145 U/l). Troponina I Ultrasensible en suero: 830 ng/l (Rango de referencia: menor 40 ng/l). NT-proBNP suero: 269 pg/ml (Rango de referencia: 300-900 pg/ml). Aldolasa: 161 U/l. (Rango de referencia 1-9 U/l). ALT: 238 U/l (Rango de referencia: 10-49 U/l). AST: 211 U/l (Rango de referencia: 13-26 U/l)
- **ECG:** Sinusal, PR normal. QRS estrecho, Sin alteraciones del ST. Pobre progresión de R en precordiales. (Fig.1)
- **Radiografía simple de tórax:** Condensaciones pulmonares de lóbulo inferior izquierdo. Derrame pleural bilateral. (Fig.2)
- **TC de tórax sin contraste:** Moderado derrame pleural izquierdo. Pequeño derrame pleural derecho. Pequeño derrame pericárdico. A nivel parenquimatoso se identifican imágenes de engrosamientos de predominio peri lobulillar bilateral, que pueden corresponder a un patrón de neumonía organizada. (Fig.3)
- **Ecocardiograma:** FEVI 70%. Anomalía de la relajación. VD no dilatado con FE normal. TAPSE de 28. Derrame pericárdico muy ligero sin ningún dato de compromiso hemodinámico.
- **Ecografía abdominal:** Ligeramente hepatomegalia y esteatosis.

Una extraña neumonía con elevación de troponinas. "Descubriendo el quid de la cuestión"

- **RMN muscular:** Múltiples focos de afectación muscular de aspecto inflamatorio (zonas hiperintensas). De mayor intensidad en el muslo izquierdo. (Fig.4)
- **Electromiograma:** Evidencia hallazgos compatibles una polineuropatía de tipo sensitivo preferentemente axonal en miembros inferiores.
- **Autoanticuerpos:** cribado ENA (RNP, SSa, Sm, Scl-70, Jo-1, RiboP, Ro52, centrómero) POSITIVO. Inmonoblot poli- dermatomiositis: Anti-Jo1 POSITIVO. (Tabla 1)
- **Biopsia músculo esquelético:** infiltrado inflamatorio perimisial y fundamentalmente endomisial, constituido por CD45 y macrófagos. Fibras necróticas y regenerativas aisladas. HLA positivo de forma difusa. C5b-9 positividad de membrana en fibras perifasciculares.

DIAGNOSTICO: Ingresada en el servicio de medicina interna se realizó un interrogatorio y anamnesis en profundidad donde vislumbramos el "quid de la cuestión". Resumiendo, un cuadro de semanas de evolución dado por importante dificultad para la deambulación y para la elevación de ambos brazos. Intensa astenia y pérdida de 10 kilos en los últimos meses (que atribuye a cambio de dieta). Sequedad oral y cutánea, con progresiva descamación en manos. Disfagia para sólidos de reciente aparición y reflujo gastroesofágico. Mareos, no cefalea ni otra clínica neurológica. No determinando si Raynaud o cambios de coloración en piel (raza negra). Se cambió la cabecera al servicio de reumatología que con la sospecha de miopatía inflamatoria a estudio en el subtipo síndrome antisintetasa con realización de estudios específicos consistentes en estudio de autoanticuerpos, TC, ecocardiograma, resonancia magnética muscular y finalmente biopsia muscular. Paciente cumple criterios de **síndrome antisintetasa (SAS):** miopatía, poliartritis, manos de mecánico, afectación pulmonar intersticial, asociado a positividad de Anti-Jo 1, RMN muscular con afectación muscular de aspecto inflamatorio y biopsia muscular compatible

TRATAMIENTO Y EVOLUCION: Se pautaron bolos de metilprednisolona de 500 mg durante 3 días, posteriormente con poca mejoría clínica, la paciente seguía con disfagia para sólidos, disnea de pequeños esfuerzos, debilidad muscular proximal y simétrica en extremidades superiores e inferiores, fisuración en cara radial dedos 2-3 de ambas manos, febrícula. Se pauta inmunoglobulina endovenosa durante 5 días, prednisona 45 mg al día, profilaxis con trimetoprima y sulfametoxazol, suplementación con calcio, vitamina D y ácido zoledrónico. Puesta medicación referida previamente con escasa mejoría clínica escalan a terapia biológica con rituximab con respuesta favorable y es dada de alta con mejoría clínica tras 17 días de hospitalización.

DISCUSION: Las miopatías inflamatorias son un conjunto de enfermedades inmunomediadas de los músculos dentro de las que encontramos la dermatomiositis, polimiositis, miopatías por cuerpos de inclusión, miopatía autoinmune necrosante y síndrome antisintetasa. En relación al síndrome antisintetasa, es una miopatía inflamatoria de etiología desconocida y origen autoinmune que hace parte de las miopatías en superposición, poco frecuente, caracterizada por la presencia de autoanticuerpos antisintetasa (generalmente anti-Jo1), asociado a miositis, enfermedad pulmonar intersticial, poliartritis, manos de mecánico y fenómeno de Raynaud. Hasta la

fecha se han identificado ocho anticuerpos antisintetasa vinculados a este síndrome. Anti-jo1 es el más frecuente. El diagnóstico de sospecha está respaldado por pruebas de laboratorio, que muestran enzimas musculares elevadas (por ejemplo: creatina fosfoquinasa, aldolasa), Hasta un 60% de los pacientes presentan autoanticuerpos específicos de miositis. Así como electromiograma característico y hallazgos específicos en la biopsia muscular.

La afectación pulmonar es frecuente y una causa importante de morbilidad y mortalidad. Los síntomas clínicos, como la disnea y la tos, son frecuentes. La afectación de los pulmones puede estar causada por la debilidad de los músculos respiratorios o por la inflamación del tejido pulmonar como enfermedad pulmonar intersticial (EPI). La debilidad de los músculos respiratorios puede conducir a enfermedad pulmonar restrictiva, y la afectación de los músculos de la faringe es un factor de riesgo para la neumonía por aspiración. En general el curso clínico y la histopatología de la EPI en la miositis son similares a los de la EPI idiopática. Los hallazgos histopatológicos más comunes son la neumonía intersticial inespecífica, la neumonía intersticial usual, la neumonía criptógena organizada y la lesión alveolar difusa (5). En relación a la paciente la presentación de síntomas de disnea, tos y fiebre que no mejoran con antibióticos con el posterior hallazgo por TC neumonía intersticial organizada son característicos del síndrome antisintetasa.

Las miopatías inflamatorias también pueden tener un compromiso cardíaco El electrocardiograma detecta alteraciones hasta en el 50% de los casos como ausencia de progresión de la onda R en derivaciones precordiales derechas, alteraciones inespecíficas del segmento ST y la onda T, así como arritmias auriculares, defectos de conducción AV y bloqueos de rama, aunque generalmente son subclínicos. Se ha descrito fracaso cardíaco por miocardiopatía dilatada y estado hiperdinámico. El compromiso cardíaco puede observarse en cualquier estadio de la enfermedad (4). Las troponinas son proteínas ubicadas en el tejido muscular y participan en su contracción tanto a nivel estriado como cardíaco. Existen tres isoformas troponina T, troponina I y troponina C. Las troponinas I y T son específicas de los músculos cardíacos, a diferencia de la troponina C, que se asocia con los músculos cardíaco y esquelético. La elevación de troponinas en los pacientes con enfermedad del músculo esquelético está poco descrita y muchas veces genera confusión en el momento del diagnóstico. Aunque en estudios se ha encontrado la presencia de afectación cardíaca solo en el 23% de los pacientes con miopatías, hasta un 69% tenían elevación de la troponina T (3). La troponina I y troponina C son los biomarcadores más importantes en el apoyo del diagnóstico del síndrome coronario agudo; Sin embargo, aunque tienen una alta sensibilidad, tienen baja especificidad debido a que las mismas pueden estar elevadas en múltiples patologías debido a que pueden reflejar lesión de los miocardiocitos sin que su causa sea necesariamente la isquemia miocárdica. La elevación de la troponina I, como en el presente caso, puede estar relacionada a múltiples causas, como una afectación miocárdica leve que no haya sido detectada en estudios complementarios realizados como el ECG, el ecocardiograma o el TC. Otra posibilidad es la expresión de isoformas de troponinas en el músculo esquelético, aunque según estudios la troponina I podría ser el biomarcador más específico para identificar infarto agudo de miocardio en pacientes con miopatías ya que en contraste con la troponina T, su elevación es muy poco frecuente en pacientes con miopatía sin daño miocárdico (3). De hecho, se ha descrito la presencia de isoformas de troponina T en el músculo esquelético a través de

pruebas de expresión del RNAm por técnicas de transcripción reversa pero no de troponina I (2) lo que aumenta su especificidad diagnóstica en pacientes con miopatía.

Finalmente, concluimos que el diagnóstico de la patología reumática puede ser muy complejo, que requiere muchas veces ver la evolución en el tiempo, un análisis integral de los signos y síntomas y que su manifestación varía de un paciente a otro. Este caso demuestra la relevancia del diagnóstico oportuno de esta entidad poco frecuente dado que el tratamiento, además de mejorar la calidad de vida del paciente, mejora el pronóstico.

BIBLIOGRAFÍA

1. Chaulin A. Característica actual de los métodos para la determinación de troponinas cardíacas y su valor diagnóstico: minirevisión [Current characteristics of methods for determining cardiac troponins and their diagnostic value: a mini-review]. *Rev Fac Cien Med Univ Nac Cordoba*. 2021 Nov 29;78(4):415-422. Spanish. doi: 10.31053/1853.0605.v78.n4.32988. PMID: 34962733; PMCID: PMC8765385
2. Ricchiuti V, Apple FS. RNA expression of cardiac troponin T isoforms in diseased human skeletal muscle. *Clin Chem*. 1999 Dec;45(12):2129-35. Erratum in: *Clin Chem* 2000 Mar;46(3):437. PMID: 10585344.
3. Schmid J, Liesinger L, Birner-Gruenberger R, Stojakovic T, Scharnagl H, Dieplinger B, Asslaber M, Radl R, Beer M, Polacin M, Mair J, Szolar D, Berghold A, Quasthoff S, Binder JS, Rainer PP. Elevated Cardiac Troponin T in Patients With Skeletal Myopathies. *J Am Coll Cardiol*. 2018 Apr 10;71(14):1540-1549. doi: 10.1016/j.jacc.2018.01.070. PMID: 29622161.
4. Ignacio J Posada Rodríguez^a, Eduardo Gutiérrez-Rivas^a, Ana Cabello Patología del corazón de origen extracardíaco (III) Repercusión cardíaca de las enfermedades neuromusculares. *Rev Esp Cardiol* 1997; 50: 882-901
5. Marco JL, Collins BF. Clinical manifestations and treatment of antisynthetase syndrome. *Best Practice & Research Clinical Rheumatology* 2020;34(4):101503.

FIGURAS Y TABLAS

FIGURA 1. ELECTROCARDIOGRAMA (ECG)



FIGURA 2. RADIOGRAFÍA DE TÓRAX

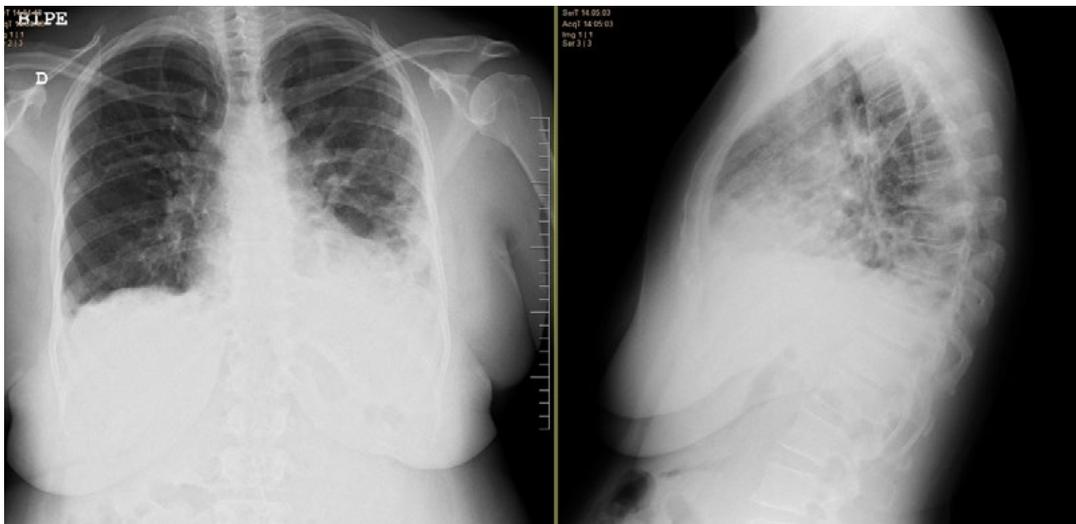


FIGURA 3. TOMOGRAFÍA AXIAL COMPUTARIZADA (TC) TÓRAX

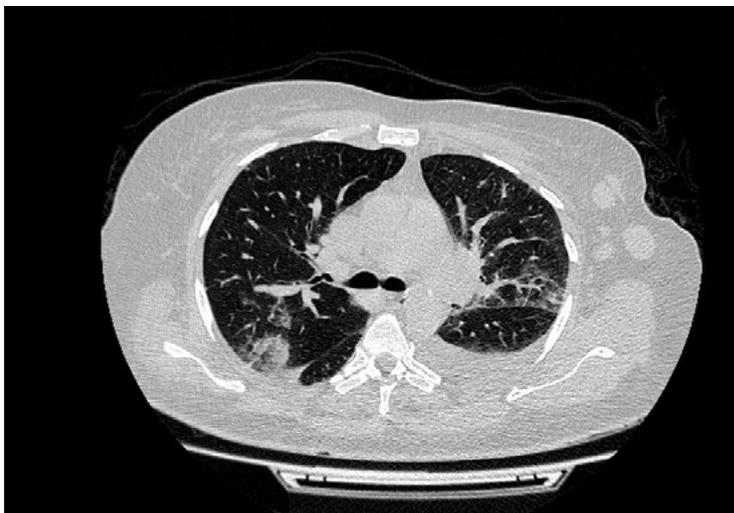


FIGURA 4. RESONANCIA MAGNÉTICA NUCLEAR (RMN) MIEMBROS INFERIORES.

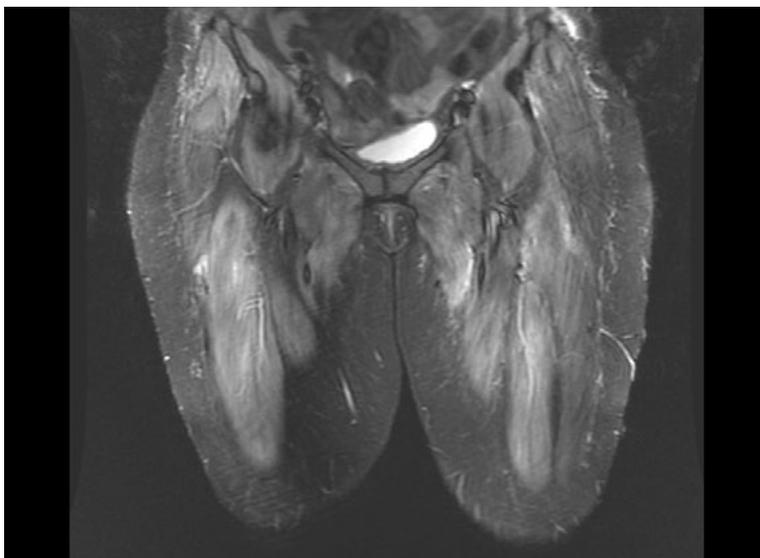


TABLA 1. RESULTADO DE AUTOINMUNIDAD

INMUNOLOGÍA			
AUTOANTICUERPOS			
Tipo de muestra: Suero	Resultados	Unidades	Rangos de referencia
Ac Anti-Nucleares	Citoplasmático granular fino (AC-20) 1/320		
Ac Anti-DNA Nativo	10.29 Negativo	UI/ml	<= 40
Desde el día 4 de abril de 2022 la determinación de anticuerpos anti-dsDNA y ENA se lleva a cabo mediante la tecnología PMAT.			
Cribado ENA (RNP, SSa, SSb, Sm, Scl-70, Jo-1, RiboP, Ro52, centromero)	POSITIVO		
Ac Anti-Sm	Negativo		
Ac Anti-SSa	Negativo		
Ac Anti-SSb	Negativo		
Ac Anti-RNP	Negativo		
Ac Anti-Jo-1	POSITIVO		
Ac Anti-Sci-70	Negativo		
Inmunoblot Poli-Dermatomiositis	Anti-Jo1 POSITIVO Especificidades estudiadas: Zo, Ks, HA, cN-1A, Mi-2, Ku, PM-Sci100, PM-Sci75, Jo-1, SRP, PL-7, PL-12, EJ, OJ, SAE1, NXP2, MDA5, TIF1-gamma, Ro-52		
Factor Reumatoide	<6.57	UI/ml	<= 22

PMAT del 29/05/2023 (7:31, al 4/05/2023) del 29/05/2023 (13:41, al 4/05/2023) del 29/05/2023 (13:23)

**TERCER PREMIO
DEL V CERTAMEN DE CASOS CLÍNICOS
PARA MÉDICOS RESIDENTES**

Catatonía como forma de inicio en un primer episodio psicótico

Autor: Jorge Romay González. Médico Interno Residente de Tercer año de Psiquiatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. NC:393907467. Teléfono: 669667816. Correo: romay.jorge@hotmail.com

Otros autores: Paula Hernández Liebo MIR 3 Psiquiatría. Claudia Sevilla diez MIR 3 Psiquiatría. María Polo Gay MIR 2 Psiquiatría. Marta Hoyuelos Cob MIR 2 Psiquiatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla

Resumen: Mujer de 23 años que acude al servicio de urgencias hospitalarias por cuadro clínico caracterizado por sudoración profusa, mutismo, rigidez muscular franca y actitud opositora. Tras varios días de estancia en urgencias en los que se realizan pruebas complementarias analíticas como de imagen y tras valoración por múltiples especialistas no se objetivan alteraciones significativas que pudieran estar relacionadas con dicho cuadro. Empeoramiento progresivo de rigidez muscular y oposicionismo que llegan a limitar estabilidad hemodinámica de la paciente. Finalmente ingresa en servicio de psiquiatría para alteración de conducta a estudio junto con la supervisión estrecha por parte de neurología y medicina interna ante las nulas ingestas e hidratación de la paciente. Tras varias líneas de antipsicóticos y alteraciones comportamentales significativas, se observa mejoría progresiva y remisión del estado catatónico a las 3 semanas de ingreso, con evolución favorable y alta a los 2 meses del tratamiento con clozapina a dosis bajas.

Palabras clave: Catatonía; Primer episodio psicótico; Clozapina

Agradecimientos: A todos aquellos profesionales centrados en mejorar la funcionalidad y calidad de vida de los pacientes, que dedican tiempo a estudiar y actualizarse para poder desempeñar una práctica clínica moderna y actualizada.

Se trata de una mujer de 23 años que acude al servicio de urgencias hospitalarias por decisión de ambos progenitores, tras marcado cambio de conducta y negativa a las ingestas en los últimos días. Sin antecedentes psiquiátricos ni somáticos de interés. Como contexto social, hija única, estudiando grado universitario con buen rendimiento académico, viviendo de forma alterna entre el domicilio de su pareja y el de sus padres. A su llegada a urgencias, imposibilidad de realizar adecuada anamnesis con la paciente, por actitud mutista y opositora, realizando la totalidad de la entrevista con ambos progenitores. Al parecer desde hace aproximadamente 3 semanas perciben cambio de conducta en la paciente, describiendo mayor grado de introversión y expresividad en ella, permaneciendo la mayor parte del tiempo en su cuarto. La semana pasada se percatan de conductas bizarras y desorganizadas (observar la pared durante largo tiempo, ducharse de madrugada, cerrar ventanas) con episodios de desorientación asociados y percatándose de que la paciente presentaba serias dificultades a la hora de expresarse (gruñidos, actitud pueril). Desde el comienzo hacen referencia al comportamiento previo de su hija, describiéndola como una persona enérgica, activa y sociable. Los dos últimos días previos a acudir a urgencias, refieren que la paciente ha permanecido todo el tiempo en cama, con mirada fija y perpleja, sudorosa e incapaz de mantener ningún tipo de comunicación con ambos padres. Inicialmente se contacta con servicio de neurología quienes realizan estudio complementario pertinente.

A la exploración física y psicopatológica, se observa marcada rigidez muscular, con imposibilidad de flexionar ambas extremidades superiores. Sudoración profusa. Tensión arterial de 112/9 y Frecuencia cardíaca a 60 lpm. A 37 ° centígrados. Cierta palidez general. Contacto ocular fijo y mantenido. Mutista. No responde ante estímulos dolorosos. Se realiza analítica sanguínea donde no se objetivan datos de infección o proceso inflamatorio asociado, siendo los resultados completamente anodinos. Respecto a pruebas de imagen, se realiza TAC cerebral y RNM (los días sucesivos), donde no se observan hallazgos significativos. En la punción Lumbar tampoco constan alteraciones de interés. Electrocardiograma en ritmo sinusal, sin alteraciones en la repolarización.

Tras descartar por servicio de urgencias, neurología e interna alteraciones orgánicas, se decide ingreso en psiquiatría para estudio de alteración conductual compatible con estado catatónico (1). Inicialmente la paciente requiere la sueroterapia por imposibilidad de realizar ingestas, así como la supervisión estrecha por parte de enfermería para llevar medidas posturales adecuadas. Se comienza tratamiento farmacológico con Diazepam intravenoso cada 8 horas. Escasa mejoría clínica los días posteriores, salvo mayor tolerancia a una dieta líquida y a administración de tratamiento en forma de comprimidos. Se decide al quinto día de ingreso optimizar tratamiento farmacológico añadiendo Olanzapina 10mg (1 comprimido a la cena), observando una mejoría respecto al estado catatónico previo, con cese de rigidez muscular y encamamiento aunque comienza un cuadro clínico caracterizado por un aumento de conductas disruptivas, opositorismo y heteroagresividad física hacia el personal, nunca antes presentado. En este momento y en base a la exploración psicopatológica, parece deducirse actividad alucinatoria en la paciente en base a su conducta altamente desorganizada con episodios frecuentes de

temor y angustia psicótica en probable relación con alucinaciones auditivas. Tras dos semanas de tratamiento con Olanzapina a 10mg, persiste este cuadro clínico altamente disruptivo y de difícil manejo, con sialorrea y aumento de peso asociado como efectos directos del antipsicótico. Se decide cambio de antipsicótico a Aripiprazol de forma progresiva hasta dosis de 10mg/día, con escasa mejoría clínica asociada y persistencia de estas conductas tras semana y media. Ambos progenitores acompañaron a la paciente durante el ingreso, describiendo unas conductas bizarras, agresivas y pueriles en la misma. En base a esta situación, se acuerda con los padres inicio del tratamiento de clozapina en monoterapia con hemograma de control semanal asociado. A los 25mg/día la paciente persiste en estado clínico similar. A los 50mg /día se objetiva menor angustia psicótica y menor episodios disruptivos, capaz de poder verbalizar palabras simples y determinadas. A los 100mg/día, la paciente es capaz de mantener una conversación adecuada, momento en el que reconoce alucinaciones auditivas durante el ingreso, así como dificultades para recordar motivo de ingreso hospitalario. En días sucesivos, tras optimización de clozapina a 125mg/día (2) y mejoría conductual se acuerda alta a domicilio con posterior seguimiento en consultas en el programa de Intervención Temprana para Psicosis, donde la paciente de forma compleja trata de describir episodio psicótico de contenido místico religioso, en el cual pensaba que estaba siendo asesinada. Al tercer mes del alta, la paciente retoma actividades universitarias previas al ingreso, no existiendo mala tolerabilidad o efectos adversos relacionados al tratamiento con clozapina. En el momento actual, continua desde hace más de año y medio con mismo tratamiento, desempeñando actividad funcional y social plena, con buena calidad de vida.

Destacar que en la catatonía, como forma de debut en un primer episodio psicótico, se debe descartar de forma protocolizada origen orgánico, realizando para ellos las pruebas complementarias pertinentes al poder presentar ciertas similitudes con cuadros de encefalitis o meningitis entre otros. El manejo conductual (3) en estos casos durante el ingreso, llevados a cabo principalmente por el equipo de enfermería y auxiliares es crucial a la hora de asegurar un ambiente no lesivo y calmado para el paciente. Respecto al tratamiento farmacológico, cabe resaltar que en todo momento se trató con antipsicóticos en monoterapia y a dosis en el límite inferior del intervalo terapéutico, puesto que las guías de tratamiento actuales cuentan no solo con la remisión clínica sino con la funcionalidad y calidad de vida de los pacientes por lo que la mala tolerabilidad al tratamiento o los efectos adversos asociados a las altas dosis actuarían en detrimento de esto. Todo esto influye también en la adherencia al tratamiento.

Bibliografía:

- 1) Fink M, Taylor AM. Catatonia: a clinician's guide to diagnosis and treatment. Cambridge, MA, USA: Cambridge University Press; 2003.
- 2) Taylor, D., Barnes, T. and Young, A., n.d. The Maudsley prescribing guidelines in psychiatry.
- 3) Sadock, B., Kaplan, H. and Sadock, V., 2019. Kaplan & Sadock, Manual de bolsillo de psiquiatría clínica. Barcelona: Wolters Kluwer.

TÍTULO: Carcinoma epidermoide de labio tratado con braquiterapia: una gran alternativa a la cirugía.

AUTOR PRINCIPAL: Javier Albendea Roch. Col 392879930. Oncología Radioterápica, Residente 4 año. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Santander (Cantabria) 625595225.

OTROS AUTORES:

Frandeína Pinto Guevara. Oncología Radioterápica, Residente 3 año. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Santander (Cantabria);

Mara García Lamela Oncología Radioterápica, Residente 2 año. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Santander (Cantabria);

Francisco Javier Olloqui Urroz Oncología. Radioterápica, Residente 1 año. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Santander (Cantabria)

RESUMEN: Se presenta el caso de un paciente de 80 años que diagnosticado de carcinoma epidermoide de labio inferior. Por las características del paciente: frágil y reticente a los tratamientos invasivos, y de la lesión al ser pequeña y en zona delicada se optó por un tratamiento con braquiterapia de alta tasa (HDR-BT) como tratamiento exclusivo con una dosis de 45 Grays (Gy) en 9 sesiones a 5 Gy/fracción. El procedimiento se llevó a cabo en cinco días obteniendo una importante respuesta acompañado de un excelente resultado estético y una muy buena tolerancia sin apenas presentar toxicidad destacable.

PALABRAS CLAVE: Braquiterapia, Radioterapia, Carcinoma epidemoide, inoperable

INTRODUCCIÓN

El carcinoma epidermoide de labio es uno de los tumores más frecuentes de cavidad oral, cuyo diagnóstico es más frecuente en pacientes en edad avanzada, fumadores y en zonas fotoexpuestas como el labio inferior.

La braquiterapia de alta tasa (HDR-BT) consiste en la irradiación de las lesiones colocando la fuente radiactiva en proximidad o en contacto con las mismas, y permite administrar en un corto periodo de tiempo y en pocas sesiones una dosis elevada de radioterapia al volumen objetivo sin afectar a las estructuras adyacentes. El tratamiento de este tumor con esta modalidad de irradiación ofrece excelentes resultados oncológicos, estéticos y funcionales, que lo hacen comparable a la alternativa quirúrgica en estadios iniciales y, en algunas situaciones, lo convierten en la opción más adecuada.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente de 80 años parcialmente independiente, frágil, con funciones intelectuales superiores conservadas. Exfumador de tabaco con índice paquetes-año (IPA) de 25, diabético tipo II en tratamiento y con EPOC manejado por su médico de Atención Primaria. Entre sus antecedentes familiares destacan cuatro casos de cáncer de pulmón en cuatro de sus hermanos varones, y un tumor de esófago en otro hermano sin histología clara.

Valoramos al paciente durante su ingreso hospitalario a cargo de Neumología por infección respiratoria y una masa pulmonar a estudio descrita en una neoformación en lóbulo superior del pulmón derecho que infiltra bronquio y condiciona atelectasia, acompañada de adenopatías mediastínicas. Mediante PET se objetivó el hipermetabolismo de los hallazgos del TC describiendo además una lesión satélite. Dada la sospecha de malignidad se amplió estudio mediante EBUS y biopsias no concluyentes, y por decisión del paciente no se continuó el estudio adoptando una actitud de vigilancia sintomática.

En este contexto, durante una exploración física se objetiva una lesión exofítica de 3.5 cm, excrecente, sangrante al roce e irregular en labio inferior que se biopsia con resultado de carcinoma epidermoide infiltrante bien diferenciado queratinizante. La lesión había presentado un crecimiento progresivo de meses de evolución, condicionando dolor leve y algo de incomodidad al hablar y comer, así como algún sangrado ocasional.

Se presenta el caso en Comité de tumores de Cabeza y Cuello donde se estadifica como T2NxMx y por las características del paciente se decide realizar un tratamiento radioterápico exclusivo.

Realizamos un tratamiento con intención radical mediante braquiterapia de alta tasa de dosis (HDR) utilizando una dosis de 45 Gy en 9 fracciones con un fraccionamiento de 5 Gy/fracción con un intervalo interfacción mayor de 6 horas, es decir, el tratamiento se llevó a cabo en solo cinco días. Se alcanzó la dosis total de 45 Gy utilizando una fuente de Ir 192.

El primer día se realiza el implante de los aplicadores intersticiales mediante anestesia local y en radio quirófano. Se utilizaron tres tubos plásticos con disposición transversal, geométrica y equidistantes entre sí a 1cm atravesando la lesión en su eje largo (Figura 1).

A continuación, se realiza un TC de simulación con cortes de 2.5 mm en el que delimitamos el volumen de tratamiento: el tumor visible y palpable, y delimitamos la mandíbula como órgano a riesgo (OAR) (Figura 2). Utilizamos un separador de algodón que colocamos en cada sesión de tratamiento para evitar que reciba una dosis excesiva que pudiera ocasionar toxicidad, principalmente osteonecrosis

RESULTADOS

El tratamiento se lleva a cabo en los cinco días consecutivos programados sin incidencias ni toxicidades agudas relevantes.

El volumen tumoral experimentó una regresión desde las últimas sesiones de tratamiento. Los cambios anatómicos continuaron hasta el momento actual en el que se ha documentado una desaparición completa de la lesión macroscópica. (Figura 3) La respuesta oncológica se acompañó de una clara mejoría sintomática con la desaparición completa del dolor, el sangrado y la limitación funcional al comer y hablar.

Como toxicidad aguda tan solo se registró dolor leve G2 (CTCAE v4.0) que fue manejado con AINES pero que no le impidió comer con normalidad. Al finalizar el tratamiento comenzó a aparecer la mucositis G2 que fue mejorando a partir de la segunda semana comenzó a disminuir hasta desaparecer.

A nivel de la evaluación dosimétrica del tratamiento, se alcanzaron los objetivos prescritos: el 100% de la dosis prescrita alcanzó el 90.06% del volumen, y el 90% del volumen estuvo cubierto por el 100.12% de la dosis. La dosis que recibió el volumen de 2cc de mandíbula fue de 9.9 Gy (22.07%).

DISCUSIÓN

El carcinoma escamoso de labio es el segundo más frecuente de los tumores de Cabeza y Cuello. Con mayor frecuencia aparece, como es el caso presentado, en forma de lesión exofítica sangrante y dolorosa en el labio inferior (siendo esta localización la más frecuente, más del 90%). La histología escamosa también es predominante, y se relaciona con la exposición solar y el tabaco (1,2,3). En cuanto a su pronóstico depende del tamaño y otros factores como la afectación ganglionar regional, invasión linfovascular y perineural o la edad, siendo más agresivo en pacientes jóvenes (4).

El manejo suele ser quirúrgico, reservando el tratamiento radioterápico con braquiterapia exclusiva (BT) o asociando radioterapia externa (RTE) para pacientes que, por sus condiciones o las de su enfermedad lo requieran, o también para aquellos que rechazan la cirugía (3).

El tratamiento con braquiterapia requiere de una destreza técnica no desdeñable asociada a una planificación cuidadosa, por lo que es preciso la participación y colaboración de un equipo humano entrenado y con experiencia.

A pesar de que no hay estudios randomizados que lo enfrenten a la cirugía, la radioterapia es comparable a la cirugía en cuanto a control local en tumores iniciales (T1, T2 y algunos T3). Presenta una ventaja estética sobre la alternativa quirúrgica, en cuanto a preservación del labio, aunque también presenta desventajas como la ausencia de información de anatomía patológica que resulten en la indicación de tratamientos complementarios. (5)

Por encima de otras técnicas como la radioterapia externa (RTE) o la braquiterapia de baja tasa (LDR-BT) la braquiterapia de alta tasa (HDR-BT) es considerada como la mejor forma de irradiar este tipo de lesiones que por su naturaleza de carcinoma epidermoide, requieren de una dosis muy alta para alcanzar control local, pues permite administrar la dosis en el tumor sin que los órganos de riesgo próximos reciban una dosis excesiva (mandíbula en este caso).

Existen estudios que comparan la braquiterapia de alta tasa (HDR-BT) con baja tasa (LDR-BT) en la que dosis es administrada en un periodo de tiempo prolongado a través de semillas radiactivas que se implantan directamente en la lesión (6). Estos trabajos demuestran un control local mayor al 95% a 5 años con en ambas técnicas, aunque con un mejor perfil de toxicidad en el grupo de alta tasa en cuanto a necrosis ósea y de tejido blando.

En comparación con la RTE, el tratamiento con HDR-BT plantea una ventaja logística al completarse en un corto periodo de tiempo según el fraccionamiento utilizado frente a las 6-7 semanas necesarias para alcanzar la dosis terapéutica con RTE. El fraccionamiento más extendido según la literatura es el que aplicamos en nuestro paciente, y consta de 5 días consecutivos realizando dos sesiones diarias con un intervalo mínimo de 6 horas interfracción, salvo el primer día en el que se realiza una única sesión tras el implante del aplicador (5,6).

Existen muchos tipos de aplicadores con los que se puede llevar a cabo esta técnica: agujas rígidas metálicas, hipodérmicas, catéteres vasculares, tubos plásticos, y otras variantes. La decisión de utilizar uno u otro corre a cargo del oncólogo radioterápico y se realiza en función de las características, extensión y localización de la lesión. Los aplicadores más rígidos aportan un mayor beneficio en la geometría del implante, pero los tubos plásticos se adaptan mejor a lesiones en zonas delicadas o en casos en los que priorizamos el resultado estético.

Nos encontramos ante un paciente añoso y frágil, que ha desestimado maniobras diagnósticas sobre una masa pulmonar altamente sospechosa, y que se niega a realizar tratamiento agresivo sobre su carcinoma de labio diagnosticado. Además, se trata de una lesión pequeña, exoftica, con bajo riesgo de metástasis ganglionares y de localización delicada donde la cirugía presenta mayor defecto estético, lo que lo hacen candidato a recibir el tratamiento radioterápico con braquiterapia (BT) de alta tasa en monoterapia.

Es fundamental la valoración integral del paciente en Comité de Tumores, donde de forma conjunta con otros especialistas (oncólogos médicos, cirujanos maxilofaciales, radiólogos y patólogos) se toma la decisión terapéutica ponderando los beneficios y riesgos de cada maniobra terapéutica.

CONCLUSIÓN:

El tratamiento exclusivo con braquiterapia de alta tasa (HDR-BT) es una alternativa efectiva, resolutive y segura en el tratamiento de determinados tumores de cavidad oral, como el presente caso de carcinoma epidermoide labio inferior. Esta técnica ofrece resultados oncológicos similares a la cirugía en cuanto a control local y se acompañan de grandes resultados estéticos y funcionales.

BIBLIOGRAFÍA

- 1-Brachytherapy in lip cancer Ángeles Rovirosa Casino 1 , Isabel Planas Toledano 2 , Jorge Ferre Jorge 3 , José María Oliva Díez 4 , Carlos Conill Llobet 1 , Meritxell Arenas Prat 5
- 2-Wang CC. Cancer of the oral cavity. In:Wang CC, Ed. Radiation therapy for head and neck neoplasms. Toronto, Canada: Wiley-Liss Ed.; 1997. p. 107-85
- 3-. Million RR, Cassisi NJ, Mancuso AA. Oral cavity. In: Million RR, Cassisi NJ, Ed. Management of Head and Neck Cancer. Philadelphia: J.B Lippicott Company; 1994. p. 329-59.
- 4- Million RR, Cassisi NJ, Mancuso AA. Oral cavity. In: Million RR, Cassisi NJ, Ed. Management of Head and Neck Cancer. Philadelphia: J.B Lippicott Company; 1994. p. 329-59.
- 5- Gerbaulet A, Vanlimbergen E. Lip cancer. In: The GEC-ESTRO hand - book of brachytherapy. Gerbaulet A, Pötter R, Mazeron JJ, Meertens H, VanLimbergen E, Ed. Leuven, Belgium: ACCO Ed.; 2002. p. 227-36.
- 6- Guinot JL, Arribas L, Chust ML, et al. Lip cancer treatment with high dose rate brachytherapy. *Radiother Oncol.* 2003;69(1):113-115. doi:10.1016/s0167-8140(03)00271-8

FIGURAS



Figura 1. Implante de tres tubos plásticos con disposición transversal, geométrica y equidistantes entre sí a 1cm.

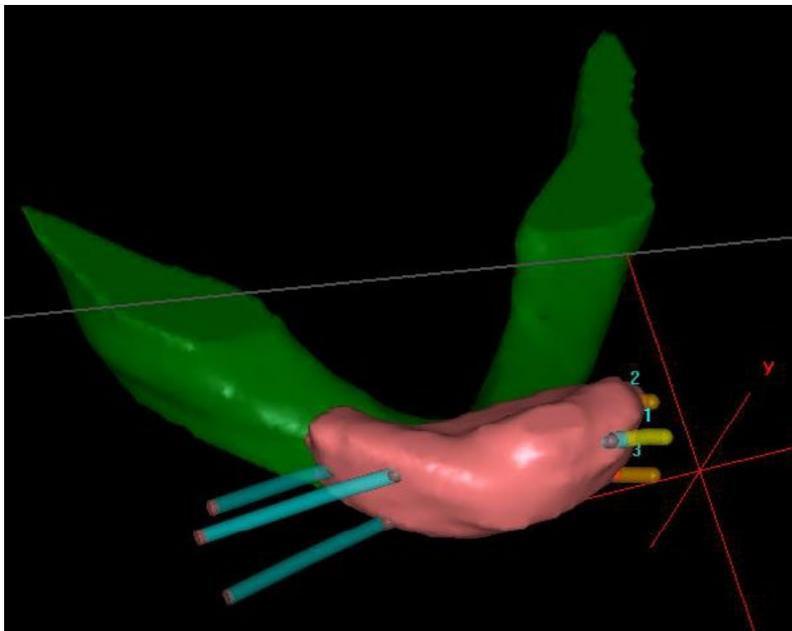


Figura 2. Reconstrucción 3D del implante, el volumen target y la mandíbula inferior delimitada.



Figura 3. Evolución macroscópica de la lesión desde el diagnóstico (izquierda), durante el tratamiento (segunda), semanalmente (tercera a sexta) y a los seis meses (derecha).

Fractura de osificación heterotópica en pared abdominal como causa de dolor y deterioro funcional agudo en paciente con daño cerebral traumático crónico.

Autores:

- **Beatriz Alejandre Bacaicoa**
Nº Colegiado: 393907391
Médico interno residente de 3^{er} año de Medicina Física y Rehabilitación
Centro de trabajo: Hospital Universitario Marqués de Valdecilla (HUMV)
Email: beatriz.alejandre@sacalud.es
Teléfono: 671435297
- **Elena Criado Albillos**
Médico interno residente de 3^{er} año de Medicina Física y Rehabilitación en HUMV.
- **Belén Álvarez García-Rovés**
Médico interno residente de 4^o año de Medicina Física y Rehabilitación en HUMV.
- **Guillermo Bistué Alzola**
Médico interno residente de 3^{er} año de Cirugía General y del Aparato Digestivo en HUMV.

Resumen:

Introducción: Las osificaciones heterotópicas neurogénicas (OHN) son complicaciones del daño cerebral traumático (DCT) que provocan dolor y pérdida de movilidad. Se presenta un caso de OHN de localización y debut inusual.

Observación clínica: Varón de 53 años con déficit cognitivo y tetraparesia atáxica tras TCE en 2001. Utiliza exoesqueleto de marcha. Consultan por dolor abdominal y actitud en flexión de tronco con deterioro funcional. Destaca bultoma subcutáneo entre xifoides y ombligo doloroso a la palpación. En pruebas de imagen, osificación de la línea alba de 9 cm con fractura acabalgada. Tras infiltración corticoanestésica mejoría parcial. Se intervino quirúrgicamente para exéresis de la osificación.

Conclusiones: Se sugiere como mecanismo de fractura la presión abdominal ejercida por el anclaje del exoesqueleto. Es importante vigilar activamente las OHN, en ocasiones limitan la prescripción de dispositivos. La cirugía va dirigida a las complicaciones secundarias (por la pérdida de movilidad) y mecánicas directas (dolor, fractura...).

Palabras clave: daño cerebral traumático crónico, osificación heterotópica, exoesqueleto.

1. Anamnesis

Varón de 53 años con graves secuelas de politraumatismo en accidente de circulación con Traumatismo Craneoencefálico (TCE) en el 2001.

Precisó esplenectomía y cirugía ortopédica para osteosíntesis de fémur izquierdo. Persistió déficit cognitivo, tetraparesia espástica y ataxia truncal y apendicular. Tras implantación de bomba de Baclofeno intratecal en el 2003, tenotomía de alargamiento multinivel en extremidades inferiores en el 2005 y tratamiento rehabilitador se consiguió marcha con soporte bilateral (andador de rueda delantera), sin apoyo físico pero sí supervisión cercana de cuidador. Categoría de Ambulación Funcional (CAF) 3. Presentaba discapacidad grave para las Actividades Básicas de la Vida Diaria (ABVD) con un I. Barthel 5, condicionado por el déficit cognitivo grave y la alteración conductual.

Aunque se detecta deterioro leve durante la pandemia por SARS-Cov2, acude a centro de día de daño cerebral ambulatorio, donde inicia uso de exoesqueleto de marcha, manteniendo la situación estable hasta 2022.

En el 2023 consulta en nuestro servicio por dolor abdominal y actitud en flexión de tronco que causa deterioro funcional para bipedestación, marcha y transferencias, llegando a CAF 0.

2. Exploración física

Consciente, con buen nivel de consciencia. Abordable y colaborador.

Acude en silla de ruedas. Actitud en flexión de tronco.

Obedece órdenes sencillas con dificultad por apraxia. Disatría.

Lengua móvil con descoordinación y temblor. Úvula centrada, buena motilidad palatina.

Tetraparesia con balances articulares limitados por la espasticidad y retracciones músculo-tendinosas. Presenta motilidad voluntaria en las 4 extremidades.

Ataxia grave. Dismetria más marcada en miembros derechos.

Bultoma subcutáneo en línea media abdominal entre apófisis xifoides y ombligo, no adherido, muy doloroso a la palpación que condiciona imposibilidad para ortostatismo.

Precisa ayuda de 2 personas para transferencias y marcha.. CAF 0.

3. Pruebas complementarias

31/05/2023 Ecografía de pared abdominal:

Amplia osificación de la línea alba postraumática ya conocida en el año 2020, con fractura y acabalgamiento de la porción distal de la misma con formación de pseudo articulación a este nivel. Resto de pared abdominal sin hallazgos significativos. (Figura 1).

20/06/2023 TAC de abdomen con contraste:

Área de calcificación en línea media pared de abdominal anterior, inmediatamente caudal respecto al apéndice xifoides, con una extensión longitudinal de unos 9 cm, en localización extraperitoneal improntando parcialmente sobre lóbulo hepático izquierdo y mostrando continuidad con la línea alba entre los rectos anteriores del abdomen, sugiriendo correspondencia con una calcificación distrófica. (Figuras 2 y 3).

4. Diagnóstico

Fractura de osificación heterotópica abdominal en paciente con daño cerebral traumático crónico.

5. Tratamiento y evolución

Como tratamiento inicial se realizó una infiltración cortico-anestésica ecoguiada en la vaina de los rectos con mejoría parcial del dolor.

Tres meses después se intervino quirúrgicamente para exéresis de la osificación (laparotomía media, disección preperitoneal de la osificación, sección con costotomo y cierre por planos). El postoperatorio transcurrió sin incidencias con resolución del dolor a las pocas semanas.

Un mes después el paciente tuvo que ser hospitalizado de forma urgente en la Unidad de Cuidados Intensivos por una intoxicación farmacológica. Tras ingreso prolongado que condicionó un grave deterioro, fue dado de alta a una residencia. Continuó asistiendo de forma

Fractura de osificación heterotópica en pared abdominal como causa de dolor y deterioro funcional agudo en paciente con daño cerebral traumático crónico.

ambulatoria al servicio de Rehabilitación del HUMV para recibir sesiones de fisioterapia, logopedia y terapia ocupacional con objetivos de reeducación de la marcha, progresar en alimentación vía oral y uso útil de miembro superior derecho.

Actualmente evoluciona favorablemente en el programa de rehabilitación. Realiza transferencias con ayuda, camina con andador y apoyo de dos personas (CAF 0) y ha reintroducido la dieta de fácil masticación.

6. **Discusión**

Las osificaciones heterotópicas neurogénicas (OHN) son una complicación frecuente del daño cerebral traumático (DCT) que provocan discapacidad por dolor y pérdida de movilidad. Las localizaciones más frecuentes son cadera y muslo ^(1,2).

La localización en la pared abdominal de la OHN es inusual en el DCT pero en los casos publicados, un total 3 desde 1985 hasta 2023, es secundaria a laparotomía media ^(3,4,5). En el caso que se presenta concurren ambos factores predisponentes. Las OHN no suelen provocar dolor en la fase crónica aunque sí pueden provocar limitación funcionales por restricción de la movilidad cuando son periarticulares ^(1,2).

La gran osificación de la línea alba en nuestro paciente era asintomática hasta que sufre una fractura, posiblemente por la presión ejercida a nivel abdominal por el mecanismo de anclaje del exoesqueleto. A pesar del alivio parcial de la sintomatología dolorosa tras la infiltración cortico-anestésica en la vaina de los rectos, dada la persistencia de la discapacidad, se optó por cirugía de exéresis como tratamiento definitivo. Los tres casos publicados con fractura precisaron cirugía ^(3,4,5).

Es importante la vigilancia activa de las OHN y atender a la limitación que suponen en la prescripción de uso de dispositivos en la rehabilitación de las secuelas del DCT, especialmente de los exoesqueletos de marcha.

La cirugía de exéresis de las OHN es un tratamiento dirigido no solo a las complicaciones secundarias (derivadas de la pérdida de movilidad) sino también a las complicaciones mecánicas directas (dolor, fractura...).

7. Bibliografía

1. Sullivan MP, Torres SJ, Mehta S, Ahn J. Heterotopic ossification after central nervous system trauma: A current review. *Bone Joint Res.* 2013 Mar 1;2(3):51-7. doi: 10.1302/2046-3758.23.2000152. PMID: 23610702; PMCID: PMC3626201.
2. Sakellariou VI, Grigoriou E, Mavrogenis AF, Soucacos PN, Papagelopoulos PJ. Heterotopic ossification following traumatic brain injury and spinal cord injury: insight into the etiology and pathophysiology. *J Musculoskelet Neuronal Interact.* 2012 Dec;12(4):230-40. PMID: 23196266.
3. An HS, Howard JM, Kim K. Fracture of heterotopic ossification of the abdominal wall. A case report. *Ohio State Med J.* 1985 Aug;81(8):591-3. PMID: 2931657.
4. Leis VM, Cotlar AM. Fractured heterotopic bone in a midline abdominal wound. *Curr Surg.* 2003 Mar-Apr;60(2):193-5. doi: 10.1016/S0149-7944(02)00677-3. PMID: 14972294.
5. Nageswaran H, Dunkley A. Acute abdominal pain following fracture of a heterotopically formed bone incorporating a prolene mesh. *Ann R Coll Surg Engl.* 2010 Sep;92(6):W1-2. doi: 10.1308/147870810X12699662980871. Epub 2010 Jun 18. PMID: 20566031; PMCID: PMC5696858.

Anexo:

Figura 1: Ecografía de pared abdominal. Fractura y acabalgamiento de la porción distal de la osificación.

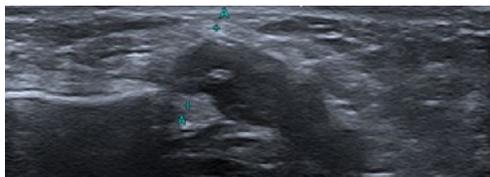


Figura 2: TAC de abdomen, imagen en plano coronal. Osificación longitudinal de la línea alba.

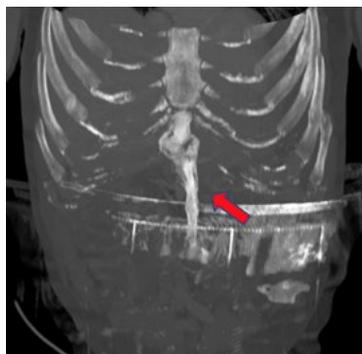


Figura 3: TAC de abdomen, imagen en plano sagital. Osificación longitudinal de la línea alba.



Fractura de osificación heterotópica en pared abdominal como causa de dolor y deterioro funcional agudo en paciente con daño cerebral traumático crónico.

INCIDENTALOMA MEDIASTÍNICO COMPLICADO CON TROMBOEMBOLISMO PULMONAR Y MIASTENIA GRAVIS.

Ana Cruz Alonso de Armiño Riaño
Residente de 5º año de Medicina Intensiva
Hospital Universitario Marqués de Valdecilla
Nº colegiado 3939 07206
Tfno +34 635 00 81 82
ana.adar@gmail.com

OTROS AUTORES:

Rosa María Díaz Ruiz, residente de 3º año de Medicina Intensiva, HUMV.
Ana Sofía Collado Martín, residente de 2º año de Anatomía Patológica, HUMV.

RESUMEN:

Las masas mediastínicas se dividen de acuerdo con su aparición en las diferentes áreas del mediastino y en función de su origen, se asocian con diferentes complicaciones. Presentamos el caso de un hombre de 60 años que ingresó en el servicio de Medicina Intensiva por insuficiencia respiratoria en contexto de un tromboembolismo pulmonar (TEP) masivo, con hallazgo radiológico incidental de una masa mediastínica. Consultó tras varios días de clínica de astenia y disnea progresiva con rápida evolución a insuficiencia respiratoria global, por lo que se realizó una Tomografía Axial Computerizada (TAC) con hallazgo de TEP bilateral y conglomerado adenopático extenso a nivel de mediastino, derivándose de urgencia al hospital de referencia para estudio. Durante el ingreso se objetivó clínica de Miastenia Gravis (MG) con un Estudio Neuro Fisiológico (ENF) compatible con enfermedad de la unión neuromuscular a nivel postsináptico, confirmando el diagnóstico. Los anticuerpos anti-receptor de acetilcolina fueron positivos. Se realizó una Biopsia con Aguja Gruesa (BAG) y la Anatomía Patológica (AP) fue compatible con un timoma, confirmando más adelante el estadio IV en la pieza quirúrgica.

PALABRAS CLAVE:

Timoma. Mediastino. Tumores mediastínicos. Miastenia gravis. Autoanticuerpos. Acetilcolina. Debilidad muscular. Tromboembolia pulmonar.

ANAMNESIS

Varón de 60 años sin hábitos tóxicos salvo consumo ocasional de alcohol, hipertenso en tratamiento activo, diabético y dislipémico en tratamiento dietético. Antecedentes de gota, insuficiencia venosa crónica en miembros inferiores y una trombosis venosa superficial de alto riesgo en 2018, por la que estuvo seis meses en tratamiento anticoagulante con Sintrom.

Acude a urgencias por inicio brusco de un cuadro de disnea que progresa hasta mínimos esfuerzos en cuestión de pocas horas, con aumento de requerimientos de oxígeno, cada vez más taquipneico y sin tolerar el decúbito. Cuadro que se inició estando de pie, previamente asintomático. Pendiente de realizar angioTAC, permanece en observación con orientación diagnóstica de TEP.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Al ingreso inicial en urgencias: Normotermia. Tensión arterial: 163/105 mmHg. Saturación de oxígeno: 93% basal. Buen estado general, ligeramente taquipneico. Sin ruidos patológicos en la auscultación cardio-pulmonar. Sin signos de TVP en extremidades inferiores.

Ante empeoramiento respiratorio progresivo, tanto clínico como gasométrico, antecedentes de trombosis venosa y cifras de dímero D en ascenso, se solicita angioTAC con hallazgo de TEP bilateral y trombosis de vena braquiocefálica izquierda, además de hallazgo incidental de conglomerado adenopático en mediastino anterior y medio (**Figura 1**). Por todo ello, se decide traslado a la Unidad de Cuidados Intensivos (UCI), durante el cual persiste el empeoramiento respiratorio.

Al ingreso en UCI: Normotermia. Frecuencia cardiaca: 130 lpm. Tensión arterial: 190/100 mmHg. Saturación de oxígeno: 80% con mascarilla reservorio al 100%. Mal estado general, taquicárdico, taquipneico y con trabajo respiratorio. No tolera el decúbito. Se decide intubación oro-traqueal (IOT) sin incidencias y se realiza Ecografía Transesofágica (ETE) por mala ventana paraesternal, sin evidencia de afectación de cavidades derechas. Se inician perfusiones endovenosas de insulina, medicación antihipertensiva y anticoagulación con Heparina No Fraccionada (HNF).

DIAGNÓSTICO Y PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- **TAC de arterias pulmonares (inicial; Figura 1):** Tromboembolismo pulmonar a nivel de tronco principal derecho, previo a bifurcación para arterias segmentarias de campo superior, a nivel de arteria segmentaria lateral derecha. En lado izquierdo se identifica tromboembolismo afectando a arterias segmentarias para segmentos superiores, lingular y pirámide basal. Trombo en el interior de vena braquiocefálica izquierda. Conglomerado adenopático a nivel de mediastino anterior y medio, con una extensión a nivel anterior de 73 x 53 mm de tamaño mostrando escasas y finas calcificaciones en su interior. Varias adenomegalias de carácter patológico a nivel de mediastino.

- **Estudio Neurofisiológico:** La estimulación eléctrica repetitiva a 3Hz muestra un decremento significativo en reposo en la musculatura facial estudiada, apoyando la sospecha clínica de patología de la unión neuromuscular más posiblemente de origen postsináptico.
- **Inmunología:** Anticuerpos Anti-receptor Acetilcolina (Ach) elevados (10,72 nmol/L). Anticuerpos Anti-Musk pendientes a día de hoy.
- **Biopsia con aguja gruesa (BAG; Figura 2):** Biopsia de mediastino (x3): Timoma tipo B3. Positivo para Citoqueratinas AE1/AE3, p40. Negativo para CD20, CD5 y CD117.
- **PET/TAC FDG corporal (Figura 3):** Lesión polilobulada que se extiende en mediastino anterior prevascular compatible con neoformación. Adenopatías patológicas en ventana aorto-pulmonar, hiliares izquierdas y prevasculares y región paratraqueal izquierda baja compatible con afectación tumoral.
- **Estudio anatómo-patológico de muestras quirúrgicas (Figura 2):**
 - (A) **Resección de masa mediastínica:** Timoma de tipo B3 que mide 8 cm de eje máximo e invade macroscópicamente el tejido adiposo peritímico contactando en sectores con los bordes quirúrgicos. Presencia de invasión vascular. Dos ganglios linfáticos con presencia de metástasis (2/3). Otros hallazgos: hiperplasia tímica verdadera. Estadio de Masaoka modificado: Estadio IVB (por diseminación linfática) pT1b pN1. Estadio IVa de la AJCC/UICC en la pieza quirúrgica.
- **TAC de tórax con contraste (postquirúrgico):** Hallazgos sugestivos de progresión tumoral significativa, con implantes fundamentalmente en el tejido celular subcutáneo de las regiones pectorales y región de esternotomía, con dos implantes pleurales y un nódulo inmediatamente por debajo de la articulación esternoclavicular izquierda. Restos en ventana aortopulmonar.
- **TAC de tórax con contraste (durante quimioterapia paliativa):** Mínimos restos en ventana aortopulmonar / por detrás de la arteria pulmonar izquierda. Desaparición de todas las lesiones pleurales y disminución muy significativa de tamaño de las lesiones de partes blandas, persistiendo dos focos milimétricos anteriores, a la altura del tercer espacio intercostal bilateral, con estriación de la grasa en el lado derecho. También parece existir un pequeño foco en el quinto espacio intercostal anterolateral izquierdo.

TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN

Durante su estancia en UCI, buena aunque lenta evolución. Presentó dos extubaciones fallidas por motivos principalmente respiratorios (atelectasia basal, broncoespasmo). En ese contexto se revisaron las imágenes del TAC descartando afectación de árbol bronquial por parte de la masa mediastínica. De acuerdo con cirugía torácica y todavía bajo IOT, se realizó la BAG de la masa mediastínica con resultado de timoma tipo B3.

Al tercer intento se pudo consolidar la extubación. Ante este escenario respiratorio y todavía sin datos definitivos del origen de la masa, se objetivó debilidad generalizada, con discreta ptosis izquierda y mioquimias oculares. A pesar de que la sospecha clínica de miastenia gravis (MG) era baja, ante potencial timoma se solicitó un estudio neurofisiológico compatible con enfermedad de la unión neuromuscular a nivel postsináptico, además de unos anticuerpos anti receptor de acetilcolina (Ac anti RACh) positivos muy a posteriori.

Tras varias semanas del alta, ingresó de forma programada para administración inmunoglobulinas endovenosas previo a la timectomía. Ante los resultados de la anatomía patológica de la pieza quirúrgica, un timoma en estadio IV, y ante los datos de progresión en el TAC postquirúrgico, se decide tratamiento paliativo con quimioterapia. A los pocos días de iniciarlo y tras las vacunas de la gripe y del COVID, precisa nuevamente ingreso en UCI por sospecha de crisis miasténica. Preciso soporte respiratorio con VMNI durante varios días.

El TAC de control tras varias dosis de quimioterapia resultó ser muy favorable, con importante disminución e incluso resolución de algunas de las lesiones tumorales. En consultas externas, recuperación física progresiva, haciendo vida independiente intradomiciliaria, con necesidad de hacer pequeños descansos por disnea tras esfuerzos. Ligeras disfonía y leve ptosis palpebral izquierda. Precisa tratamiento antihipertensivo con hasta 4 fármacos, estatina, antidiabéticos orales, piridostigmina y prednisona para la MG, difosfonato para prevenir la osteoporosis inducida por corticoides y se mantiene el tratamiento anticoagulante con tinzaparina hasta completar al menos seis meses y hasta control de la enfermedad oncológica.

DISCUSIÓN

Este caso resultó un desafío clínico y diagnóstico desde un inicio, debido a las múltiples y simultáneas patologías aunadas en el mismo paciente. Desde la clínica característica y la confirmación del diagnóstico del TEP masivo, la necesidad de una estrecha vigilancia cardiopulmonar, ajuste y control del tratamiento... pasando por el hallazgo radiológico incidental del timoma, la necesidad de realizar una biopsia en un paciente intubado y anticoagulado, imagen radiológica sospechosa de invasión de estructuras vecinas que se confirma tras la anatomía patológica de la pieza quirúrgica... hasta la sigilosa evolución clínica hacia una Miastenia Gravis (MG), que se confirma con pruebas diagnósticas y que precisa aplicar todo el arsenal terapéutico del que se dispone.

La MG es una afectación neuromuscular secundaria a la destrucción de receptores de acetilcolina en la membrana postsináptica por parte de autoanticuerpos. Afecta principalmente a mujeres jóvenes y a hombres mayores. El desencadenante es desconocido, pero se asocia con trastornos autoinmunitarios y alteraciones del timo. El papel de éste está poco claro, pero el 65% de los pacientes tiene hiperplasia tímica y el 10% presenta un timoma. Alrededor del 50% de los timomas son malignos.

Los timomas son tumores raros que surgen en el mediastino anterior. Pueden ser un diagnóstico incidental en las pruebas de imagen, como es nuestro caso, o pueden manifestarse con síntomas secundarios a una masa en el tórax o a un fenómeno paraneoplásico como la MG. Según la literatura revisada, la MG es el síndrome paraneoplásico más comúnmente asociado con el timoma. De hecho, en los pacientes con ambas patologías, los síntomas

neuromusculares suelen facilitar un diagnóstico más precoz. Estos síntomas suelen ser ptosis, diplopía y debilidad muscular con el uso repetido del músculo, que revierte en reposo. Como dato curioso de este caso, el paciente sufrió parte de los síntomas característicos pero al contrario de lo mencionado, para cuando fueron detectados, el timoma se encontraba ya en estadio avanzado.

El diagnóstico precisa de una clínica compatible, la prueba del hielo es opcional (la debilidad disminuirá con el frío) y para confirmar el diagnóstico, niveles séricos de anticuerpos AChR y/o electromiografía (EMG) positivos. En nuestro caso, ambos fueron positivos. Los anticuerpos contra el AChR están presentes en 80 a 90% de los pacientes con MG. Hasta el 50% de los pacientes sin anticuerpos contra AChR tienen otro anticuerpo, el MuSK (muscle-specific receptor tyrosine kinase), enzima que también participa en la unión neuromuscular. Sin embargo, los anticuerpos anti-MuSK no aparecen en la mayoría de los pacientes con anticuerpos AChR.

El EMG utilizando estímulos repetitivos en musculatura facial objetivó un decremento > 10% del potencial de acción en reposo, resultado compatible con patología postsináptica. Las pruebas de imagen forman parte del arsenal diagnóstico, pero en nuestro caso ya se realizó un TAC con contraste previo al ingreso.

En cuanto al tratamiento de la MG, se utilizan los agentes anticolinesterásicos para aliviar los síntomas y los corticosteroides, inmunomoduladores (inmunoglobulina IV, plasmaféresis), fármacos inmunosupresores o la timectomía para disminuir la reacción autoinmunitaria. La timectomía generalmente atenúa la gravedad de la MG. Todo ello fue utilizado de forma progresiva en nuestro paciente, aunque cabe mencionar que la timectomía se realizó primeramente con el objetivo de reducir la carga tumoral y obtener muestras quirúrgicas adecuadas para estadiaje preciso del tumor.

Por último, el paciente también ha continuado con la terapia anticoagulante como parte del tratamiento para el TEP. En nuestro caso, se trata de un paciente con múltiples factores de riesgo procoagulantes, tanto una trombosis venosa periférica (TVP) previa como la neoplasia.

BIBLIOGRAFÍA

1. Safieddine N, Liu G, Cunningham K, et al. Prognostic factors for cure, recurrence and long-term survival after surgical resection of thymoma. *J Thorac Oncol* 2014; 9:1018.
2. Narayanaswami P, Sanders DB, Wolfe G, et al. International Consensus Guidance for Management of Myasthenia Gravis: 2020 Update. *Neurology* 2021; 96:114.
3. Sanders DB, Wolfe GI, Benatar M, et al. International consensus guidance for management of myasthenia gravis: Executive summary. *Neurology* 2016; 87:419.
4. Dau PC, Lindstrom JM, Cassel CK, et al. Plasmapheresis and immunosuppressive drug therapy in myasthenia gravis. *N Engl J Med* 1977; 297:1134.
5. Newsom-Davis J, Pinching AJ, Vincent A, Wilson SG. Function of circulating antibody to acetylcholine receptor in myasthenia gravis: investigation by plasma exchange. *Neurology* 1978; 28:266.
6. Lacomis D. Myasthenic crisis. *Neurocrit Care* 2005; 3:189.
7. Zondag W, Mos IC, Creemers-Schild D, et al. Outpatient treatment in patients with acute pulmonary embolism: the Hestia Study. *J Thromb Haemost* 2011; 9:1500.

Figura 1. TAC de arterias pulmonares: arriba se objetiva conglomerado adenopático en mediastino anterior y medio, mostrando escasas y finas calcificaciones en su interior. Varias adenomegalias de carácter patológico en mediastino. Abajo, el tromboembolismo pulmonar a nivel del tronco principal derecho e izquierdo.



Figura 2. Estudio anatomo-patológico: arriba, la imagen macroscópica de la pieza quirúrgica. Masa mediastínica que mide 8 cm de eje máximo y que invade macroscópicamente el tejido adiposo peritímico contactando en sectores con los bordes quirúrgicos. En medio y abajo, imágenes microscópicas donde se objetiva la presencia de invasión vascular e hiperplasia tímica verdadera.

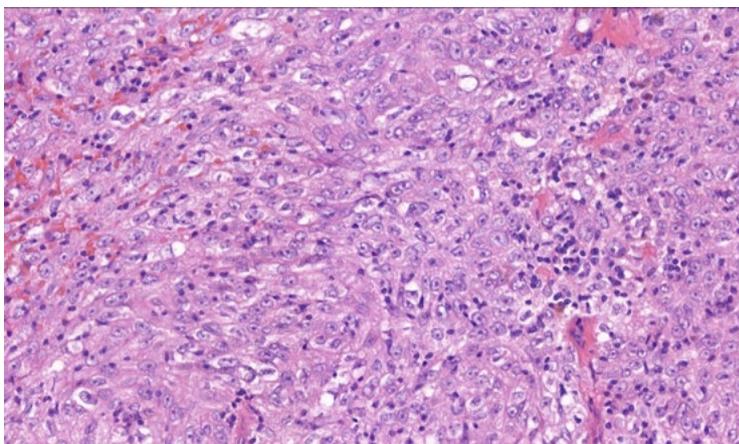
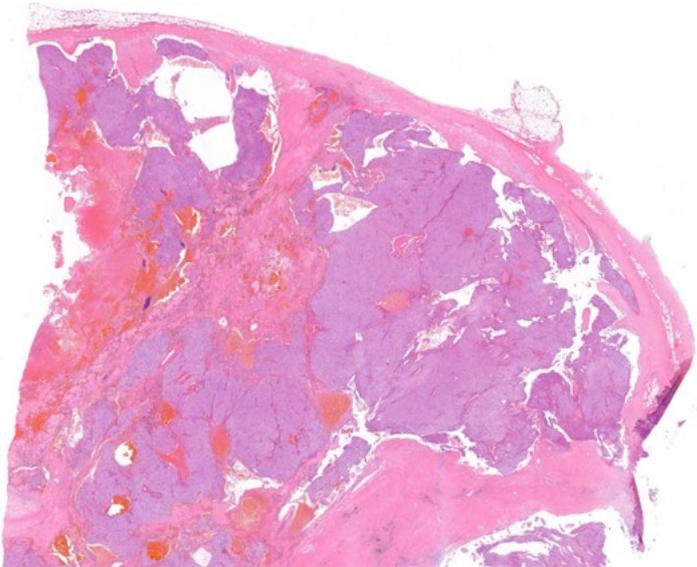
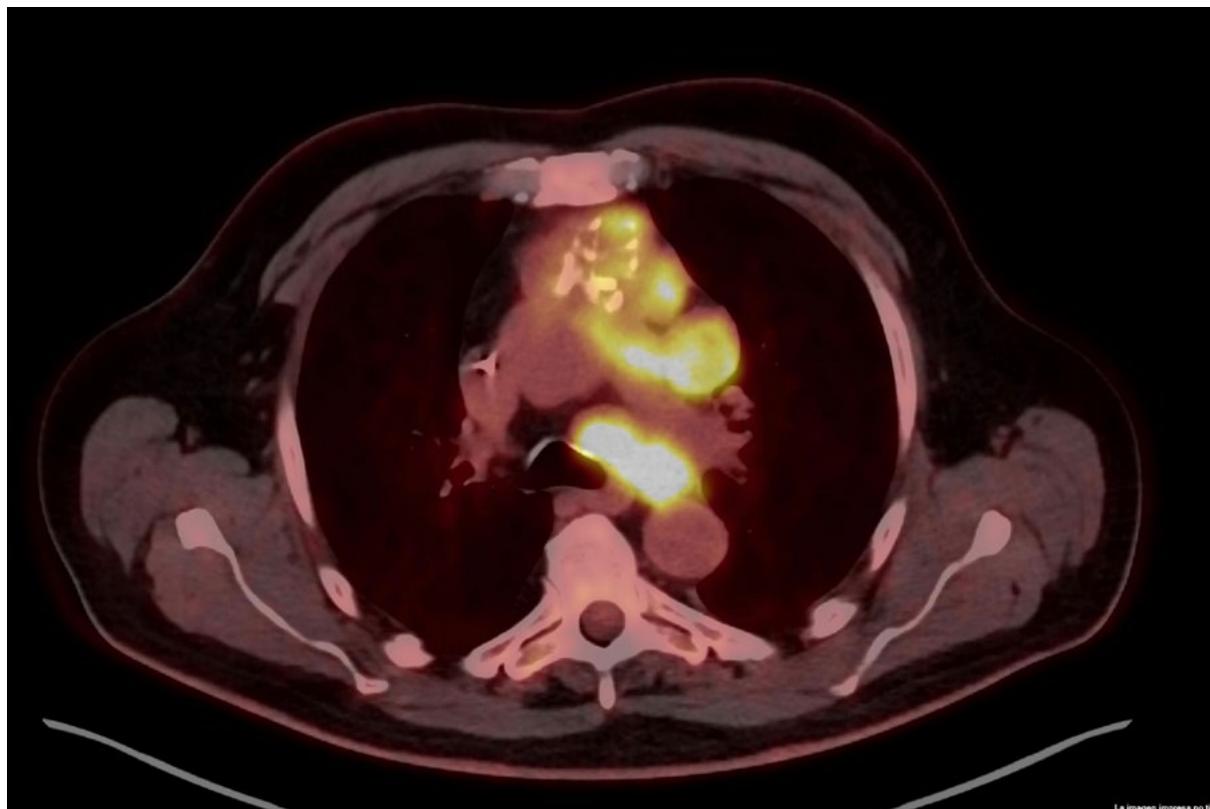


Figura 3. PET/TAC FDG corporal total: vemos la lesión polilobulada que se extiende en mediastino anterior prevascular compatible con neoformación. Adenopatías patológicas en ventana aorto-pulmonar, hiliares izquierdas y prevasculares y región paratraqueal izquierda baja compatible con afectación tumoral.



PRAMIPREXOL, UNA OPCIÓN TERAPÉUTICA EN LA DEPRESIÓN DE PERFIL INFLAMATORIO

Autor principal: Olga Anabitarte Bautista 392877915, Psiquiatría 4º año, 649930126, anabitarte.bautista@gmail.com, Hospital Marqués de Valdecilla. Rotación externa CHU Purpan (Toulouse).

Resumen: Mujer de 42 años con antecedentes de abuso sexual en su infancia. Debuta tras el parto de su tercer hijo con primer episodio depresivo postparto. Tras cuatro líneas de tratamiento antidepressivo ensayado y dos hospitalizaciones en psiquiatría (2020, 2021), evolución fluctuante desde inicio de seguimiento sin recuperación de funcionamiento premórbido. Nuevo episodio depresivo con ideación suicida de alto riesgo en febrero de 2024 por el que ingresa en unidad de agudos de psiquiatría. Dado la presencia de un perfil inflamatorio de la paciente que incluye síndrome de ovario poliquístico, obesidad grado III y posible síndrome de apnea del sueño (SAOS) se inicia un tratamiento con pramipexol a una dosis inicial de 0,18 mg, con ajuste progresivo hasta 0,72 mg. Se obtiene una respuesta parcial al tratamiento con disminución de 14 puntos en la escala MADRS (Montgomery Asberg Depression Rating Scale). Por lo que se decide finalmente inicio de terapia electroconvulsiva.

Palabras clave: Resistant depression, pramipexole, inflammation , electroconvulsive therapy , posttraumatic stress.

Agradecimientos: A mi pareja por darme alas para realizar cada proyecto que me propongo.

ANAMNESIS

Motivo de consulta: Mujer de 42 años que ingresa en unidad de agudos de psiquiatría por episodio depresivo grave, con alto riesgo de suicidio.

Filiación: Vive en Toulouse con su marido y tres hijos. Casada desde 2011, tres hijos (Tomas de 10 años, diagnosticado de TDAH, Benjamín de 8 años y Máximo de 6 años). Enfermera de profesión, de baja laboral por patología de menisco desde hace 1 año y medio. 2º de la fratria de cuatro hermanos. Familia nuclear vive en el norte de Francia.

Antecedentes psiquiátricos familiares: Padre con temperamento depresivo sin seguimiento ni tratamiento.

Antecedentes personales psiquiátricos:

Antecedentes de abuso sexual en infancia desde los 13 a los 17 años por el que no llegó a consultar.

El primer contacto con salud mental se produce a finales de 2018, después del parto de su tercer hijo, Máximo quien ahora tiene 6 años. En ese momento, se destaca una sintomatología en primer plano de reexperimentación traumática, desencadenada por exploraciones vaginales y anales sin previo aviso ni explicación durante el parto. Cuatro semanas después del parto, comienzan a manifestarse síntomas depresivos, como tristeza, apatía y desesperanza, así como ideación suicida de alto riesgo, que requiere hospitalización psiquiátrica a principios de 2018.

Posteriormente, dos hospitalizaciones más en 2020 y 2021, la primera debido a ideas de muerte y sobreingesta medicamentosa voluntaria de antidepresivos, y la segunda por un intento de inyección intravenosa de potasio abortado. En ambas ocasiones, se maneja mediante tratamientos convencionales (tratamiento antidepresivo +/- potenciación). En 2021 recibe además estimulación magnética transcraneal.

Se logra respuesta parcial al tratamiento sin remisión completa de sintomatología depresiva. Tras la hospitalización de 2021 recibe diagnóstico de trastorno límite de personalidad. Ante patrón de relaciones interpersonales inestables e intensas con importante miedo al abandono, sensación crónica de vacío, impulsividad cognitiva e inestabilidad en la autoimagen y sentido del yo.

A destacar episodio de acoso laboral en 2020 por parte de compañeras en entorno hospitalario. Actualmente en seguimiento en Unidad de salud mental y Hospital de día.

Antecedentes personales somáticos: Síndrome de ovario poliquístico, Asma, obesidad mórbida IMC >42, diabetes postgestacional, Cirugía de menisco en mayo de 2023.

Antecedentes quirúrgicos: Cirugía de menisco izquierdo en 2023 y apendicectomía con colecistectomía.

Alergia: Amoxicilina clavulánico.

Niega consumo de tóxicos

Tratamiento actual: Clomipramina 75 mg 2 comprimidos desayuno, Quetiapina 400 mg 1 comprimido al acostarse, Lorazepam 2,5 mg desayuno, comida merienda y cena. Metformina 500 mg 1 comprimido en el desayuno y 1 cena.

Tratamientos psicofarmacológico-ensayados desde 2018: Paroxetina 40 mg (falta de eficacia), Fluoxetina hasta dosis de 40 mg (falta de eficacia), venlafaxina 225 mg (falta de eficacia), Lamotrigina a 50 mg desayuno y cena con interrupción brusca por parte de la paciente de forma unilateral. Aripiprazol 10 mg y Mirtazapina 30 mg como potenciación antidepressiva.

Estimulación magnética transcraneal 2021 algunas sesiones, pero no sabe especificar en concreto la cantidad ni aporta informes sobre la eficacia de las mismas. Niega haber sido tratada con estimulación transcraneal con corriente directa (Tdc) ni terapia electroconvulsiva.

Psicoterapia: EMDR sin eficacia clínica más de 20 sesiones con el mismo terapeuta.

Episodio actual:

La psiquiatra (seguimiento trimestral) y enfermera de referencia (seguimiento quincenal), avisan al marido de la paciente tras comportamiento extraño en la última cita, y durante las actividades de hospital de día. Objetivan nerviosismo, aislamiento y enlentecimiento psicomotor marcado. Tras última entrevista con enfermera de referencia admite ideas de suicidio de alto riesgo (ha comprado una cuerda con objetivo de quitarse la vida), por lo que se recomienda a su marido que le acompañe a Urgencias para ser valorada por psiquiatría. Valorada en Urgencias ingresa en unidad de agudos.

Durante la entrevista con su marido se identifican varios factores estresantes que podrían haber contribuido a la recaída depresiva franca. En verano/2023 descubren a su hijo mayor realizando “tocamientos sexuales” a sus dos hermanos, por lo que comienzan seguimiento en USM infanto juvenil (posible factor de reexperimentación traumática). En enero/2024 diagnóstico de diabetes y tres semanas antes al ingreso prolongación de baja laboral por secuelas tras cirugía de menisco de la rodilla izquierda. Añadido a ello reconoce que la paciente lleva varios meses sin salir del domicilio, con tendencia a estar en la cama la mayor parte del día. No realiza ninguna actividad, refiere insomnio con despertares agitados que causan gran malestar en la paciente. Durante la primera valoración la entrevista con la paciente es imposible por falta de colaboración de este dado estado psicopatológico.

EXPLORACIÓN AL INGRESO :

Exploración psicopatológica :

Desorientada, contacto evitativo (cierra los ojos durante la valoración). Inhibición psicomotriz. Hipoprosexia. Clinofilia, ánimo bajo en rango depresivo con apatía, anhedonia, cogniciones negativas relacionadas con el pasado. Discurso monocorde, en tono bajo sin oscilaciones basado en respuestas cortas y poco informativo. Ideas de culpa y sentimiento de incurabilidad. Ideas de suicidio planificadas y estructuradas mediante estrangulación. Pérdida de apetito sin pérdida ponderal. Insomnio mixto con despertares frecuentes y agitados, pesadillas relacionadas con abusos sexuales de la infancia. Juicio de realidad alterado. Nulo insight.

Exploración física: Sin hallazgos significativos salvo otitis derecha de inicio hace 48 horas.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Analítica general al ingreso: Síndrome inflamatorio con aumento de PCR (proteína C reactiva) 94,4 mg/L (cinética en aumento en relación con la analítica de la urgencia hace una semana, 38,5 mg/L), ferritina aumentada y albúmina en límite bajo.

Ionograma en límites normales, función renal sin particularidad, perfil hepático sin alteraciones salvo ligero aumento de la GGT. TSH en rango, con B9 y B12 sin alteraciones. Beta HCG negativo.

TAC cerebral: Sin hallazgos significativos

Electrocardiograma: 94 lpm, ritmo regular sinusal, eje izquierdo. PR < 200 ms QRS estrecho. Ausencia de alteraciones en la repolarización. QTc 415 ms

Escala de depresión de Montgomery-Asberg (MADRS):

- 14/02/2024 (2º día de ingreso hospitalario) → 42/60
- 19/03/2024 → 28/60

DIAGNÓSTICO

- 296.33 Episodio depresivo grave resistente.
- 309.81 Trastorno estrés postraumático
- 301.83 Trastorno límite de personalidad
- Trastorno depresivo recurrente vs Trastorno bipolar.

TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN

Durante la primera semana de ingreso se inicia tratamiento con ketamina intravenosa (0,5mg/kg, dos administraciones semanales durante cuatro semanas) y litio 400 mg para tratamiento preventivo del suicidio y potenciación antidepressiva. Se realiza la primera litemia el 23/02 de 0,55mmol/l por lo que se ajusta dosis a 800 mg llegando a conseguir litemia en rango terapéutico el 06/03/24 con 0,93 mmol/l. Sin embargo, persiste tendencia a la clinofilia, anhedonia, apatía con ideas de culpa y repercusión emoción. Se propuso un tratamiento con terapia electroconvulsiva, sin embargo, no fue posible realizarlo en el centro debido a que la máquina estaba averiada.

Finalmente se decide iniciar tratamiento con Pramiprexol a dosis de 0,18 mg/ día durante la primera semana llegando hasta dosis de 0,72 mg. Se objetivó discreta mejoría con respuesta parcial llegando a un MADRS de 28/60, menor dificultad en el inicio de acción sobre todo a nivel matutino y disminución de repercusión emocional de ideas de culpabilidad. A pesar de ello no se ha recuperado el funcionamiento premórbido de la paciente persistiendo como síntomas residuales la anhedonia y enlentecimiento psicomotor por lo que se decidió inicio de terapia electroconvulsiva.

DISCUSIÓN

En una primera evaluación de la paciente, se optó por iniciar un tratamiento con ketamina intravenosa y litio para abordar de manera urgente la prevención del suicidio. En cuanto al episodio actual, se realizó el diagnóstico de episodio depresivo grave (según el DSM-5), dado que se presentaron los síntomas 1 al 9 del criterio A, junto con una interferencia significativa en los ámbitos social, personal y laboral.

Por otra parte, analizando en profundidad la historia biográfica de la paciente, y la evolución de la enfermedad nos planteamos la posible presencia de “Trastorno de espectro bipolar” ante la ausencia de respuesta a más de tres antidepresivos y potenciadores, episodio depresivo postparto y antecedentes familiares de depresión en línea paterna. Según los últimos estudios publicados parece que hay un “continuum” entre el trastorno depresivo recurrente y la depresión bipolar (1). Por ende, se decidió optimizar tratamiento con quetiapina a dosis máxima siendo este ineficaz, por lo que se suspendió de forma progresiva (2)

Dado el perfil inflamatorio de la paciente debido a la presencia de Síndrome de ovario poliquístico, posible SAOS, Obesidad grado III, diabetes y aumento de PCR al inicio del ingreso se decide tratamiento con Pramiprexol (3,4) (2° Add-on “potenciador” ensayado) ,obteniendo una respuesta parcial, pero no suficiente para lograr el funcionamiento premórbido. Por ello se decide iniciar tratamiento con terapia electroconvulsiva.

BIBLIOGRAFÍA

1. Malhi GS, Bell E, Basset D et al. The 2020 Royal Australian and New Zealand College of Psychiatrists clinical practice guidelines for mood disorders. *Aust N Z J Psychiatry* 2021; 55:7-117
2. French Society for Biological Psychiatry and Neuropsychopharmacology (AFPBN) guidelines for the management of patients with partially responsive depression and treatment-resistant depression: Update 2024. Antoine Yroni et al.
3. Efficacy and safety of 24-week pramipexole augmentation in patients with treatment resistant depression. A retrospective cohort study Antonio Tundo a, Sophia Betro, Marica Iommi b, Rocco de Filippis.
4. Preliminary Evidence of Efficacy and Target Engagement of Pramipexole in Anhedonic Depression. Filip Ventorp 1 2, Jesper Lindahl 1 2, Danielle van Westen 3 4, Jimmy Jensen 5, Johannes Björkstrand 6, Daniel Lindqvist

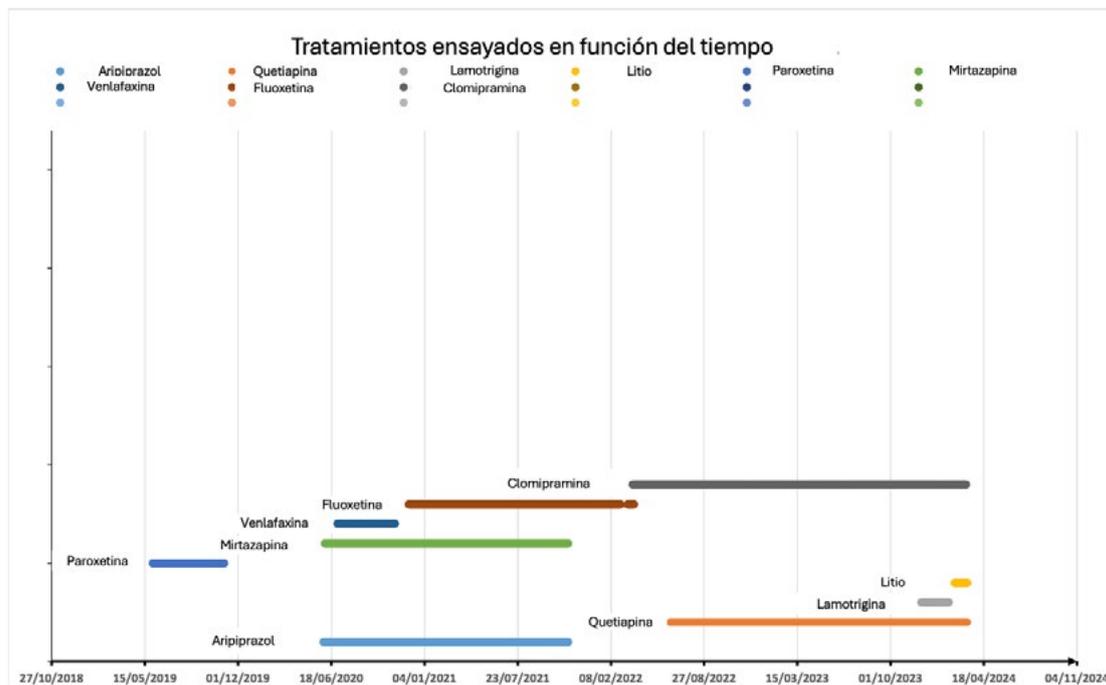


Imagen 1: Exposición a medicación psicofarmacológica a lo largo del tiempo.

La fístula carótido-cavernosa como complicación tardía del traumatismo maxilofacial y de base de cráneo

Autor principal:

Alejandro Arzo Garcia de Eulate, 393907634, Cirugía Oral y Maxilofacial, 1er año de residencia (671172249, arzoalejandro@gmail.com, HUMV)

Otros autores:

Juan Rodríguez Cobo, Cirugía Oral y Maxilofacial, 5o año de residencia, HUMV
Julia Medina del Valle, Cirugía Oral y Maxilofacial, 4o año de residencia, HUMV
Pablo Criado Villalón, Cirugía Oral y Maxilofacial, 3er año de residencia, HUMV

Resumen:

La fístula carótido-cavernosa (FCC) es una complicación rara de las fracturas craneofaciales. En la mayoría de los casos la FCC ocurre en las semanas posteriores al traumatismo¹. Presentamos un caso clínico de FCC 4 meses tras reducción y osteosíntesis de fractura bilateral de tercio medio facial. Basándonos en nuestra experiencia y la bibliografía, recomendamos un periodo de 6 a 12 meses de seguimiento en pacientes con traumatismos de tercio medio de cráneo, así como la inclusión de signos de alarma de FCC en la hoja de recomendaciones de pacientes con traumatismos craneofaciales. Aunque la FCC no pone en peligro la vida del paciente, el retraso de su diagnóstico puede resultar en la pérdida de visión permanente del ojo afecto en días o semanas desde el comienzo de los síntomas, por lo que es de gran importancia su diagnóstico precoz.

Palabras clave: Fístula carótido-cavernosa, traumatismo cráneo-maxilofacial, fractura de base de cráneo

Anamnesis:

Paciente de 49 años sin antecedentes personales médicos de interés, que en enero de 2021 es atendido en urgencias del Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Santander, por politraumatismo tras precipitación accidental desde un tejado de 5 metros de altura, sin pérdida de consciencia tras la caída ni amnesia, con una escala de Glasgow 15 a su llegada, con fractura ileopúbica izquierda y de radio bilateral.

Exploración física:

Edema palpebral bilateral con hematoma y hemorragia subconjuntival bilateral con leve enoftalmos izquierdo y una herida inciso-contusa en zona ciliar lateral izquierda de 2 cm. Los movimientos oculares del ojo derecho están preservados, mientras que el ojo izquierdo tiene limitación en la supraducción. La agudeza visual es normal. La oclusión dentaria está conservada.

Pruebas complementarias:

En el TAC craneofacial se evidencia una fractura frontomalar derecha que se extiende al techo de la órbita ipsilateral, así como fractura de las paredes lateral y medial de la órbita derecha. En la órbita izquierda se observan fracturas del techo, pared lateral, medial y suelo orbitario, con hematomas intraorbitarios asociados (Figura 1). No hay signos de herniación de la grasa ni de MOE en ambas órbitas.

Tratamiento y evolución:

Valoramos al paciente en nuestro servicio de Cirugía Oral y Maxilofacial y se estima intervenir quirúrgicamente de forma programada cinco días después de su llegada a urgencias. Bajo anestesia general, en el lado derecho se realiza una reducción y osteosíntesis con placas y tornillos de 6 mm a nivel infraorbitario y frontomalar mediante abordaje transconjuntival y de cola de ceja. Intraoperatoriamente se halla una fractura de hueso malar de trazo único desplazada. Se revisa suelo de órbita que permanece íntegro sin hematomas o atrapamiento muscular. En la órbita izquierda se realiza un abordaje transconjuntival y se pone de manifiesto una fractura conminuta de suelo de órbita con fractura de reborde infraorbitario que es reparada con una malla de titanio.

El primer día posoperatorio es valorado por el servicio de Oftalmología debido a una limitación de la adducción e infraducción del ojo izquierdo, por lo que se repite un TAC orbitario donde se observa una fractura desplazada de la pared lateral izquierda del seno esfenoidal y afectación del seno cavernoso ipsilateral (Figura 1). Se consulta con el servicio de Neurocirugía y se decide manejo conservador de dicha fractura. La fractura de suelo de órbita izquierdo está reducida sin atrapamiento de MOE.

Cuatro meses tras el traumatismo, el paciente acude de nuevo a urgencias presentando proptosis con equimosis y vasos en medusa en el ojo izquierdo (Figura 2). Presenta además limitación de movimientos oculares extrínsecos de adducción e infraducción, la agudeza visual está conservada, las pupilas isocóricas y normorreactivas. La presión intraocular es de 22 mmHg y en el fondo de ojo se objetiva palidez papilar. La exploración del ojo derecho es normal. En el TAC craneal las líneas de fractura están reducidas y la malla de suelo de órbita correctamente posicionada. Ante la sospecha clínica de FCC se

solicita un angio-TAC que confirma el diagnóstico y se programa para tratamiento endovascular. Bajo anestesia general se realiza cateterización y estudio angiográfico de las arterias carótidas internas, externas y sistema vertebrobasilar desde la arteria vertebral izquierda con visualización de fístula carótido-cavernosa en la ACI, con punto fistuloso de 3 mm de diámetro situado en el margen lateral de la porción proximal de la carótida cavernosa (Figura 3). Se realiza embolización con coils hasta conseguir cierre completo de la fístula con recuperación del drenaje venoso de la región oftálmico-orbitaria. La vena oftálmica superior drena a través de la vena angular como consecuencia de la embolización del SC. Tras dicha intervención el paciente mejora la proptosis ocular y realiza movimientos oculares sin restricción. El paciente es seguido en consultas por Oftalmología y Cirugía Oral y Maxilofacial durante año y medio desde la aparición de síntomas de FCC con buena evolución y resolución del cuadro (Figura 4).

Discusión:

Las fracturas del tercio medio facial y base de cráneo pueden comprometer la funcionalidad y estética facial, dando lugar a diferentes complicaciones.

Las fracturas orbitarias y del complejo cigomático pueden causar de forma aguda complicaciones oculares y perioculares. Podemos encontrar edema y hematoma periorbitario, equimosis, hemorragia subconjuntival, enoftalmos, hipoglobo, diplopia, atrapamiento de MOE, parálisis del III par, hipoestesia de la rama V2 del trigémino y reflejo oculocardíaco (5). En casos extremos puede llegar a producirse ceguera por perforación del globo ocular, neuropatía óptica traumática, hematoma retrobulbar, hifema y desprendimiento de retina (6). Durante el posoperatorio el material implantado puede migrar, extruirse y causar infección. Las fracturas del complejo cigomáticomaxilar pueden a su vez asociar trismus por pinzamiento de la coronoides con un arco cigomático desplazado. En las fracturas tipo Le Fort es típica la maloclusión dental (5).

Las fracturas que afectan a base de cráneo pueden producir pérdida de líquido cefalorraquídeo (LCR) y potencialmente una fístula de LCR a largo plazo. Los nervios craneales más comúnmente afectados son la rama V2 del nervio trigémino y el nervio olfatorio causando hiposmia o anosmia (5).

En cuanto a las secuelas estéticas, una inadecuada reducción de la fractura puede producir asimetría facial y maloclusión dental. La aplicación de fuerzas masticatorias tempranas puede dar lugar a alteraciones de la consolidación ósea.

La FCC es una complicación rara con una incidencia del 0,2 % (2), no por ello menos importante, ya que las secuelas pueden ser graves como la pérdida de visión de forma definitiva. Puede afectar al lado contralateral del traumatismo como describen Elmrini et al. por lo que se deben explorar ambos ojos (4).

El abordaje endovascular constituye la primera línea de tratamiento de la FCC hoy en día. Las opciones de embolización más aceptadas son la embolización transarterial y transvenosa. La embolización transarterial puede realizarse con oclusión mediante balón, oclusión con coil, aplicación de stent y combinación de balón/coil. En la embolización transvenosa, se puede emplear coils y/o copolímero alcohol vinil-etileno. Existen otras opciones terapéuticas como la oclusión quirúrgica de la ACI o la compresión periódica

de la ACI. Además, se ha documentado la resolución espontánea y/o trombosis de las fístulas carótido-cavernosas, especialmente en los tipos B, C y D. Algunos profesionales sugieren esperar seis semanas y repetir la arteriografía si no es necesario un tratamiento urgente (1).

Como hemos visto en este caso clínico, la FCC puede manifestarse tiempo después del traumatismo inicial, incluso un caso publicado refiere la aparición de signos de FCC hasta un año después (7). Es por lo que recomendamos realizar un seguimiento de 6 a 12 meses en pacientes con traumatismos de tercio medio facial. Además, consideramos que hay que incluir los síntomas y signos de alarma de FCC, que hemos mencionado en la introducción, en la hoja de recomendaciones al alta del paciente, dando indicaciones de acudir a urgencias en caso de detectar estos signos.

Bibliografía.

1. Ellis JA, Goldstein H, Connolly ES, Meyers PM. Carotid-cavernous fistulas. *Neurosurg Focus*. 2012 May;32(5).
2. Barrow DL, Spector RH, Landman JA, Tindall SC, Tindall GT. Classification and treatment of spontaneous carotid-cavernous sinus fistulas. Vol. 62, *J Neurosurg*. 1985.
3. Kohli GS, Patel BC. Carotid Cavernous Fistula. StatPearls Publishing; 2023.
4. Elmrimi S, Razem B, Annour MA, Raiteb M, El Hamid S, Baladi O, et al. Contralateral traumatic carotid cavernous fistula after a craniomaxillofacial fracture. *Annals of Medicine and Surgery*. 2021 Sep 1;69.
5. Lozada K, Kadakia S, Abraham MT, Ducic Y. Complications of Midface Fractures. *Facial Plastic Surgery*. 2017 Dec 1;33(6):557–61.
6. Jain SM, Gehlot N, KV A, Prasad P, Mehta P, Paul TR, et al. Ophthalmic Complications in Maxillofacial Trauma: A Prospective Study. *Cureus*. 2022 Aug 2;
7. Boukili K, Elmaaloum L, Allali B, Elkettani A. Exophtalmie tardive révélant une fistule carotido-caverneuse post traumatique: à propos d'un cas. *Pan African Medical Journal*. 2021 May 1;39.

Figuras

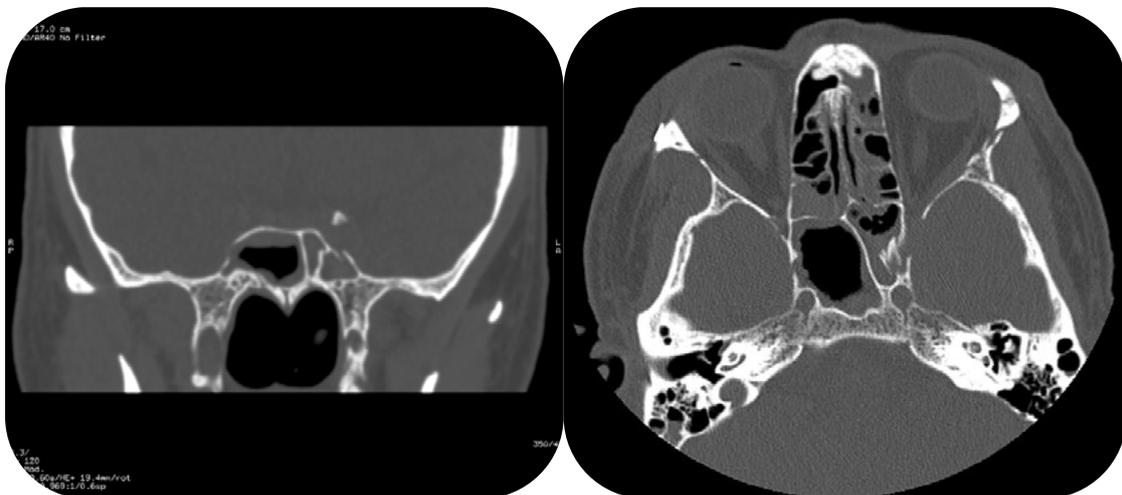


Figura 1: TAC de órbita donde se observa fractura desplazada de la pared lateral izquierda del seno esfenoidal. La imagen izquierda corresponde a un corte coronal y la imagen derecha a un corte transversal.



Figura 2: Presentación clínica de FCC con ojo rojo, proptosis y vaso en sacacorchos en ojo izquierdo.

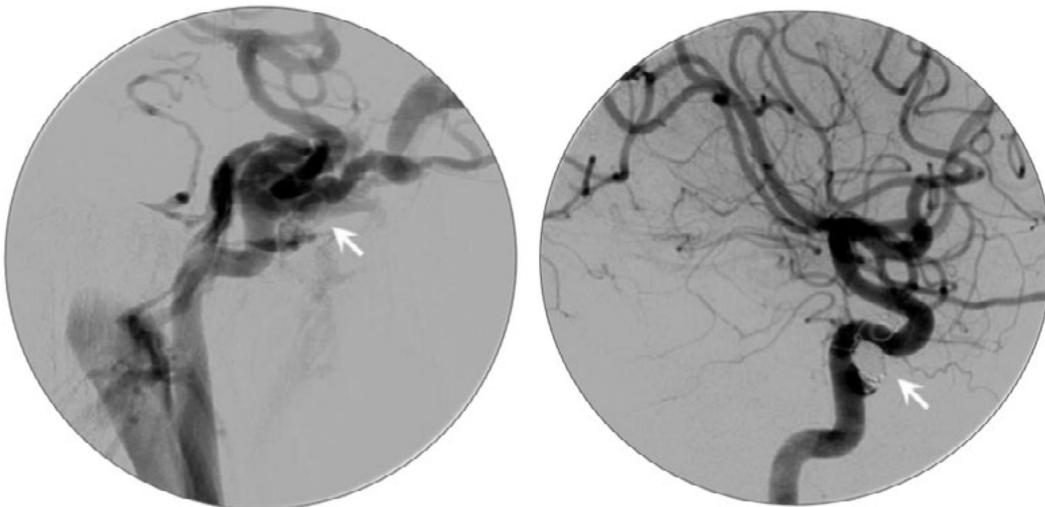


Figura 3: Imagen izquierda: Angiografía pre-embolización, plano sagital. Imagen derecha: Angiografía post-embolización, plano sagital. Se confirma FCC en la ACI izquierda, con punto fistuloso de 3 mm de diámetro situado en el margen lateral de la porción proximal de la carótida cavernosa. Se realiza embolización con coils hasta conseguir cierre completo de la fistula.



Figura 4: Resultado clínico post-embolización de FCC

Título: Síndrome CLIPPERS: más allá de los diagnósticos convencionales.

Autor principal:

Marta Barrios López

Col 392405883

R4 Radiodiagnóstico

Tlf 664508113

barrios.mrt@gmail.com

HUMV

Otros autores:

Cristian Fadrique Rojo, R4 Neurología, HUMV

Amelia Pita Sánchez, R4 Neurofisiología HUMV

Rodrigo Cantera Estefanía, R4 Hematología HUMV

Resumen

El síndrome CLIPPERS es un trastorno inflamatorio del sistema nervioso central, relativamente novedoso y poco prevalente. Se caracteriza por focalidad neurológica de instauración progresiva y curso subagudo, secundaria principalmente a afectación del tronco del encéfalo, cerebelo y pares craneales. Se trata de un diagnóstico de exclusión, con hallazgos de imagen típicos aunque no patognomónicos y buena respuesta al tratamiento con corticoides.

Keywords: brain stem, neurology, steroids.

Palabras clave: CLIPPERS, corticoides, neuroinflamación, neurorradiología, protuberancia

Abreviaturas:

Anticuerpos anti-AQP4 (Aquaporin-4, acuaporina 4)

Anticuerpos anti-GFAP (Glial Fibrillary Acidic Protein, proteína ácida fibrilar glial)

Anticuerpos anti-MOG (Myelin Oligodendrocyte Glycoprotein, glucoproteínas del oligodendrocito asociado a la mielina)

CLIPPERS (inflamación linfocitaria crónica con realce perivascular pontino y respuesta a corticoides)

ESI, ESD, EII, EID (extremidad superior izquierda, superior derecha, inferior izquierda e inferior derecha)

SNC (sistema nervioso central)

ROT (reflejos osteotendinosos)

ANAMNESIS

Paciente varón de 54 años que ingresa en el Hospital Universitario Marqués de Valdecilla para completar estudio de su proceso inflamatorio/ tumoral protuberancial. Como antecedentes de interés únicamente presenta dislipemia e hipertensión en tratamiento y es fumador de 1 paquete/día.

Un año antes había comenzado con parestesias y sensación de “entumecimiento” en hemifacies izquierda, en el territorio de la primera y segunda ramas del trigémino (V1 y V2), por lo que se le realizó una RM, que mostró hallazgos compatibles con neuritis del V par izquierdo (figura 1), y un PET, que no mostró captaciones patológicas.

La hipoestesia facial se ha mantenido prácticamente constante a lo largo de los últimos 11 meses pero, en las últimas semanas, el paciente comienza con parestesias y sensación de entumecimiento progresivos en el hemicuerpo izquierdo, diplopia binocular intermitente y disfagia para sólidos. Durante el ingreso se produce empeoramiento progresivo de la clínica y se añade nueva focalidad neurológica en forma de hipoestesia en territorio de V1 y V2 derechos, paresia del músculo recto externo derecho y disartria.

EXPLORACIÓN FÍSICA DURANTE EL INGRESO

En la exploración neurológica, destaca:

- Pares craneales:

- Nistagmo vertical en la supra y dextroversión.
- Diplopia binocular horizontal intermitente (en ambas posiciones extremas, dextro y levoversión).
- Ausencia de reflejo corneal izquierdo.

- ROT:

- ESI: tricípital abolido, bicípital ++/++++, estilorrádial +++/++++
- ESD: tricípital y bicípital abolidos, estilorrádial +/++++

- EII: rotuliano abolido, aquileo ++/++++
 - EID: rotuliano y aquileo ++/++++
- Balances musculares: extensor del carpo y oponente del pulgar izquierdos 4/5, resto 5/5.
 - Sensibilidad: hemihipoestesia facial y corporal izquierdas
 - Dismetría en maniobras apendiculares izquierdas (dedo-nariz y talón-rodilla)
 - Marcha atáxica con aumento de la base de sustentación, tándem muy inestable y Romberg negativo.

Inicialmente, se plantea el siguiente diagnóstico diferencial:

- 1) Proceso inflamatorio del SNC: síndrome CLIPPERS (inflamación linfocitaria crónica con realce perivascular pontino y respuesta a corticoides); neurosarcoidosis; enfermedades gliales autoinmunes mediadas por anticuerpos anti-MOG o anti-GFAP; patología desmielinizante tipo esclerosis múltiple o neuromielitis óptica.
- 2) Proceso tumoral: principalmente linfoma primario de SNC y, menos probablemente, linfoma sistémico con afectación secundaria del SNC u otros tumores.
- 3) Proceso infeccioso.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Se solicitan las siguientes pruebas complementarias:

- **Bioquímica, hemograma y coagulación:** sin alteraciones significativas.
- **RM cerebral:** se observa disminución de tamaño de la lesión trigeminal-hemiprotuberancial izquierda y aparición de una extensa lesión contralateral de similares características, que afecta al V par, pedúnculos cerebelosos superior y medio, hemiprotuberancia, hemimesencéfalo y esplenio del cuerpo calloso. Los hallazgos descritos plantean como principales diagnósticos diferenciales síndrome CLIPPERS vs neoplasia cerebral (principalmente linfoma).
- **Punción lumbar:** normal, incluyendo bioquímica, microbiología y anatomía patológica. El inmunofenotipo es negativo y no se detectan bandas oligoclonales. Se solicita determinación de anticuerpos antineuronales, anti-MOG, anti-AQ4 y anti-GFAP al Hospital Clinic de Barcelona, también con resultado negativo.
- **Marcadores tumorales:** CA 19.9 mínimamente elevado, resto normal.
- **Serologías:** negativas
- **Estudio de autoinmunidad,** complemento, IgE y crioglobulinas: sin alteraciones significativas.
- **ENG:** muestra datos de afectación del nervio trigémino izquierdo, con implicación troncoencefálica. Sin signos de polineuropatía.
-

- **PET-18FDG:** pone de manifiesto un incremento de la actividad metabólica en región bulbotuberancial, que sugiere actividad tumoral como primera posibilidad.

DIAGNÓSTICO

Una vez realizadas las pruebas complementarias descritas, el diagnóstico diferencial se reduce a:

1. **Proceso inflamatorio del SNC:** síndrome CLIPPERS como primera opción diagnóstica. Se descarta razonablemente la posibilidad de neurosarcoidosis, patología desmielinizante (incluyendo el espectro de la neuromielitis óptica) y enfermedades mediadas por anti-MOG y anti-GFAP, dada la negatividad de los anticuerpos y la imagen no compatible.
2. **Proceso tumoral:** linfoma primario de SNC y, menos probablemente, linfoma sistémico con afectación secundaria del SNC.
3. **Infecciones:** prácticamente descartadas dada la normalidad del LCR.

Se evalúa de nuevo el caso en comité multidisciplinar y se decide realizar biopsia estereotáxica de la lesión, que muestra inflamación crónica linfocitaria perivascular, sin atipias celulares.

Por lo tanto, teniendo en cuenta la clínica y las pruebas complementarias, así como la buena respuesta al tratamiento esteroideo, el diagnóstico más probable es el de síndrome CLIPPERS.

TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN

Una vez biopsiada la lesión, se inicia tratamiento corticoideo con 5 bolos de 1g de metilprednisolona, seguidos de Prednisona oral a dosis de 70 mg/día. La clínica comienza a mejorar progresivamente y, al alta, se ha reducido notablemente. El paciente deberá continuar con el tratamiento durante varios meses.

DISCUSIÓN

El síndrome CLIPPERS (por las siglas en inglés de inflamación linfocitaria crónica con realce perivascular pontino y respuesta a corticoides) es un trastorno inflamatorio del SNC, de diagnóstico relativamente reciente y con una fisiopatología poco conocida. Aunque se han descrito casos en niños, suele producirse en pacientes de mediana edad y parece existir cierta predominancia en el sexo masculino.

Clínicamente, el CLIPPERS suele debutar de forma subaguda, con signos y síntomas derivados de la afectación del tronco de encéfalo, cerebelo y/o pares craneales, tales como diplopia (con o sin compromiso de músculos oculomotores); nistagmo (espontáneo o con la mirada extrema, vertical, rotatorio, etc) , ataxia de la marcha, alteraciones sensitivas en la región facial (parestias, hipoestesia), disfagia, disartria, etc. Aunque es menos habitual, los pacientes también pueden presentar síndrome medular, alteraciones cognitivas o clínica secundaria a lesión de vías largas (hemiparesia, hemihipoestesia) [1].

El diagnóstico debe basarse en los hallazgos clínicos y radiológicos combinados con las pruebas de laboratorio. El estudio del LCR es fundamental y, en algunos casos, puede ser necesario realizar biopsia.

La mayor carga lesional se encuentra en la protuberancia pero, como se ha indicado anteriormente, también suelen existir focos en mesencéfalo, bulbo, cerebelo y/o pedúnculos cerebelosos y, además, se ha descrito afectación medular y supratentorial. Las lesiones muestran una apariencia típica en RM, siendo el hallazgo más característico la presencia de múltiples áreas de realce tras la administración de contraste, puntiformes, parcheadas o curvilíneas [1, 2], a menudo con focos de hiposeñal en secuencias de susceptibilidad magnética [3] (Figura 2).

Otra característica esencial es la buena respuesta al tratamiento esteroideo, tanto desde el punto de vista de la clínica como de la imagen, aunque se suelen observar recaídas al suspender la inmunosupresión, por lo que esta debe administrarse a largo plazo [1].

BIBLIOGRAFÍA

1. Dudesek A, Rimmele F, Tesar S et-al. CLIPPERS: chronic lymphocytic inflammation with pontine perivascular enhancement responsive to steroids. Review of an increasingly recognized entity within the spectrum of inflammatory central nervous system disorders. Clin. Exp. Immunol. 2014;175 (3): 385-96.
2. Tian D, Zhu X, Xue R, Zhao P, Yao Y. Case 259: Primary Central Nervous System Lymphomatoid Granulomatosis Mimicking Chronic Lymphocytic Inflammation with Pontine Perivascular Enhancement Responsive to Steroids (CLIPPERS). Radiology. 2018 Nov;289(2):572-577.
3. Pesaresi I, Sabato M, Desideri I, Puglioli M, Moretti P, Cosottini M. 3.0T MR investigation of CLIPPERS: role of susceptibility weighted and perfusion weighted imaging. Magn Reson Imaging 2013; 31:1640–2.

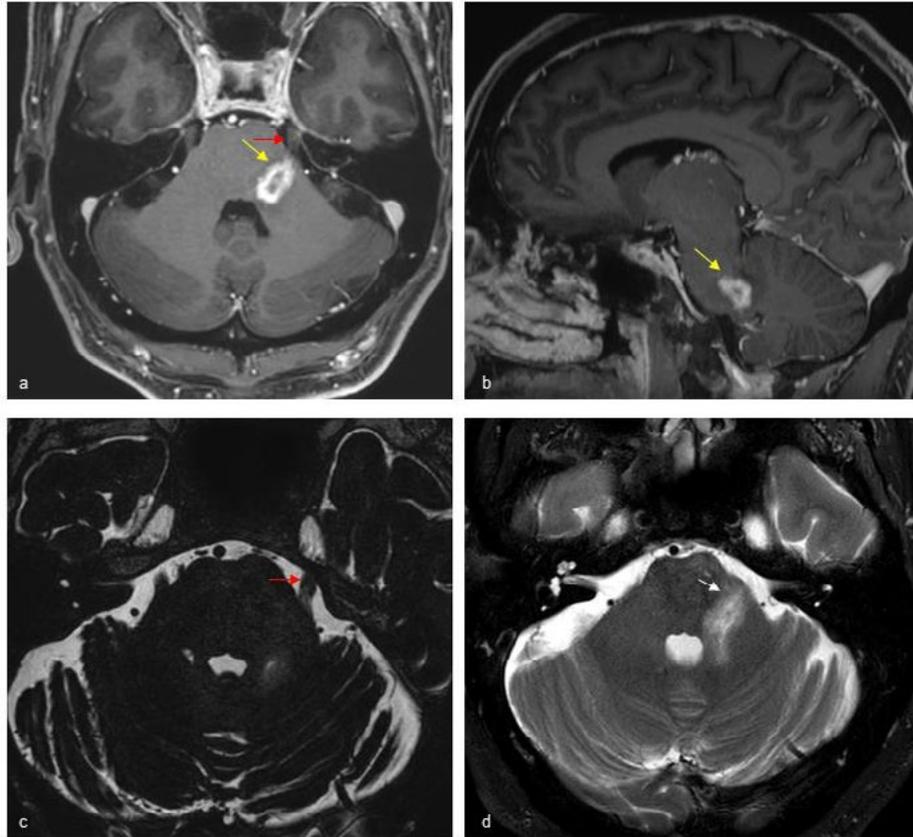


Figura 1. RM cerebral 1 año antes del ingreso. Secuencias axial (a) y sagital (b) potenciadas en T1 postcontraste, axial DRIVE (c) y axial T2 (d). Se observa una lesión con realce tras la administración de contraste (a,b) localizada en hemiprotuberancia y pedúnculo cerebeloso medio izquierdos, que se extiende hasta la emergencia del nervio trigémino (flecha roja), sugestiva de proceso inflamatorio-infeccioso en los núcleos y trayecto intraaxial del V par. En la imagen (c) no se identifican masas en el trayecto cisternal del nervio (flecha roja). La lesión presenta escaso edema asociado (flecha blanca).

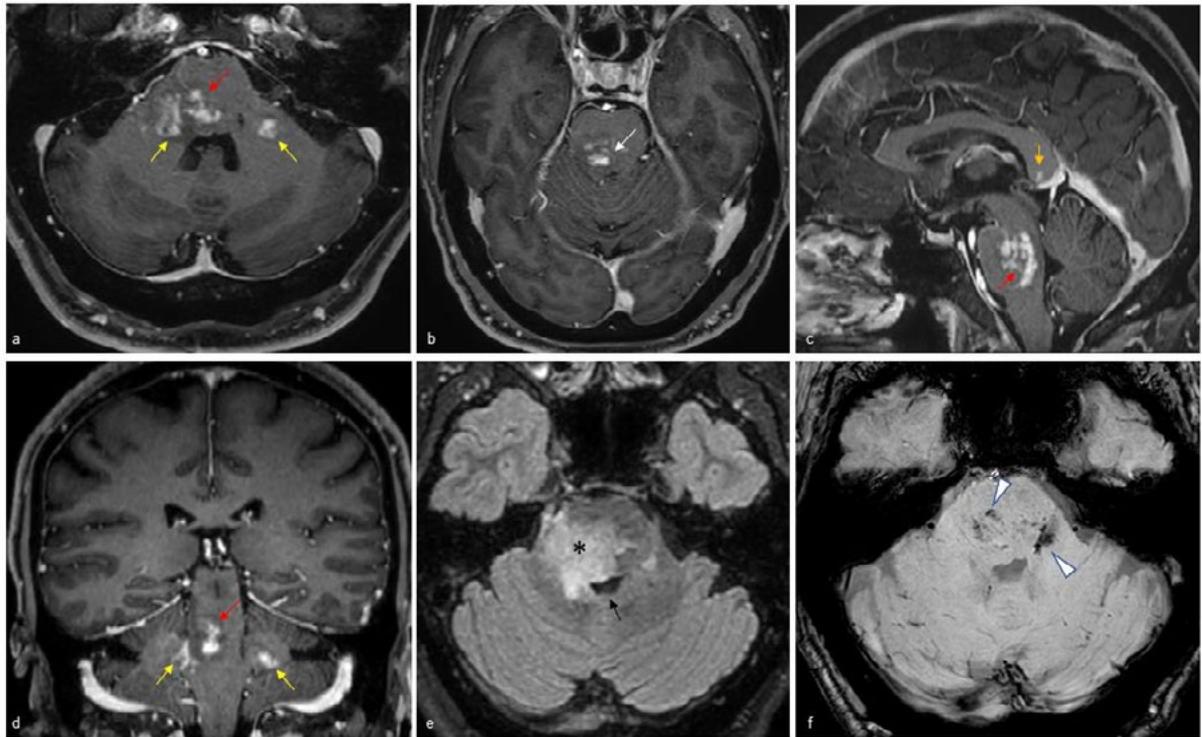


Figura 2: RM cerebral al ingreso. Imágenes potenciadas en T1 postcontraste en los planos axial (a,b), sagital (c) y coronal (d) y secuencias FLAIR (e) y SWI (f). Se observan múltiples focos parcheados de realce tras la administración de contraste, centrados en protuberancia (flechas rojas) aunque afectando también a pedúnculos cerebelosos medios (amarillas), mesencéfalo (blanca) y cuerpo calloso (naranja). Además, se identifican algunas microhemorragias asociadas (puntas de flecha). No existe excesiva cantidad de edema en la secuencia FLAIR (*), estando el IV ventrículo ligeramente distorsionado pero permeable (flecha negra).

Infección fúngica por *Penicillium* e hipo-gammaglobulinemia en paciente tratada con CAR-T anti-BCMA

Autor principal:

Rodrigo Cantera Estefanía
Nº colegiado: 393907320
R4 Hematología y Hemoterapia
Hospital Universitario Marqués de Valdecilla
rodrigo.cantera@scsalud.es
+34 942 20 25 20

Otros autores:

Tatiana Fernández Barge
R4 Hematología y Hemoterapia
Hospital Universitario Marqués de Valdecilla

María Oviedo Madrid
R2 Hematología y Hemoterapia
Hospital Universitario Marqués de Valdecilla

Carmen García Rueda
R4 Cirugía General
Hospital Universitario Marqués de Valdecilla

Paciente mujer de 68 años con antecedente de neumonitis intersticial en remisión completa y Mieloma Múltiple IgG kappa R-ISS 2. Tras 8 ciclos de VRD (bortezomib-lenalidomida-dexametasona) y linfodepleción con fludarabina y ciclofosfamida se infunde el CAR-T (chimeric antigen receptor T cell) anti-BCMA. En el día +28 presenta infección respiratoria refractaria a tratamiento con levofloxacino, por lo que se realiza TAC de tórax y broncoscopia que evidencia infección fúngica invasiva por *Penicillium glabrum*. Tras tratamiento con voriconazol y tratamiento antibiótico por sobreinfección bacteriana se resuelve la infección, pero dado el contexto de hipogammaglobulinemia post-CAR-T sufre dos nuevas sobreinfecciones respiratorias que además descompensan su enfermedad respiratoria basal. Tras iniciar tratamiento con gammaglobulinas endovenosas y controlar su neumopatía con corticoterapia, la paciente no vuelve a presentar infecciones respiratorias.

Palabras clave (Medline):

Penicillium, Multiple Myeloma, Adoptive Immunotherapy

Palabras clave:

Penicillium, Mieloma Múltiple, Inmunoterapia adoptiva.

1. ANAMNESIS

Mujer de 68 años con antecedente de neumonitis intersticial inespecífica en remisión completa tras corticoterapia (2001). Diagnosticada de Mieloma Múltiple IgG kappa R-ISS 2 recibe tratamiento de 1ª línea en ensayo clínico con 8 ciclos de VRd (bortezomib, lenalidomida y dexametasona) alcanzando 1ª remisión completa no estricta y desarrollando, como única complicación, polineuropatía por bortezomib grado 2.

En esta situación y siguiendo el protocolo de ensayo se administra Cilta-cel (CAR-T anti-BCMA) tras linfodepleción con ciclofosfamida (300 mg/m²/día x 3 días) y fludarabina (30 mg/m²/día x 3 días). Como complicaciones desarrolla toxicidad hematológica (anemia grado 2, neutropenia grado 3), infección de vías respiratorias altas por virus influenza A (día +3), infección de tracto urinario por *E. Cloacae* (día +3) y CRS grado 1 persistente que se resuelve tras una dosis de tocilizumab.

En día +28 de CAR-T presenta febrícula, rinorrea, tos con expectoración blanquecina y pérdida de audición por oído izquierdo, siendo la auscultación pulmonar normal, y mostrando en placa de tórax opacidades subpleurales intersticiales en seno costofrénico izquierdo ya visualizadas en estudios previos, sin nuevas condensaciones (imagen 1). Se inicia tratamiento empírico con levofloxacino, pero tras una semana de tratamiento (día +35) la paciente persiste con clínica respiratoria.

2. EXPLORACIÓN FÍSICA

La paciente se encuentra eupneica en reposo, bien hidratada y perfundida y hemodinámicamente estable (115/80 mmHg, 74 lpm, 10 rpm, 97% saturación O₂, 37,2°C). No presenta alteraciones en mucosa oral ni adenopatías cervicales, axilares ni claviculares a la palpación. Se encuentra rítmica y sin soplos a la auscultación cardíaca y no presenta crepitantes, afonosis ni otros ruidos patológicos a la auscultación pulmonar. La exploración abdominal es anodina y no presenta edemas ni signos de trombosis en las extremidades inferiores, así como tampoco alteraciones cutáneas de nueva aparición.

3. PRUEBAS COMPLEMENTARIAS:

ANALÍTICAS:

Hemograma: Leucocitos 8.5 x 10³/μL, Neutrófilos (69.8%), Linfocitos (17.7%), Monocitos (6.7%), Eosinófilos (5.1%), Basófilos (0.7%), Hemoglobina 10.9 g/dL, Hematocrito 32.8 %, HCM 31.7 pg, ADE 16.4 %, VCM 95.7 fL, Plaquetas 190.000/μL.

Bioquímica: Glucosa 131 mg/dl, Urea 56 mg/dl, Creatinina 0.79 mg/dl, FG 77 ml/min/1,73m², Sodio 138 mEq/l, Potasio 3.7 mEq/l, Cloro 105 mEq/l, Ác Úrico 6.6 mg/dl, ALT (GPT) 20 U/l, AST (GOT) 19 U/l, GGT 50 U/l, FA 75 U/l, Bilirrubina Total 0.7 mg/dl, LDH 263 U/l, Proteínas Totales 6.2 g/dl, Albúmina 4.2 g/dl, Calcio 8.9 mg/dl, PCR 2.5 mg/dl.

Hemostasia: Ac de Protrombina 97 %, TTPA Ratio 0.87, Fibrinógeno 624 mg/dL.

Inmunidad celular: CD3 83.65 %, Número Absoluto CD3 1309 cel/ul, CD4 10.49 %, Número Absoluto CD4 164 cel/ul, CD8 73.31 %, Número Absoluto CD8 1147 cel/ul, CD4/CD8 0.14, Número absoluto linfocitos 1564.85 cel/ul.

Dosificación Ig: IgA 3.61 mg/dl, IgG 470.62 mg/dl, IgM 19.58 mg/dl.

IMAGEN:

TAC de tórax: patrón intersticial reticular con gradiente ápico-basal de engrosamiento de septos intralobulillares con bronquiectasias de tracción y focos de micro panal en ambas bases, ambos no visibles en estudio previo. No se observan áreas en vidrio deslustrado ni derrame pleural (imagen 2).

MICROBIOLOGÍA:

Cultivo de lavado broncoalveolar: se aísla *Penicillium glabrum*.

4. DIAGNÓSTICO

Infección fúngica invasiva por *Penicillium glabrum*.

5. TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN

Se realiza broncoscopia, observándose secreciones purulentas dispersas en ambos árboles bronquiales con crecimiento de *Penicillium glabrum* en lavado broncoalveolar. Se inicia tratamiento con voriconazol con resolución parcial de su sintomatología. En el 8º día de tratamiento antifúngico, por persistencia de expectoración verdosa, se evidencia sobreinfección bacteriana por *Pseudomonas aeruginosa* en cultivo de esputo, iniciándose tratamiento con piperacilina-tazobactam y levofloxacino y logrando la remisión clínica y radiológica total tras completar 6 semanas de tratamiento antifúngico.

En el día +100 presenta nuevo episodio de disnea con neumonía clínica y radiológica sin identificación microbiológica que responde adecuadamente a antibioterapia empírica. Ante una paciente en situación de hipogammaglobulinemia sintomática post CAR-T (IgA <2.05 mg/dL, IgG 305.3 mg/dl, IgM 15.88 mg/dl) con infecciones respiratorias de repetición, se decide infusión de inmunoglobulinas (Ig) profilácticas a dosis de 400 mg/kg/6 semanas.

En el 5º mes sufre un nuevo ingreso con descompensación respiratoria. Se realiza TAC pulmonar que describe hallazgos compatibles con Neumonía intersticial usual que es confirmada en biopsia transbronquial, reintroduciendo prednisona a dosis de 45 mg/24h. En este contexto de enfermedad crónica pulmonar descontrolada presenta nueva infección respiratoria por *Pseudomonas aeruginosa* y *Klebsiella oxytoca*, recibiendo tratamiento con Amikacina ajustada a niveles séricos y Ceftazidima 2g/8 horas durante 10 días.

Tras la resolución de la neumonía y el tratamiento con corticoide la paciente se encuentra asintomática y con una alteración leve en la DLCO corregida (55%) como única desviación en las pruebas de función respiratorias. Desde la adición de gammaglobulinas al tratamiento y el control de su enfermedad basal no ha presentado nuevas infecciones respiratorias, encontrándose con ECOG 0 y en situación de MBRP (muy buena respuesta parcial).

6. DISCUSIÓN

Los nuevos tratamientos para las neoplasias hematológicas, desde las moléculas diana hasta los anticuerpos biespecíficos y pasando terapias celulares adoptivas como el CAR-T del presente caso, han generado nuevos mecanismos de inmunosupresión en los pacientes hematológicos. Esto se ha traducido en un aumento de las infecciones fúngicas por hongos emergentes, que tienen una presentación atípica

respecto a las infecciones fúngicas convencionales, y además no existe suficiente evidencia científica sobre su tratamiento.

Penicillium spp está constituido por más de 200 especies de mohos verde-azulados y, aunque crecen en un amplio rango de temperaturas, muchas de ellas son inhibidas a 37°C por lo que rara vez causan infecciones en humanos. La especie más patógena es *Penicillium marneffei*, hongo endémico del sudeste asiático que produce típicamente síndrome general con lesiones cutáneas, adenopatías, hepatoesplenomegalia y citopenias en el paciente VIH (1). El primer caso de infección por *Penicillium marneffei* en humanos se describió en 1973 en un misionero con linfoma de Hodgkin con antecedente de viaje al sudeste asiático (2). No obstante, existen algunos casos reportados de otras especies que han causado infección en humanos, como el *Penicillium glabrum* del presente caso (1). Las últimas guías internacionales recomiendan el tratamiento de primera línea con posaconazol, reservando el voriconazol como alternativa, con un grado de recomendación moderado (3).

En pacientes con mieloma múltiple tratados con CAR-T anti-BCMA la coexistencia de neutropenia y linfopenia grado 3-4, hipogammaglobulinemia y aplasia de linfocitos CD4 hace de las infecciones una de las complicaciones más frecuentes, siendo su incidencia de hasta el 23.1%. El espectro es predominantemente bacteriano, siguiendo las infecciones virales y por último las fúngicas (incidencia del 0-1%).

El papel de la profilaxis antifúngica y el tratamiento anticipado probablemente influya en esta baja incidencia de infección fúngica. El posicionamiento español recomienda la profilaxis de hongos filamentosos durante la fase de neutropenia en caso de >2 factores de riesgo (cuatro o más líneas terapéuticas previas, neutropenia previa a la infusión, dosis CAR > 2 × 10⁷/kg, IFI previa o administración de corticoides o tocilizumab) (4). Atendiendo específicamente a los pacientes tratados con CAR-T anti-BCMA, la incidencia de IFI en estos pacientes también es baja (4%) (5), por ello se recomienda realizar profilaxis antifúngica sólo si se ha recibido más de una dosis de tocilizumab, anti-interleukinas de 2ª línea (anakinra, siltuximab) o corticoides en dosis altas o prolongadas (más de 3 días y 10 mg de dexametasona o metilprednisolona 1 mg/kg/24h) (5).

Respecto al manejo de la hipogammaglobulinemia, se debe monitorizar los linfocitos CD4 e Ig mensualmente hasta el sexto mes, y posteriormente, si no hay hipogammaglobulinemia, bianualmente (4). La administración de Ig intravenosa debe estar indicada en los supuestos habituales de la práctica clínica, atendiendo especialmente al déficit selectivo de Ig o ausencia de seroconversión tras la vacunación del tétanos, difteria o nemococo.(4). Otros autores recomiendan su suplementación en el caso de infecciones bacterianas de repetición (6). No obstante, no existe evidencia científica al respecto, siendo en su mayoría las recomendaciones basadas en opiniones de experto. En caso de necesitar suplementación, el objetivo es IgG >400 mg/dL, pudiendo ser escalado en caso de seguir presentando infecciones de repetición (4,6).

7. BIBLIOGRAFÍA

1. Schinabeck MK, Ghannoum MA. Human Hyalohyphomycoses: A Review of Human Infections Due to *Acremonium* spp., *Paecilomyces* spp., *Penicillium* spp., and *Scopulariopsis* spp. Vol. 15, *Journal of Chemotherapy*. E.S.I.F.T. srl; 2003. p. 5–15.
2. Kaufman L. *Penicilliosis marneffei* and pythiosis: emerging tropical diseases. *Mycopathologia*. 1998;143(1):3-7. PMID: 10205881.

3. Hoenigl M, Salmanton-García J, Walsh TJ, Nucci M, Neoh CF, Jenks JD, Lackner M, Sprute R, Al-Hatmi AMS, Bassetti M, Carlesse F, Freiburger T, Koehler P, Lehrnbecher T, Kumar A, Prattes J, Richardson M, Revankar S, Slavin MA, Stemler J, Spiess B, Taj-Aldeen SJ, Warris A, Woo PCY, Young JH, Albus K, Arenz D, Arsic-Arsenijevic V, Bouchara JP, Chinniah TR, Chowdhary A, de Hoog GS, Dimopoulos G, Duarte RF, Hamal P, Meis JF, Mfinanga S, Queiroz-Telles F, Patterson TF, Rahav G, Rogers TR, Rotstein C, Wahyuningsih R, Seidel D, Cornely OA. Global guideline for the diagnosis and management of rare mould infections: an initiative of the European Confederation of Medical Mycology in cooperation with the International Society for Human and Animal Mycology and the American Society for Microbiology. *Lancet Infect Dis*. 2021 Aug;21(8):e246-e257.
4. Mohan M, Chakraborty R, Bal S, Nellore A, Baljevic M, D'Souza A, et al. Recommendations on prevention of infections during chimeric antigen receptor T-cell and bispecific antibody therapy in multiple myeloma. *Br J Haematol*. 2023;
5. Los-Arcos I, Iacoboni G, Aguilar-Guisado M, Alsina-Manrique L, Díaz de Heredia C, Fortuny-Guasch C, et al. Recommendations for screening, monitoring, prevention, and prophylaxis of infections in adult and pediatric patients receiving CAR T-cell therapy: a position paper. Vol. 49, *Infection*. Springer Science and Business Media Deutschland GmbH; 2021. p. 215–31.
6. Wat J, Barnettler S. Hypogammaglobulinemia After Chimeric Antigen Receptor (CAR) T-Cell Therapy: Characteristics, Management, and Future Directions. *Journal of Allergy and Clinical Immunology: In Practice*. 2022 Feb 1;10(2):460–6.



Imagen 1: Radiografía de tórax del día +28: Discreto patrón intersticial en campos medios inferiores pulmonares más significativo en hemitórax izquierdo.

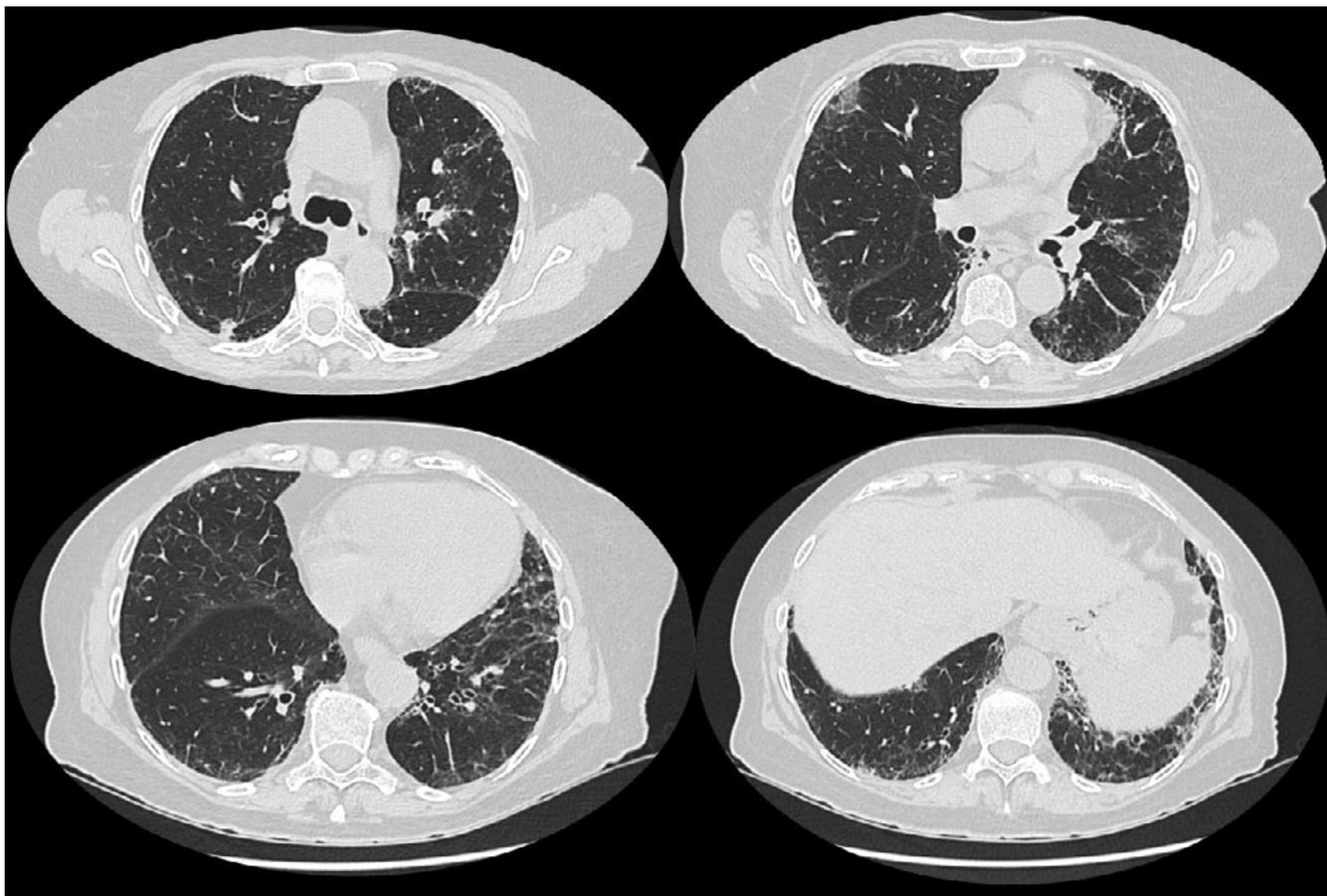


Imagen 2: TAC de tórax del día +35: Patrón intersticial reticular con gradiente ápico-basal de engrosamiento de septos intralobulillares con bronquiectasias de tracción y focos de micro panal en ambas bases. No se observan áreas en vidrio deslustrado ni derrame pleural.

DESCOMPENSACIÓN HEMODINÁMICA TRAS EXODONCIA EN PACIENTE CON MALFORMACIÓN ARTERIOVENOSA MANDIBULAR

Ignacio Caubet Sáez-Torres¹, Juan Rodríguez Cobo², Julia Medina del Valle³, Pablo Criado Villalon⁴

¹ N° colegiado: 393907521; R2 Cirugía Oral y Maxilofacial en Hospital Universitario Marqués de Valdecilla; N° teléfono: 648033395; ignacio.caubet@scsalud.es

² R5 Cirugía Oral y Maxilofacial; Hospital Universitario Marqués de Valdecilla

³ R4 Cirugía Oral y Maxilofacial; Hospital Universitario Marqués de Valdecilla

⁴ R3 Cirugía Oral y Maxilofacial; Hospital Universitario Marqués de Valdecilla

RESUMEN

Las malformaciones arteriovenosas (MAV) son condiciones extremadamente raras que resultan de anomalías congénitas o adquiridas en la estructura de los vasos sanguíneos. Radiológicamente no presentan signos patognomónicos, por lo que en muchas ocasiones no es posible diagnosticarlas hasta que no producen signos y/o síntomas. Presentamos el caso de una paciente de 57 años que sufrió una hemorragia con inestabilidad hemodinámica tras intento de exodoncia de pieza 37. El TAC vascular mostraba sangrado activo a través de una MAV mandibular por lo que se decidió realizar embolización urgente de la misma, consiguiendo su obliteración completa.

PALABRAS CLAVE: Malformación arteriovenosa; mandíbula; inestabilidad hemodinámica; sangrado; embolización endoscópica

AGRADECIMIENTOS:

- Dr. Sánchez Santolino (FEA Cirugía Oral y Maxilofacial HUMV)
- Servicio de Cirugía Oral y Maxilofacial HUMV
- Servicio de Radiología HUMV

ANAMNESIS

Paciente de 57 años sin antecedentes de interés que, tras intento de exodoncia de pieza dental 37, comienza con sangrado profuso a través de alveolo dental asociado a palidez mucocutánea, sudoración y mareo, por lo que es traída por el 061 al Servicio de Urgencias del HUMV. A su llegada, la paciente continúa con signos y síntomas de sangrado activo.

EXPLORACIÓN FÍSICA

A su llegada a Urgencias la paciente se encuentra con palidez mucocutánea y sudorosa. TAS 99 mmHg y TAD 45 mmHg. Intraoralmente se aprecia sangrado profuso a través de lecho quirúrgico. No se aprecia elevación ni hematoma en suelo de boca.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

OPG:

No se aprecian alteraciones a nivel de tercer cuadrante. Sin signos radiológicos de malformación arteriovenosa

TAC vascular:

El estudio muestra un nido de vasos malformativos, de morfología plexiforme, en íntima relación con la cara medial de la rama mandibular izquierda-región alveolar posterior y el musculo pterigoideo interno, con un tamaño aproximado de 30 mm de longitud AP x 10 mm de espesor, que parece depender de ramas distales de la arteria maxilar interna-alveolar inferior izquierda.

El lecho de la extracción dentaria está ocupado en parte por un área marcadamente hiperdensa, compatible con extravasación de contraste por sangrado activo +/- material de hemostasia.

DIAGNÓSTICO

Malformación vascular mandibular izquierda

TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN

A su llegada a Urgencias se realiza compresión con gasas empapadas en Ácido Tranexámico y vendaje mandibular, sin conseguir el cese del sangrado por lo que se decide pedir AngioTAC de manera urgente. En la prueba se identifica una malformación vascular en hemimandíbula izquierda dependiente de arterias maxilar interna-alveolar inferior, con sangrado activo. En ese momento, se contacta con el servicio de radiología intervencionista del HUMV para la realización de una embolización urgente de la MAV. Bajo anestesia general se lleva a cabo la embolización a través de acceso arterial por arteria facial y alveolar inferior, logrando oclusión angiográfica completa y cese del sangrado. La paciente permaneció ingresada sin complicaciones postquirúrgicas ni signos de resangrado, por lo que fue dada de alta a las 48h de su ingreso.

Durante las revisiones posteriores se planteó la opción de realizar un tratamiento definitivo de la MAV que consistía en una mandibulectomía segmentaria de la región afectada junto a una reconstrucción del defecto con un colgajo libre de peroné. Sin embargo, las pruebas de control mediante AngioRM y AngioTAC confirmaron que la lesión continuaba angiográficamente ocluida al completa por lo que, sumado a la ausencia de sintomatología clínica, se decidió mantener una actitud expectante y únicamente llevar a cabo un seguimiento clínico-radiológico periódico para identificar una posible repermeabilización. Además, aprovechando la estabilización de la lesión, se pudo realizar la exodoncia de las piezas 37 y 38 sin complicaciones intraoperatorias ni postoperatorias.

Desde entonces, la paciente continúa en seguimiento clínico y radiológico con oclusión completa y sin signos ni síntomas de recanalización de la lesión.

DISCUSIÓN

Las malformaciones arteriovenosas son lesiones vasculares de alto flujo potencialmente mortales. Se estima que el 50% de las que se diagnostican se localizan en la región de cabeza y cuello⁽¹⁾. Dentro de este último grupo, las MAV mandibulares representan un pequeño porcentaje, pero es de vital importancia su correcto diagnóstico debido a que tienen mayor riesgo de ruptura.⁽²⁾

Las MAV pueden ser asintomáticas o dar la cara con signos y síntomas entre los que se encuentran el sangrado de los tejidos blandos, dolor, cambios en el color de la piel y las mucosas, encías eritematosas y sangrantes, soplos o parestesia. Además, estas lesiones tampoco tienen signos radiológicos patognomónicos, por lo que en muchas ocasiones es imposible diagnosticarlas hasta que se manifiestan clínicamente. En nuestro caso, la paciente había permanecido asintomática durante toda la vida hasta el momento de la exodoncia.

Cuando existe sospecha de MAV mandibular sin sangrado activo, el estudio radiológico comienza con una OPG en el que se puede observar desde una zona ligeramente radiolúcida hasta una región con clara resorción ósea. Es por esto, que hay que hacer diagnóstico diferencial con otras lesiones que cursan con características radiológicas similares como pueden ser el ameloblastoma, quistes óseos o la displasia fibrosa entre otros⁽¹⁻³⁾. La siguiente prueba a realizar es un TAC o una resonancia magnética para identificar la lesión de manera más precisa, pudiendo llevara a cabo AngioTAC o AngioRM para delimitarla de forma más precisa. En la actualidad, la angiografía es el *gold standard* para el diagnóstico de estas lesiones, ya que nos permite valorar tanto la localización como las características del flujo.⁽¹⁾ En el caso de nuestra paciente, debido al importante sangrado activo y la alta sospecha de esta patología se decidió llevar a cabo directamente un AngioTAC para poder decidir cuál era en ese momento la mejor alternativa terapéutica.

Los principales objetivos en cuanto al tratamiento de las MAV son la eliminación de la lesión, el control de la hemorragia y la prevención de recurrencias. Se pueden identificar dos grupos de tratamiento. El primero, la opción clásica, consiste en realizar una exéresis quirúrgica de la región afectada. Por su parte, con el desarrollo de nuevas técnicas intervencionistas, tenemos la opción de llevar a cabo una embolización de la lesión ya sea a través de vía transarterial, transvenosa o inyectando la sustancia embolizante

directamente en la malformación. Actualmente no existe consenso en la literatura acerca de las indicaciones de cada una de las alternativas, sin embargo, hay dos puntos en los que coinciden muchos autores. El primero es que ante un sangrado activo a través de una malformación de alto flujo que no cesa mediante medidas locales y provoca inestabilidad hemodinámica, el tratamiento inmediato debe ser mediante embolización para tratar de conseguir el cese de este, aunque sea de manera temporal hasta que se pueda llevar a cabo un tratamiento definitivo. Por otro lado, en caso de optar por un tratamiento quirúrgico, es imprescindible la embolización previa de la lesión para reducir el riesgo de sangrado intraoperatorio.⁽⁴⁾ Además, es cierto que ante aquellas malformaciones vasculares de gran tamaño refractarias a embolización el tratamiento de elección es la exéresis quirúrgica de la lesión.⁽⁵⁾

En el caso de nuestra paciente, ante la presencia de un sangrado activo incoercible se decidió embolizar la malformación de manera urgente, logrando una oclusión angiográfica completa y cese del sangrado. Al no presentar signos de resangrado ni otras complicaciones la paciente pudo ser dada de alta a las 48h. Durante las revisiones posteriores se confirmó la oclusión completa de la lesión y la ausencia de sintomatología, por lo que se desestimó la opción de llevar a cabo tratamiento quirúrgico.

En conclusión, las MAV son lesiones vasculares de alto flujo potencialmente mortales y con un amplio espectro de presentación clínica y radiológica por lo que si diagnóstico puede suponer un reto. Cuando no encontramos ante un sangrado activo a través de estas malformaciones el AngioTAC y la embolización son las técnicas de elección, pudiendo plantear una exéresis quirúrgica diferida de la lesión como tratamiento definitivo.

BIBLIOGRAFÍA

1. Dwivedi AND, Pandey A, Kumar I, Agarwal A. Mandibular arteriovenous malformation: A rare life- threatening condition depicted on multidetector CT angiography. *Journal of Oral and Maxillofacial Pathology*. 2014;18(1):111–3.
2. Shamloo N, Mashhadiabbas F, Safarpour R. Mandibular Arteriovenous Malformation with Unusual Radiographic Appearance. *Journal of Dentistry (Iran)*. 2023;24(1):66–70.
3. Chhoeurn V, De Villa GH, Lo LJ. Osseous Regeneration after Embolization of Mandibular Arteriovenous Malformation. *Chang Gung Med J*. 2003;26(12):937–42.
4. Gegenava BB, Shumakov D V., Osiev AG, Chukumov RM, Bavykin AA. Retrograde transvenous balloon-assisted Onyx embolization of mandibular arteriovenous malformation after hemorrhage. *Radiol Case Rep [Internet]*. 2019;14(3):348–53. Available from: <https://doi.org/10.1016/j.radcr.2018.11.016>
5. Menon S, Chowdhury SKR, Mohan C. Arteriovenous malformation in mandible. *Med J Armed Forces India [Internet]*. 2005;61(3):295–6. Available from: [http://dx.doi.org/10.1016/S0377-1237\(05\)80182-0](http://dx.doi.org/10.1016/S0377-1237(05)80182-0)

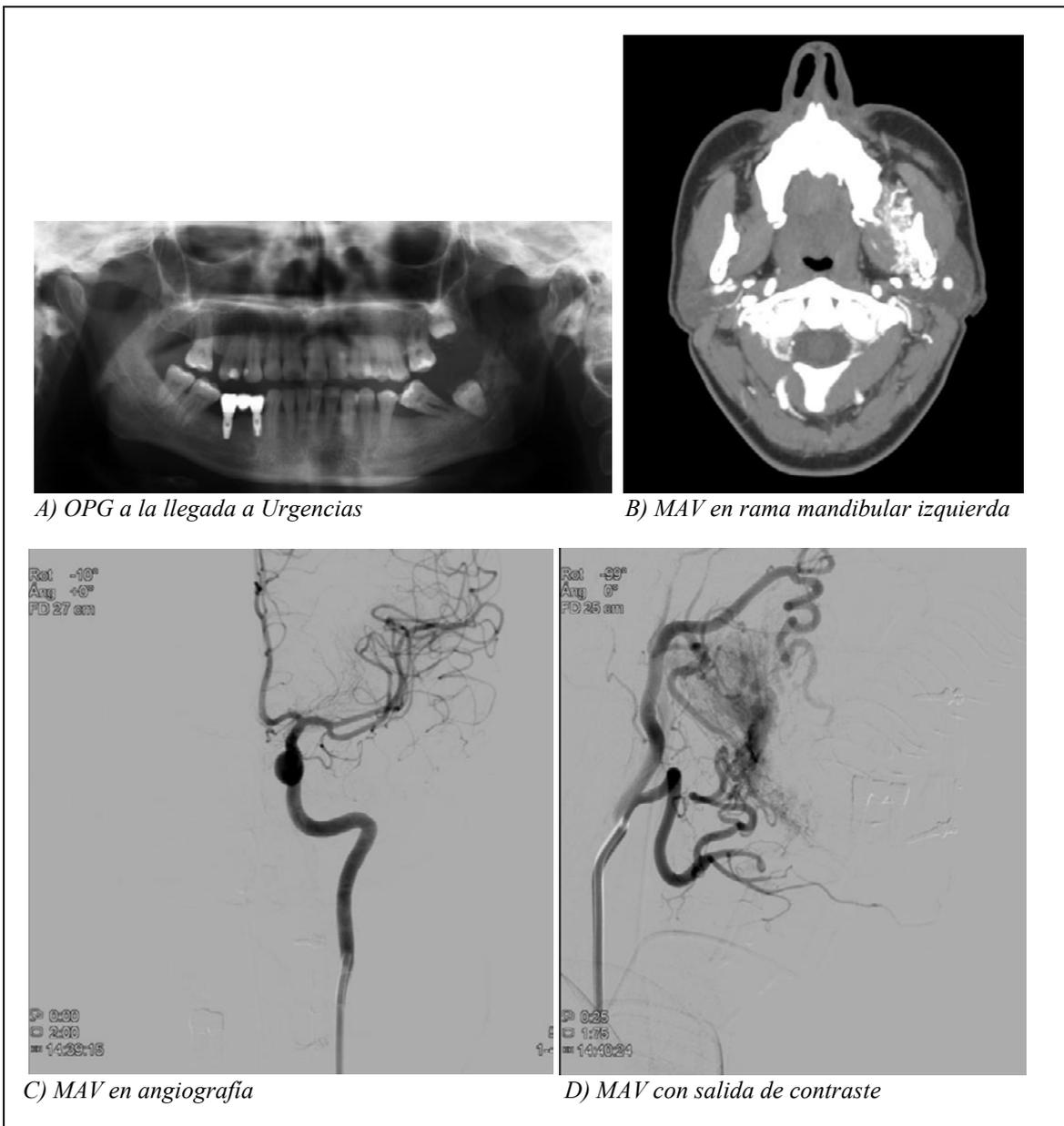
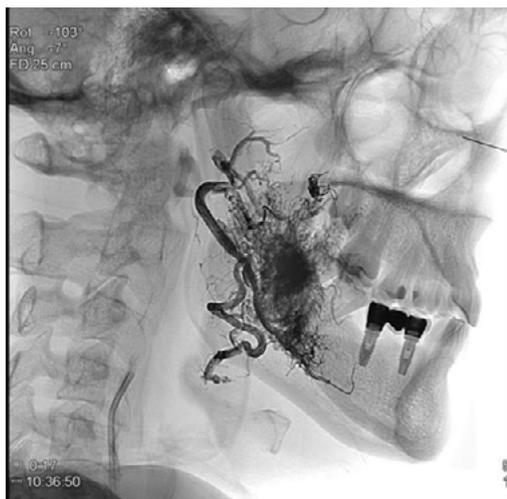
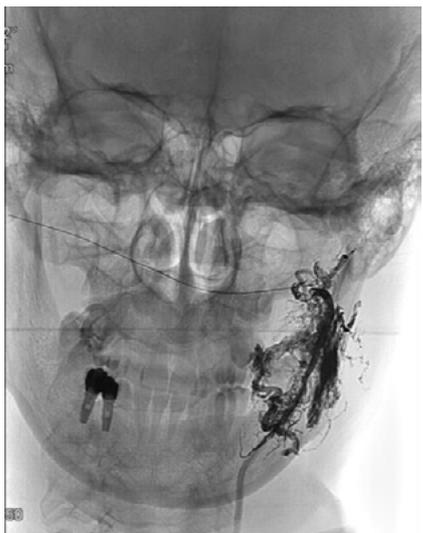


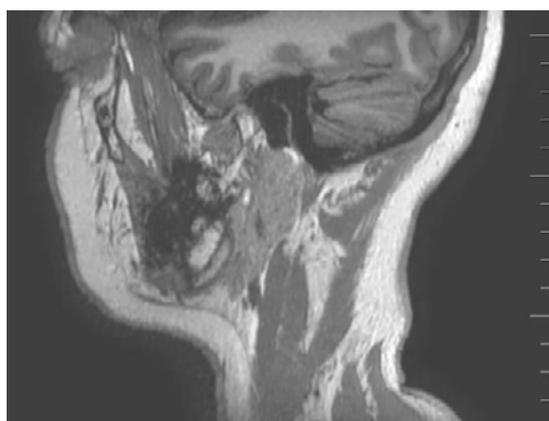
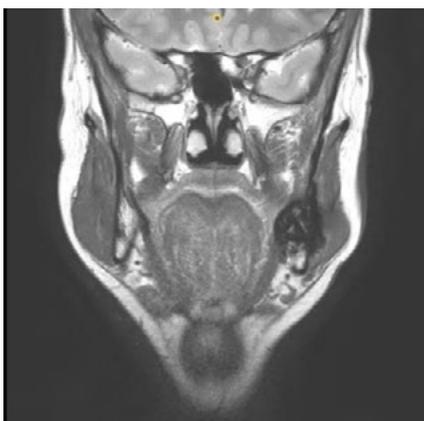
Tabla 1: Imágenes de la paciente a su llegada a Urgencias



A) Angiografías de MAV tras embolización



B) OPG de MAV tras embolización



C) AngioRM de MAV tras embolización

Tabla 2: Imágenes de control de la paciente durante el seguimiento

COINCIDENCIAS PELIGROSAS: CUANDO UN ARAÑAZO Y LA COCAÍNA JUEGAN EN TU CONTRA

Leonardo Caveda González-Pardo

Número de colegiado: 393907145

Especialidad: Medicina Familiar y Comunitaria

Año de residencia: R2

Centros de trabajo: Centro de Salud Saja / Hospital Sierrallana

Datos de contacto: leonardocaveda@gmail.com, 687602704

Raquel Villar Gutiérrez

Especialidad: Medicina Familiar y Comunitaria

Año de residencia: R2

Centros de trabajo: Centro de Salud Zapatón / Hospital Sierrallana

Resumen: presentamos el caso de un paciente varón de 35 años que acude a urgencias por la mala evolución de una úlcera cutánea facial en el cartílago nasal, secundaria a un arañazo de un niño que tenía un impétigo causado por *S. pyogenes*. En principio se consideró como una herida no complicada y se aplicó tratamiento conservador, pero la ubicación de la herida y el consumo de cocaína por parte del paciente derivaron en que evolucionase hasta formarse una úlcera de gran tamaño que destruyó cartílago nasal, parte del macizo facial y los senos paranasales. Tras reconsultar el paciente por la mala evolución y la aparición de síntomas sugestivos de afectación sistémica, fue ingresado en otorrinolaringología para tratamiento quirúrgico y antibiótico endovenoso, con buenos resultados quirúrgicos y buena evolución posterior.

Palabras clave: enfermedades bacterianas de la piel, cocaína, cartílago nasal

ANAMNESIS, EXPLORACIÓN FÍSICA Y PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Acude a nuestro servicio de urgencias hospitalario un hombre de 35 años de edad refiriendo empeoramiento de una úlcera nasal por la que fue atendido en este mismo servicio, casualmente por el mismo equipo de médico residente y enfermera, hace aproximadamente un mes.

Como antecedentes de interés, el paciente es fumador de unos 10 cigarrillos al día desde hace unos veinte años, dándole un consumo acumulado de 10 paquetes-año. Además, refiere consumo esporádico de cocaína, aunque afirma que ya no es consumidor. Hasta la fecha, su única intervención quirúrgica es una apendicectomía en la infancia. No toma ningún tratamiento crónico ni habitual.

En el mes previo había sido atendido por una herida de pequeño tamaño en el cartilago del ala nasal izquierda, de aspecto necrótico, causada unos días antes mientras jugaba con su hijo, que le había arañado en esa zona. Como dato de interés, el niño presentaba en ese momento varias lesiones impetiginizadas causadas por *S. pyogenes*. Acudió ese día a urgencias por presencia de febrícula y malestar general, así como supuración de la herida y la fosa nasal izquierda.

A la exploración, con el rinoscopio se observa destrucción del septum de aspecto crónico, fosa nasal izquierda con presencia de costras abundantes. El resto de la exploración orofaríngea es normal.

Presentaba como datos analíticos de interés una elevación de la Proteína C Reactiva de 8 mg/dl, neutrofilia de 11100 neutrófilos por microlitro y test rápido de *S. pyogenes* negativo.

Fue valorado por otorrinolaringología, que realiza fibroscopia donde se aprecia lo dicho en la exploración física y se explora hasta cavum, que es normal. Se inició tratamiento antibiótico con amoxicilina-acido clavulánico 875/125mg durante veintidós días (1), mupirocina tópica (2), paracetamol 1g cada 8 horas si precisa por dolor y fiebre y lavados nasales tres veces al día; además, solicitaron un TAC facial y de senos, hemocultivos, cultivos nasales y faríngeos y le citaron en su consulta a los dos meses para realizar un control del proceso. Mientras tanto, debía seguir controles en atención primaria con su médico de familia.

Cuando acude de nuevo, el paciente presenta empeoramiento claro de la úlcera nasal, que ha destruido parte del tejido cutáneo y subcutáneo facial bajo el ala nasal izquierda, que ha quedado separada de la mejilla. Presenta edema amplio de hemicara izquierda, con rubor y emisión de calor (véase figura 1). Ha tenido fiebre de hasta 39°C, de manera continua las últimas horas. En el momento actual, está afebril y normotenso, con leve taquicardia a 112lpm.

A la exploración física en la rinoscopia se aprecia destrucción total de ambas fosas nasales, accediendo a espacio único intranasal, que se interna a nivel caudal, cefálico e interno. El aspecto de la mucosa es necrótico y muy friable, con sangrado espontáneo al roce con el protector de plástico del otoscopio. La exploración oral, faríngea y otológica es normal. Presenta inflamación ganglionar cervical. La auscultación cardiopulmonar es anodina.

Se revisan pruebas complementarias solicitadas de manera ambulatoria por otorrinolaringología en consulta previa. Aún no le han realizado el TAC ambulatorio, los hemocultivos y el cultivo faríngeo resultaron negativos y en el cultivo nasal ha crecido un *S. aureus* sensible a toda la antibioterapia excepto a Penicilina-G y sensibilidad incrementada a levofloxacino.

Se realiza en ese momento analítica con hemograma y bioquímica, con Proteína C Reactiva de 14,9mg/dl y 14400 neutrófilos por microlitro.

Comentado el caso con otorrinolaringólogo de guardia localizada, indica ingreso a su cargo, inicio de la antibioterapia endovenosa y realizar un TAC facial y de senos de manera urgente si es posible. Comentado con el radiólogo de guardia, indica que la prueba no es urgente y que se realizará durante el ingreso.

Antes del ingreso, se reinterroga al paciente sobre consumo de tóxicos que había negado tanto en la primera consulta como al realizar la anamnesis horas antes. El paciente acepta que “ocasionalmente” consume cocaína, aunque refiere que menos que previamente. Se le explica la relación entre dicho consumo y su patología actual para iniciar la concienciación de cara a un abandono del consumo (3).

Al inicio del ingreso se decide operar al paciente de manera preferente para realizar un aseo quirúrgico y asegurar tratamiento endovenoso de la infección y la posible afectación sistémica. El informe radiológico del TAC muestra como principales hallazgos destrucción completa del tabique nasal con realce de la mucosa posterosuperior de aspecto inflamatorio, destrucción parcial de los cornetes, adelgazamiento de las paredes de ambos senos maxilares así como del paladar óseo y del techo de fosas nasales. Además, los senos frontales y esfenoidales tenían sus paredes intactas pero estaban ocupados por material de baja densidad en probable relación con secreciones. No se hallaron signos de afectación intracraneal. Lamentablemente, las imágenes del TAC no están accesibles por un error informático.

Se inició terapia endovenosa con trimetoprim-sulfometoxazol 800/160mg endovenoso (1) cada 8h, además de mupirocina (2) tópica y cuidados de enfermería sobre la zona necrótica. Se le realiza al paciente un análisis de tóxicos en orina, que resultó positivo para cocaína, confirmando la sospecha de consumo. Se realizó aseo quirúrgico de la herida al quinto día de ingreso, con desbridamiento y aspiración del contenido remanente en senos, con buenos resultados. Al tercer día postquirúrgico y dada la buena evolución sistémica y local, se dio de alta al paciente para finalizar tratamiento antibiótico en su domicilio con seguimiento ambulatorio en consultas de otorrinolaringología y derivación preferente a psiquiatría para tratar su consumo de cocaína.

El paciente acudió a la consulta de control a los quince días del alta, habiendo realizado un seguimiento irregular del tratamiento antibiótico y prácticamente ningún cuidado de la herida. Además, reconoció haber reanudado el consumo de cocaína (aún no le habían iniciado el seguimiento en psiquiatría). El paciente aceptó reingresar para nuevo aseo quirúrgico y diez días más de tratamiento endovenoso. En esta ocasión, contó con un mayor apoyo familiar, con presencia de un hermano, ya que en ingresos previos había estado únicamente su madre, que se confesó desbordada con la situación e incapaz de manejar a su hijo en solitario.

El aseo quirúrgico tuvo buen resultado y se realizaron diez días más de tratamiento endovenoso con trimetoprim-sulfometoxazol 800/160mg endovenoso cada 8h, además de curas diarias por parte del personal de enfermería. Durante su ingreso fue valorado por psiquiatría y se realizó una primera consulta para abordar la desintoxicación del consumo de cocaína.

Posteriormente al alta, el paciente ha seguido de manera puntual los seguimientos con otorrinolaringología con buena evolución y se están planteando opciones de reconstrucción. Así mismo, ha tenido buena respuesta al tratamiento psicoterapéutico y psiquiátrico ayudado por un mayor apoyo familiar.

DISCUSIÓN

La cocaína es la segunda droga ilegal más consumida en España tras el cannabis, pese a que en los últimos años dicho consumo se encuentra estancado en la población general y viene disminuyendo en los últimos quince años entre los adultos jóvenes (3).

Las complicaciones asociadas a su consumo más frecuentes son las relacionadas con los efectos cardiovasculares, tanto a nivel de accidentes cerebrovasculares y afectaciones del miocardio como el daño microvascular causado por la vasoconstricción que produce la cocaína, origen de la destrucción de las estructuras nasales en el caso que nos ocupa (4).

Resaltar también, a propósito de este caso, la importancia de una estructura de Atención Primaria fuerte y dotada de los medios necesarios para asegurar un seguimiento de la patología fuera del hospital y concienciar a la población sobre la necesidad de acudir a su médico de familia para garantizar la continuidad asistencial en lugar de utilizar los servicios de urgencias como primera consulta para patología no urgente. En un caso como el que nos ocupa, además, el conocimiento del entorno social del paciente y su red de apoyo familiar resultan vitales de cara a asegurar la adherencia al tratamiento psiquiátrico de intoxicación, y el seguimiento de dicho proceso entre consultas de psiquiatría.

BIBLIOGRAFÍA

1. García D, Ballester M, Valle E. Infecciones cutáneas. AMF. 2018;14(4):184-197.
2. Topical antibiotics for skin infections: when are they appropriate? Bpac. 2017. Disponible en: <https://bpac.org.nz/2017/topical-antibiotics-2.aspx>
3. Observatorio Español de las Drogas y las Adicciones. Informe 2023. Alcohol, tabaco y drogas ilegales en España. Madrid: Ministerio de Sanidad. Delegación del Gobierno para el Plan Nacional sobre Drogas; 2023. 270 p.
4. Becoña E, López A, Martínez JM. Cocaína, Cannabis y Heroína. Editorial Síntesis, Madrid, 2020, 260p.

FIGURAS

FIGURA 1



Fotografía del día de la segunda atención en urgencias, donde se aprecia destrucción del tejido cutáneo y subcutáneo facial

EL FIBROMA OSIFICANTE JUVENIL, UNA TUMORACIÓN AGRESIVA A TEMPRANA EDAD

Pablo Criado Villalón.

NC: 393907410.

Cirugía Oral y Maxilofacial. Residente de 3º año.

Datos de contacto: TFN-675808302 email: pablo.criado@scsalud.com

Hospital Universitario Marqués de Valdecilla

OTROS AUTORES:

-Juan Rodríguez Cobo. Cirugía Oral y Maxilofacial R5 Hospital Universitario Marqués de Valdecilla

-Julia Medina del Valle. Cirugía Oral y Maxilofacial R4 Hospital Universitario Marqués de Valdecilla

- Ignacio Caubet Sáez-Torres. Cirugía Oral y Maxilofacial. R2 Hospital Universitario Marqués de Valdecilla

RESUMEN

El fibroma osificante juvenil es una tumoración benigna de rápido crecimiento que aparece habitualmente en edades tempranas. Su carácter asintomático hace que al diagnóstico tengan un gran tamaño. No hay un tratamiento de elección para estas lesiones y su alta tasa de recidivas hace que en ocasiones sean necesarias resecciones radicales agresivas, siendo un reto para los cirujanos la resección completa y la reconstrucción mediante injertos libres microvascularizados. En nuestro caso presentamos una niña de 8 años con una tumoración de 7 centímetros que fue reconstruida de forma exitosa con un colgajo microvascularizado de peroné con buena vitalidad del colgajo varios meses después de la resección.

PALABRAS CLAVE

Tumor fibroóseo, tumor odontogénico, fibroma osificante juvenil, injerto libre peroneo, injerto libre microvascularizado

ANAMNESIS

Presentamos el caso de una paciente de 8 años sin antecedentes personales de interés, vacunación al día, que acude a urgencias por caída accidental en la que se golpea el cuerpo mandibular derecho. Tras la caída se objetiva edema mandibular derecho de gran tamaño por lo que consultan, teniendo sospecha de posible fractura mandibular.

EXPLORACIÓN FÍSICA

A la exploración se palpa a nivel de ángulo mandibular derecho por vestibular, una lesión exofítica y expansiva de aproximadamente 5x3 cm que comprende cuerpo y rama mandibulares.

No limitación de apertura oral.

No dolor a la palpación de ramas mandibulares, sí que presenta molestias en la zona del golpe debido a la caída.

No afectación del suelo de boca.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Se solicita una radiografía simple mandibular de urgencia: “Lesión osteolítica localizada en el ángulo de la mandíbula derecha, de aproximadamente 5 cm de diámetro, insuflante, con marcado adelgazamiento de la cortical ósea sin evidencia de matriz calcificada ni bordes esclerosos”.

Se solicita un CBCT para mejor identificación de la lesión: “Se visualiza gran lesión expansiva de naturaleza esférica, bien delimitada, sin invasión de tejidos blandos, compatible con tumoración mandibular vista en radiografía”.

DIAGNÓSTICO

Dadas las características de la lesión objetivada y el gran tamaño que presenta en las pruebas de imagen, es necesario tomar una muestra de ella para descartar malignidad.

Bajo anestesia general de forma programada se toma biopsia y se realiza marsupialización de la lesión, para conseguir mediante esta técnica un engrosamiento de las paredes y en una segunda cirugía poder hacer una resección completa.

Los resultados de la anatomía patológica son de cambios quísticos degenerativos compatibles con displasia fibrosa tipo quiste óseo aneurismático.

Por tanto, se descarta malignidad y se decide dar revisión en 6 meses para ver evolución.

TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN

A los 3 meses adelanta cita por aumento del abombamiento mandibular en cuerpo-ángulo mandibular derecho.

Se hace nuevo TC mandibular: “Lesión muy expansiva de 5,3x4,2x4cm. Con gran remodelación ósea estando la cortical muy adelgazada”

Debido al empeoramiento tanto clínico como radiológico se decide intervenir quirúrgicamente de forma conservadora: curetaje agresivo de la lesión y exodoncia de las piezas cercanas, en este caso exodoncia de la pieza 46 preservando el nervio dentario.

El resultado de la anatomía patológica: “fragmentos histológicos compatibles con fibroma osificante juvenil”.

Presenta buena evolución postoperatoria y en las revisiones sucesivas.

A los 4 meses tras la intervención consultan por empeoramiento progresivo en las últimas semanas con aumento del abombamiento en ángulo mandíbula.

En el TC de control se objetiva recidiva de unos 7cm x5cmx6cm (Imagen 1).

Tras una cirugía conservadora fallida se decide tratamiento quirúrgico agresivo mediante una resección mandibular segmentaria con márgenes de seguridad (Imagen 2).

Para ello se planifican unas guías de corte customizadas para realizar la resección y otras guías de corte para las osteotomías en el peroné.

Mediante una placa preformada a las medidas de la paciente, se traslada el fragmento de peroné hacia la zona del defecto óseo (Imagen 3). Previamente el pedículo es anastomosado a la arteria y vena facial derecha (Imagen 4)

Pasa la noche sedoanalgesiada e intubada en UCI pediátrica para control de las constantes, dolor y temperatura del colgajo.

Al día siguiente se extuba sin alteraciones y pasa otro día más en UCI.

En el postoperatorio inmediato requiere revisiones continuas cada 4h las primeras 48horas para vigilancia del colgajo y evitar el fallo inmediato de este.

Posteriormente pasa a planta, en la que se mantiene ingresada 1 semana.

Se le deja apoyar la pierna a los 5 días de la intervención sin cargar peso sobre la pierna.

Tras estos días en planta es dada de alta y seguida en consultas sin signos de recidiva de la lesión y persistencia de vitalidad del colgajo a los 4 meses tras la cirugía (Imagen 5).

Se intentó postponer esta cirugía por la morbilidad que implica en la zona receptora al eliminar todas las piezas dentales de ese fragmento óseo. A partir de los 6 meses posteriores a la cirugía podrá utilizar una prótesis removible y empezar a comer alimentos de consistencia más dura. Más adelante necesitará una segunda cirugía para retirada de placa de osteosíntesis para que no le limite el crecimiento mandibular.

Se deberá seguir estrechamente este crecimiento ya que, aunque se ha preservado el cóndilo como guía de crecimiento, puede haber un desarrollo óseo incompleto. Posiblemente cuando haya finalizado el desarrollo necesite cirugías complementarias de distracción mandibular o de cirugía ortognática.

En cuanto a la morbilidad en la zona donante por la ausencia de peroné, hay que reseñar que la movilidad del tobillo es completa y mantuvimos el fragmento proximal para no dañar el nervio peroneo sin ocasionar un pie caído.

DISCUSIÓN

El fibroma osificante es una lesión osteolítica de carácter benigno, pero crecimiento rápido y localmente agresivo en la que el tejido fibroóseo sustituye al tejido óseo sano. Tiene especial avidez por presentarse en los huesos del macizo craneofacial y más habitual en maxilar frente a mandíbula¹.

Es una tumoración poco común para la que no existe un consenso claro que determine el tratamiento a seguir. Se han descrito desde resecciones completas, parciales, cirugía mínimamente invasiva o resecciones radicales².

En un primer momento será primordial hacer un diagnóstico precoz para descartar lesiones malignas. Posteriormente barajaremos un abanico de posibles lesiones entre las que se encuentran la displasia fibrosa, displasia osteofibrosa, ameloblastoma, odontoma o el fibroma odontógeno. Histológicamente son difíciles de diferenciar requiriendo el análisis completo de la pieza varios meses hasta completarse.

Se debe de establecer el plan de tratamiento más adecuado en función de las características de la lesión y de nuestro paciente (edad, proximidad a estructuras importantes, velocidad de progresión, resorción radicular, adelgazamiento cortical)²

En las lesiones de pequeño tamaño se suele comenzar por el legrado óseo, pero la alta tasa de recidiva hace que la elección en lesiones de gran tamaño sea la resección con márgenes de seguridad de 5mm.

La preservación del nervio alveolar, aunque técnicamente sea compleja será de elección en los casos favorables, ya que no está descrita la invasión nerviosa.

En nuestro caso priorizamos inicialmente el tratamiento conservador debido a la edad de la paciente y las posibles secuelas de una cirugía más agresiva en cuanto al crecimiento mandibular.

El objetivo del tratamiento quirúrgico será resecar la lesión de forma completa con la menor morbilidad posible, intentando no repercutir en el crecimiento mandibular e intentar preservar el mayor número de piezas dentales.

Dependiendo de la radicalidad de la resección, es posible necesitar injertos óseos para reconstruir la dimensiones horizontal y vertical ósea³.

Los más utilizados son los injertos autólogos por sus propiedades osteogénica, osteoinductora y osteoconductoras. Si la resección es mayor a 5 cm los más indicados serán los injertos libres microvascularizados, donde el más utilizado como en nuestro caso es el de peroné con la morbilidad que esto representa en pacientes en crecimiento. Por eso cuando las lesiones son menores se valora la posibilidad de utilizar injerto de cresta iliaca o de costilla, estos tendrán una menor morbilidad postoperatoria, en el caso de la costilla, prácticamente nula. Otras opciones serán la calota craneal, la escápula o el radio¹

Algunos autores abogan por la reconstrucción diferida del defecto, dado que se trata de lesiones con gran tendencia a la recidiva, en hasta el 56% de los casos⁴. Recomiendan esperar desde 6 meses hasta 2 años para asegurar que no hay recaídas.

Esta decisión es compleja por la edad de los pacientes que manejamos, por las implicaciones funcionales, nutricionales y psicológicas que puede acarrear estar hasta 2 años sin mandíbula⁵

En nuestro caso consideramos imprescindible restablecer de inmediato la funcionalidad mandibular.

La tendencia a la recurrencia es más frecuente cuando no se ha conseguido resección completa de la lesión y suele aparecer los primeros 2-3 años posteriores a la cirugía²

Se ha descrito que suele ocurrir en grupos de temprana edad, aunque no se ha encontrado relación directa entre la edad y la tasa de recurrencia.

No se ha descrito en la literatura transformación a formas tumorales malignas⁶

BIBLIOGRAFÍA

1. Bravo Ahumada R, Gunckel Muñoz R, Mardones Muñoz M, Carrasco Soto R, Canto Contreras L. Fibroma osificante juvenil trabecular mandibular: presentación de un caso con reconstrucción inmediata mediante un injerto libre de la cresta ilíaca y costocondral Rev Esp Cir Oral Maxilofac. 2015;37(1):38–43
2. Nedelec M, Pouget C, Etienne S, Brix M. Juvenile trabecular ossifying fibroma: A case of extensive lesion of the maxilla. Int J Surg Case Rep. 2023 Oct;111:108620.
3. Troulis MJ, Williams WB, Kaban LB. Staged protocol for resection, skeletal reconstruction, and oral rehabilitation of children with jaws tumors. J Oral Maxillofac Surg. 2004;62:335–43
4. Vered M, Wright JM. Update from the 5th Edition of the World Health Organization Classification of Head and Neck Tumors: Odontogenic and Maxillofacial Bone Tumours. Head Neck Pathol. 2022 Mar;16(1):63-75.
5. Smith SF, Newman L, Walker DM, Papadopoulos H. Juvenile aggressive psammomatoid ossifying fibroma: An interesting challenging, and unusual case report and review of the literature. J Oral Maxillofac Surg. 2009;67:200–6.
6. Chrcanovic BR, Gomez RS. Juvenile ossifying fibroma of the jaws and paranasal sinuses: a systematic review of the cases reported in the literature. Int J Oral Maxillofac Surg. 2020 Jan;49(1):28-37.

IMÁGENES

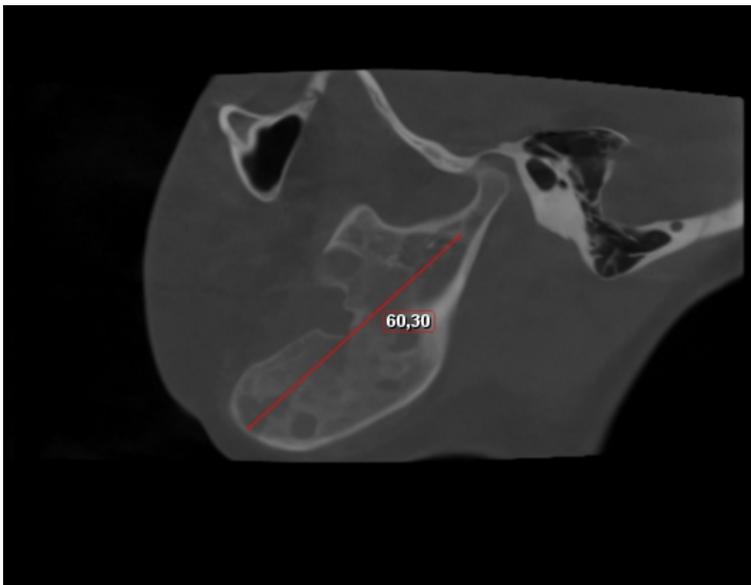


Imagen 1: CBCT (corte sagital) mandibular previo a resección quirúrgica.



Imagen 2: Tumoración en ángulo mandibular derecho



Imagen 3: Fragmento de peroné unido a placa de reconstrucción customizada



Imagen 4: Injerto libre microvascularizado de peroné rellenando defecto óseo tras la resección tumoral



Imagen 5: Renderizado 3D tras cirugía de resección + colgajo microvascularizado de peroné

TÍTULO: Bloqueo auriculoventricular completo en paciente joven por enfermedad de Lyme

AUTOR PRINCIPAL:

Itziar Cucurull Ortega. N° colegiado: 393907526. Cardiología. 2º año de residencia.

Teléfono: 680448408. Correo: itziar.cucurull7@gmail.com. Centro: Hospital Universitario Marqués de Valdecilla

OTROS AUTORES:

- Jon Zubiaur Zamacola. Cardiología. 5º año de residencia. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla
- Elton Carreiro da Cunha. Cardiología. 2º año de residencia. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla
- Miriam Rodríguez de Rivera Socorro. Cardiología. 2º año de residencia. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla

RESUMEN:

Paciente varón de 44 años sin antecedentes a destacar que presenta bloqueo auriculoventricular completo con frecuencia cardíaca de 35 lpm, sintomático para mareo durante el ejercicio. Se ingresa para vigilancia clínica con monitorización y estudio etiológico. En este, se diagnostica de enfermedad de Lyme con una serología de *Borrelia burgdorferi* positiva. El paciente explica clínica de picadura retropoplitea izquierda y artralgias en los días previos. Se completa el estudio con una resonancia magnética cardíaca, que muestra un realce intramiocárdico compatible con carditis por Lyme. Tras inicio de tratamiento dirigido a la enfermedad de Lyme con Ceftriaxona, el bloqueo auriculoventricular revierte y la frecuencia cardíaca mejora. Se completa el tratamiento con Ceftriaxona 14 días seguido de Doxiciclina otros 14 días y, posteriormente, se comprueba a través de una ergometría la adecuada respuesta cronotropa al ejercicio.

PALABRAS CLAVE: bloqueo auricular completo, enfermedad de Lyme, carditis por Lyme

ANAMNESIS:

Paciente varón de 44 años, ganadero de profesión, sin hábitos tóxicos, sin antecedentes personales ni familiares de interés ni tratamiento habitual; que acude a su Centro de Salud por episodio de mareo y debilidad mientras hacía ejercicio esa misma mañana, con una frecuencia cardíaca de 40 latidos por minuto (lpm) registrada por el propio paciente mientras corría. Se realiza electrocardiograma (ECG), donde se objetiva un bloqueo auriculoventricular completo (BAVc) con escape con QRS estrecho (Figura 1), por lo que se contacta con Cardiología y se decide ingreso hospitalario con monitorización para estudio y decidir manejo.

A su llegada al hospital, el paciente se encuentra asintomático, hemodinámicamente estable, sin hallazgos a destacar a la exploración física. Se solicita una analítica urgente que incluye iones, reactantes de fase aguda y marcadores de daño miocárdico, cuyos valores están en rango. Se realiza nuevo ECG en el que se confirma BAVc con QRS de la misma morfología y escape a 40 lpm. El ecocardiograma transtorácico de ingreso muestra función biventricular normal, miocardio de grosor normal y ausencia de alteraciones segmentarias de la contractilidad u otras alteraciones.

Además, como parte del estudio etiológico, se solicitan distintas pruebas complementarias. Entre las pruebas solicitadas cabe destacar una serología de *Borrelia burgdorferi* (responsable para la enfermedad de Lyme) IgG positiva e IgM indeterminada. Reinterrogando al paciente, refiere un mes antes del ingreso picadura en región retropoplíteica izquierda, pruriginosa, con eritema que se extendió hasta región anterior de la rodilla; para la cual se indicó pomada antibiótica, con desaparición de la lesión y sintomatología asociada a los pocos días. Dos semanas después de la picadura, presentó dolor lumbar y artralgias en miembros inferiores autolimitadas.

Para completar el estudio, se realiza una resonancia magnética cardíaca (RMNc), que muestra un realce tardío de gadolinio intramiocárdico en el segmento basal de la cara anteroseptal (Figura 2).

EXPLORACIÓN FÍSICA:

Peso 78 kg. Talla 180 cm.

Constantes: Tensión arterial 120/70 mmHg, Frecuencia cardíaca 35 lpm. Frecuencia respiratoria 14 rpm. Saturación de oxígeno 97%. Temperatura 36,5 °C.

Consciente y orientado en las tres esferas. Normocoloreado y normohidratado. Buena perfusión distal.

Ausencia de ingurgitación yugular. Auscultación cardíaca rítmica sin soplos ni extratonos. Auscultación pulmonar con murmullo vesicular conservado sin ruidos añadidos. Abdomen anodino a la palpación y percusión. Miembros inferiores sin edemas ni lesiones cutáneas.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS:

- Analítica: Creatinina 0.8 mg/dl, Filtrado Glomerular Estimado >90 ml/min/1,73m², Sodio 140 mEq/l, Potasio 4,8 mEq/l, Calcio 9 mg/dl, Magnesio 1,8 mg/dl. Proteína C reactiva 1 mg/dl, leucocitos 9500 unidades/l. Creatin-kinasa 130 unidades/l, Troponina I Ultrasensible 16 ng/l.

- ECG: bloqueo auriculoventricular completo a 35 lpm. QRS estrecho, eje normal. Adecuada progresión de onda R en precordiales. Repolarización precoz.
- Serologías: *Borrelia burgdorferi*, IgG: positivo. *Borrelia burgdorferi*, IgM: indeterminado.
- Ecocardiograma transtorácico: aurículas normales. Ventrículo izquierdo (VI) no dilatado con grosor parietal normal y función global conservada. Ventrículo derecho normal. Válvula mitral normal, sin insuficiencia mitral. Válvula aórtica trivalva normal, sin insuficiencia aórtica. Sin insuficiencia tricuspídea que permita estimar gradiente aurícula derecha / ventrículo derecho. Vena cava inferior no dilatada. Aorta ascendente normal. No derrame pericárdico. Arco aórtico sin gradiente.
- RMNc: cámaras cardíacas de tamaño y morfología normales, con función sistólica biventricular en límites bajos de la normalidad. Foco de fibrosis anteroseptal basal, con componente graso.

DIAGNÓSTICO:

1. Bloqueo auriculoventricular completo a edad precoz
2. Enfermedad de Lyme con afectación cardíaca

TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN:

Ante serología positiva para *B. burgdorferi* se inicia tratamiento antibiótico dirigido a enfermedad de Lyme con Ceftriaxona endovenosa 2 g cada 24 horas.

La respuesta del paciente los días siguientes es excelente con resolución progresiva del BAVc, quedando con un bloqueo de primer grado y frecuencia cardíaca en reposo de 45 lpm. Se consensua con el paciente el alta hospitalaria, completar la pauta de Ceftriaxona diaria de manera ambulatoria hasta completar 14 días de tratamiento, seguida de Doxiciclina 500 mg/12h vía oral otros 14 días más y ser valorado en consultas de Cardiología y de Enfermedades Infecciosas.

Tras completar la pauta antibiótica, se revalora al paciente en consulta de Cardiología: el paciente se encuentra asintomático, realizando reposo relativo a recomendación del equipo médico por la presencia de carditis en RMNc, sin nuevos episodios de mareo u otra clínica. En ECG de control, se encuentra en ritmo sinusal a 55 lpm, con intervalo PR normal y QRS estrecho. Se repite la serología de *B. burgdorferi*, donde se confirma IgG positiva e IgM, en esta determinación, negativa. Se realiza, además, una ergometría a las seis semanas desde el ingreso, en la que se confirma la adecuada respuesta cronotropa al ejercicio. En esta situación de ausencia de clínica, tratamiento antibiótico completado, bloqueo auriculoventricular completo resuelto y frecuencia cardíaca adecuada al realizar ejercicio; se da de alta al paciente de consultas.

DISCUSIÓN:

Presentamos un caso de bloqueo auriculoventricular completo en paciente joven debido a carditis por enfermedad de Lyme.

La enfermedad de Lyme es una zoonosis causada por la espiroqueta *Borrelia burgdorferi* transmitida por garrapatas del género *Ixodes* que están infectadas por el microorganismo. Es una infección endémica en el norte de España, con una incidencia en Cantabria en aumento: según datos del Instituto de Salud Carlos III, la incidencia de hospitalizaciones por 100.000

habitantes debidas a Enfermedad de Lyme en Cantabria pasó de 0,35 en el periodo 2005-2007 a 0,92 en el periodo 2017-2019 (1). Durante la fase temprana de diseminación puede afectarse el corazón, con una presentación clínica mayoritaria en forma de BAVc. La prevalencia de carditis asociada a enfermedad de Lyme es baja, estimada en 0.3-4% de pacientes con enfermedad de Lyme en Europa, y la presentación más frecuente de esta subentidad es, con diferencia, el bloqueo auriculoventricular completo (2).

El diagnóstico diferencial del BAVc incluye fármacos, isquemia miocárdica y procesos infiltrativos (2), que con la anamnesis, exploración física y pruebas complementarias del paciente al momento de ingreso habían quedado razonablemente descartados. Por otro lado, en la valoración inicial, la sospecha de carditis por Lyme era intermedia según el Suspicious Index in Lyme Carditis. Este es un índice que evalúa distintos parámetros (presencia de síntomas constitucionales, actividad exterior, sexo masculino, picadura de garrapata, edad < 50 años, eritema migrans) con una sensibilidad del 100% en el diagnóstico de enfermedad de Lyme como causa de BAVc (3). Este paciente obtenía puntuación por actividad exterior – era ganadero –, sexo y edad. Además, el paciente había presentado semanas atrás una lesión cutánea que, si bien por descripción no tenía el aspecto típico de eritema migrans, sí que era compatible con una picadura de garrapata. Según una cohorte de pacientes diagnosticados de enfermedad de Lyme en el Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, menos del 40% de pacientes habían presentado eritema migrans. La clínica más frecuente según este mismo registro eran las mialgias, artralgias y neuritis, síntomas presentes en alrededor del 33% de pacientes (4). En nuestro caso, además de la clínica cardiológica, el paciente había presentado síntomas articulares, ambas afectaciones descritas en la fase de diseminación temprana (días a semanas) de la infección (1).

Con la serología positiva se confirmó la sospecha diagnóstica. En cuanto a los hallazgos en la RMNc, la bibliografía al respecto se basa en casos clínicos y no se ha encontrado ningún patrón característico de carditis de Lyme más allá de hiperemia en secuencia T1, edema en T2 y un realce tardío de gadolinio subepicárdico en cualquier segmento cardiaco, preservando el miocardio subendocárdico (2).

En cuanto al manejo, dado que el trastorno de la conducción debido a carditis por Lyme es reversible tras tratamiento y el paciente al ingreso tenía una bradicardia bien tolerada, no había indicación de implante de marcapasos (3) y se optó por monitorización estrecha y seriación de electrocardiogramas para seguimiento evolutivo. Efectivamente, tras inicio de antibioterapia dirigida con Ceftriaxona, el trastorno de la conducción se resolvió progresivamente.

BIBLIOGRAFÍA:

1. Alguacil MA, Reboredo RME, Aragón MVM de, Carmona R, Portero RC. Carga hospitalaria de enfermedad de Lyme en España (2005-2019). Boletín Epidemiológico Semanal [Internet]. 5 de Mayo 2022;30(1).
2. Radesich C, Del Mestre E, Medo K, Vitrella G, Manca P, Chiatto M, et al. Lyme Carditis: From Pathophysiology to Clinical Management. *Pathogens*. 15 de mayo de 2022;11(5):582.
3. Besant G, Wan D, Yeung C, Blakely C, Branscombe P, Laiden Suarez-Fuster, et al. Suspicious index in Lyme carditis: Systematic review and proposed new risk score. *Clinical Cardiology*. 1 de Diciembre de 2018;41(12):1611–6.
4. López T, Molina H, Cuesta A, Sanles I, Maestre T, López L, Baldeon C, Arnaiz A. Caracterización de la cohorte de pacientes diagnosticados de enfermedad de Lyme en el Hospital U. Marqués de Valdecilla (Cantabria) durante el periodo 1989-2016. *Revista Clínica Española*. 2017;217:462.

Figura 1: Electrocardiograma que muestra bloqueo auriculoventricular completo con frecuencia ventricular de 40 lpm, QRS estrecho, eje cardiaco normal, adecuada progresión de onda R en precordiales y repolarización precoz.

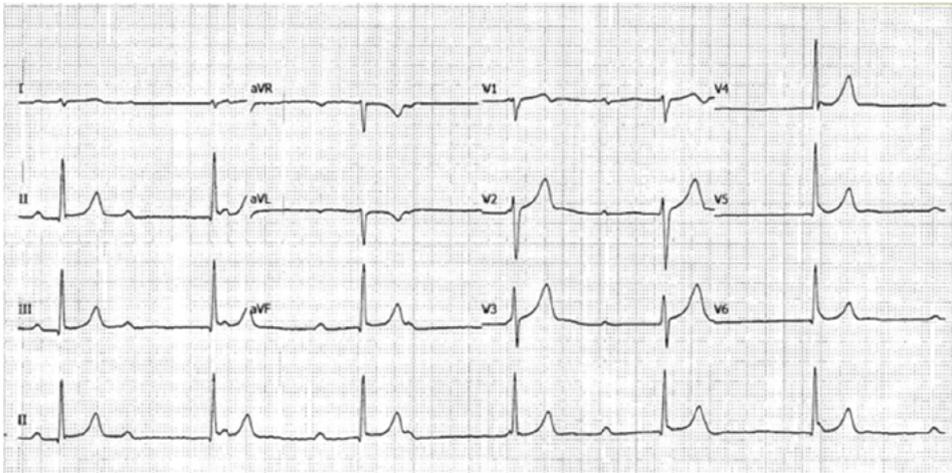
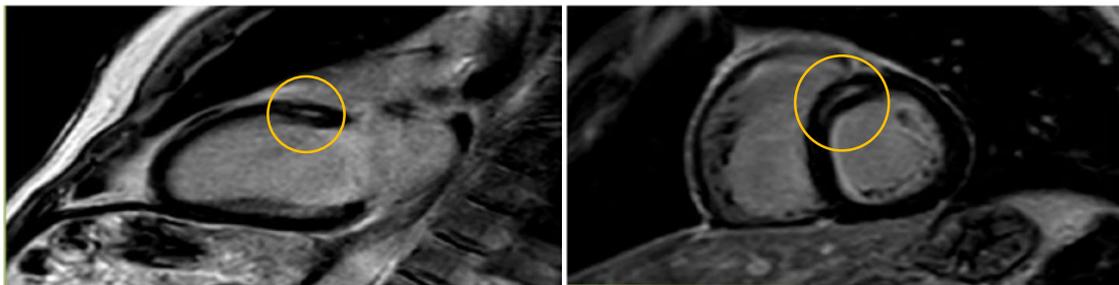


Figura 2: Resonancia magnética cardiaca en la que se objetiva realce tardío de gadolinio intramiocárdico en región anteroseptal basal (círculo).



TUMOR DE MÚSCULO LISO UTERINO DE POTENCIAL MALIGNO INCIERTO (STUMP): UN CASO INFRECUENTE Y RECURRENCIA EN MUJER JOVEN

Autor Principal: Rocío Belén Escobar Hernández
No colegiada: 393907487, R3 Ginecología y Obstetricia
Teléfono 637557545
Mail: rocio.belen.eh@gmail.com
Hospital Universitario Marqués de Valdecilla.

Otros autores: Alicia Alcantud García, R4 Ginecología y Obstetricia, Adriana González García R3 Ginecología y Obstetricia, Lucía Rodrigo Gómez, R3 Ginecología y Obstetricia, Todas pertenecientes al Hospital Universitario Marqués de Valdecilla.

Resumen: Presentamos el caso de una paciente femenina de 27 años con historia de dispareunia, por lo que consulta en ginecología. Se estudia con ecografía pélvica y tomografía de abdomen y pelvis, encontrándose como hallazgo una masa uterina de 8 cm, con características sugestivas de leiomioma. Como tratamiento se extirpa la masa, resultando como diagnóstico histológico final un tumor de músculo liso uterino de potencial maligno incierto (STUMP). Debido al diagnóstico se realiza seguimiento estrecho, objetivándose recurrencia de la masa uterina a los tres años de seguimiento, realizándose nueva cirugía que confirma nuevamente un tumor de músculo liso uterino de potencial maligno incierto.

Palabras claves: Leiomioma, tumor de músculo liso uterino de potencial maligno incierto (STUMP).

Agradecimientos: Yolanda Jubete Castañeda, Alberto Muñoz Solano.

I. ANAMNESIS

Mujer de 27 años.

- Sin enfermedades ni tratamientos crónicos.
- No hábitos tóxicos.
- No cirugías previas
- Antecedentes gineco-obstétricos:
 - Nuligesta
 - Patrón menstrual regular cada 28 días, de 4-5 días de duración.
 - Citologías normales según cribado
 - Sin tratamiento hormonal con método anticonceptivo, suspendido por cefalea.
- No alergias medicamentosas conocidas.
- Antecedentes familiares: madre mioma uterino.

Consulta en ginecología por historia de dispareunia.

II. EXPLORACIÓN FÍSICA:

La exploración física y ginecológica no presenta hallazgos patológicos.

III. PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

A. Ecografía ginecológica transvaginal:

Útero en ante con mioma subseroso de 85 x 55 x 102 mm, anterior con áreas anecoicas sugestivas de proceso degenerativo. Vascularización importante con vasos de baja resistencia. Endometrio periovulatorio. Ovarios normales.

B. TAC de tórax/abdomen/ pelvis con contraste:

En relación con la cara anterior del útero se identifica una lesión de 6,8 x 7,4 x 8 cm de diámetro máximo de densidad heterogénea y morfología redondeada sugestiva de mioma. En relación con la región anexial derecha se identifica una lesión hipodensa de 3,5 cm que podría estar en relación con quiste anexial complicado con componente hemorrágico. Pequeña cantidad de líquido libre en pelvis inespecífica.

C. Marcadores tumorales: específicamente CEA, CA 125 y CA 19.9 que resultan normales.

Tras tratamiento quirúrgico se realiza seguimiento estrecho. En tercer año de seguimiento nuevas pruebas de imagen orientan a recurrencia de la masa.

D. Ecografía transvaginal: útero en ante, endometrio secretor. Ovarios normales. Entre útero y vejiga, se observa formación de aspecto sólido y vascularizada de 5x3 cm. No parece adherido a ovarios ni a útero. Hay plano de separación entre ambos.

E. Resonancia magnética:

Localizado entre la cara anterior del útero y la pared posterior de la vejiga, en íntimo contacto con ambas y sin claro plano graso de separación, se evidencia una tumoración de morfología ovalada y bordes lisos, bien delimitada (50 x 36 x 49 mm) que presenta hiperseñal respecto al miometrio y es ligeramente heterogénea en T2 e isointensa con el músculo, homogénea en T1. Tras la administración de gadolinio se aprecia un realce homogéneo de la lesión. Debido a que no dispongo de imágenes previas de RM y a que las características de esta lesión son inespecíficas, no resulta posible establecer con precisión la naturaleza de esta masa, si bien está localizada en la misma localización que el STUMP previo y su morfología, tamaño y estructura eran similares en el TC previo, por lo que sus características son compatibles con una recidiva pélvica / uterina del STUMP previo. No obstante, no podría descartarse un mioma pediculado subseroso. Útero en anteversión con buena diferenciación de sus capas. Ambos ovarios son de tamaño y morfología normales. Mínima cantidad de líquido libre en fondo saco de Douglas. No se evidencian adenopatías pélvicas o retroperitoneales.

Diagnóstico: Tumoración pélvica sólida en íntimo contacto con vejiga y útero, de características inespecíficas, compatible con la sospecha clínica de recidiva de STUMP (localizada en el mismo lugar que el STUMP previo).

IV. DIAGNÓSTICO

Diagnóstico pre quirúrgico: Mioma uterino subseroso

Diagnóstico histológico posterior:

- A. 1º cirugía: Tumor de músculo liso uterino de potencial maligno incierto (STUMP).
- B. 2º cirugía: Recurrencia de tumor de músculo liso (STUPM uterino) con características de tumor de bajo grado.

V. TRATAMIENTO

- **Miomectomía vía laparotomía:** Ante diagnóstico inicial se decide laparoscopia exploradora con intención de miomectomía dado a edad de la paciente y deseo genésico no cumplido, que finalmente se realiza mediante por laparotomía media por dificultades para abordaje laparoscópico.

Posteriormente se decide mediante sesión de comité gineoncológico, seguimiento estrecho, que se realiza a los 3, 6 meses y anual durante los primeros 3 años. Sospechando recidiva al tercer año de seguimiento.

- **Segundo tiempo quirúrgico vía robótica:** extirpación de masas preuterinas y de implantes sospechosos junto a ovario derecho, peritoneo de Douglas, pared abdominal anterior cerca de trócar de fosa iliaca izquierda y epiplón.

Posteriormente, se realiza control al mes y a los 6 meses, sin evidencia de recurrencia ni metástasis hasta el momento. Encontrándose actualmente en seguimiento estrecho.

VI. DISCUSIÓN

El tumor de músculo liso de potencial maligno incierto (STUMP) representa un grupo poco frecuente y heterogéneo de tumores uterinos del músculo liso que no cumplen criterios histológicos ni clínicos para clasificarse como benigno o maligno.

Suelen aparecer en mujeres en etapa premenopáusicas entre los 40-50 años y suelen medir entre 3 hasta 20 cm. En relación a los síntomas y signos estos no se diferencian de los que se pueden encontrar en un leiomioma, por lo que puede resultar difícil distinguir entre las dos afecciones antes de la confirmación patológica tras la cirugía. Las pruebas de imágenes disponibles como la ecografía pélvica y resonancia magnética tampoco nos permiten diferenciar preoperatoriamente los tumores benignos de los malignos.

Debido a esto el diagnóstico preoperatorio es dificultoso siendo el diagnóstico histológico posterior el definitivo. A la mayoría de las mujeres se les va a realizar una miomectomía o histerectomía por un diagnóstico presuntivo inicial de leiomioma, y de estos un 0,01% reciben un diagnóstico histológico posterior de STUMP.

En la actualidad no existen protocolos estándar para el manejo de los pacientes con este tipo de tumores. Sin embargo, se aconseja que todos los casos deben ser manejados por equipos multidisciplinarios de tumores con profesionales del área gine-oncológica. Con una estrecha vigilancia debido a la posibilidad de recurrencia o metástasis. Algunos autores sugieren un seguimiento cada 6 meses los 5 primeros años y anual los siguientes 5 años.

El útero es el sitio de recurrencia más afectado, seguido del pulmón, el hueso, el hígado y el peritoneo. Su potencial maligno es controvertido, aunque la mayoría tiene un curso indolente, con recaídas desde los 5 hasta los 10 años, se han descrito recaídas al año de seguimiento. La tasa de recurrencia se describe entre un 0 a un 36%.

Los enfoques terapéuticos son difíciles, siendo la cirugía lo más aceptado y siempre evitando la morcelación si protección independiente de la vía de acceso elegida. El enfoque quirúrgico se debe planificar teniendo en cuenta tanto las características del tumor, como el deseo de las pacientes de mantener sus funciones reproductivas y su fertilidad.

El desafío actual es encontrar factores pronósticos, que nos permitan identificar a aquellas pacientes que tengan más riesgo de recurrencia. Para esto se han estudiado parámetros histológicos, marcadores inmunohistoquímicos, características biológicas moleculares, en conjunto con las características imagenológicas.

VII. BIBLIOGRAFÍA

1. Incognito GG, D'Urso G, Incognito D, Lello C, Miceli A, Palumbo M. Management of a giant uterine smooth muscle tumor of uncertain malignant potential in a 32-year-old woman: case report and review of the literature. *Minerva Obstet Gynecol.* 2022 Oct;74(5):466-470. doi: 10.23736/S2724-606X.22.05126-0. Epub 2022 Aug 1. PMID: 35912464.
2. Tinelli A, D'Oria O, Civino E, Morciano A, Hashmi AA, Baldini GM, Stefanovic R, Malvasi A, Pecorella G. Smooth Muscle Tumor of Uncertain Malignant Potential (STUMP): A Comprehensive Multidisciplinary Update. *Medicina (Kaunas).* 2023 Jul 27;59(8):1371. doi: 10.3390/medicina59081371. PMID: 37629661; PMCID: PMC10456637.
3. Liu HT, Wong CN, Wong CN, Liu FS. Uterine smooth muscle tumor of uncertain malignant potential: A review of current knowledge. *Taiwan J Obstet Gynecol.* 2022 Nov;61(6):935-940. doi: 10.1016/j.tjog.2022.08.003. PMID: 36427995.
4. Di Giuseppe J, Grelloni C, Giuliani L, Delli Carpini G, Giannella L, Ciavattini A. Recurrence of Uterine Smooth Muscle Tumor of Uncertain Malignant Potential: A Systematic Review of the Literature. *Cancers (Basel).* 2022 May 7;14(9):2323. doi: 10.3390/cancers14092323. PMID: 35565452; PMCID: PMC9104240.

Figura 1: Masa uterina en ecografía transvaginal.

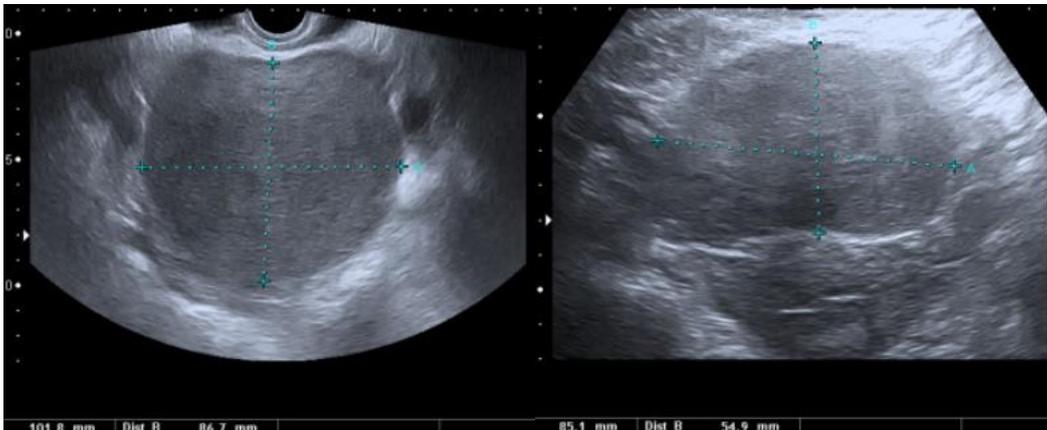


Figura 2: Masa uterina en resonancia magnética.

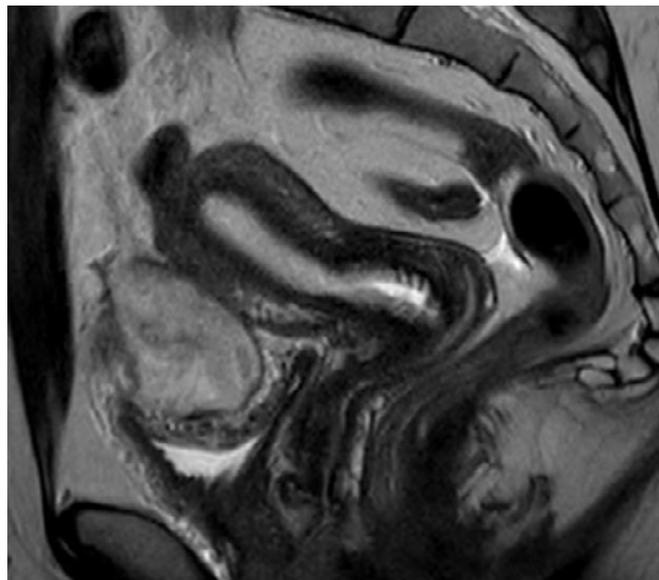


Figura 3: Pieza quirúrgica (primera cirugía).



TÍTULO

MANEJO DEL ANGIOMIOLIPOMA RENAL GIGANTE

AUTOR PRINCIPAL

Elia Expósito Ibáñez

393907530

Urología

Residente 2º año

639054144

elia.exposito@scsalud.es

Hospital Universitario Marqués de Valdecilla

OTROS AUTORES

Miguel Ángel Latatu Córdoba

Urología

Residente 2º año

Hospital Universitario Marqués de Valdecilla

Gonzalo Azcárraga Aranegui

Urología

Residente 3er año

Hospital Universitario Marqués de Valdecilla

RESUMEN

Se presenta el caso de una mujer de 48 años que acude al servicio de Urgencias de nuestro centro por un cuadro de dolor abdominal y dos episodios presíncopales durante su jornada laboral. La exploración física puso de manifiesto una gran tumoración abdominal mientras que la analítica resultó anodina. Durante la primera aproximación diagnóstica, la radiografía de abdomen demostró la presencia de una gran masa abdominal que desplazaba las asas intestinales. Un estudio más completo con TAC demostró la presencia de un voluminoso angiomiolipoma (24,5cm) con datos de hemorragia retroperitoneal (hallazgos compatibles con síndrome de Wunderlich). Debido a la asociación de estos tumores con la esclerosis tuberosa, se realizaron los estudios pertinentes para descartarla. La paciente finalmente fue intervenida mediante una nefrectomía parcial por vía abierta. Actualmente, se encuentra totalmente recuperada del proceso quirúrgico y con muy buen estado general.

PALABRAS CLAVE

Angiomiolipoma renal gigante, nefrectomía parcial, hemorragia.

ANAMNESIS

MOTIVO DE CONSULTA

Mujer de 48 años que acude a Urgencias por un cuadro consistente en dos episodios presincoales asociados posteriormente a un intenso dolor abdominal, tras realizar un esfuerzo físico intenso durante su jornada laboral.

FILIACIÓN

Trabaja como enfermera en un centro sociosanitario.

ANTECEDENTES PERSONALES Y FAMILIARES

Independiente para las actividades de la vida diaria con funciones intelectuales superiores conservadas. No hábitos tóxicos. Sin factores de riesgo cardiovascular. Como antecedentes personales presentaba miopía magna y migraña. Como tratamiento habitual, uso de triptanes ocasional. No antecedentes familiares de interés para el episodio actual.

EXPLORACIÓN FÍSICA

CONSTANTES VITALES (a su llegada a Urgencias):

Tª: 36.4 C°; TAS: 126 mmHg; TAD: 97 mmHg; FC: 111 lpm; SATO2: 100 %.

Consciente, orientada, colaboradora. Hidratada y perfundida. Normocoloración cutánea y de mucosas. Eupneica. Auscultación cardiaca: rítmica sin soplos. Auscultación pulmonar: murmullo vesicular conservado en ambos campos pulmonares sin ruidos sobreañadidos. Abdomen globuloso, se palpa masa en flanco derecho con leve defensa abdominal pero sin claros signos de irritación peritoneal. Ruidos hidroaéreos presentes. No edemas periféricos. Pulsos pedios presentes. No signos de trombosis venosa profunda. Exploración neurológica sin datos de focalidad.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

ANÁLISIS DE LABORATORIO

Lo más destacado en el apartado de la bioquímica general eran valores elevados de LDH: **BIOQUÍMICA GENERAL:** Glucosa suero 133 mg/dl, Urea suero 35 mg/dl, Creatinina suero 0.72 mg/dl, Filtrado Glomerular estimado (CKD-EPI) >90 ml/min/1,73m2, Sodio suero 139 mEq/l, Potasio suero 3.8 mEq/l, ALT (GPT) suero 17 U/l, AST (GOT) suero 22 U/l, GGT suero 10 U/l, Fosfatasa Alcalina (ALP) suero 49 U/l, Bilirrubina Total suero 0.3 mg/dl, **LDH suero 263 U/l**, Proteína C Reactiva en mg/dl <0.4 mg/dl

Además, se observó una ligera leucocitos con neutrofilia y linfopenia, así como una ligera anemización:

HEMATIMETRÍA: Leucocitos **14.0 x 10³/μL**, Neutrófilos (%) **88.8 %**, Linfocitos (%) **6.5 %**, Monocitos (%) 4.1 %, Eosinófilos (%) 0.2 %, Basófilos (%) 0.4 %, **Neutrófilos 12.4 x 10³/μL**, **Linfocitos 0.9 x 10³/μL**, Monocitos 0.6 x 10³/μL, Eosinófilos 0.0 x 10³/μL, Basófilos 0.1 x 10³/μL, Eritroblastos (%) 0.10 %, MDW 15.8, **Hematíes 3.77 x 10⁶/μL**, **Hemoglobina 11.8 g/dL**, Hematocrito 35 %, HCM 31.3 pg, ADE 13.6 %, VCM 92.8 fL, CHCM 33.7 g/dL, Plaquetas 269 x 10³/μL, VPM 7.7 fL, Plaquetocrito 0.21 %

El estudio de coagulación no mostró alteraciones:

HEMOSTASIA: T Protrombina 11.4 s, T Protrombina Ratio 1.02, INR 1.02, Ac de Protrombina 97 %.

A nivel microbiológico, tanto los hemocultivos como urocultivos fueron negativos.

PRUEBAS DE IMAGEN

Inicialmente, se realizó una radiografía de abdomen en la que se podía observar una gran masa que desplazaba las asas intestinales hacia hemiabdomen izquierdo [figura 1].

Posteriormente, se amplió el estudio con una tomografía axial computarizada (TAC) de abdomen sin y con contraste que evidenciaba hallazgos compatibles con síndrome de Wunderlich, con un voluminoso angiomiolipoma (24,5 cm) dependiente de la mitad caudal del riñón derecho, con hemorragia aguda intralesional y perilesional retroperitoneal, sin que se identificase sangrado activo [figura 2].

Se cursó el ingreso en la planta de hospitalización de Urología para realizar controles analíticos y para instaurar tratamiento antibiótico. Debido al gran tamaño de la lesión, era prioritario descartar un liposarcoma renal, por lo que se llevó a cabo una biopsia percutánea de la lesión. La biopsia nos confirmó el diagnóstico de angiomiolipoma renal.

DIAGNÓSTICO

Angiomiolipoma renal gigante (tumor renal benigno).

TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN

Se remitió a la consulta de Oncología médica de nuestro centro para estudiar la posible asociación con esclerosis tuberosa, dado que estos pacientes pueden beneficiarse de tratamiento médico con inhibidores de mTOR como el Everolimus. Se realizó una exploración física exhaustiva, una analítica completa y una exploración oftalmológica que no mostraron hallazgos de interés. Además, se realizaron un ecocardiograma transtorácico que resultó normal, así como una resonancia magnética (RM) cerebral que lo único que mostró fue una imagen sugestiva de telangiectasia capilar frontal izquierda, probablemente incidental. Por último, se realizó un estudio genético que descartó alteraciones en los genes TSC1 y TSC2 (genes relacionados con dicha enfermedad). Por tanto, se descartó la asociación con esclerosis tuberosa y el uso de Everolimus.

El servicio de Urología decidió un abordaje quirúrgico por vía abierta dadas las dimensiones de la lesión. Se abordó mediante una laparatomía media subxifoidea-suprapúbica. Previo a la cirugía, debido a la alta complejidad de la misma, se referenció el uréter de ese lado con un catéter doble J. Al comenzar la cirugía, se pudo observar como el colon derecho estaba completamente medializado por la masa, la cual presentaba una importante circulación venosa colateral [figura 3]. Para poder extirpar la masa de forma segura, se realizó un clampaje de la arteria renal, con un tiempo total de isquemia de 8 minutos. Gracias a la disposición anatómica de la lesión y las habilidades de los cirujanos, se pudo llevar a cabo una nefrectomía parcial que permitió preservar el resto de parénquima renal que estaba indemne [figura 4]. El procedimiento se llevó a cabo sin incidencias. La pieza quirúrgica tuvo un peso aproximado de 2480 gramos [figura 5].

Durante el postoperatorio, fue necesario realizar una transfusión sanguínea por un episodio de anemia leve. Retiramos el drenaje abdominal en el 8º día postoperatorio y fue dada de alta ese mismo día. La paciente fue valorada en consultas al mes de la cirugía para poder retirar el catéter doble J que habíamos empleado como referencia durante la cirugía. En el TAC de control a los 3 meses no se observaron complicaciones. Actualmente, la paciente presenta muy buen estado general con vida activa.

El resultado de la anatomía patológica de la pieza quirúrgica fue compatible con un angiomiolipoma clásico de 22 cm de diámetro máximo. A nivel macroscópico, se observó una proliferación mesenquimal con predominio de tejido adiposo, presencia de músculo liso (células de aspecto fusocelular sin atipias) y vasos sanguíneos con proliferación perivascular de células de aspecto epitelioide. El estudio inmunohistoquímico fue positivo para Melan A, HMB45 y actina de músculo liso, así como negativo para CK.

DISCUSIÓN

Se trata de una mujer de 48 años, sin antecedentes relevantes, que consultó por un cuadro de dolor abdominal súbito asociado a dos episodios presincoales tras un esfuerzo abdominal. Analíticamente, destacaba una elevación de LDH, leucocitosis con neutrofilia y ligera anemia. La radiografía de abdomen mostró una gran masa abdominal, por lo que todo parecía apuntar a un tumor de origen abdominal. Para poder filiar mejor la masa, se realizó un TAC que puso de manifiesto un angiomiolipoma renal.

Nuestra paciente apenas presentaba antecedentes de interés y es que la mayoría de los angiomiolipomas (aproximadamente el 80%) son esporádicos. En el 20% restante, los angiomiolipomas se diagnostican en pacientes con esclerosis tuberosa. Los episodios presincoales así como la anemia fueron consecuencia de la hemorragia retroperitoneal secundaria al angiomiolipoma. Este hallazgo se conoce como síndrome de Wunderlich y puede aparecer hasta en el 15% de los pacientes.

El angiomiolipoma renal es una entidad renal benigna compuesta por vasos sanguíneos dismórficos, músculo liso y tejido adiposo. La prevalencia general es del 0,44% en la población. Los angiomiolipomas esporádicos ocurren entre los 50 y 60 años de edad, son más comunes en mujeres, con frecuencia son unilaterales y tienen una tasa de crecimiento lenta. Nos referimos a angiomiolipomas renales gigantes cuando miden más de 10 cm, como es nuestro caso. La elevada cantidad de grasa en esta lesión hace posible su diagnóstico con pruebas de imagen como el TAC, aunque en ocasiones es difícil de diferenciar de lesiones malignas como el liposarcoma renal. Por tanto, puede que sea necesario recurrir a la biopsia percutánea para asegurarnos del diagnóstico (1).

Existen dos variantes histológicas principales: clásica y epitelioide. La variante clásica es la más común e incluye vasos de paredes anormalmente gruesas y cantidades variables de músculo liso y tejido adiposo. Cualquiera de los tres tipos de células puede predominar o estar virtualmente ausente. La variante epitelioide siempre tiene un componente de al menos un 80% de células epitelioides, con cantidades variables de tejido adiposo y muscular. Nuestra paciente presentó una variante clásica ya que no se observaron células epitelioides. A diferencia de la variante clásica, la epitelioide puede ser maligna (2).

Los pacientes con esclerosis tuberosa pueden tener un angiomiolipoma renal como parte de su presentación inicial. Por lo tanto, todos los pacientes deberán someterse a más pruebas para identificar dicha enfermedad. Normalmente, se realizan un ecocardiograma, una resonancia magnética cerebral y una exploración oftalmológica exhaustiva para descartar la presencia de lesiones asociadas a esta enfermedad como pueden ser los hamartomas subependimarios, los astrocitomas de células gigantes, los rabdomiomas cardíacos o los hamartomas retinianos (3).

Cuando los angiomiolipomas se presentan en pacientes con esclerosis tuberosa, la cirugía no es la primera línea de tratamiento debido a su naturaleza bilateral y multifocal. Se ha estudiado el uso fármacos como Everolimus, un inhibidor de la vía mTOR, capaz de reducir el tamaño de las lesiones y prevenir su crecimiento. Sus efectos adversos más comunes son leves y reversibles (4). La pregunta es si Everolimus podría ser eficaz en los angiomiolipomas esporádicos (no asociados a esclerosis tuberosa) y aunque todavía no hay suficientes estudios, sí que existe un ensayo en fase II con resultados prometedores (5).

En nuestro caso fue descartada la asociación con dicha enfermedad, luego se planteo como primera opción de tratamiento la escisión quirúrgica. Existe incertidumbre con respecto a la mejor manera de tratar estos tumores y las diferentes opciones de tratamiento. En líneas generales, todos los pacientes con un angiomiolipoma esporádico mayor de 4 cm deberían someterse a una intervención ya que, a mayor tamaño de la lesión, mayor riesgo de hemorragia espontánea. Se prefiere la nefrectomía parcial para conservar la mayor parte de tejido renal, siempre y cuando la lesión nos lo permita (6).

BIBLIOGRAFÍA

1. Parin AW, Dmochowski RR, Kavoussi LR, Peters CA., Wein A. Campbell Walsh Wein Urology: 12th Edition. Elsevier; 2020. 96, 2121-2132.e5.
2. Renal angiomyolipomas (AMLs): Epidemiology, pathogenesis, clinical manifestations, and diagnosis. Torres V., Perrone R. Taylor E. UpToDate. Septiembre 2022
3. Renal angiomyolipoma (AMLs): Management. Torres V., Perrone R. Taylor E. UpToDate. Diciembre 2022.
4. Bissler JJ, Kingswood JC, Radzikowska E, Zonnenberg BA, Frost M, Belousova E, Sauter M, Nonomura N, Brakemeier S, de Vries PJ, Whittmore VH, Chen D, Sahmoud T, Shah G, Lincy J, Lebwohl D, Budde K. Everolimus for angiomyolipoma associated with tuberous sclerosis complex or sporadic lymphangiomyomatosis (EXIST-2): a multicentre, randomised, double-blind, placebo-controlled trial. *Lancet*. 2013 Mar 9;381(9869):817-24
5. Geynisman DM, Kadow BT, Shuch BM, Boorjian SA, Matin SF, Rampersaud E, Milestone BN, Plimack ER, Zibelman MR, Kutikov A, Smaldone MC, Chen DY, Viterbo R, Joshi S, Greenberg RE, Malizzia L, McGowan T, Ross EA, Uzzo RG. Sporadic Angiomyolipomas Growth Kinetics While on Everolimus: Results of a Phase II Trial. *J Urol*. 2020 Sep;204(3):531-537.
6. Fernández-Pello S, Hora M., Kuusk T, Tahbaz R. Et al. Management of Sporadic Renal Angiomyolipomas: A Systematic Review of Available Evidence to Guide Recommendations from the European Association of Urology Renal Cell Carcinoma Guidelines Panel. *Eur Urol Oncol*. 2020 Feb;3(1): 57-72.

ANEXO

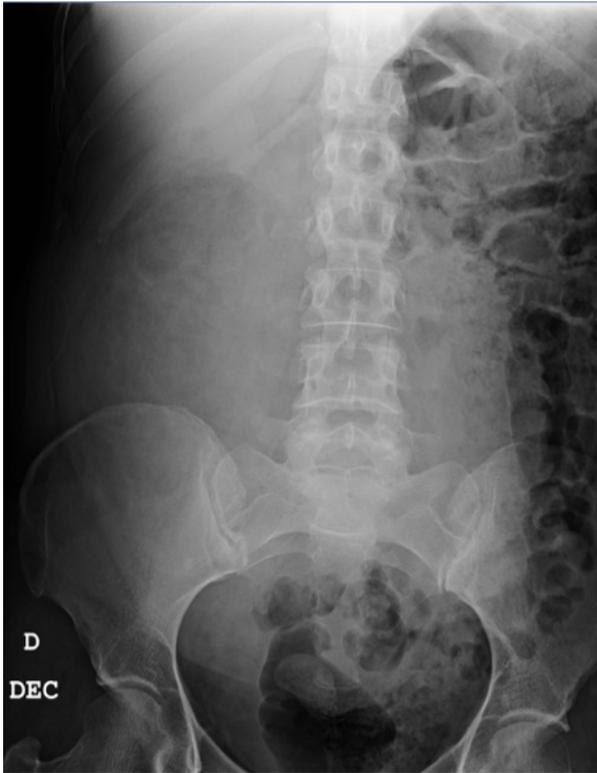


Figura 1. Radiografía de abdomen que muestra un gran masa abdominal que desplaza las asas intestinales.

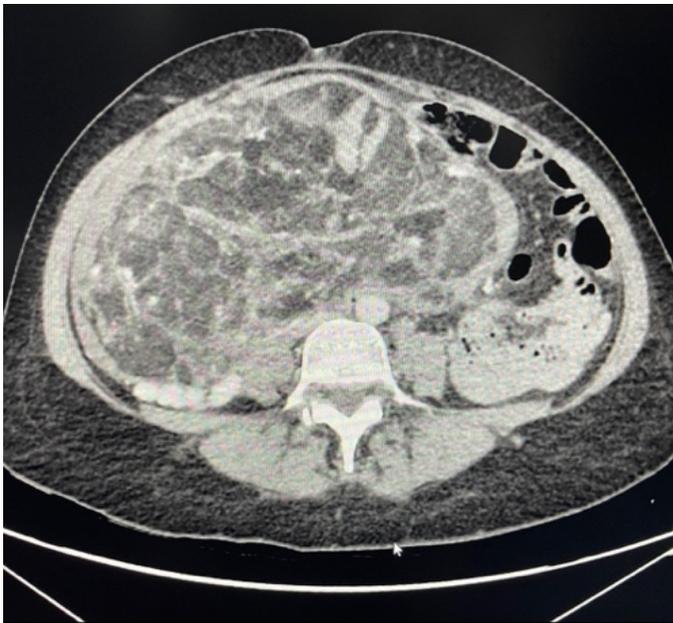


Figura 2. TAC abdominal que muestra una voluminosa masa renal con gran cantidad de tejido adiposo.

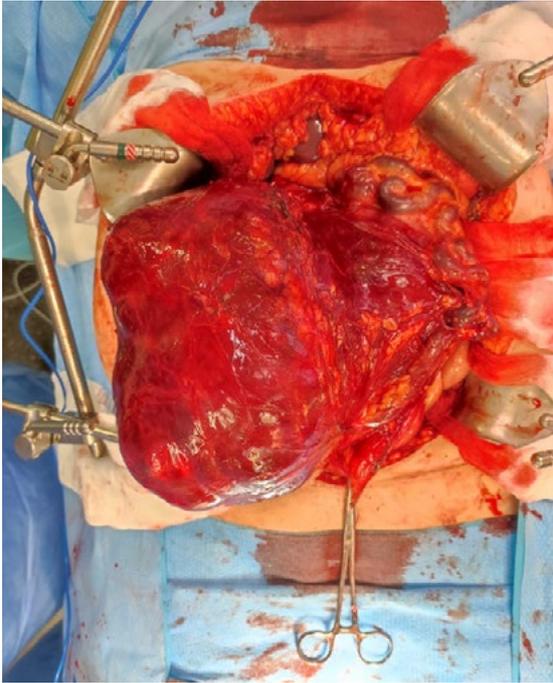


Figura 3. Disposición de la masa renal tras apertura de cavidad abdominal mediante laparatomía media.



Figura 4. Aspecto del riñón tras nefrectomía parcial.



Figura 5. Pieza quirúrgica

SEPSIS DE ORIGEN ABDOMINAL EN PACIENTE CON HISTIOCITOSIS DE CÉLULAS DE LANGERHANS Y ENFERMEDAD DE ERDHEIM- CHESTER

Autor principal:

Tatiana Fernández Barge

Nº colegiado: 393907302

R4 Hematología y Hemoterapia

Teléfono: 617087273

Email: tatiana.fernandez@scsalud.es

Hospital Universitario Marqués de Valdecilla

Otros autores:

Sara Álvarez Alonso R4 Anatomía Patológica HUMV

Rodrigo Cantera Estefanía R4 Hematología y Hemoterapia HUMV

Ángela Antón Rodríguez R4 Aparato Digestivo HUMV

RESUMEN:

Paciente varón de 69 años con antecedentes de enfermedad de Crohn, histiocitosis de Langerhans y enfermedad de Erdheim-Chester que ingresa por sepsis de origen abdominal. El paciente había suspendido meses antes el tratamiento dirigido frente a la histiocitosis (Vemurafenib) por toxicidad hematológica. La principal hipótesis diagnóstica una vez descartado el origen infeccioso (cultivos negativos) fue el origen inflamatorio (enfermedad de Crohn), por lo que se inició tratamiento con corticoides sistémicos. Ante la leve mejoría del cuadro abdominal se decide realizar colonoscopia con toma de biopsia. La histología evidenció infiltración de la mucosa intestinal por células mononucleares con positividad para CD68, CD163, CD1a y Langerina, siendo diagnóstica de histiocitosis de Langerhans. Tras reiniciar el tratamiento con Vemurafenib se objetivó una resolución completa del cuadro. Por tanto, presentamos un caso con afectación orgánica poco frecuente (descrita afectación digestiva en el 1-5% de la histiocitosis) de una enfermedad poco prevalente.

Palabras clave (Medline): Erdheim-Chester Disease, histiocytosis, Langerhans-cell

Palabras clave (castellano): Enfermedad de Erdheim-Chester, histiocitosis, células de Langerhans

1. ANAMNESIS

Paciente de 69 años con antecedente de enfermedad de Crohn diagnosticada en 2017 a raíz de cuadro de diarrea y pérdida de peso. Se mantuvo con tratamiento corticoideo hasta enero de 2018 y posteriormente recibió tratamiento de mantenimiento con mesalazina hasta su suspensión en 2019 (por decisión del paciente). Desde entonces la enfermedad se encuentra en remisión clínica y biológica y en seguimiento anual en consultas de Digestivo.

Respecto a los antecedentes hematológicos, el paciente se diagnostica en 2019 de Histiocitosis de células de Langerhans (afectación cutánea confirmada histológicamente y sospecha de afectación ósea y hepática por PET-TAC) y de Enfermedad de Erdheim-Chester (afectación pulmonar confirmada histológicamente). Confirmada mutación de BRAF V600E en las biopsias anteriormente mencionadas. El paciente recibe tratamiento dirigido con Vemurafenib desde marzo de 2019 hasta hace cuatro meses, cuando se suspende por toxicidad hematológica grado 4 en forma de trombocitopenia. Por otro lado, tras evidencia analítica de monocitosis en el seguimiento analítico ambulatorio se solicita aspirado de médula ósea siendo diagnóstico de Leucemia mielomonocítica crónica tipo 1 (neoplasia mieloproliferativa asociada al Erdheim-Chester).

Acude a Urgencias por cuadro de tres días de evolución de hasta 4-5 deposiciones diarias líquidas sin productos patológicos. No fiebre termometrada en domicilio. Asocia pérdida de peso de 8 kg en el último mes. Niega lesiones en piel o afectación articular. No otra clínica asociada.

2. EXPLORACIÓN FÍSICA

Inicialmente, a su llegada a Urgencias el paciente se encuentra febril (T^a 38,4°C), hipotenso (81/43) y taquicárdico (FC 110 lpm). Mantiene buenas saturaciones sin necesidad de oxigenoterapia. Destaca la mala perfusión distal con frialdad acra. Neurológicamente se encuentra consciente y orientado, con buen nivel de consciencia y sin focalidad. No presenta lesiones cutáneas ni signos de artritis. La auscultación cardiopulmonar no muestra alteraciones (rítmico, sin soplos y con buena ventilación bilateral). En cuanto a la exploración abdominal, presenta un abdomen blando, doloroso de forma difusa a la palpación profunda, con peristaltismo conservado y sin masas ni megalias palpables. Sin edemas ni signos de trombosis venosa profunda en extremidades inferiores.

3. PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- Analítica sanguínea:

- Bioquímica: Glucosa 82 mg/dl, Urea 43 mg/dl, Creatinina 1.3 mg/dl, **Filtrado Glomerular (CKD-EPI) 56 ml/min/1,73m²**, Sodio 137 mEq/l, Potasio 3.6 mEq/l, ALT 23 U/l, AST 27 U/l, Bilirrubina Total 0.4 mg/dl, LDH 125 U/l, Albúmina 2.2 g/dl, Calcio 7.9 mg/dl, Magnesio 1.6 mg/dl, **Proteína C Reactiva 15 mg/dl, Procalcitonina 12 ng/ml.**
- Hemostasia: T Protrombina Ratio 1.54, **Ac de Protrombina 54 %**, Fibrinógeno Derivado 560 mg/dL.

- Hematimetría: **Leucocitos 60.7 x 10³/μL**, Neutrófilos 58.8 x 10³/μL, Linfocitos 0.4 x 10³/μL, Hemoglobina 10.5 g/dL, Plaquetas 355 x 10³/μL
 - Gasometría venosa: pH 7.43, pCO₂ 32 mmHg, pO₂ 37 mmHg, Bicarbonato 20.9 mmol/L, Hemoglobina Total 11 g/dL, **Lactato 2,3**
 - Calprotectina fecal: 103 mg/kg
- **Microbiología:**
- Hemocultivos: negativos.
 - Antígeno de galactomanano en suero, carga viral de CMV y VEB negativos.
 - Coprocultivo: virus enteropatógenos, parásitos y *C.difficile* negativos.
 - PCR intestinal CMV: negativa.
- **TAC abdominal:** engrosamiento mural concéntrico con hiper-realce mucoso de un segmento de íleon terminal y colon ascendente hasta aproximadamente la mitad del colon transversal compatible con **ileítis y colitis**. Severa ateromatosis calcificada de sus paredes. Llama la atención la presencia de un tejido periaórtico homogéneo en probable relación con su enfermedad de base, sin cambios respecto a estudios previos.
- **Colonoscopia** (Figura 1): exploración muy dificultosa por fijación de asas de sigma y formación constante de bucle, aunque tras compresiones abdominales y cambios posturales se consigue acceder hasta fondo cecal, identificando válvula ileocecal y orificio apendicular, con único hallazgo patológico de **afectación mucosa segmentaria desde 35 cm** desde margen anal hasta ciego consistente en pérdida de patrón vascular, mucosa edematosa y ligeramente eritematosa con aspecto atrófico en la región más afectada, el colon derecho. Se identifican además **2-3 erosiones de 2-3 mm** sin sangrado activo. Se exploran los últimos 10 cm de íleon terminal, que presenta una intensa afectación mucosa con edema y ligero eritema.

4. **DIAGNÓSTICO**

Sepsis de origen abdominal con enterocolitis en contexto de afectación digestiva por histiocitosis de células de Langerhans.

5. **TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN**

Inicialmente tras cuadro de inestabilidad hemodinámica con fiebre, hipotensión y franca elevación de parámetros analíticos inflamatorio-infecciosos (leucocitosis, PCR y procalcitonina elevada) se diagnostica al paciente de sepsis de origen abdominal con foco en enterocolitis. Se realiza rastreo microbiológico (incluyendo coprocultivo) y se inicia antibioterapia empírica con Meropenem 1 g/8 h y Daptomicina 500 mg/24 h.

En relación con el origen de la colitis, el principal diagnóstico diferencial que se plantea inicialmente se basa en un origen infeccioso o inflamatorio (antecedente de enfermedad de Crohn). No obstante, ante la escasa mejoría clínica tras el inicio del tratamiento antibiótico, se decide solicitar colonoscopia con toma de biopsias. En dicha prueba se evidencian las alteraciones macroscópicas anteriormente descritas (Figura 1). Por tanto, de acuerdo con el servicio de Digestivo se decide iniciar tratamiento con corticoterapia

sistémica con la intención de tratar un posible brote de Enfermedad de Crohn. Aunque inicialmente se objetivó una resolución parcial de la clínica, persistían 3 deposiciones diarias pastosas sin productos patológicos.

Finalmente, el resultado histológico mostró infiltración de la mucosa intestinal por células mononucleares ovaladas con citoplasma espumoso con positividad inmunohistoquímica para CD68, CD163, CD1a y Langerina (Figura 2), compatible todo ello con recaída de histiocitosis de células de Langerhans. En el estudio molecular de la biopsia intestinal se detectó la mutación en el codón 600 de BRAF, corroborando el diagnóstico histológico.

Tras el resultado de la biopsia se decide reiniciar tratamiento dirigido contra la histiocitosis con vemurafenib a dosis reducidas (480 mg/12h) para intentar minimizar toxicidad hematológica, con resolución completa del cuadro.

6. DISCUSIÓN

Las histiocitosis son un grupo heterogéneo de enfermedades raras caracterizadas por la infiltración de células mieloides con fenotipo de células dendríticas o macrófagos en diversos órganos y tejidos (1). Pueden aparecer a cualquier edad, con un espectro amplio de manifestaciones clínicas y simulando diferentes enfermedades, como es el caso de nuestro paciente dónde inicialmente se sospechó un brote de su enfermedad de Crohn de base.

La clasificación propuesta en 2016 por la Histiocyte Society (2) propone la división de las histiocitosis en 5 grupos: L-histiocitosis, C-histiocitosis de células no Langerhans de piel y mucosas, R-Rosai-Dorfman y otras histiocitosis no Langerhans no cutáneas, M-malignas, H-linfohistiocitosis hemofagocítica y síndrome de activación macrofágica. Los diferentes tipos pueden solaparse o desarrollarse en el mismo paciente como ocurre en nuestro caso, donde coexisten la histiocitosis de Langerhans (HCL) con la Enfermedad de Erdheim-Chester (histiocitosis no Langerhans).

El diagnóstico histológico es complejo en muchos casos y se deben integrar los factores morfológicos, inmunofenotípicos y moleculares con los datos clínicos (2). Los estudios histológicos deben incluir algunos marcadores necesarios para diferenciar los distintos tipos de histiocitosis como la coexpresión de CD1a y CD207 (Langerina) que caracteriza la histiocitosis de células de Langerhans, así como CD68 o CD163 que son marcadores de macrófagos y células dendríticas. Además, se puede observar infiltrado inflamatorio con linfocitosis T activados, macrófagos y eosinófilos. Los estudios moleculares muestran mutaciones en la vía de transducción de señal de quinasas RAS-RAF-MEK-ERK, especialmente en BRAF (BRAF V600E presente en más del 50% de los pacientes).

Su comportamiento clínico es muy variable, desde formas leves de resolución espontánea a formas graves potencialmente amenazantes para la vida. No obstante, hoy en día las terapias dirigidas con inhibidores de BRAF (vemurafenib y dafrabenib) o MEK (trametinib, cobimetinib) han ampliado las opciones terapéuticas en formas graves.

Respecto a la HCL se caracteriza por la acumulación de células dendríticas CD1a y langerina positivas en diversos órganos y tejidos (3). Asocia un componente inflamatorio importante que puede afectar a cualquier órgano y que indica el papel de la disregulación inmune en su patogenia, todavía desconocida. Esto podría justificar la mejoría parcial de

la clínica de nuestro paciente tras el inicio de la corticoterapia. La incidencia anual en adultos es de 1-2 casos/millón, aunque probablemente esté infradiagnosticada. La afectación puede ser unifocal o multifocal, siendo la ósea la afectación más frecuente (80%). Respecto a la afectación del tubo digestivo puede originar vómitos o diarrea con hallazgos endoscópicos de inflamación crónica. Afecta aproximadamente entre un 1 y un 5% de los pacientes con HCL (4).

Las recaídas siguen siendo un problema frecuente con todas las terapias disponibles, especialmente en formas multisistémicas. En pacientes tratados con inhibidores de BRAF, las recaídas son casi constantes. En el caso de nuestro paciente se había suspendido el Vemurafenib hacía cuatro meses por toxicidad hematológica.

Por último, mencionar por su excepcionalidad algunos datos de la enfermedad de Erdheim-Chester (ECD), también presente en nuestro paciente. Se caracteriza por diferencias histológicas con la HCL, aunque es similar a nivel de origen celular de progenitores mieloides y alteraciones moleculares. En las biopsias se observan histiocitosis con patrón IHQ positivo a CD163, CD14, CD68 y negativos para Cd1a y CD207 (5). El tratamiento varía según la gravedad. En formas graves con BRAF-V600E mutado y afectación neurológica, cardíaca o disfunción orgánica se recomiendan inhibidores de BRAF como vemurafenib. Es conocida su relación con el desarrollo de neoplasias hematológicas. En el caso de nuestro paciente posteriormente al diagnóstico de ECD se diagnosticó de una neoplasia mioide tipo leucemia mielomonocítica crónica.

7. **BIBLIOGRAFÍA**

1. Allen CE, Merad M, McClain KL. Langerhans-Cell Histiocytosis. The New England journal of medicine [Internet]. 2018 Aug 30;379(9):856–68. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6334777/>
2. Emile JF, Abla O, Fraitag S, Horne A, Haroche J, Donadieu J, et al. Revised classification of histiocytoses and neoplasms of the macrophage-dendritic cell lineages. Blood [Internet]. 2016;127(22):2672–81. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/26966089>
3. Rodríguez-Galindo C, Allen CE. Langerhans cell histiocytosis. Blood [Internet]. 2020 Apr 16;135(16):1319–31. Available from: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S000649712062095X?via%3Dihub>
4. Astigarraga I, García-Obregón S, Pérez-Martínez A, Gutiérrez-Carrasco I, Santa-María V, Iturrate CRV, et al. Langerhans cell histiocytosis. Advances in pathogenesis and clinical practice. Anales De Pediatría [Internet]. 2022 Aug 1;97(2): 130.e1–7. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/35869015/>
5. Goyal G, Heaney ML, Collin M, Cohen-Aubart F, Vaglio A, Durham BH, et al. Erdheim-Chester disease: consensus recommendations for evaluation, diagnosis, and treatment in the molecular era. Blood [Internet]. 2020 May 28 [cited 2022 Aug 21];135(22):1929–45. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32187362/iagnosis-and-clinical-management-of>



Figura 1. Colonoscopia. *Afectación mucosa segmentaria desde 35 cm desde margen anal hasta ciego consistente en pérdida de patrón vascular, mucosa edematosa y ligeramente eritematosa con aspecto atrófico en la región más afectada, el colon derecho. Se identifican además 2-3 erosiones de 2-3 mm sin sangrado activo.*

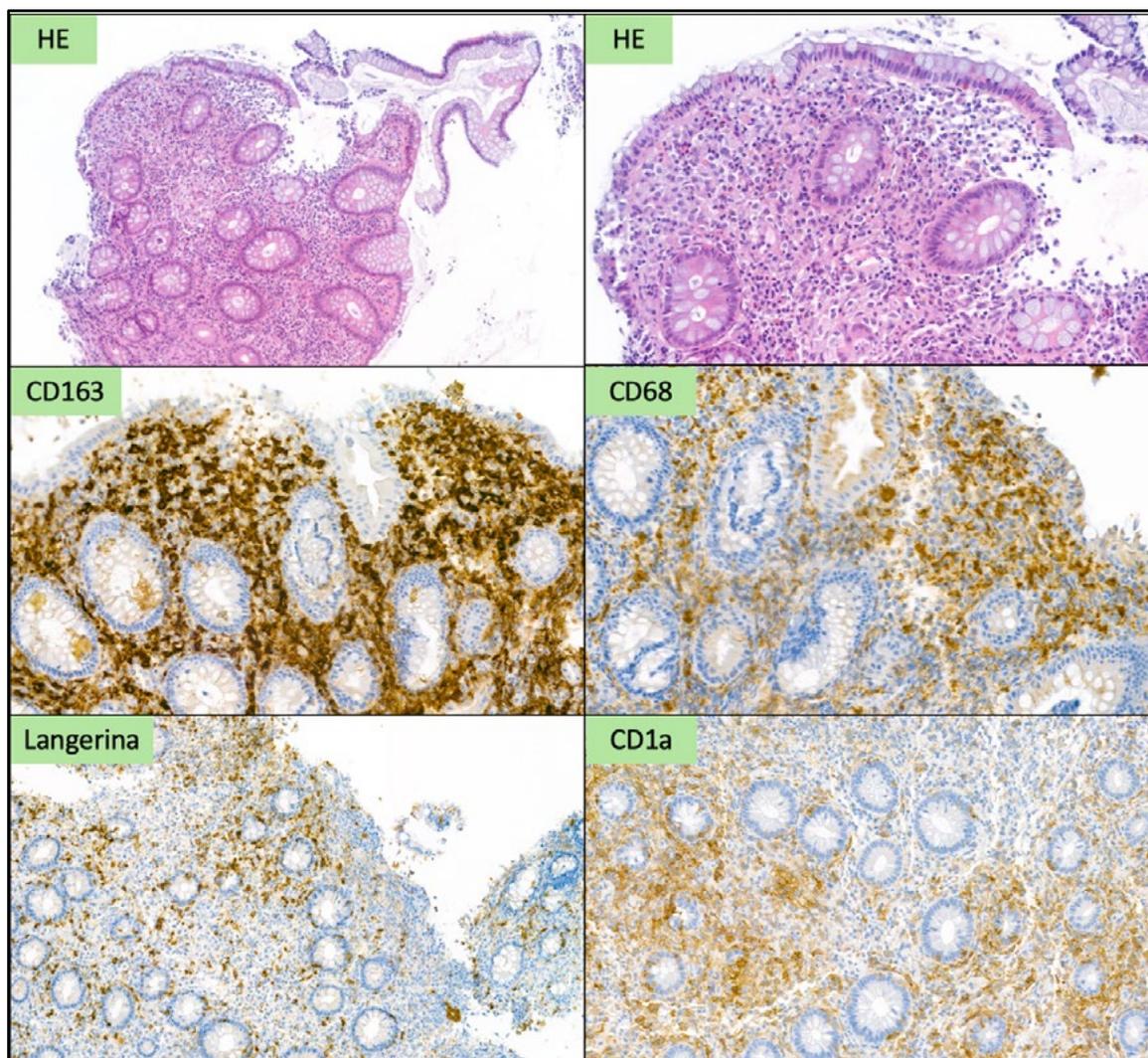


Figura 1. *Biopsia colónica. Se observa infiltración de la mucosa intestinal por células mononucleadas ovaladas con citoplasma espumoso. (HE 28x). Positividad para CD68, CD163, CD1a y Langerina.*

MIELOMA MÚLTIPLE DE CADENAS LIGERAS CON COMPRESIÓN MEDULAR SECUNDARIA

Laura García García

Residente de 1^{er} año Nefrología en Hospital Universitario Marqués de Valdecilla (HUMV). N^o colegiado: 393907658. Email: Laura.garcia4@scsalud.es. Tlf: 678163807.

OTROS AUTORES:

- Paola Andrea Nova Montoya, residente de 1^{er} año de Nefrología en el HUMV.
- José Enrique Pasache Chong, residente de 2^o año de Nefrología en el HUMV.
- Miguel Martínez Belotto, residente de 3^{er} año de Nefrología en el HUMV.

RESUMEN:

Se presenta el caso de un varón de 65 años que ingresa en Medicina Interna por pérdida de peso en los últimos 6 meses, que se acompaña de hiporexia, malestar general y dolores óseos generalizados. Se realiza diagnóstico diferencial con proceso neofornativo colónico dada la positividad en test de sangre oculta en heces y antecedente personal de pólipos colónicos de alto riesgo versus mieloma múltiple, apoyado por la hipercalcemia, anemia, dolores óseos generalizados y hallazgos en proteinograma.

El mieloma múltiple es un trastorno linfoproliferativo maligno de células B o plasmáticas caracterizado por la proliferación clonal estable o progresiva de estas células, siendo la segunda neoplasia hematológica más frecuente, representando el 1% de los cánceres, con una edad media de 65 años para el diagnóstico. Es imprescindible sospechar esta patología en pacientes de edad avanzada con dolor intenso óseo no asociado a traumatismo.

PALABRAS CLAVE:

Mieloma múltiple, hipercalcemia, células plasmáticas.

AGRADECIMIENTOS:

A la Dra. Valero por la supervisión en el caso, así como su dedicación y fomentación de la labor investigadora de los residentes.

A mis compañeros residentes de Nefrología por brindarme apoyo y motivación para llevar a cabo la realización de este caso, y en especial a la Dra. Nova por su implicación.

ANAMNESIS:

Antecedentes personales:

- No alergias medicamentosas conocidas.
- Factores de riesgo cardiovascular: Hipertensión arterial, dislipemia, diabetes mellitus tipo 2 en tratamiento con antidiabéticos orales. Obesidad.
- No hábitos tóxicos conocidos.
- Hemorragia digestiva alta por ulcus duodenal. *Helicobacter Pylori* tratado.
- Hepatopatía crónica de origen no alcohólico en seguimiento por digestivo.
- Pólipos colónicos de alto riesgo (2018-2021) con recomendación de nueva colonoscopia en 2026.
- Ictus isquémico de perfil lacunar hemisférico izquierdo (2012)
- No antecedentes quirúrgicos de interés.
- Tratamiento habitual: Ácido acetilsalicílico 100mg cada 24 horas (h); Atorvastatina 10mg cada 24h; Amlodipino/valsartán/hidroclorotiazida 10/160/12,5mg cada 24h; Repaglinida 1mg cada 8h; Tizanidina 2mg cada 8h; Dapagliflozina/hidrocloruro de metformina 5/1000mg cada 12h; Tramadol hidrocloruro/Paracetamol cada 8h; Omeprazol 20mg cada 24h.

Historia actual:

Varón de 65 años derivado por su médico de atención primaria que acude a consultas de Medicina Interna (MI) por pérdida de peso de 20kg en los últimos 6 meses acompañándose de hiporexia, malestar general inespecífico y dolores óseos generalizados más exacerbados en región lumbar. Por ello, se decide ingreso en planta de MI para estudio.

EXPLORACIÓN FÍSICA:

- **Constantes vitales:** Temperatura 36,7°C; Tensión arterial 119/77 mmHg; Frecuencia cardiaca 110 latidos por minuto; Saturación O₂ 94% basal.
- **General:** Consciente y orientado. Obesidad de predominio central. Bien hidratado, con buena coloración de piel y mucosas. Eupneico en reposo.
- **Tórax:** Tumefacción clavicular izquierda dolorosa, de días de evolución. No adenopatías. Auscultación cardiaca: Rítmica, sin soplos audibles. Auscultación pulmonar: Murmullo vesicular conservado, sin ruidos sobreañadidos.
- **Abdomen:** Globuloso, blando y depresible. No doloroso a la palpación profunda. Discreta hepatomegalia. Sin otras masas ni megalias. Ruidos hidroaéreos presentes. No ascitis.
- **Columna:** Discreto dolor a la palpación de apófisis espinosas, sin dolor a la palpación en musculatura paravertebral.
- **Extremidades inferiores:** Lasègue negativo. Pulsos pedios débiles, cambios tróficos atribuibles a insuficiencia venosa crónica. No edemas ni signos de trombosis venosa profunda.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS:

Previas el ingreso:

- **Test de sangre oculta en heces:** Positiva (> 100 ng/ml)

A su llegada a planta:

- **Bioquímica:** Glucosa suero 95, Urea suero 44, Creatinina suero 0.87, Filtrado Glomerular estimado (CKD-EPI) >90, Sodio suero 141, Potasio suero 4.3, Ác Úrico suero 5.9, ALT (GPT) suero 16, **AST (GOT) suero 13, GGT suero 273, Fosfatasa Alcalina (ALP) suero 183**, Bilirrubina Total suero 0.3, LDH suero 183, Colesterol suero 139, Proteínas Totales suero 5.6, Albúmina suero 3.9, **Calcio suero 11.1**, Proteína C Reactiva en mg/dl 1.7, **Hierro suero 54, Transferrina suero 176, Capacidad total de fijación de hierro suero (calculada desde transferrina) 224**, Índice de Saturación de Transferrina suero 21, Ferritina suero 190, Ác. Fólico suero 4.9, Vitamina B12 suero 202.
- **Hemograma:** Leucocitos 4.8, Neutrófilos (%) 53.0, Linfocitos (%) 32.5, Monocitos (%) 11.4, Eosinófilos (%) 2.9, Basófilos (%) 0.2, Neutrófilos 2.5, Linfocitos 1.6, Monocitos 0.5, Eosinófilos 0.1, Basófilos 0.0, Eritroblastos (%) 0.20, Hematíes 3.79, **Hemoglobina 11.6, Hematocrito 34.6, HCM 30.5, ADE 14.9, VCM 91.5, CHCM 33.4, Plaquetas 299, VPM 8.2, Plaquetocrito 0.24, VSG 44.**
- **Marcadores tumorales:** PSA 0.51, Alfa-fetoproteína suero 1.5, **CEA suero 4.6, CA 19.9 suero <1.2**
- **Proteinograma** (ilustración 1)
- **Radiografía (Rx) de tórax** (ilustración 2)
- **Ecografía abdominal:** Hígado de volumen normal con rasgos de hepatopatía crónica con parénquima hiperecogénico dishomogéneo de aspecto ligeramente granular sin lesiones ocupantes de espacio. No alteraciones en vena porta ni presencia de ascitis ni adenomegalias.

Tras las iniciales pruebas complementarias se plantearon dos diagnósticos diferenciales:

- **Proceso neoformativo de origen colónico** dados los antecedentes de pólipos malignos, la prueba de sangre oculta en heces positiva y la anemia que acompañaba al síndrome general que presentaba el paciente.
- **Mieloma múltiple (MM)**, dado el síndrome general presentado que se acompañaba de dolor óseos generalizados así como la anemia, VSG y B₂ microglobulina elevadas así como la tendencia a la hipercalcemia y la hipogammaglobulinemia presente en el proteinograma.

Dada la presencia de tumefacción costochondral en exploración física, así como los posibles diagnósticos diferenciales planteados se decidió solicitar más pruebas complementarias:

- **Ecografía de pared torácica:** Tumefacción condicionada por lesión lítica en el tercio medio clavicular acompañada de masa de partes blandas ampliamente vascularizada. También se observa lesión lítica en manubrio esternal lateralizada con amplia destrucción de la cortical con vascularización prominente. Estas lesiones son sugestivas de metástasis como primera opción.
- **Colonoscopia:** En colon transverso se identifican dos lesiones subepiteliales, amarillentas, redondeadas, compatibles con lipomas. No observándose lesiones de aspecto maligno en los tramos explorados.
- **Tomografía corporal axial computarizada (body-TAC)** (ilustración 3)
- **Inmunoquímica:** Cadenas kappa libres en suero 521,12 mg/l (3.3-19.4), cadenas lambda libres en suero 7,21 mg/dl (5,7-26,3), ratio kappa/lambda 72,28 (0,26-1,65)

- **Proteinuria de Bence-Jones:** positiva para cadenas libres tipo kappa de mínima cuantía, con inmunotipado en orina positivo.

Tras los resultados, la sospecha diagnóstica fue mieloma múltiple por lo que se solicitó la realización de una biopsia de médula ósea al servicio de Hematología (ilustración 4) Posteriormente, se hizo una tomografía por emisión de positrones (PET) para valorar la extensión (ilustración 5)

DIAGNÓSTICO:

Mieloma múltiple de cadenas ligeras con importante afectación ósea y compresión medular en T2 secundaria.

TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN:

Se realizó radioterapia dirigida al plasmocitoma localizado en T2 con buena respuesta y control del dolor y se inició tratamiento con daratumumab, bortezomib, lenalidomida y dexametasona, el cual sigue en la actualidad. A pesar de ello, el paciente continúa con deterioro del estado general, con una pérdida de peso cada vez más importante y presentando efectos adversos de los fármacos como diarrea y agitación psicomotriz.

DISCUSIÓN:

El mieloma múltiple es un trastorno linfoproliferativo maligno de células B o plasmáticas que se caracteriza por la proliferación clonal estable o progresiva de éstas células, siendo la segunda neoplasia hematológica más frecuente, representando el 1% de los cánceres, con una edad media de 65 años para el diagnóstico (1,2,3) En una situación de normalidad las células plasmáticas producen inmunoglobulinas formadas por una cadena pesada y una ligera. Cuando son malignas, se produce una secreción excesiva de inmunoglobulinas intactas o cadenas de un solo tipo, denominadas proteínas monoclonales (proteína M) El tipo de proteína M más común es la inmunoglobulina G, seguida de la inmunoglobulina A y cadenas ligeras (1).

El diagnóstico del mieloma múltiple puede establecerse cuando en la médula ósea hay al menos un 10% de las células plasmáticas clonales o se realiza el hallazgo de un plasmocitoma mediante biopsia junto con al menos un evento definitorio de esta enfermedad. Dentro de los eventos definitorios están: evidencia de daño en los órganos como riñón o hueso (hipercalcemia, insuficiencia renal, anemia o lesiones óseas) o marcadores de malignidad en sangre (>60% de células plasmáticas clonales en médula ósea, cociente de cadenas ligeras suero implicadas/no implicadas > 10 o > de 1 lesión focal en estudios de resonancia magnética con un tamaño igual o mayor a 5mm (1,2)

En el caso de mieloma múltiple de cadenas ligeras, que fue el diagnóstico definitivo del paciente presentado, representa un 15% de los casos de mieloma múltiple, el tercer tipo más frecuente de mieloma múltiple, presentando células plasmáticas que son incapaces de producir cadenas pesadas de forma que se producen excesivamente las ligeras. Este tipo de mieloma presenta un curso más agresivo y por tanto con peor pronóstico si lo comparamos con otros tipos de mieloma. Los pacientes con mieloma múltiple de cadenas ligeras frecuentemente sufren: insuficiencia renal, que suele deberse al depósito de inmunoglobulinas y cadenas ligeras dando lugar a una nefropatía tubular conocida como riñón del mieloma, además de enfermedad ósea y/o amiloidosis sistémica (1). En la mayoría de casos, la nefropatía se produce cuando los niveles séricos de cadenas ligeras se elevan por encima de 100 mg/dl, siendo muy raros en niveles inferiores a 70 mg/dl (3). Una peculiaridad del caso presentado, es que el paciente a pesar de tener una extensa

afectación del mieloma, así como una determinación de 521,12 mg/dl de cadenas libres kappa en suero, mantenía una función renal normal.

Existen estudios en los que informan como presentaciones más comunes del mieloma de cadenas ligeras en el momento del diagnóstico dolor óseo e insuficiencia renal, mientras que las lesiones óseas líticas y la enfermedad extramedular se adquirieron más tarde en el curso de la enfermedad (3)

En cuanto al tratamiento, la supervivencia en el mieloma múltiple ha mejorado significativamente en los últimos 15 años. Inicialmente tuvo gran impacto la introducción de la talidomida, el bortezomib y la lenalidomida. Asimismo, en la última década las terapias con fármacos monoclonales así como con células T receptoras de antígenos quiméricos (CAR-T) han sido aprobadas por la Food and Drug Administration (FDA) para el tratamiento de mieloma múltiple recidivante, prometen mejorar aún más los resultados (2)

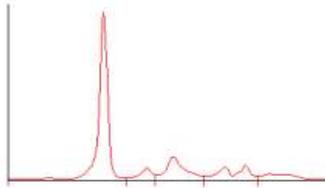
Finalmente, hacer hincapié en la importancia de sospechar mieloma múltiple en pacientes de edad avanzada con dolor intenso óseo no asociado a traumatismo y que no mejora a pesar de tratamiento, como en el caso del paciente presentado, así como solicitar las pruebas complementarias necesarias para llegar al diagnóstico final de la forma más precoz posible para aumentar la probabilidad de supervivencia a largo plazo.

BIBLIOGRAFÍA:

1. Silva C, Costa A, Paiva D, Freitas S, Alves G, Cotter J. Light-chain multiple myeloma: A diagnostic challenge. *Cureus* [Internet]. 2021 [citado el 8 de abril de 2024];13(10). Disponible en: <http://dx.doi.org/10.7759/cureus.19131>
2. Rajkumar SV. Multiple myeloma: 2022 update on diagnosis, risk stratification, and management. *Am J Hematol* [Internet]. 2022 [citado el 8 de abril de 2024];97(8):1086–107. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1002/ajh.26590>
3. Rafae A, Malik MN, Abu Zar M, Durer S, Durer C. An overview of light chain multiple myeloma: Clinical characteristics and rarities, management strategies, and disease monitoring. *Cureus* [Internet]. 2018 [citado el 8 de abril de 2024];10(8). Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30345204/>

FIGURAS:

Proteinograma Sérico



Albumina %	58.9		%	55.8	-	66.1
Alfa 1 Globulina %	5.6	↑	%	2.9	-	4.9
Alfa 2 Globulina %	16.5	↑	%	7.1	-	11.8
Beta Globulina %	12.6		%	7.9	-	13.7
Gammaglobulina %	6.4	↓	%	11.1	-	18.8
Albúmina	3.3	↓	g/dl	4.02	-	4.76
Alfa 1 Globulina	0.31		g/dl	0.21	-	0.35
Alfa 2 Globulina	0.92	↑	g/dl	0.51	-	0.85
Beta Globulina	0.71		g/dl	0.57	-	0.99
Gammaglobulina	0.36	↓	g/dl	0.8	-	1.35
Cociente Albúmina / Globulinas	1.43	↓		1.50	-	1.90
Interpretación del Proteinograma	Banda monoclonal en región Gamma de cadenas ligeras Kappa libres					
Cuantificación comp. monoclonal %	2.3		%			
Cuantificación componente monoclonal	0.13		g/dl			
Inmunofijación	Positivo					
IgA	91.93		mg/dl	49	-	401
IgG	370.85	↓	mg/dl	734	-	1486
IgM	13.55	↓	mg/dl	41	-	201

Ilustración 1: Proteinograma.

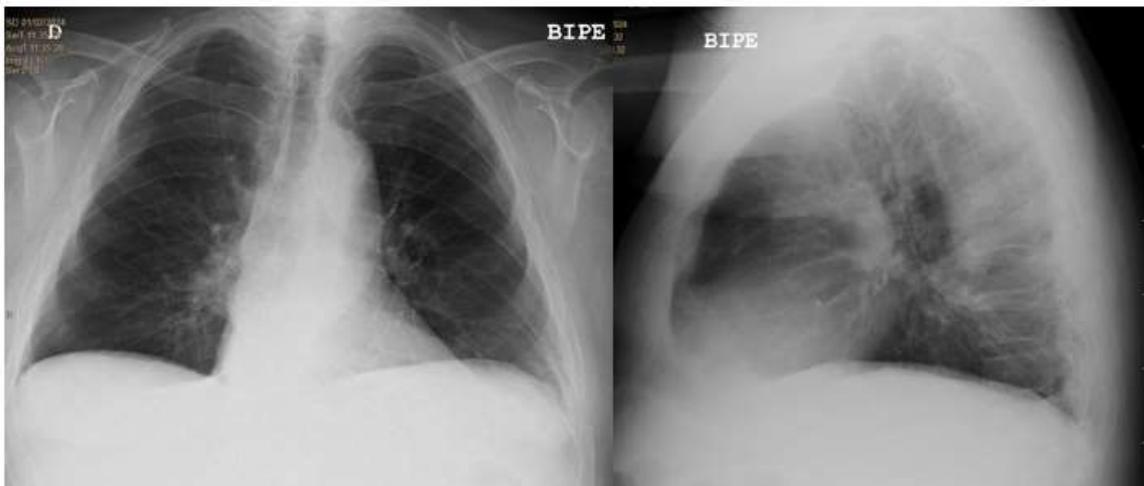


Ilustración 2: Radiografía de tórax con silueta cardiomedial no totalmente valorable por la proyección. Lesión bien definida que impresiona de asiento extrapleural en LSD, con recomendación de TAC para mejor valoración.

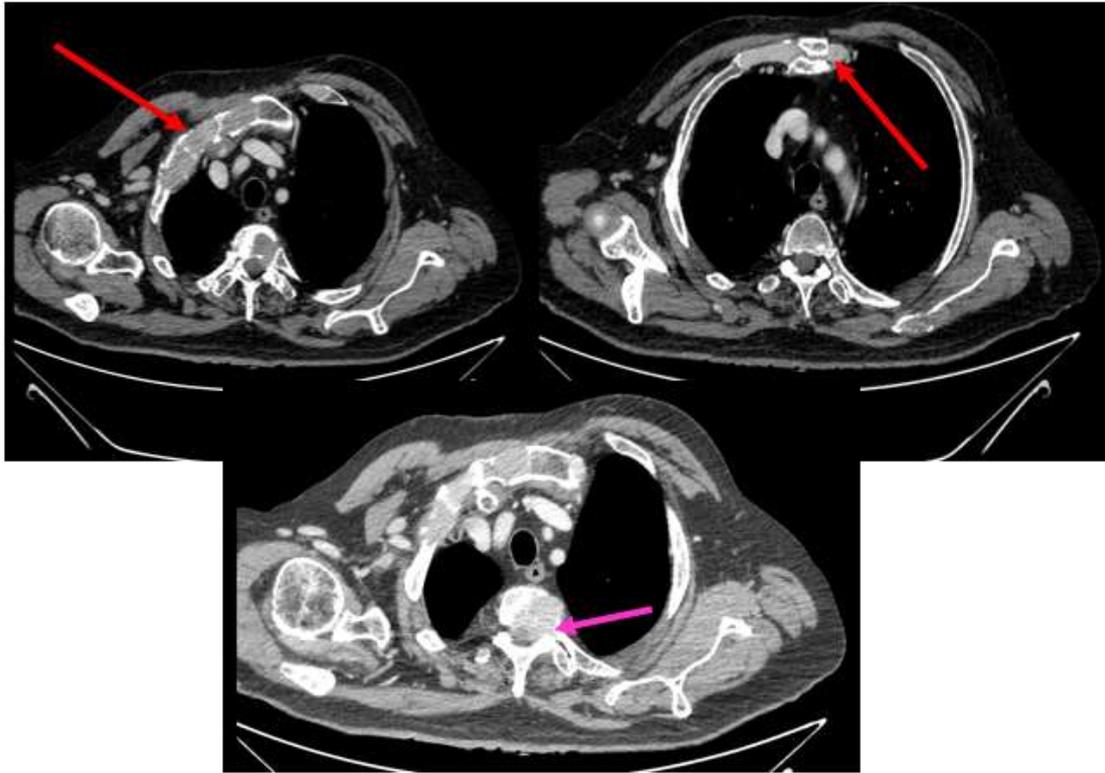


Ilustración 3: BodyTAC: Múltiples lesiones líticas (flechas rojas) con componente de partes blandas en varios arcos costales, manubrio y cuerpo esternal (flechas rojas) así como en cuerpos vertebrales presentando en T2 extensión al canal medular con potencial compresivo medular (flecha rosa)

DESCRIPCIÓN MIELOGRAMA:

Médula levemente hiper celular en la que destaca el aumento de células plasmáticas (25.8%) de morfología muy atípica: tamaño muy heterogéneo (desde elementos muy grandes multinucleados a células de pequeño tamaño pseudolinfoides), núcleos frecuentemente irregulares, multilobulados o de aspecto monocitoide o bi/multinucleadas.

Megacariocitos normales.

Serie granulocítica y monocítica maduran ordenadamente, sin aumento de blastos.

Serie eritroide normal.

Linfocitos normales.

Hemograma no disponible.

CONCLUSIONES:

Mieloma múltiple (25.8% de plasmáticas muy atípicas)

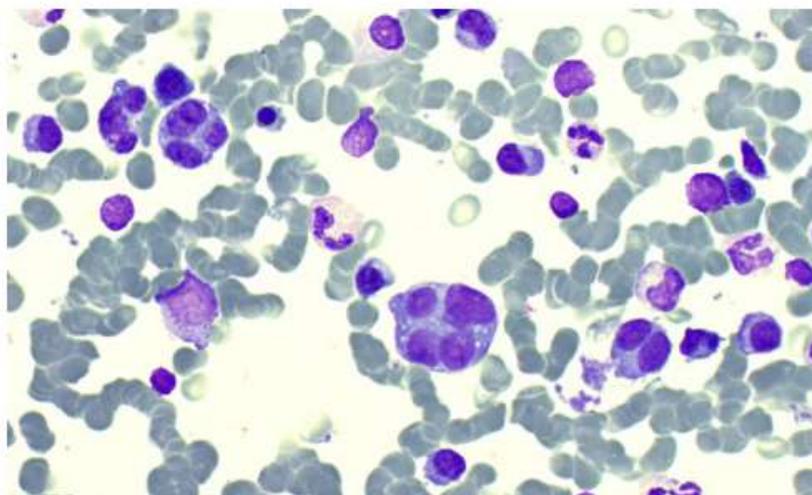


Ilustración 4: Resultado biopsia de médula ósea.

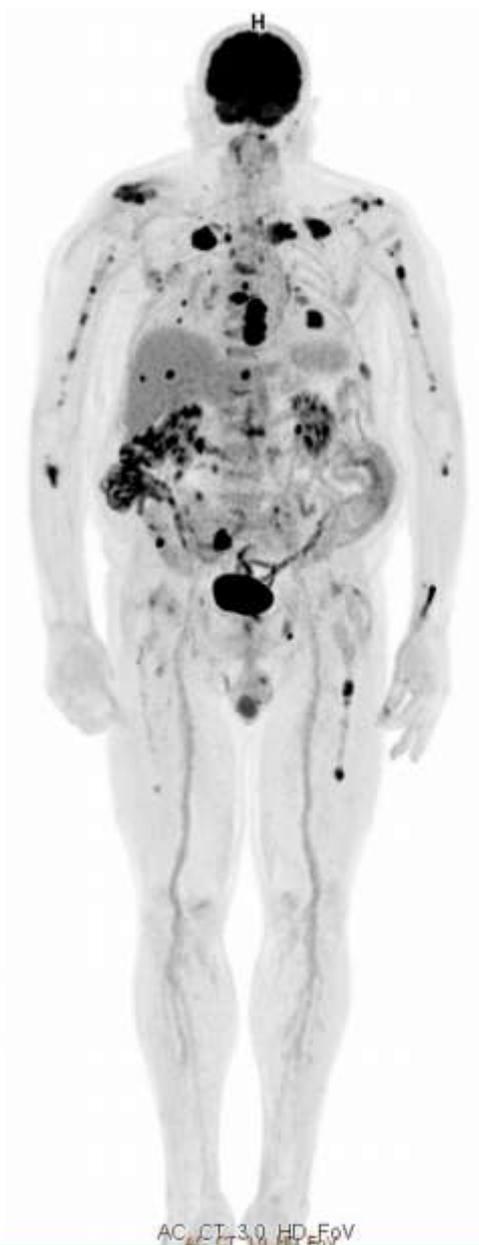


Ilustración 5: PET corporal con F18-fluorodeoxiglucosa (F18-FDG) donde se objetivan múltiples lesiones hipermetabólicas que afectan a esqueleto axial y apendicular sugestivas de alta afectación por mieloma.

INFECCIÓN FÚNGICA INVASIVA CON AFECTACIÓN EXCLUSIVAMENTE PLEURAL EN PACIENTE TRASPLANTADA DE PULMÓN

Sergio García Martín

Residente de 4º año. Número de colegiado: 393907365

Otros autores: *Lucía Huidobro Bringas, Javier Zuazaga Fuentes, Patricia Druet Toquero*

Resumen: Se presenta el caso de una mujer de 64 años trasplantada de pulmón por EPID una infección fúngica invasiva por *Aspergillus fumigatus* con afectación exclusivamente pleural.

Palabras clave: Lung transplantation, *Aspergillus spp*,

Hospital Universitario Marqués de Valdecilla

Email: sergio.garciam@scsalud.es

Teléfono: 634940523

Agradecimientos al Dr Victor Manuel Mora Cuesta.

ANAMNESIS:

Mujer de 64 años, con trasplante bipulmonar en marzo de 2021 por EPID. Tuvo un postoperatorio inmediato de alta complejidad por discordancia de tamaño entre pulmón y caja torácica, que obligó a realizar varias resecciones atípicas del lado izquierdo, quedando el lado derecho sólo con el lóbulo inferior derecho del donante. Posteriormente destaca un ingreso por una colitis de probable etiología CMV.

Valorada en consultas externas el 01/02/2023, refiere síndrome general de aproximadamente un mes de evolución con astenia, hiporexia, dolores generalizados y febrícula.

EXPLORACIÓN FÍSICA:

- Buen estado general.
- Febril, hemodinámicamente estable.
- Consciente, orientada en tiempo, espacio y persona. Colaboradora.
- Eupneica en reposo. Normohidratada, normocoloreada y normoperfundida.
- Cicatrices de toracotomías anteriores sin signos de complicación.
- Auscultación pulmonar: Buena ventilación en hemitórax derecho e hipofonesis en hemitórax izquierdo.
- Auscultación cardíaca: Tonos apagados, sin claros soplos.
- Abdomen: RHA presentes. Blando, no doloroso a la palpación superficial ni profunda. No masas, ni megalias.
- Extremidades inferiores sin edemas.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS:

De la analítica al ingreso destaca una PCR elevada en 10,2 mg/dl.

Se realiza TC de tórax el 08/02/2023 y se objetiva, en lóbulo inferior izquierdo, un nódulo redondeado de 9 mm que se acompaña de un engrosamiento nodular de la pleura basal izquierda de aspecto tumoral con mínima cantidad de líquido. Con la sospecha de una lesión maligna, se solicita BAG de la lesión.

DIAGNÓSTICO:

La histología de la BAG sobre la lesión en LII demostró abundante infiltración fúngica por hongos filamentosos, identificando en el cultivo *Aspergillus fumigatus*.

Con estos datos, queda con el siguiente diagnóstico:

*** Infección fúngica invasiva: Pleuritis necrotizante el lóbulo inferior izquierdo por *Aspergillus fumigatus*.**

TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN:

La histología de la BAG sobre la lesión en LII demostró abundante infiltración fúngica por hongos filamentosos, identificando en el cultivo *Aspergillus fumigatus*, por lo que según antibiograma se inició tratamiento con isavuconazol + anidulafungina

Tras tres semanas de tratamiento antifúngico dirigido, se realiza TC de control. Con estabilidad morfológica de las lesiones previas, crecimiento de un nódulo pleural adyacente al borde posterior de la 4ª costilla izquierda y mala evolución clínica, con persistencia de reactantes elevados y febrícula continua, se presenta el caso en sesión multidisciplinar de trasplante el 06/03/2023 decidiéndose realizar limpieza quirúrgica (VATS) con decorticación de toda la pleura parietal visible afectada en seno costofrénico y en diafragma. Se extirpa también lesión nodular en pleura visceral a nivel del LII.

Buena evolución clínica, analítica y radiológica tras la intervención y dos semanas más de doble terapia antifúngica, decidiéndose mantener tratamiento al alta con isavuconazol oral durante al menos 3 meses.

DISCUSIÓN:

La aspergillosis pulmonar invasiva (API) es la forma más grave del espectro de enfermedades causadas por los hongos del género *Aspergillus* y una de las principales causas de muerte en pacientes inmunosuprimidos, como son los pacientes trasplantados de pulmón.

El espectro de presentaciones es variado, siendo la afectación del tracto respiratorio superior e inferior lo más frecuente, ya que es generalmente la puerta de entrada al resto del organismo.

La afectación pleural es una manifestación atípica y en ausencia de signos de afectación parenquimatosa es extremadamente rara, con un solo caso encontrado en la literatura. En el diagnóstico diferencial se deben tener en cuenta neoplasias, enfermedades inflamatorias granulomatosas y otras infecciones oportunistas.

En algunas ocasiones es necesario obtener una muestra histológica para establecer el diagnóstico definitivo de API. En ésta destaca inflamación necrosante y purulenta con invasión vascular de arterias de pequeño calibre por las hifas septadas del hongo. El diagnóstico diferencial microbiológico se debe realizar con otros hongos filamentosos (*Fusarium*, *Mucor*, etc...)

Aproximadamente el 50% de los pacientes con aspergillosis pulmonar invasiva presenta fracaso terapéutico con los agentes considerados de primera línea (voriconazol, isavuconazol y anfotericina B liposomal), por lo que la tendencia actual es a la terapia combinada con una equinocandina por su efecto sinérgico.

BIBLIOGRAFÍA:

1. Samanta P, Clancy CJ, Nguyen MH. Fungal infections in lung transplantation. *J Thorac Disease*. 2021;13(11):6695-6707. doi:10.21037/jtd-2021-26
2. Takahashi Y, Watanabe M, Furukawa S, Shiotani T, Kataoka K. A rare presentation of invasive aspergillosis: An asymptomatic man with an abscess localized to a parietal pleura. *Acta Med Okayama*. 2022;76(4):485-488. doi:10.18926/AMO/63909
3. Husain S, Camargo JF. Invasive aspergillosis in solid-organ trans-plant recipients: Guidelines from the American society of transplantation infectious diseases community of practice. *Clin Transplant*. 2019;33(9):e13544. doi:10.1111/ctr.13544



FIGURA 1 Corte de TC de tórax. Destaca engrosamiento nodular de la pleura basal izquierda de aspecto tumoral.

FIGURA 2 Imagen de decorticación quirúrgica (VATS). Nodularidades con contenido caseum en su interior.

FIGURA 3 Biopsia de pleura basal izquierda. Destaca pleuritis necrotizante por hongos morfológicamente de tipo Aspergillus.

TÍTULO

Infarto venoso hemorrágico secundario a anomalía venosa del desarrollo trombosada: una forma de presentación infrecuente con potencial compromiso vital.

AUTOR PRINCIPAL

- Paloma García Moreno.
Especialidad: Medicina Intensiva.
Año de residencia: 4º.
Centro de trabajo: Hospital Universitario Marqués de Valdecilla (Santander).
Número de colegiado: 393907336
Email: paloma.garcia@scsalud.es
Teléfono: +34 722 151 444

OTROS AUTORES

- Elena Julián Gómez.
Especialidad: Radiodiagnóstico.
Año de residencia: 4º.
Centro de trabajo: Hospital Universitario Marqués de Valdecilla (Santander).
- Marina Arroyo Olmedo.
Especialidad: Radiodiagnóstico.
Año de residencia: 3º.
Centro de trabajo: Hospital Universitario Marqués de Valdecilla (Santander).
- María del Carmen Huertas Marín.
Especialidad: Medicina Intensiva.
Año de residencia: 4º.
Centro de trabajo: Hospital Universitario Marqués de Valdecilla (Santander).

RESUMEN

Mujer de 53 años que acude a Urgencias por cefalea opresiva frontoparietal izquierda de 48 horas de evolución con dificultad para la emisión del lenguaje. Se realiza TC craneal que objetiva un infarto venoso hemorrágico parietotemporal izquierdo secundario a trombosis de una anomalía venosa del desarrollo que drena en la vena de Labbé, que está igualmente trombosada. Es intervenida de forma urgente para realización de craniectomía descompresiva y evacuación del hematoma.

PALABRAS CLAVE

Anomalía venosa del desarrollo. Trombosis intracraneal. Infarto venoso cerebral.

ANAMNESIS

Mujer de 53 años con antecedente de carcinoma de mama diagnosticado y tratado con cirugía, radioterapia y hormonoterapia en 2022 sin datos de recidiva que acude a Urgencias por cefalea opresiva frontoparietal izquierda de 48 horas de evolución que asocia además en las últimas horas dificultad para la emisión del lenguaje. No refiere otra sintomatología asociada ni episodios previos similares. Niega traumatismo.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Tª: 36.8 C° TAS: 174 mmHg TAD: 88 mmHg FC: 78 lpm SATO2: 99 %

Exploración neurológica: Glasgow 10 (O2V3M5). Bradipsiquia, no disartria. Abundantes parafasias. Obedece órdenes simples. Movimientos oculares normales. Campimetría por confrontación conservada. Pupilas isocóricas y reactivas. Pares craneales normales. Coordinación normal. Índice dedo-dedo dedo-nariz conservado. Roomberg (-).

Normohidratada y perfundida. Normal coloración cutánea y de mucosas. Eupneica.

Auscultación cardíaca: Tonos rítmicos. No soplos.

Auscultación pulmonar: murmullo vesicular conservado en ambos campos pulmonares.

Abdomen: Blando. No doloroso a la palpación. Ruidos hidroaéreos presentes. No masas ni visceromegalias.

Extremidades: No edemas ni signos de trombosis venosa. Pulsos pedios palpables y simétricos.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

TC craneal sin / con contraste:

En el estudio sin contraste, a nivel parietotemporal izquierdo, se objetivan múltiples estructuras vasculares hiperdensas de pequeño calibre y morfología alargada y tortuosa, que convergen centripetamente en una vena central dilatada e hiperdensa (signo de la “cabeza de Medusa”), que comunica a su vez con la vena de Labbé, que también se encuentra hiperdensa y aumentada de calibre respecto a la contralateral. (**Figuras 1 y 2**) Ante los hallazgos se realiza una nueva adquisición en fase venosa tras la administración de contraste endovenoso, en la que se objetiva ausencia de opacificación de las estructuras venosas descritas. (**Figura 3**) Dichos hallazgos son compatibles con trombosis de anomalía venosa del desarrollo que drena en la vena de Labbé, que se encuentra igualmente trombosada.

Así mismo, se objetiva una hipodensidad cortico-subcortical de localización temporal posterior izquierda, compatible con área de isquemia venosa en el territorio de drenaje de la vena de Labbé ipsilateral. (**Figura 4**)

TC craneal sin contraste a las 3 horas:

Voluminoso hematoma intraparenquimatoso agudo parietotemporal izquierdo que genera un importante efecto expansivo locorregional, con severa herniación subfalx y uncal, así como incipientes signos de hidrocefalia. (**Figura 5**)

DIAGNÓSTICO

Trombosis de anomalía venosa del desarrollo que se extiende a la vena de Labbé izquierda, condicionando un infarto venoso hemorrágico del territorio de dicha vena de Labbé.

TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN

La paciente es trasladada a UCI por aumento de la cefalea y deterioro progresivo del nivel de consciencia hasta Glasgow 6 (O1V1M4) con midriasis arreactiva izquierda. En UCI tras intubación e inicio de sedoanalgesia se repite TC craneal en el que se objetiva aumento del hematoma y signos de herniación por lo que se traslada a quirófano para cirugía urgente.

Se realiza craniectomía descompresiva y evacuación del hematoma. En el TC craneal de control postcirugía se objetiva mejoría de la expansividad intracraneal con volumen similar del hematoma temporoparietal izquierdo.

Tras constatar estabilidad a nivel neurológico se inicia despertar y destete de la ventilación mecánica. A la exploración física la paciente inicialmente flexiona al dolor con ambos miembros superiores e inicia apertura ocular al estímulo pero sin conectar ni obedecer. Se realiza traqueostomía percutánea para destete de ventilación mecánica y una vez alcanzada la autonomía respiratoria y estabilidad clínica la paciente se traslada a planta de hospitalización convencional para continuar con rehabilitación y evolución a nivel neurológico.

DISCUSIÓN

Las malformaciones vasculares intracraneales pueden ser catalogadas en cuatro tipos: malformaciones arteriovenosas, teleangiectasias capilares, cavernomas y anomalías venosas del desarrollo. (1)

Las anomalías venosas del desarrollo, denominadas clásicamente angiomas venosos, son malformaciones conformadas por venas medulares dilatadas que convergen en una vena colectora, que a su vez drena a venas subcorticales superficiales o venas subependimarias. Representan las malformaciones vasculares intracraneales más frecuentes, estando presentes en el 2-9% de la población, sin predilección por sexo ni edad. Suelen ser hallazgos incidentales y benignos, aunque se asocian con cierta frecuencia a otras malformaciones vasculares como los angiomas cavernosos. (2)

Se desconoce la etiología exacta de estas malformaciones vasculares. La mayoría de autores proponen que son secundarias a la ausencia de una vía normal de drenaje venoso de un territorio cerebral, aunque otros consideran que representan drenajes venosos embrionarios persistentes presentes en la edad adulta.

En la mayoría de los casos al tratarse de vasos con bajo flujo y baja presión no producen síntomas, aunque a veces pueden generar crisis convulsivas y, de forma mucho menos frecuente, hemorragias e infartos. La mayoría de hemorragias se deben a la presencia de una lesión asociada, normalmente un cavernoma, aunque en ocasiones, como en nuestra paciente, se debe a una trombosis espontánea de la propia vena colectora que drena el territorio cerebral afecto.

Las anomalías venosas del desarrollo tienen una apariencia muy característica por imagen, gracias al típico patrón de “cabeza de medusa” visible tanto en AngioTC, RM y arteriografía. (3) Este signo consiste en la presencia de múltiples estructuras lineales o puntiformes, que se corresponden con pequeñas estructuras venosas medulares en sustancia blanca, que convergen centripétamente en una vena colectora aumentada de calibre que drena a su vez en el sistema venoso superficial o profundo. (4) En condiciones normales, en el TC sin contraste estas anomalías venosas son difícilmente detectables, aunque en ocasiones pueden verse ligeramente hiperdensas. Sin embargo cuando la hiperdensidad es llamativa debemos sospechar que puedan estar trombosadas, como en el caso de nuestra paciente, en el que además era visible un área de parénquima cerebral que se encontraba edematoso debido al fallo en el drenaje venoso.

Por lo general, las anomalías venosas del desarrollo no deberían tratarse, ya que actúan como drenaje venoso del parénquima cerebral circundante. El tratamiento estaría indicado ante la presencia de complicaciones, por ejemplo ante eventos trombóticos o isquémicos, en los que el manejo casi siempre será conservador utilizando terapias anticoagulantes. (5) El tratamiento quirúrgico se reservará para otro tipo de complicaciones, como en nuestro caso ante la existencia de una voluminosa hemorragia intracraneal que generaba un importante efecto expansivo que requirió la realización de una cirugía descompresiva.

En conclusión, es importante conocer la existencia y las características de las anomalías del desarrollo venoso y sus potenciales complicaciones pues aunque suelen cursar de manera asintomática o con manifestaciones clínicas leves, en un pequeño porcentaje la forma de presentación puede ser grave y potencialmente fatal, requiriendo un diagnóstico y tratamiento precoz.

BIBLIOGRAFÍA

1. Fok K. F, Holmin S, Alvarez H, Oazanne A, Krings T, Lasjaunias P. L. Spontaneous Intracerebral Hemorrhage Caused by an Unusual Association of Developmental Venous Anomaly and Arteriovenous Malformation. *Interv Neuroradiol.* 2006;12(2):113-121.
2. Kiroglu Y, Oran I, Dalbasti T, Karabulut N, Calli C. Thrombosis of a Drainage Vein in Developmental Venous Anomaly (DVA) Leading Venous Infarction: A Case Report and Review of the Literature. *J Neuroimaging.* 2011;21:197-201.
3. Rammos SK, Maina R, Lanzino G. Developmental venous anomalies: current concepts and implications for management. *Neurosurgery.* 2009 ;65(1):20-30.
4. Zimmer A, Hagen T, Ahlhelm F, Viera J, Reith W, Schulte-Altendorneburg G. Developmental Venous Anomaly (DVA): *Radiologe.* 2007;47(10):868, 870-4.

5. Abarca-Olivas J, Botella-Asunción C, Concepción-Aramendía L.A, Cortés-Vela J.J, Gallego-León J.I, Ballenilla-Marco F. Hemorragia intracerebral secundaria a trombosis espontánea de una anomalía venosa del desarrollo: 2 casos y revisión de la literatura. Neurocirugía [Internet]. 2009; 20(3): 265-271.

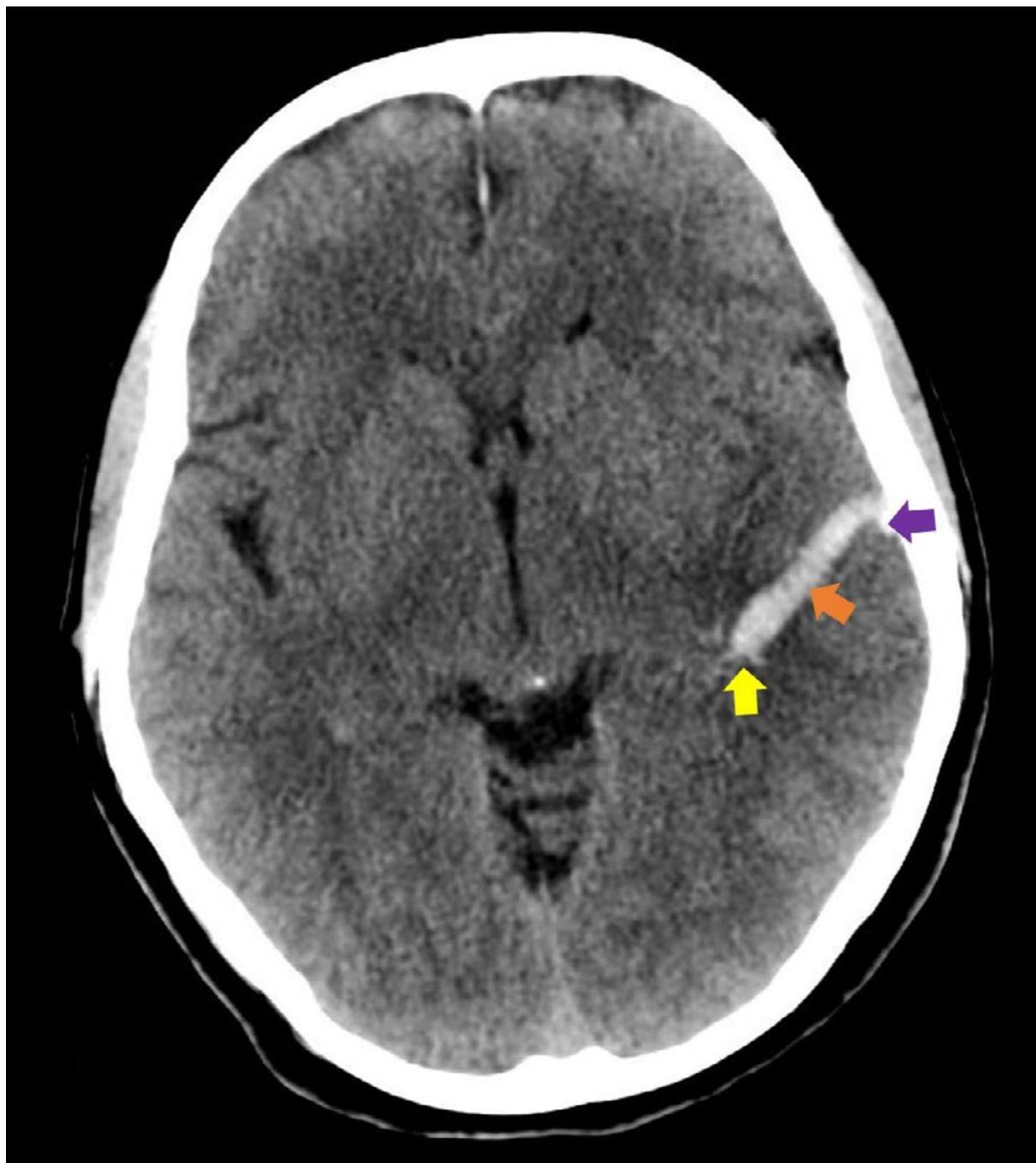


Figura 1: TC craneal sin contraste (axial): Estructuras vasculares hiperdensas de pequeño calibre (*flecha amarilla*) que convergen centrípetamente en una vena central dilatada e hiperdensa (*flecha naranja*) que comunica a su vez con la vena de Labbé, que también se encuentra hiperdensa y aumentada de calibre respecto a la contralateral (*flecha morada*).

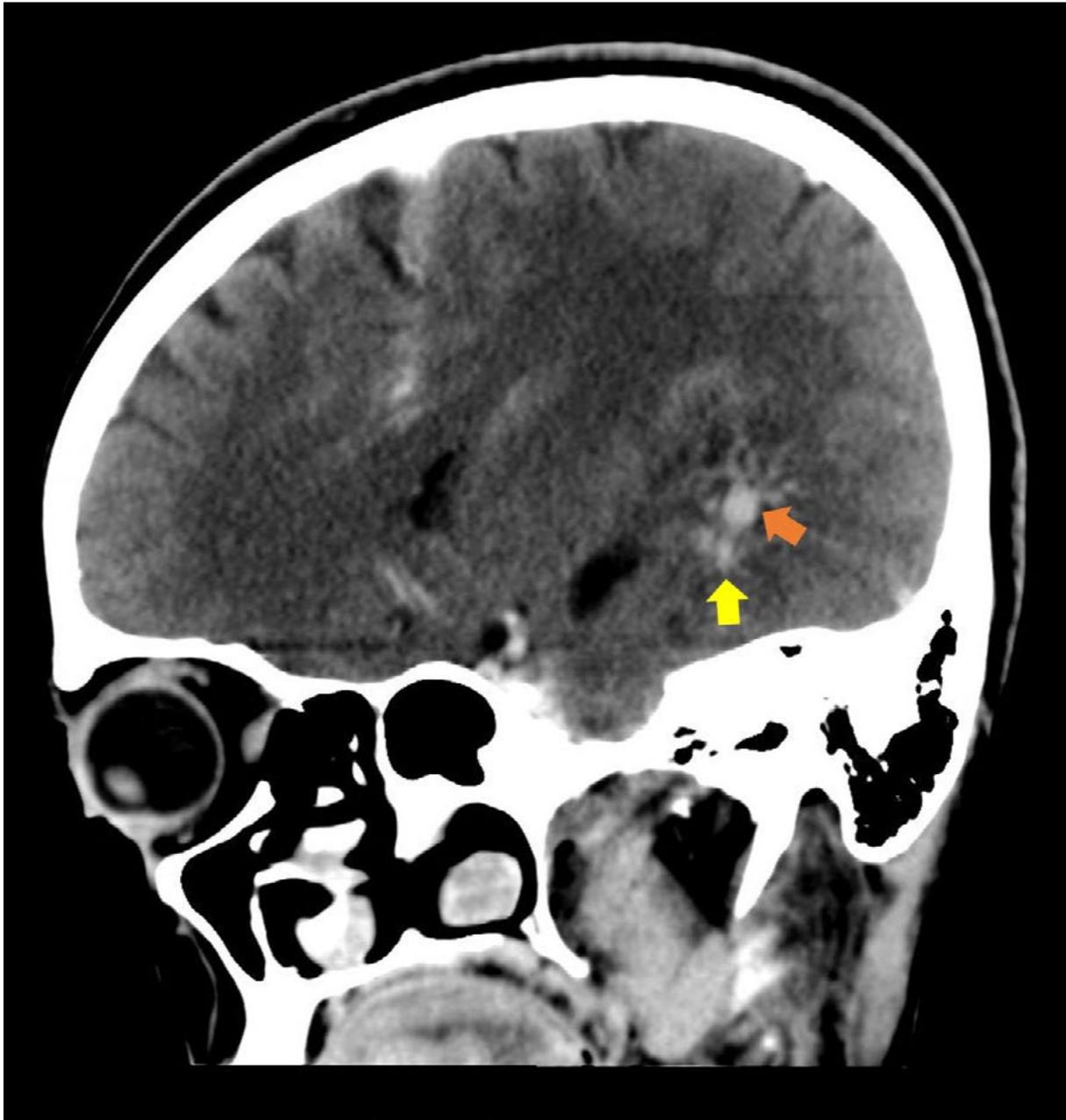


Figura 2: TC craneal sin contraste (sagital oblicuo): Múltiples estructuras vasculares hiperdensas de pequeño calibre y morfología alargada y tortuosa (*flecha amarilla*) que convergen centripétamente en una vena central dilatada e hiperdensa (*flecha naranja*) (signo de la “cabeza de Medusa”).

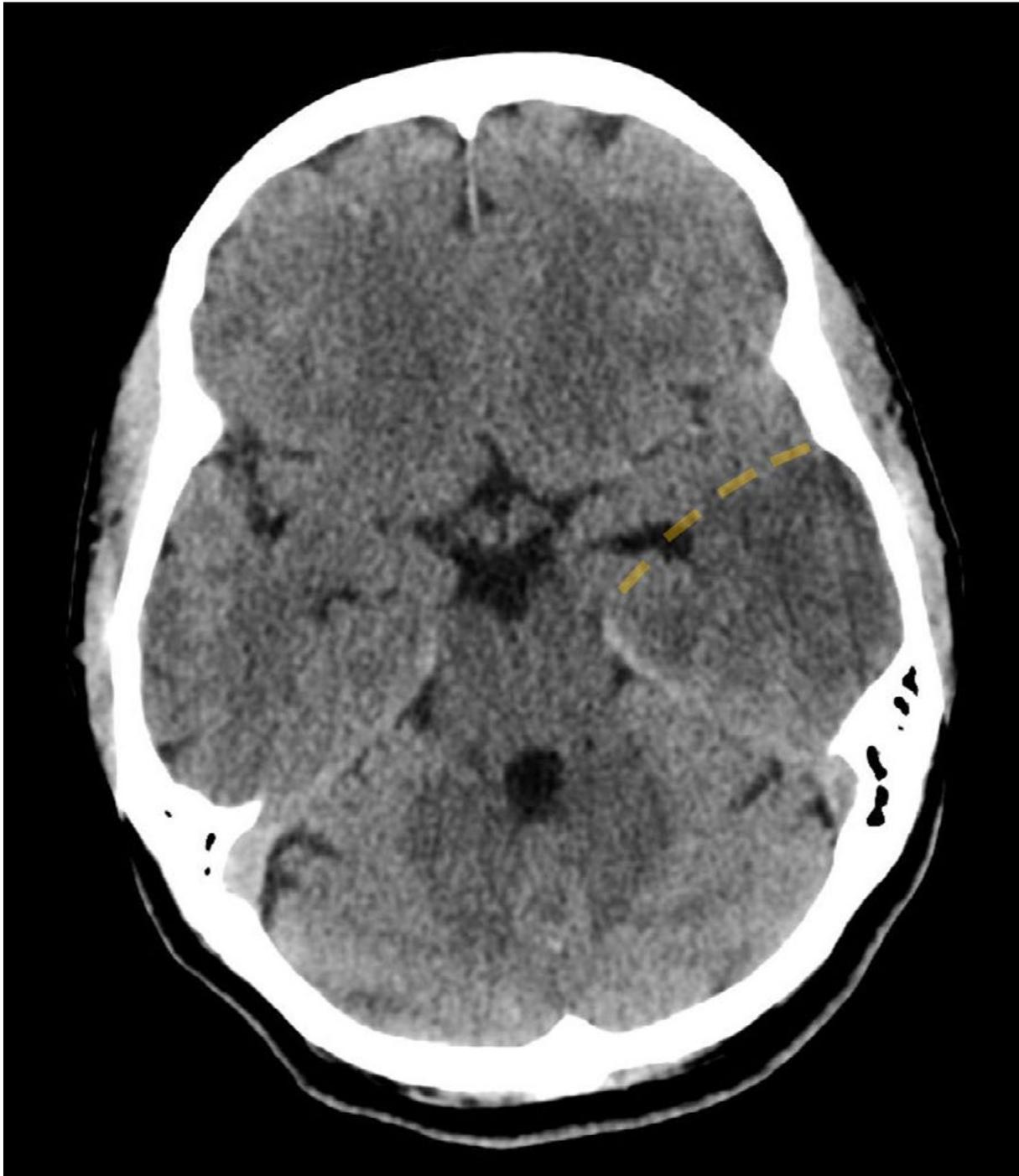


Figura 3: TC craneal sin contraste: Hipodensidad cortico-subcortical de localización temporal posterior izquierda, compatible con área de isquemia venosa en el territorio de drenaje de la vena de Labbé ipsilateral.

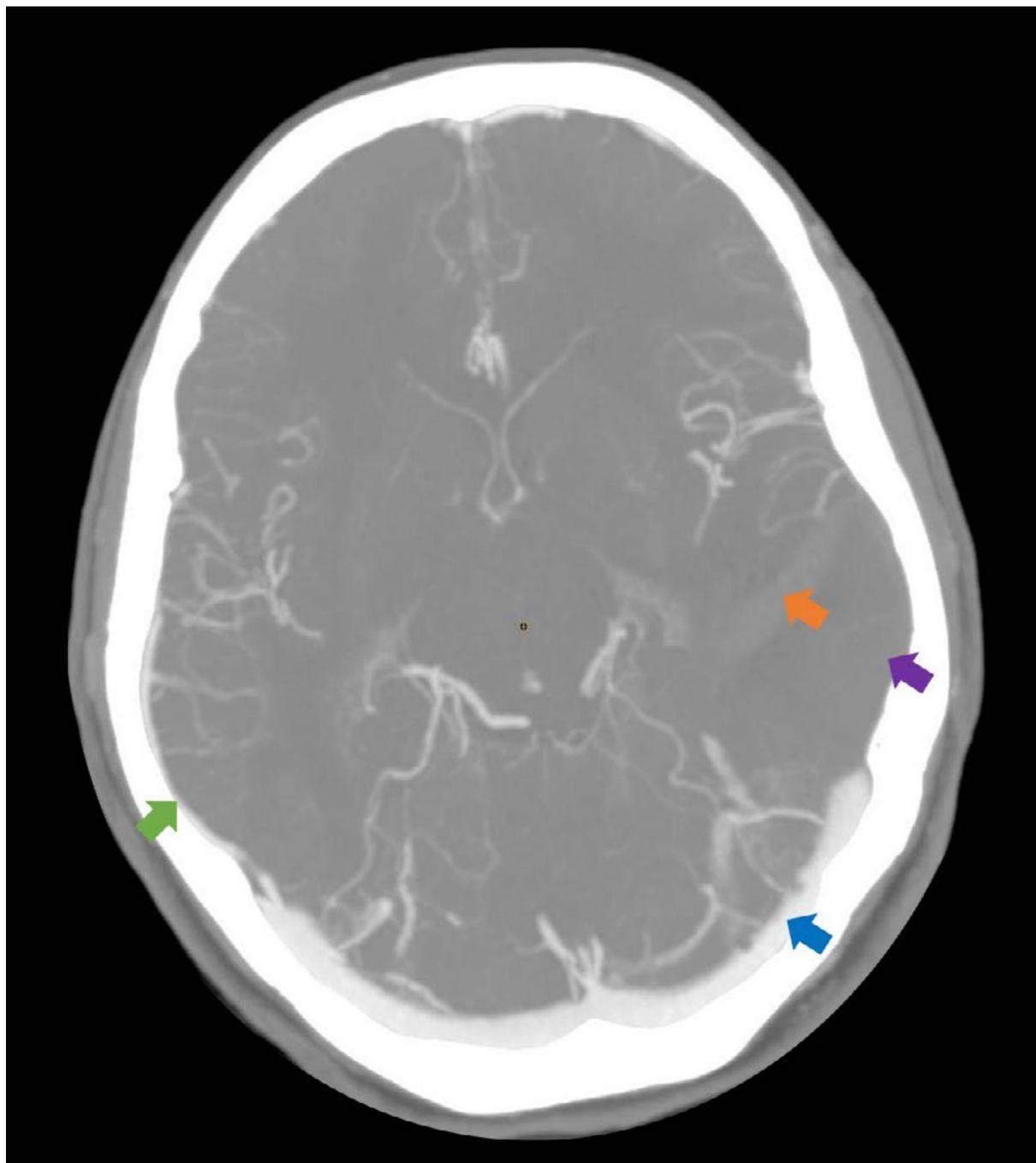


Figura 4: TC craneal con contraste: Ausencia de opacificación de la anomalía venosa del desarrollo (*flecha naranja*) y de la vena de Labbé izquierda (*flecha morada*) estando adecuadamente contrastadas el resto de estructuras venosas intracraneales, quedando incluidos en la imagen los senos transversos (*flecha azul*) y la vena de Labbé derecha (*flecha verde*).



Figura 5: TC craneal sin contraste (a las 3 horas): Voluminoso hematoma intraparenquimatoso agudo parietotemporal izquierdo que genera un importante efecto expansivo locorregional, con severa herniación subfalx y uncal, así como incipientes signos de hidrocefalia.

TÍTULO: Perforación intestinal como forma de presentación de Linfoma de Burkitt

AUTOR PRINCIPAL: Carmen García Rueda

Residente de 4º año de Cirugía General y del Aparato Digestivo, Hospital Universitario Marqués de Valdecilla.

Número de colegiado: 393907294. Teléfono: 653561353 email: carmen.garcia@scsalud.es

OTROS AUTORES:

Ramiro Raphael Gutiérrez Vásquez, Residente de 2º año de Cirugía General y del Aparato Digestivo, Hospital Universitario Marqués de Valdecilla.

Rodrigo Cantera Estefanía, Residente de 4º año de Hematología y Hemoterapia, Hospital Universitario Marqués de Valdecilla

Yedra Guzmán Gómez, Residente de 4º año de Anatomía Patológica, Hospital Universitario Marqués de Valdecilla

RESUMEN:

El linfoma de Burkitt es una forma de linfoma de células B de muy rápido crecimiento que representa sólo del 1 al 2% de los linfomas B no Hodgkin.

La cirugía es de elección en los casos de perforación intestinal como forma de debut de Linfoma de Burkitt ya que permite establecer un diagnóstico histológico definitivo y poder iniciar el tratamiento con quimioterapia dirigida.

PALABRAS CLAVE: linfoma no Hodgkin, perforación intestinal, peritonismo

AGRADECIMIENTOS: A mi familia y mi pareja, por estar siempre y especialmente al Dr. Jose Antonio Portillo por ser mi gran referente profesional.

ANAMNESIS

Paciente varón de 59 años, independiente para actividades básicas de la vida diaria, sin antecedentes de riesgo cardiovascular ni quirúrgicos previos.

Acude al Servicio de Urgencias de nuestro centro remitido desde SUAP por disnea progresiva de moderados esfuerzos de aproximadamente una semana de evolución y dolor intenso de menos de 12 horas de evolución a nivel de mesogastrio y flanco derecho, asociando aumento del perímetro abdominal. Fiebre en domicilio de 38,2°C con sensación distérmica acompañante. A la anamnesis dirigida presenta síndrome general con astenia, hiporexia y pérdida de peso en los últimos dos meses. Refiere relación sexual de riesgo en el último año.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Las constantes vitales a su llegada al Servicio de Urgencias son:

Tª 38°C. TA 128/89, FC 107 lpm, Saturación de O2 basal 96%

ECOG: 3 Escala Karnofsky: 40 Consciente, orientado y colaborador.

Normohidratado, normocoloreado, normoperfundido y eupneico en reposo.

-Cabeza y cuello: Cavidad oral sin lesiones. No se palpan adenopatías.

-Tórax: no adenopatías supraclaviculares ni axilares.

-Auscultación cardíaca: rítmica, no soplos ni extratonos.

-Auscultación pulmonar: hipofonesis en base derecha, sibilancias dispersas.

-Exploración abdominal: abdomen distendido, ligeramente depresible, doloroso de forma difusa sobre todo en flanco derecho, con signos de peritonismo

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

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

En hemograma destacaba leucocitosis de 16.900 células/mcl. A nivel de bioquímica, se observó una elevación de PCR de 20,7 mg/dl y procalcitonina de 2,7 ng/ml. El resto de analítica resultó anodina, con función renal conservada y coagulación en rango.

En gasometría arterial completa destacaba insuficiencia respiratoria parcial aguda: pH Arterial 7.40, pCO2 Arterial 33 mm Hg, pO2 Arterial 61 mm Hg, bicarbonato arterial 20.4 mEq/L y una elevación de lactato de 3,7 mmol/L.

-Electrocardiograma: ritmo sinusal a 135 lpm, sin alteraciones en la repolarización.

-Radiografía de tórax: extenso derrame pleural derecho con desviación de las estructuras del mediastino hacia contralateral.

Se realiza TAC toracoabdominal urgente que muestra importante derrame pleural y signos de perforación intestinal junto con un conglomerado de adenopático a nivel de mesenterio e implantes peritoneales. (imagen 1).

DIAGNÓSTICO

Ante la presencia de irritación peritoneal y los hallazgos radiológicos compatibles con perforación intestinal se decidió intervención quirúrgica urgente mediante laparotomía exploradora, objetivando peritonitis generalizada en los cuatro cuadrantes secundaria a perforación a nivel de ileon proximal adyacente a gran masa tumoral con afectación de mesenterio y retroperitoneo. Se realizó resección intestinal y anastomosis latero-lateral isoperistáltica mecánica.

Los resultados de BAG intestinal permiten establecer el diagnóstico de Linfoma de alto grado sugestivo de Burkitt (Epstein Barr virus, carga viral 7312.49 copias/mL). En los análisis de anatomía patológica se realiza técnica FISH en interfase con resultado de la biopsia de tejido con neoplasia linfoide de patrón difuso con células de tipo centroblasto, mitosis y apoptosis.

El estudio de inmunohistoquímica IHQ (figura 2) muestra expresión de CD20, CD10, BCL6, MYC (>70%) y negatividad para BCL2, LMO2, CD3 y MUM1. Ki67 próximo al 100%.

El PET, estudio medular y análisis de líquido cefalorraquídeo (con administración de quimioterapia intratecal) muestran un estadio IVS-A. La biopsia de médula ósea muestra una morfología sin evidencia de infiltración de linfoma y en el inmunofenotipo no se detectan células linfomatosas.

Durante el ingreso se diagnostica de VIH C3 con carga viral de VIH-1 1360000 copias/ml y número absoluto de CD4 184 cel/ul, por lo que es valorado por la unidad de Enfermedades Infecciosas y se solicita estudio de resistencias antivirales.

Se realizó toracocentesis diagnóstica, el líquido pleural demuestra un recuento de leucocitos de 39500 /mm³ a expensas de un 80% de polimorfonucleares. La LDH es superior a 2/3 del límite superior del LDH sérico y la concentración de glucosa <6 mg/dl

TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN

En el postoperatorio el paciente presentó fiebre mantenida objetivándose en TAC abdominal dehiscencia de la anastomosis intestinal que fue manejada de manera conservadora mediante antibioterapia de amplio espectro y nutrición parenteral con evolución favorable en controles radiológicos posteriores.

Durante el ingreso en Hematología, recibió tratamiento de primera línea completándose seis ciclos según esquema de quimioterapia R-Da-EPOCH (Rituximab, Ciclofosfamida, Doxorubicina, Vincristina y Prednisona) con terapia intratecal en el primer y quinto ciclo. Recibió profilaxis de sistema nervioso central (SNC) con Metotrexate a 3,5 g/m². Tras el tratamiento de inducción se consiguió la remisión completa.

Durante el ingreso se diagnostica de VIH C3, es valorado por el Servicio de Enfermedades Infecciosas, con carga viral de VIH-1 1360000 copias/ml y número absoluto de CD4 184 cel/ul. Se solicita estudio de resistencias antivirales y se inicia TARGA con Truvada y Raltegravir, así como profilaxis con Septrim.

DISCUSIÓN

El linfoma de Burkitt es un tumor frecuentemente asociado a situaciones de inmunodepresión como puede ser el virus de la inmunodeficiencia humana (VIH). Los linfomas no Hodgkin representan, tras el sarcoma de Kaposi, la segunda neoplasia más frecuente en los pacientes infectados por el VIH, con una prevalencia establecida de hasta el 3-5%.

Este tipo de tumor se caracteriza por adenopatías de rápido crecimiento, presencia de síntomas B (fiebre, pérdida de peso y/o sudoración profusa nocturna), siendo la localización extraganglionar más frecuente el intestino a nivel ileo-cecal. Hasta un tercio de los pacientes presentan infiltración de médula ósea y en casi un 20% afección del sistema nervioso central (SNC).

Entre los factores de mal pronóstico asociados al Linfoma de Burkitt se encuentran la afectación medular y/o del sistema nervioso central en el momento diagnóstico y valores elevados de LDH.

La afectación extraganglionar no es, per se un factor de mal pronóstico. Se trata de un linfoma típicamente extranodal y en casos de un estadio limitado el debut diagnóstico en forma de perforación intestinal que conlleva una intervención quirúrgica mediante resección intestinal permite obtener un diagnóstico y tratamiento debulky que reduce la masa tumoral a tratar.

La perforación intestinal como forma de debut de Linfoma de Burkitt es inusual y puede asociar complicaciones postquirúrgicas en las que el retraso en el inicio del tratamiento aumenta el riesgo de recurrencia. Su tratamiento se basa en distintos esquemas de quimioterapia y su inicio precoz conlleva un mejor pronóstico y en concomitancia con la terapia antirretroviral muestran un aumento de la supervivencia.

La actuación multidisciplinar es fundamental para un correcto abordaje de este tipo de situaciones de complicaciones que se llevan a cabo tras una cirugía mayor abdominal.

BIBLIOGRAFÍA

1. WHO Classification of Tumours Editorial Board. Haematolymphoid tumours [Internet]. Lyon (France): International Agency for Research on Cancer; 2024 (WHO classification of tumours series, 5th ed.; vol. 11)
2. Molyneux EM, Rochford R, Griffin B et al. Burkitt's lymphoma. *The Lancet* 2012; 379(9822):1234- 44.
3. Mead GM, Sydes MR, Walewski J, et al. An international evaluation of CODOX-M and CODOXM alternating with IVAC in adult Burkitt's lymphoma: results of United Kingdom Lymphoma Group LY06 study. *Ann Oncol* 2002; 13(6):1264-74.
4. Dunleavy K, Noy A, Abramson J, et al. Risk-adapted therapy in adults with Burkitt lymphoma: a preliminary report of a multicenter prospective phase II study of DA-EPOCH-R. *Blood* 2015; 126(23):342.
5. Thomas DA, Faderl S, O'Brien S, et al. Chemoimmunotherapy with Hyper-CVAD plus Rituximab for the Treatment of Adult Burkitt and Burkitt-Type Lymphoma or Acute Lymphoblastic Leukemia. *Cancer* 2006; 106(7): 1569-80.

FIGURAS Y TABLAS

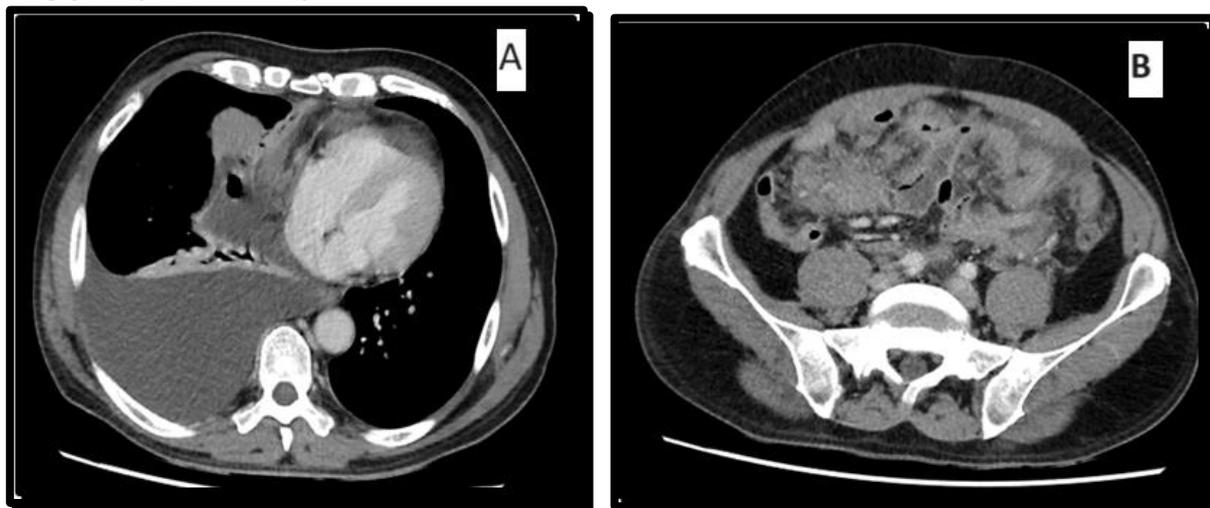


Imagen 1. TAC toracoabdominopélvico

- A- Derrame pleural a nivel de hemitórax derecho e implantes tumorales pleurales
- B- Neoformación a nivel de asa de intestino delgado con adenopatías mesentéricas, formando conglomerados de gran tamaño y carcinomatosis peritoneal con implantes tumorales en espacios parietocólicos, con signos de infiltración del epiplón mayor

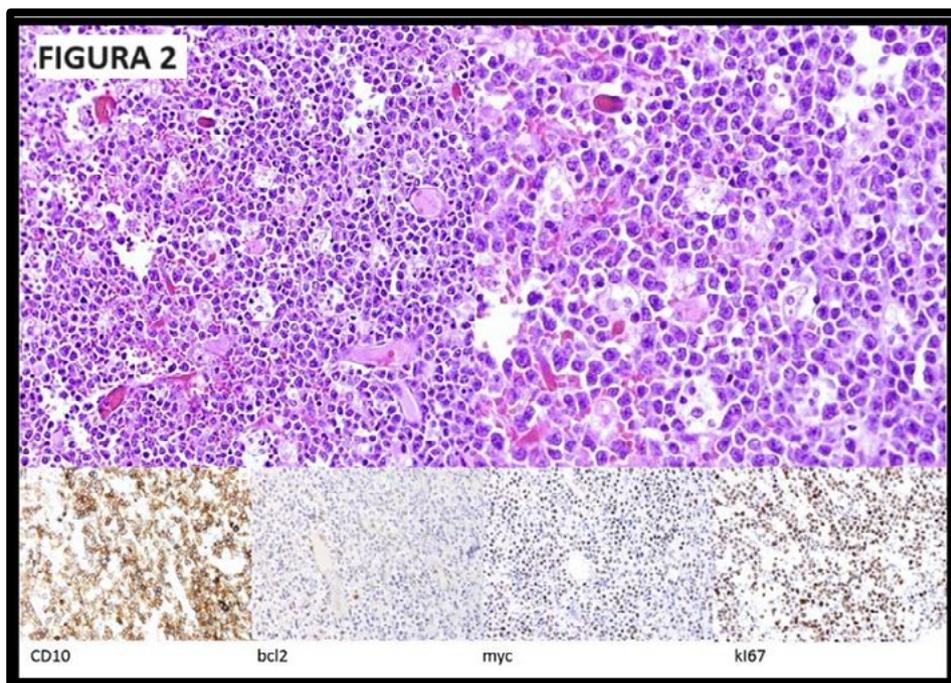


Figura 2. Se muestra la morfología y el estudio de inmunohistoquímica IHQ. Hematoxilina y eosina mostrando una proliferación linfode de tamaño intermedio de tipo blasto y salpicados histiocitos con cuerpos tingibles intracitoplásmicos (patrón en cielo estrellado). El estudio inmunohistoquímico demostró expresión de CD20 (no se muestra), CD10, MYC (>80%) y Ki67 (>90%). No se observa expresión de BCL2.

Título. Los grandes simuladores: Una peculiar causa de infarto agudo de miocardio

Autor principal:

Nuria Gutiérrez Ruiz: Residente de cuarto año de Cardiología

Número de colegiado. 393907340. Teléfono. 659387732. Email. gutierrez.nuria@outlook.es

Centro de trabajo. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla (HUMV)

Otros autores

Helena Alarcos Blasco. Residente de cuarto año de Cardiología en el HUMV

Mikel Arrizabalaga Gil. Residente de cuarto año de Cardiología en HUMV

Lucía Muñoz Prejigueiro. Residente de tercer año de Cardiología en HUMV

Resumen

Los infartos agudos de miocardio de etiología embólica son, en líneas generales, poco frecuentes y pueden deberse a fibrilación auricular, endocarditis infecciosa o tumores cardiacos, entre otros, siendo importante su diagnóstico. Los tumores cardiacos pueden ser primarios o secundarios (siendo estos últimos más frecuentes). El fibroelastoma papilar es un tumor poco frecuente que puede pasar desapercibido a lo largo de la vida y encontrarse en autopsias o como un hallazgo incidental en pruebas de imagen. Sin embargo, en casos excepcionales, podría ser sintomático en forma de angina, embolismo o muerte súbita. A continuación, se presenta el caso de un varón joven hospitalizado por infarto agudo de miocardio.

Palabras clave: Infarto agudo de miocardio, fibroelastoma, tumores cardiacos

Anamnesis

Antecedentes personales

- Futbolista profesional federado.
- No alergias medicamentosas conocidas.
- No hábitos tóxicos, salvo alcohol de forma ocasional cuando sale.
- No factores de riesgo cardiovascular conocidos.
- Sin antecedentes personales de interés.
- Sin tratamiento habitual.

Antecedentes familiares

- Primo materno fallecido a los 30 años de forma súbita (no se realizó autopsia)
- Tío materno con diagnóstico de infarto agudo de miocardio a los 60 años
- Padre dislipémico

Historia actual

Se trata de un paciente de 24 años que, tras jugar un partido de fútbol, comienza con dolor centrotorácico opresivo no irradiado asociando sudoración. Hace un mes, tuvo un episodio similar que cede de forma espontánea por el que no llega a consultar. En esta ocasión, consulta en el hospital de Sierrallana realizándose un electrocardiograma en el que se objetiva elevación del segmento ST en cara inferior por lo que desde la urgencia de Sierrallana se ponen en contacto con la unidad coronaria y se decide traslado para realizar cateterismo emergente. Se administra un puff de NTG quedando totalmente asintomático a nivel cardiovascular y cargas de antiagregación (adiro y clopidogrel).

Exploración Física

Tª: 36.3 Cº TAS: 125 mmHg TAD: 76 mmHg FC: 75 pm SATO2: 97 % (basal)

Buen estado general. Consciente y orientado. Normohidratado, normoperfundido y normocoloreado.

Tórax. AC: Rítmico, sin soplos. AP: Murmullo vesicular conservado.

Abdomen. Blando y depresible, no doloroso a la palpación. Sin datos de peritonismo. Ruidos hidroaéreos conservados. No masas ni megalias.

EEII: Sin edemas. Pulsos conservados y simétricos.

Pruebas complementarias

- Analítica (al ingreso):
 - Urea 45, Creatinina 1.14, Filtrado Glomerular estimado (CKD-EPI) 90, Sodio 142, Potasio 4.4
 - Troponina ultrasensible inicial 528
 - INR 1.03, Ac de protrombina 95, TTPA 23.9
 - Leucocitos 15.8, Hemoglobina 14.3, Plaquetas 307

- ECG. Ritmo sinusal a 65 lpm, PR normal, QRS estrecho, supradesnivelación ST en cara inferior con onda q en DIII y en aVF y onda t negativa en dichas derivaciones, segmento ST rectificado en V1-V2. Elevación del segmento ST en derivaciones posteriores.

- ETT. Ventriculo izquierdo no dilatado con grosores normales. FEVI 50% a expensas de hipocinesia de segmentos mediobasales de cara inferior e inferolateral. Ventriculo derecho de tamaño y función normal. Válvula aórtica trivalva con apertura preservada. Sin valvulopatías significativas. Tronco coronario izquierdo y derecho con nacimiento normal. Aorta ascendente visualizada de tamaño normal. Vena cava inferior no dilatada con colapso inspiratorio >50%. No derrame pericárdico.

- Coronariografía (vía radial derecha). Árbol coronario izquierdo sin lesiones. Proporciona flujo hacia lecho distal de coronaria derecha, visualizando trombo en el tercio proximal de la arteria interventricular posterior. Coronaria derecha de gran calibre con oclusión trombótica. Se emplea varias veces el extractor de trombos y el extensor de catéter con aspiración de abundante material trombótico quedando trombo residual.

Diagnóstico

Síndrome coronario agudo tipo infarto agudo de miocardio con elevación del ST inferoposterior. Killip I

Tratamiento y evolución

Dado que se trata de un paciente joven, con abundante trombo y no se visualiza placa rota, se opta por manejo conservador con perfusión de tirofiban y switch a Prasugrel para repetir la coronariografía en una semana. Además, se solicitó estudio de trombofilia y autoinmunidad que resultaron normales y se envió el material obtenido en hemodinámica a Anatomía Patológica. Posteriormente, para completar el estudio etiológico del infarto agudo de miocardio embólico, se realiza un ecocardiograma transesofágico observándose una imagen móvil dependiente del velo coronario derecho de la válvula aórtica sugestivo de fibroelastoma. Tras 72 horas en la unidad coronaria, sube a planta y para completar el

estudio se solicita un angioTC confirmándose la sospecha diagnóstica por dicha prueba de imagen.

Dado el cuadro y con las pruebas complementarias, todo parece indicar que se trata de un fibroelastoma que ha embolizado a la arteria coronaria derecha debutando como infarto agudo de miocardio de origen embólico. Por lo tanto, se presenta el caso en sesión médico-quirúrgica decidiéndose cirugía para exéresis del tumor del seno de Valsalva derecho y se opta por no repetir la coronariografía.

El paciente es dado de alta de planta de hospitalización para realizar la intervención quirúrgica de forma programada que se llevó a cabo al mes siguiente. Se realiza esternotomía media inspeccionando la válvula aórtica y se reseca la lesión que dependía del velo coronario derecho. Es extubado en las primeras horas sin incidencias, salvo el desarrollo de un neumotórax izquierdo que se trata con un drenaje endotorácico de forma exitosa. Se envía la muestra recogida durante la cirugía a Anatomía Patológica confirmándose la sospecha diagnóstica.

Actualmente, el paciente se encuentra asintomático desde el punto de vista cardiovascular y haciendo vida normal.

Discusión

La mayoría de los infartos de miocardio se deben a rotura de una placa aterosclerótica. Un pequeño porcentaje se pueden originar por causa embólica, es decir, fibrilación auricular, valvulopatías, endocarditis infecciosa, tumores cardiacos o miocardiopatías siendo en ocasiones difícil un diagnóstico por angiografía (1).

Los tumores cardiacos se pueden clasificar en primarios y secundarios siendo mucho más frecuentes estos últimos (metastásicos). Dentro de los tumores primarios, en su gran mayoría son benignos, pero no dejan de ser una entidad rara suponiendo una incidencia baja. El tipo más frecuente es el mixoma (2).

El fibroelastoma es otro tipo de tumor cardiaco primario benigno poco frecuente (con una incidencia 0.019%). Dada la amplia variabilidad de formas de presentación, los conocemos como los “grandes simuladores”. Desde tener un curso totalmente asintomático y ser un hallazgo en la autopsia hasta ser sintomático en forma de eventos cerebrovasculares, infarto agudo de miocardio o muerte súbita.

La patogenia no es del todo clara. Existen varias teorías; que se trate de un tumor inducido por virus (el papel del citomegalovirus), una forma crónica de endocarditis vírica o en casos de presentación en edad temprana que se trate de una enfermedad congénita. Aunque en la mayoría, parece que se trata de un proceso adquirido.

Asientan con mayor frecuencia en la válvula aórtica, seguidos de la válvula mitral. El método diagnóstico de elección es la ecocardiografía transtorácica y transesofágica para valorar tanto la localización como el tamaño (3). Sin embargo, si estas pruebas de imagen no son concluyentes, se podría recurrir a la realización de un escáner (como ocurrió en nuestro caso) o incluso una resonancia magnética nuclear cardiaca.

El tratamiento del fibroelastoma papilar resulta controvertido (sobre todo en los casos en el que el hallazgo es de forma casual). En aquellos pacientes sintomáticos, el tratamiento será quirúrgico mediante resección (como en el caso presentado previamente ya que nuestro paciente debutó con un evento coronario agudo). En los casos que se ha diagnosticado de forma casual, habrá que valorar cual es el riesgo de embolización tanto cerebral como coronaria. Se recomienda que aquellos con un tamaño inferior a 10 mm, se realice un abordaje conservador con seguimiento mediante pruebas de imagen. Se reservará el abordaje quirúrgico para aquellos pacientes sintomáticos, con embolización, de gran tamaño, móviles o mayores a 10 mm (4).

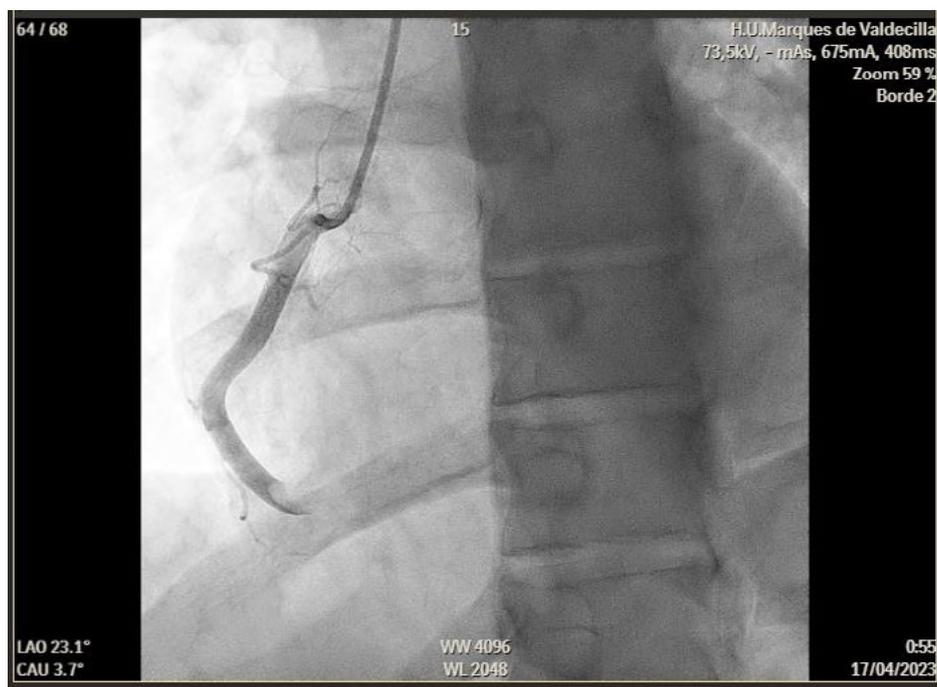
En conclusión, se trata de una causa reconocida de fenómenos embólicos (aunque continúa siendo poco frecuente). Su identificación permite instaurar tratamiento que consiste en la resección quirúrgica que resulta curativa (tal y como hicimos en nuestro paciente).

Bibliografía

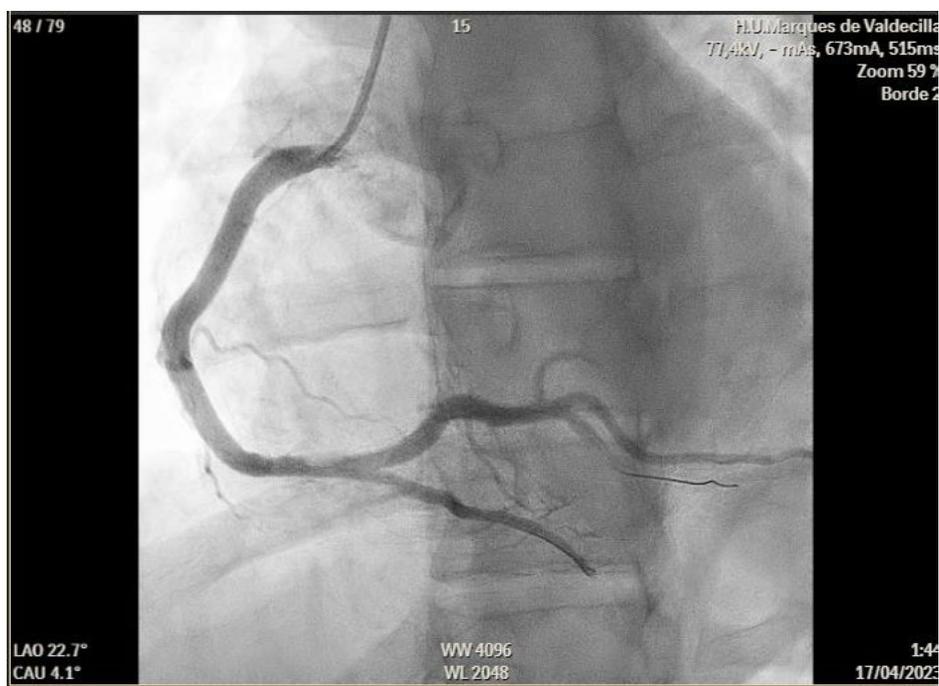
1. Kamel H, Healey JS. Cardioembolic Stroke. *Circ Res.* 2017 Feb 3;120(3):514-526.
2. Ren DY, Fuller ND, Gilbert SAB, Zhang Y. Cardiac Tumors: Clinical Perspective and Therapeutic Considerations. *Curr Drug Targets.* 2017;18(15):1805-1809.
3. Zoltowska DM, Sadic E, Becoats K, Ghetiya S, Ali AA, Sattiraju S, Missov E. Cardiac papillary fibroelastoma. *J Geriatr Cardiol.* 2021 May 28;18(5):346-351
4. Siddiqui A, Rehman S. Cardiac Papillary Fibroelastoma: A Rare Cause of Cardioembolic Stroke. *Neurol India.* 2022 Jan-Feb;70(1):380-383.
5. Brankovic M, Kakar P, Markovic N, Petrovic L, Vulkanov V, Waller AH. Cardiac Papillary Fibroelastoma: A Forgotten Cause of Stroke and Myocardial Infarction in Patients With Nonobstructive Coronary Artery Disease. *Circ Cardiovasc Imaging.* 2022 Aug;15(8):e013978.

Anexos

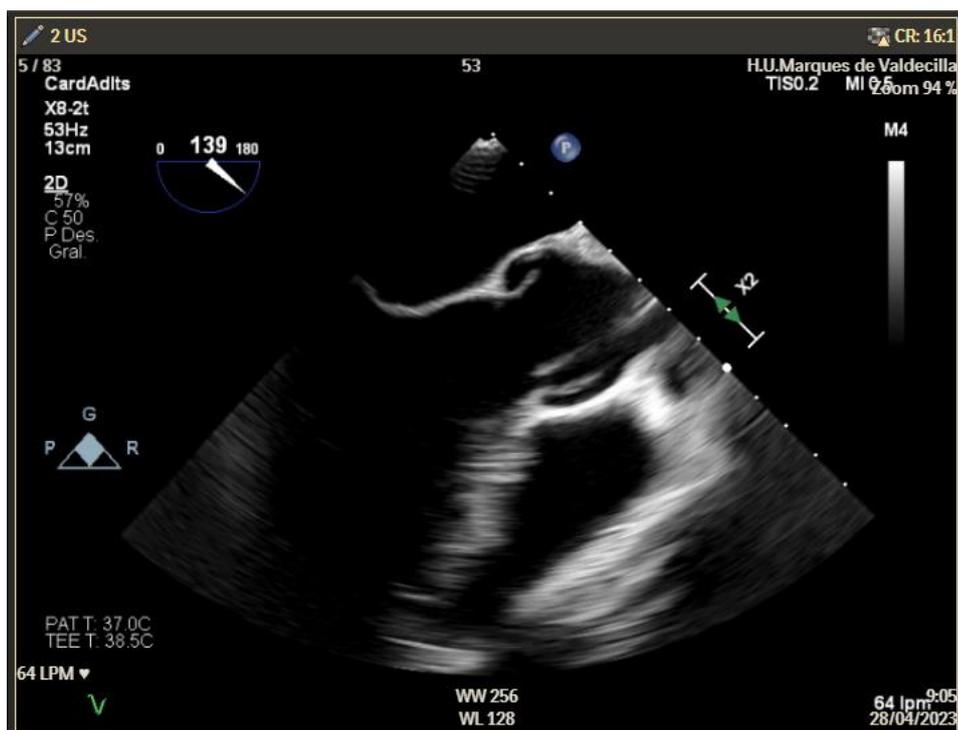
1- Cateterismo. Obstrucción trombótica aguda de coronaria derecha (CD)



2- Cateterismo. Tras aspiración de trombo.



3- Ecocardiografía transesofágica: fibroelastoma



4- TC cardiaco. Fibroelastoma.



Alteración neurológica en la infancia. El reto diagnóstico de la patología desmielinizante.

AUTORA PRINCIPAL: Carmen Huertas Marín. N° colegiado: 393907287. Residente de 4º año de Medicina Intensiva. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. mcarmen.huertas@scsalud.es

OTROS AUTORES:

1. Paloma García Moreno. Residente de 4º año de Medicina Intensiva. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla.
2. Claudia Silva García. Residente de 4º año de Medicina Intensiva. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla.
3. María José Galante Mulki Residente de 4º año de Radiodiagnóstico. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla.

RESUMEN: El síndrome desmielinizante por anticuerpos antiglicoproteína de la mielina del oligodendrocito, o MOGAD, es una enfermedad autoinmune descrita recientemente en la que los anticuerpos anti-MOG atacan a la proteína unidad a la membrana más externa de la superficie de los oligodendrocitos. Puede presentar un amplio abanico fenotípico en cuanto a su clínica neurológica y se trata de una patología con predilección por la población pediátrica, que además podría presentar curso recurrente.

PALABRAS CLAVE: oligodendrocito, desmielinizante, anticuerpo.

ANTECEDENTES PERSONALES

Niño de 10 años y 52 kilos, natural de Madrid, en Cantabria por periodo estival. Inmunizaciones al día según calendario vacunal de su comunidad de origen. Sin antecedentes médicos y familiares de interés.

ANAMNESIS

Acude a urgencias hospitalarias, acompañado por sus monitores de campamento, por inestabilidad y alteración en la marcha; así como alteración en el habla de 12 horas de evolución. Refieren como antecedente de interés vómitos hace 24 horas que se autolimitaron, sin diarrea, fiebre u otra clínica asociada. Tras esto, refieren notarle cambios en el estado de ánimo, más irascible y con menos participación en las actividades grupales del campamento; comenzando unas horas después con lenguaje incomprensible y habla lenta. Asocia sensación de acorchamiento en hemicuerpo izquierdo, con dificultades para la deambulación e imposibilidad para la carrera. A su vez, han notado asimetría facial derecha con apertura ocular menor respecto al contralateral. Sin alteraciones visuales ni cefalea. Niegan posible consumo accidental de fármacos o tóxicos. Niega traumatismo. Únicamente, cuadro febril de hasta 39°C con odinofagia una semana antes, sin otra focalidad infecciosa ni sintomatología de interés.

Nada reseñable en analítica básica del Servicio de Urgencias. Se realiza prueba de tomografía axial computerizada (TAC) craneal urgente, que descarta patología aguda. Se decide ingreso en UCI para vigilancia neurológica y evolución clínica.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Febrícula de 37,4°C al ingreso con resto de constantes en rango normal.

Consciente y orientado, colaborador. Escala de coma de Glasgow de 15 puntos. Pupilas isocóricas, normorreactivas. Paresia facial derecha, con ptosis derecha y mínima desviación de la comisura bucal. Habla coherente, pero disártrica. Comprensión conservada. Fuerza y sensibilidad conservada en las 4 extremidades, aunque refiere sensación de acorchamiento en las extremidades izquierdas (más en el brazo). No claudica en Barré y Mingazzini. Reflejos osteotendinosos normales. No dismetrías. No rigidez nuchal.

Faringe sin alteraciones. Otoscopia bilateral normal.

Auscultación cardíaca y pulmonar sin hallazgos. Abdomen normal. Piel íntegra, sin presencia de lesiones.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Analítica completa al ingreso en UCI con bioquímica, hemograma y coagulación sin alteraciones. Se realiza punción lumbar en dos ocasiones, resultando negativo cultivo y bioquímica con valores dentro de la normalidad de la muestra de líquido cefalorraquídeo (LCR) extraída. Se completa estudio con cultivos, tóxicos en orina y serologías en sangre, resultando todos negativos.

En cuanto a las pruebas de imagen, se realizó el TAC craneal por parte del servicio de Urgencias que no muestra complicaciones agudas intracraneales. Sin signos de

isquemia ni hemorragia agudas. Sin datos de expansividad intracraneal. Estructuras encefálicas de tamaño, morfología y densitometría normales.

Se solicita resonancia magnética nuclear (RMN) al inicio del ingreso, donde se identifica una lesión localizada en hemibulbo derecho que mide aprox. 12 mm AP x 12 mm transverso x 13 mm craneocaudal, que se rodea de edema vasogénico condicionando moderada expansividad. Esta lesión obliga a descartar como primera opción, lesión pseudotumoral desmielinizante, aunque sin poder descartar como opciones menos probables una lesión tumoral primaria o incluso otro tipo de lesión inflamatoria/vasculitis atípica. Imagen 1.

Ante resultados de primera resonancia, se solicita determinación cualitativa de anticuerpos antineuronales en suero, con resultado positivo para anticuerpos anti-MOG, repetida en una segunda determinación.

DIAGNÓSTICO

Encefalitis bulbar desmielinizante (Síndrome de MOGAD)

TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN

Durante los dos primeros días de ingreso presentó estabilidad neurológica, aunque con episodios de mayor dificultad al despertar y disartria mantenida. A las 72 horas de estancia en la unidad más letárgico, agitado, bradicárdico y con desaturación puntual, por lo que se procedió a intubación orotraqueal y conexión a ventilación mecánica.

Iniciado tratamiento en las primeras 24 horas de ingreso con corticoides a dosis de 30mg/kg (máximo 1 gramo) al que se añade posteriormente dosis diarias de inmunoglobulinas de 400mg/kg/días; ambos mantenidos durante 5 días, realizando posteriormente pauta descendente de corticoides.

Se planteó además como escalada terapéutica, si la evolución no resultaba favorable, el empleo de sesiones de plasmaféresis que finalmente no fue preciso llevar a cabo ante mejoría neurológica que permite retirada de ventilación mecánica y extubación a las 72 horas del inicio de ésta.

Se realiza una segunda resonancia magnética cerebral a los 10 días de ingreso y pasados los bolos de corticoides e inmunoglobulinas que muestra mejoría con disminución del tamaño de la lesión en hemibulbo derecho, así como del edema vasogénico y del efecto expansivo asociado

En cuanto al resto del tratamiento se empleó antibioterapia con ceftriaxona y azitromicina; así como aciclovir hasta resultados de cultivos de LCR y PCR que descartaron origen infeccioso del cuadro.

Tras 12 días de ingreso en la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos, el paciente se va de alta a planta de hospitalización sin focalidad neurológica y estable a todos los niveles para continuar cuidados y pauta, ya oral, de corticoides.

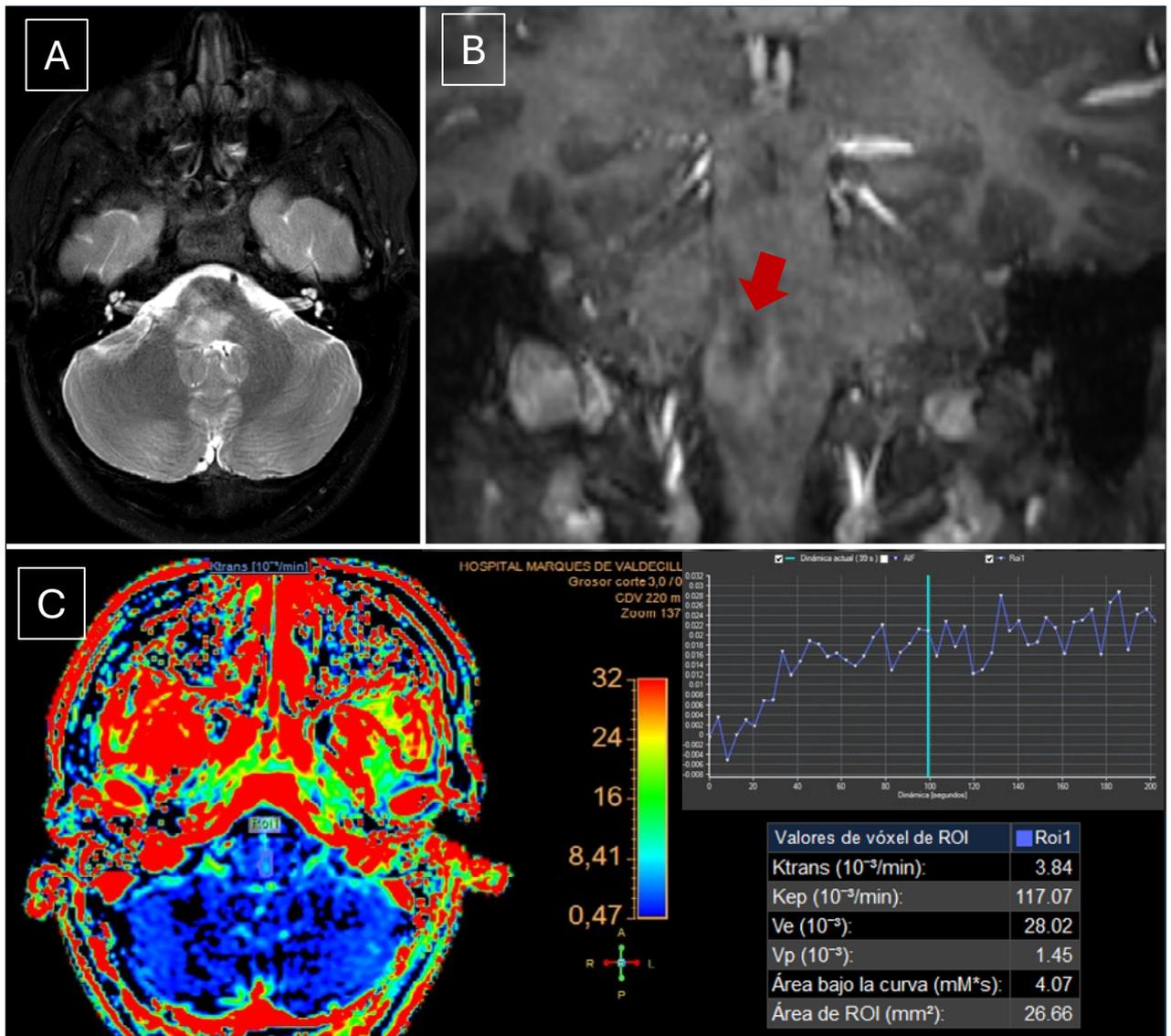
Tras varios días de vigilancia en planta sin incidencias, es dado de alta a domicilio. Al tratarse de un paciente procedente inicialmente de otra comunidad autónoma, no es posible realizar seguimiento posterior y por lo tanto no disponemos de información de las posibles recurrencias.

DISCUSIÓN

La encefalitis diseminada aguda asociada a anticuerpos anti-MOG (MOGAD) se trata de un síndrome desmielinizante adquirido de reciente incorporación a la categoría de enfermedades inflamatorias del sistema nervioso central (1,2).

Puede presentar manifestaciones clínicas similares a pacientes afectados de esclerosis múltiple (EM), y los trastornos del espectro de la neuromielitis óptica (NMOSD) como es el caso de la neuritis óptica y la mielitis transversa; por lo que es importante realizar un diagnóstico diferencial adecuado con estas dos entidades. Entre otras muchas diferencias destacan la disparidad de hallazgos radiológicos y la presencia de anticuerpos en suero (presentes en NMOSD, como el anticuerpos anti-AQPA), la MOGAD presenta mayor predilección por el sexo masculino, así como por la población pediátrica, representando entre el 20-30% de los síndromes inflamatorios del SNC en pacientes menores de 18 años (2,3).

Se trata de una entidad que generalmente responde al tratamiento con corticoides en el momento agudo, presentando cabida otras opciones terapéuticas como las inmunoglobulinas o incluso la plasmaféresis. No obstante, el riesgo alto de recurrencia y recaída (principalmente cuando los pacientes se mantienen con títulos alto de anticuerpos), hace que las áreas principales de investigación al respecto se centren en identificar objetivos inmunopatogénicos que permitan hallar terapias futuras, así como focalizar los pacientes que requieran terapia a largo plazo. De igual forma, es importante evaluar el riesgo de recurrencia en la población pediátrica con positividad para anticuerpos anti-MOG, que podría justificar la necesidad de un cribado clínico y radiológico; así como un seguimiento con pruebas de imagen periódicas aún con ausencia de clínica entre episodios (2,4).

IMAGEN 1

D. Secuencias no mostradas: La lesión muestra unos valores de difusión normales, sin restricción. En la espectroscopia se observa disminución del pico de NAA, aumento de colina y gran aumento de lactato/lípidos y aminoácidos. El resto del parénquima cerebral tiene una morfología y señal dentro de la normalidad sin otras lesiones focales. Los vasos que conforman el polígono de Willis tienen un calibre y morfología dentro de la normalidad. Cordón medular sin alteraciones morfológicas ni de señal, y sin ganancias anómalas de contraste.

BIBLIOGRAFÍA

1. Fabri TL, O'Mahony J, Fadda G, Gur RE, Gur RC, Yeh EA, et al. Cognitive function in pediatric-onset relapsing myelin oligodendrocyte glycoprotein antibody-associated disease (MOGAD). *Mult Scler Relat Disord*. 2022 Mar;59:103689.
2. Al-Ani A, Chen JJ, Costello F. Myelin oligodendrocyte glycoprotein antibody-associated disease (MOGAD): current understanding and challenges. *J Neurol*. 2023 Aug;270(8):4132–50.
3. Khoshnood MM, Santoro JD. Myelin Oligodendrocyte Glycoprotein (MOG) Associated Diseases: Updates in Pediatric Practice. *Semin Pediatr Neurol*. 2023 Jul;46:101056.
4. Santoro JD, Beukelman T, Hemingway C, Hokkanen SRK, Tennigkeit F, Chitnis T. Attack phenotypes and disease course in pediatric <scp>MOGAD</scp>. *Ann Clin Transl Neurol*. 2023 May 31;10(5):672–85.

Granulomatosis eosinofílica con poliangeítis con afectación orgánica grave. A propósito de un caso de asma de reciente diagnóstico y eosinofilia.

Autora principal:

Isabel Iribarren Medrano

Número de colegiada: 3939 07555

Residente de 2 año de Medicina Interna

Hospital Universitario Marqués de Valdecilla

Datos de contacto: 601222461, isabel.iribarren@scsalud.es

Otros autores:

María Carlota Insúa García. Medicina Interna en Hospital Universitario Marqués de Valdecilla

Javier Queipo Menéndez. Medicina Interna en Hospital Universitario Marqués de Valdecilla

Adrián Castillo Leonet. Medicina Interna en Hospital Universitario Marqués de Valdecilla

Otros autores: María Carlota Insúa García, Isabel Iribarren Medrano, Adrián Castillo Leonet

Resumen: se describe el caso de un paciente adulto que tras el diagnóstico de asma con eosinofilia es catalogado de granulomatosis eosinofílica con poliangeítis o enfermedad de Churg-Strauss. Presenta al diagnóstico clínica cutánea y afectación orgánica grave con mononeuritis múltiple. Se inicia tratamiento glucocorticoideo asociado posteriormente a rituximab con buena respuesta clínica y analítica.

Palabras clave: GEPA, vasculitis, granulomatosis, ANCA.

Anamnesis: se describe el caso de un varón de 58 años exfumador desde hace 15 años, hipertenso y dislipémico con antecedentes de cardiopatía isquémica (en 2019 precisó de revascularización con stent), rinosinosis crónica y poliposis nasal en seguimiento por ORL y diagnóstico reciente de asma eosinofílico (diciembre de 2023) que acude a Urgencias en febrero de 2024 por un cuadro de debilidad y disestesias a nivel distal de ambas extremidades inferiores, persistencia de disnea (escala de gravedad mMRD 4 puntos), aparición de lesiones cutáneas biparieto-occipitales pruriginosas y desde hace 24 horas fiebre de hasta 38°C. A la anamnesis dirigida por aparatos niega expectoración hemorrágica, hematuria o clínica miccional, digestiva, visual o cardiogénica.

Exploración física: a la exploración física inicial el paciente se encuentra hemodinámicamente estable pero con aumento de trabajo respiratorio a 24 respiraciones por minuto, precisando de oxigenoterapia con ventimask a 40L para mantener saturaciones por encima del 94%. Se objetivan unas cinco lesiones papulosas no supurativas (*imagen 1*) en cuero cabelludo pero no a otros niveles de la superficie cutánea. La auscultación cardiaca es normal y a la auscultación pulmonar destacan sibilantes espiratorios diseminados con alargamiento de la espiración. El abdomen no muestra datos de peritonismo u otros hallazgos destacables. La exploración neuromuscular es la siguiente: no se objetiva focalidad de pares craneales y las extremidades superiores no tienen alteraciones sensitivas o motoras. En miembros inferiores las maniobras antigravitatorias (Migazzini) no son valorables por dolor. Se observa disminución de los balances musculares distales bilaterales (4 sobre 5) y disminución de reflejos osteotendinoso rotulianos. Además, existe una carencia en la sensibilidad grosera con hipopalestesia distal bilateral asimétrica de predominio izquierdo. No presenta alteraciones en maniobras cerebelosas, coordinación o equilibrio. Las articulaciones no muestran datos inflamatorios.

Pruebas complementarias:

A su llegada Urgencias se realiza analítica sanguínea en la cual destaca una elevación de reactantes de fase aguda con proteína C reactiva de 4,5 mg/dl, leucocitosis de 16000 U/microlitro a expensas de un 55% de eosinófilo con conteo total de 9000 U/microlitro. La velocidad de sedimentación globular es de 37mm. La función renal y hepática están conservadas y la CK es de 417. Se solicita gasometría arterial mostrando una relación entre la presión arterial de oxígeno y el flujo inspiratorio con VMSK a 35L (PaFi) de 193.

La radiografía de tórax objetiva un aumento de la trama peribroncovascular sin desflecamiento hilar ni condensaciones.

Se completa estudio analítico con panel de autoinmunidad siendo los anticuerpos antimieloperoxidasa (MPO) positivos (711.9 U/ml), estudio de orina 24 horas con proteinuria en rango no nefrótico (330 mg en 24 horas) y proteinograma normal.

Como pruebas de imagen se realiza PET-TC observándose captación parcheada de varios infiltrados parenquimatosos pulmonares y en ganglios mediastínicos, sin evidencia de lesiones vasculíticas. En TC pulmonar de alta resolución se observan bronquiectasias cilíndricas y engrosamiento peribronquial con tapones mucosos bilaterales, sugestivo todo

ello de sobreinfección (*imagen 2*). No se objetivan aislamientos bacterianos en diferentes cultivos de esputo.

Se solicita además estudio neurofisiológico compatible con patrón de polineuropatía sensitivo-motora asimétrica en ambas extremidades inferiores con más afectación en extremidad inferior izquierda y de perfil desmielinizante.

Por parte del servicio de Dermatología se realiza biopsia de las lesiones cutáneas con necrosis epidérmica e infiltrado linfocitario y eosinofílico intersticial y perivascular.

Diagnóstico:

Granulomatosis con poliangeítis (GEPA) con afectación orgánica pulmonar, cutánea e intersticial.

Tratamiento y evolución:

Se inicia tratamiento con bolos de corticoides a dosis de 500mg cada 24 horas durante tres días, inmunoglobulinas intravenosas y ajuste de tratamiento broncodilatador (salbutamol 500mg nebulizado cada 6 horas) consiguiendo con ello una respuesta clínica adecuada, pudiendo retirar oxigenoterapia con corrección de la PaFi, desaparición progresiva de las lesiones cutáneas y práctica resolución de clínica sensitivomotora de ambas extremidades inferiores. Tras su presentación en sesión clínica se decidió inicio de rituximab asociado a corticoides, los cuales se mantuvieron vía oral a dosis bajas hasta su próxima visita en consulta.

Discusión:

La granulomatosis eosinofílica con poliangeítis (GEPA), tradicionalmente conocida como síndrome de Churg-Strauss, es una vasculitis con afectación preferente de vasos de pequeño calibre, caracterizada por la presencia de asma de reciente diagnóstico en adultos, eosinofilia e infiltración de eosinófilos en diferentes tejidos. Se desconoce la patógenesis con exactitud, aunque se sabe que existe una desregulación inmunológica además de factores genéticos y ambientes en la que tienen especial participación los linfocitos TH2 que activan y favorecen la maduración de los eosinófilos. Menos del 50% de los pacientes son ANCA positivos (principalmente los dirigidos contra las proteínas mieloperoxidasas o MPO) siendo estos enfermos los más frecuentemente asociados a glomerulonefritis, capilaritis alveolar, mononeuritis múltiple y púrpura. El diagnóstico de esta entidad es clínico, necesitando cumplir 6 o más puntaje de los criterios EULAR de 2022. Se considera afectación orgánica grave la mononeuritis múltiple, hemorragia alveolar y la afectación ocular. La base del tratamiento son los corticoides a dosis inicial de 1mg/kg/día y en caso de presentar factores de mal pronóstico se iniciarían bolos de corticoides como inductor asociando otro inmunopresor. En general, se ha utilizado ciclofosfamida para el tratamiento de estos pacientes con mayor afectación sistémica, sin embargo, estudios recientes avalan el uso de rituximab en aquellos ANCA positivos y con lesiones orgánicas de gravedad (al igual que en otras granulomatosis). En el caso de nuestro paciente se decidió por estos motivos el inicio de rituximab. Generalmente el pronóstico está por encima del 90% de supervivencia global, estando principalmente asociado a la edad del diagnóstico y a la respuesta al tratamiento inicial.

El paciente presentado es un claro ejemplo de la importancia de la sospecha clínica inicial además de inicio de tratamiento glucocorticoideo de forma precoz, permitiendo remisión prácticamente total de los síntomas tanto respiratorios, cutáneos y neurológicos.

Bibliografía:

1. Romero Gómez C, Hernández Negrín H, Ayala Gutiérrez MDM. Eosinophilic granulomatosis with polyangiitis. *Med Clin (Barc)*. 2023 Apr 6;160(7):310-317. English, Spanish. doi: 10.1016/j.medcli.2023.01.003. Epub 2023 Feb 9.
2. Pyo JY, Lee LE, Park YB, Lee SW. Comparison of the 2022 ACR/EULAR Classification Criteria for Antineutrophil Cytoplasmic Antibody-Associated Vasculitis with Previous Criteria. *Yonsei Med J*. 2023 Jan;64(1):11-17. doi: 10.3349/ymj.2022.0435.

Imagen 1



Imagen 1. Evolución clínica de las lesiones cutáneas purpúricas pruriginosas biparieto-occipitales con resolución prácticamente completa con el tratamiento corticoideo intravenoso.

Imagen 2

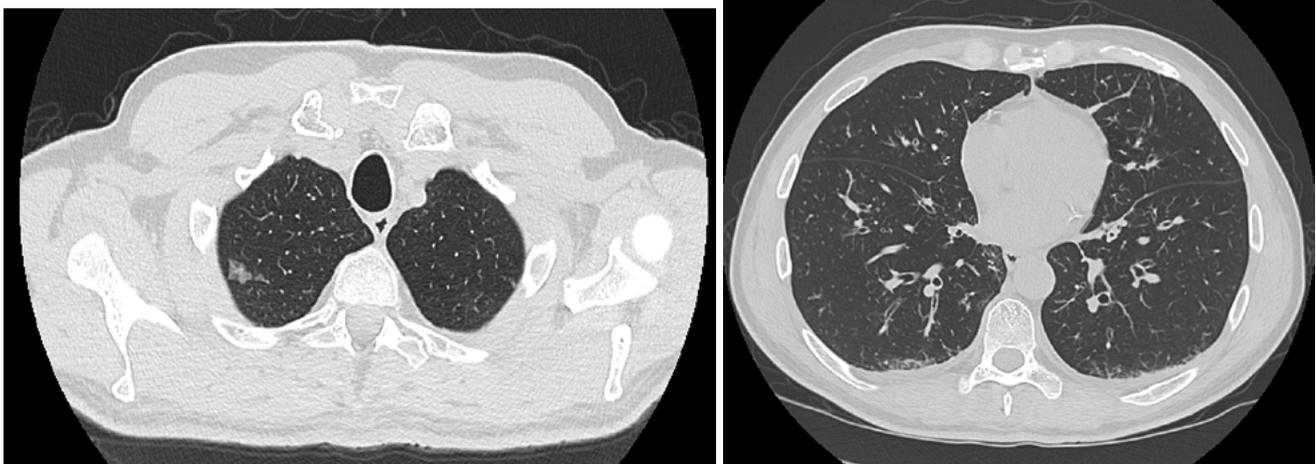


Imagen 2. TC de tórax en el que se objetivan infiltrados bilaterales y engrosamiento peribronquial.

Título:

La nefrotoxicidad por contraste: una amenaza constante

Autor principal

MIGUEL MARTÍNEZ BELOTTO, MIR 3 Nefrología

Contacto:

- Número de teléfono: 687 697 951
- Email de contacto: miguel.martinez@scsalud.es
- Centro de Trabajo: Hospital Universitario Marqués de Valdecilla

Otros autores

NURIA GUTIERREZ RUIZ, MIR 4 Cardiología, HUMV

MARÍA RODRÍGUEZ VIDRIALES, MIR 4 Nefrología, HUMV

MARÍA JOSÉ ORTEGA FERNÁNDEZ-REYES, MIR 3 Nefrología, HUMV

Resumen del caso

Presentamos el caso de una mujer de 88 años con enfermedad renal crónica, que ingresa por insuficiencia cardíaca con implantación endovascular de válvula tipo TAVI, con complicaciones vasculares que precisaron administración de contraste en tres ocasiones. 48 horas después presenta Fracaso Renal Agudo (FRA) anúrico con diagnóstico de Nefropatía Inducida por Contraste (NIC), precisando tratamiento renal sustitutivo. La NIC es una complicación renal aguda que ocurre 48-72 horas después de la administración de medios de contraste (MC). Su patogénesis implica daño tubular y vasoconstricción renal. A menudo es asintomática pero puede causar daño renal grave en pacientes de alto riesgo, mayor en pacientes con FGe < 30 ml/min/1.73m². El diagnóstico se realiza como FRA con asociación temporal al MC. El momento fundamental es la prevención con hidratación endovenosa.

Palabras clave

Nefrotoxicidad - Fracaso Renal Agudo - Contrastes yodados

Agradecimientos

Agradecemos a los adjuntos de Nefrología y Cardiología la colaboración y el trabajo en equipo en el desarrollo y desenlace favorable de la paciente que protagoniza este caso clínico, así como la docencia y el interés que ha generado.

Anamnesis

Mujer de 88 años, independiente, sin deterioro cognitivo, con antecedentes a destacar:

- No tiene alergias medicamentosas conocidas.
- Factores de Riesgo Cardiovascular (FRCV): Hipertensión, Diabetes Mellitus tipo 2, Dislipemia. Niega hábitos tóxicos.
- Anemia ferropénica por angiодisplasias.
- Enfermedad Renal Crónica (ERC) grado 4A2 estable en seguimiento por su médico de atención primaria. Filtrado Glomerular estimado (FGe) por CKDEPI estable en torno a 25-27 ml/min. Última Creatinina (Cr) 1,68 mg/dl.
- Antecedentes cardiológicos: Fibrilación Auricular (FA) anticoagulada con sintrom. Hipertrofia ventricular izquierda concéntrica severa con Fracción de Eyección preservada. Coronariografía sin lesiones significativas.
 - Ingresa en Octubre de 2023 por Síndrome Coronario Agudo sin elevación del ST tipo 2 precipitado por Respuesta Ventricular Rápida de su FA.
 - Reingresa en diciembre de 2023 por Insuficiencia Cardíaca (IC) en contexto de cardiopatía valvular y Gripe A, dada de alta el 5 de enero de 2024. Objetivada **estenosis aórtica severa**, se programará colocación de TAVI (*Transcater Aortic Valve Implantation*).

Tratamiento: Bisoprolol 2,5 mg 1-0-0, Torasemida 5 mg 1.5-0-0, Furosemida 40 mg 1-0-0, Linagliptina 5 mg 1-0-0, Toujeo 10 UI en desayuno, Lixiana 30 mg 0-0-1, Atorvastatina 80 mg 0-0-1 mg/24h, Hidroferol mensual, Lormetazepam si precisa, Pantoprazol 20 mg 1-0-0.

Tras el último alta reingresa en Cardiología el 13 de enero por IC descompensada de origen valvular por estenosis aórtica severa. Se inicia tratamiento deplectivo con diurético endovenoso con buena evolución y **se coloca TAVI el 23 de enero**, diez días después.

Como complicación a la colocación, presenta disección de la femoral común necesitando **implante de stent** autoexpandible, con sangrado y anemización importante en este procedimiento. Resulta en hematoma inguinal derecho con extensión a retroperitoneo y pseudoaneurisma femoral derecho **objetivado en AngioTC**, y precisa nuevo procedimiento angiográfico y **colocación de endoprótesis** iliaca derecha el 25 de enero.

Se objetiva un **deterioro de la función renal progresiva** con Creatinina sérica hasta 4,45 mg/dl y oligoanuria por lo que el 26 de enero se realiza interconsulta a Nefrología. En este momento la paciente refiere debilidad generalizada, sensación de disnea de mínimos esfuerzos y necesidad de descanso nocturno con cabecero a 30°. Niega ortopnea. Hiporexia y náuseas ocasionales. No ha recibido fármacos nefrotóxicos durante el ingreso. Varios episodios de anemización e hipotensión, llega a 8,5 g/dl de hemoglobina y tensiones de 90/35 mmHg durante estas complicaciones. Ha recibido contraste iodado en tres ocasiones (Aortografía para TAVI y stent, AngioTC abdominal, Angiografía para endoprótesis). Se ha prescrito fluidoterapia durante todo el proceso.

Exploración física

Afebril. TA 186/42 mmHg. FC 63 lpm, saturación 99% basal. Actualmente **en anuria**. 300 cc de diuresis registradas el día anterior. Consciente y orientada. No signos de encefalopatía urémica. Normocoloreada y normohidratada en mucosas. Auscultación cardiaca: arrítmica, soplo aórtico. No roce pericárdico. Auscultación pulmonar: crepitantes en ambas bases. Abdomen depresible, sin masas ni soplos. No globo vesical. No soplos abdominales. Miembros inferiores sin edemas. Frialdad distal en pie izquierdo respecto a contralateral.

Pruebas complementarias

Análisis de sangre 26.01:

- Hemograma: Leucocitos 10.600/ μ L, **Hemoglobina 7.8 g/dL**, Plaquetas 92.000/ μ L
- Bioquímica: Urea 166 mg/dl, **Creatinina 4.45 mg/dl**, Sodio 134 mEq/l, Potasio 4.8 mEq/l, LDH 313 U/l, CK 89 U/l, Albúmina 2.7 g/dl, Calcio 8.1 mg/dl, Fósforo 6.1 mg/dl
- Gasometría Venosa: pH 7.32, pCO₂ 40 mmHg, Bicarbonato Estándar 19.5 mmol/L

Evolución de Creatinina sérica (CrS) en mg/dl durante el ingreso:

13/01/2024: **1,68**

23/01/2024: **1,79** << Procedimiento con contraste: TAVI y stent femoral

24/01/2024: **2,39** << Procedimiento con contraste: AngioTC diagnóstico

25/01/2024: **3,25** << Procedimiento con contraste: Arteriografía y endoprótesis

26/01/2024: **4,45**

Análisis de orina 26.01: No recogido por anuria.

Prueba de imagen para revisar aparato urinario; revisión de imágenes AngioTC 24/01: Riñones con cambios de nefropatía crónica, cicatrices corticales de forma bilateral así como quistes corticales simples. Sin dilatación de la vía urinaria. Vejiga distendida de paredes irregulares sin claros defectos de repleción.

Diagnóstico

1. ERC 4A2 por nefroangiosclerosis, reagudizada en contexto de factores funcionales (hipotensión, anemia) y nefropatía inducida por contraste yodado.

- FRA clasificación AKI III, sin criterios de hemodiálisis urgente en el momento.
- Acidosis metabólica sin hiperpotasemia. Hiperfosfatemia.

2. Anemización multifactorial, por hemorragia y nefrogénica.

3. Cardiopatía valvular tipo estenosis aórtica severa con Fracción de Eyección preservada, sintomática para insuficiencia cardiaca.

- **Implante TAVI ES-3 ultra**, válvula biológica normofuncionante en control.
- Disección iatrógena femoral común derecha con implante de stent autoexpandible.
- Pseudoaneurisma arterial en dicha arteria con implante de prótesis cubierta iliaca unilateral.

Evolución y tratamiento

En la primera valoración, la paciente no presentaba criterios de hemodiálisis urgente (acidosis metabólica, hiperpotasemia, sobrecarga de volumen o hiperfosfatemia que no respondiesen al tratamiento médico), pero seguirá en anuria. El 28.01 presenta ya sobrecarga de volumen, de especial atención en paciente cardiópata con TAVI reciente, con compromiso respiratorio sin mejoría de la analítica (Cr máxima 6,38 mg/dl, urea 211 mg/dl). De acuerdo con la paciente, se decide canalizar acceso venoso central yugular e iniciar **hemodiálisis** con ultrafiltración. Se realiza una segunda sesión el 30.01, registrándose este mismo día 500 cc con aumento de diuresis en los días siguientes hasta un ritmo normal. Se corrigen las alteraciones con tratamiento médico de nuevo hasta la recuperación de la función renal, retirando acceso venoso central para hemodiálisis el 08.02 tras comprobar buena evolución analítica (Cr 1.71 mg/dl, FGe por CKD-EPI 26 ml/min/1.73m²) y coagulación en rango (anticoagulada con sintrom por recambio valvular). Dada la mejoría de función renal a su basal, podemos indicar anticoagulación con edoxabán 30 mg 1 comprimido al día.

Discusión

La **nefropatía inducida por contraste** (NIC) es el aumento agudo de la Creatinina Sérica (CrS) o la disminución en el gasto urinario, según los criterios KDIGO (Kidney Disease Improving Global Outcomes), en las **primeras 48-72 horas después** de la administración intraarterial o endovenosa de un medio de contraste¹ (MC), siendo razonable buscar otra etiología en caso de que se demore más de 72 horas tras la exposición.

La patogénesis de la NIC resulta del aumento de la osmolaridad y viscosidad de la orina a su paso por el túbulo renal, con pérdida de polaridad y función y finalmente, apoptosis. Llega además una mayor concentración de sodio urinario al túbulo distal que provoca vasoconstricción renal. Con la **lesión tubular**, se obstruye la luz y aumenta la presión intratubular con descenso del filtrado glomerular. Indirectamente, el aumento de osmolaridad sérica por el MC sumado a la **vasoconstricción renal** puede provocar daño isquémico y trombosis microvascular¹.

Esta lesión renal aguda (LRA), por lo general no causa oliguria y los pacientes suelen ser asintomáticos. El pico de CrS suele ser entre 3 y 5 días después de la exposición. No obstante puede ser una **lesión grave con oligoanuria en presencia de otras comorbilidades** (en esta paciente, la cardiopatía, los FRCV, la edad) y **enfermedades intercurrentes**, como el estado de hipotensión por sangrado. Se consideran a los pacientes con FGe 30-45 ml/min/1.73 m² de riesgo intermedio de NIC, y a los pacientes con FGe <30, de alto riesgo².

El **diagnóstico diferencial es el del fracaso renal agudo**, descartando causa obstructiva (prueba de imagen) y otros factores funcionales (corregir el sangrado y la hipotensión). Sospechando lesión renal, además del perfil de glomerulonefritis, podríamos sospechar LRA por ateroembolia, en paciente vasculópata tras procedimientos angio-invasivos, pero esta enfermedad se manifiesta de forma más tardía, con eosinofilia e hipocomplementemia¹.

En nuestra paciente, no llegamos a tener orina por la situación de anuria en el momento de la atención, pero lo esperable sería ver una fracción excretada de sodio en orina menor del 1%

debido a la intensa vasoconstricción que ocurre en la fase inicial del proceso; incluso así, no es un criterio diagnóstico. El sedimento urinario suele ser normal e inespecífico pero esencial para descartar otras causas de LRA; el MC puede causar elevación significativa de la gravedad específica de la orina¹.

Otro método diagnóstico es observar la persistencia de contraste sobre el riñón por más de 24 horas en estudios de imagen - el contraste debería haberse lavado y no precipitado. **La biopsia renal no se recomienda** para evaluar la NIC, sólo si quisiéramos descartar otras etiologías¹.

En el tratamiento, **la prevención es la clave**. Se deben suspender la metformina y nefrotóxicos concomitantes como aminoglucósidos y AINEs. Los pacientes con alto riesgo de NIC deben recibir un volumen de expansión adecuado con solución salina endovenosa, que ha demostrado ser superior a las soluciones con bicarbonato. La hidratación oral puede ser una medida eficaz en los pacientes de riesgo intermedio. Se recomienda la administración de 75 ml/h de solución salina endovenosa desde las 12 horas previas hasta al menos 24 posteriores al procedimiento, pero este volumen debe adecuarse a la volemia del paciente, por ejemplo reduciéndose en aquellos en hipervolemia por insuficiencia cardíaca, ajustando la pauta diurética. Resulta controvertida la utilización de N-acetilcisteína, no demostrando eficacia en los últimos ensayos clínicos para la prevención de muerte, necesidad de tratamiento renal sustitutivo o deterioro de función renal persistente, con estudios con resultados enfrentados³.

Una vez que el paciente desarrolla NIC, las estrategias del **tratamiento son similares a las de otras causas de LRA**. En general, la NIC es reversible, pero puede existir lesión renal persistente en los pacientes con insuficiencia renal avanzada. El 1% de los pacientes que sufren NIC requieren tratamiento renal sustitutivo¹, y en estos pacientes el tiempo de recuperación es más largo, como vemos en nuestra paciente.

Conclusión

La NIC debe tenerse presente en todos los pacientes, sobre todo en aquellos de riesgo, pues puede tener consecuencias graves hasta necesitar hemodiálisis. La prevención es la clave, con la reconocimiento del riesgo y la nefroprotección como profilaxis con sueroterapia.

Bibliografía

1. Mehran, R., Dangas, G.D. and Weisbord, S.D. (2019) 'Contrast-associated acute kidney injury', *New England Journal of Medicine*, 380(22), pp. 2146–2155. doi:10.1056/nejmra1805256.
2. Rudnick, M.R. *et al.* (2020) 'The controversy of contrast-induced nephropathy with intravenous contrast: What is the risk?', *American Journal of Kidney Diseases*, 75(1), pp. 105–113. doi:10.1053/j.ajkd.2019.05.022.
3. Weisbord, S.D. *et al.* (2018) 'Outcomes after angiography with sodium bicarbonate and acetylcysteine', *New England Journal of Medicine*, 378(7), pp. 603–614. doi:10.1056/nejmoa1710933.

Título: ABORDAJE INTEGRAL DE LA FISURA LABIOPALATINA EN CANTABRIA. A PROPÓSITO DE UN CASO

Autora principal: Julia Medina del Valle

Número de colegiada: 393907370

Teléfono: 657212761

Centro de trabajo: Servicio de Cirugía Oral y Maxilofacial (Residente de 4º año) Hospital Universitario Marqués de Valdecilla (HUMV)

Otros autores:

- Pablo Criado Villalón (Residente de 3º año) Hospital Universitario Marqués de Valdecilla (HUMV)
- Ignacio Caubet Saez-Torres (Residente de 2º año) Hospital Universitario Marqués de Valdecilla (HUMV)
- Alejandro Arzoz García de Eulate (Residente de 1º año) Hospital Universitario Marqués de Valdecilla (HUMV)

Resumen: Las fisuras de labio y/o paladar son deformidades congénitas causadas alteraciones en el desarrollo facial. Desde el diagnóstico ecográfico en la etapa prenatal es necesario poner en marcha un abordaje multidisciplinar, siendo básico aportar a los padres toda la información disponible sobre el diagnóstico, pronóstico y las opciones terapéuticas. En los primeros momentos de vida es clave un correcto manejo nutricional y ortopédico para optimizar las condiciones previas a la cirugía. Presentamos el caso de un paciente varón, diagnosticado prenatalmente de fisura labio palatina completa, tratado quirúrgicamente en dos etapas para el cierre de la fisura labial a los cuatro meses de vida y para cierre de la fisura palatina al año, consiguiendo un buen resultado funcional y estético.

Palabras clave: Fisura labial, Fisura palatina, Malformaciones congénitas, Tratamiento quirúrgico.

Agradecimientos: a la Dra. M^a Fe García Reija, jefa del servicio de Cirugía Oral y Maxilofacial del HUMV, cirujana responsable del caso clínico presentado.

INTRODUCCIÓN Y ANAMNESIS

Las fisuras de labio y paladar (FLP) son las malformaciones orofaciales congénitas más frecuentes. En la mayoría de los casos se presentan de forma aislada, aunque también como parte de diversos síndromes y anomalías cromosómicas. Su tratamiento es complejo, requiriendo una intervención multidisciplinar para una adecuada estrategia diagnóstica y terapéutica.

Presentamos el caso de una paciente embarazada de un varón de 26 semanas remitida desde el servicio de Obstetricia a consultas de Cirugía Oral y Maxilofacial tras diagnóstico ecográfico de FLP unilateral sin evidencia de otras alteraciones asociadas. Madre sin antecedentes patológicos de interés. Sin antecedentes familiares relacionados.

Tras los estudios prenatales oportunos se realiza seguimiento hasta fecha de parto, que se desarrolla sin complicaciones. Se decide ingreso en unidad de Neonatología para vigilancia y manejo inicial integral del recién nacido.

EXPLORACIÓN FÍSICA

A la exploración física se evidencia un labio hendido izquierdo de tipo completo afectando al espesor completo labial, base y suelo nasal. A nivel palatino se observa una fisura izquierda desde la región alveolar hasta la úvula, afectando tanto a paladar duro como blando. Resto de exploración física sin hallazgos patológicos.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Tras colocación inicial de sonda nasogástrica se realiza una evaluación de la alimentación, siendo posible mediante los consejos posturales realizar una correcta lactancia materna. El servicio de Otorrinolaringología realiza los potenciales evocados de cara a estudiar alteraciones en la audición, que se descartan. Se deriva a la unidad de Genética para estudio y consejo genético completo.

No se precisan pruebas de imagen complementarias para el manejo inicial.

DIAGNÓSTICO

FLP completa unilateral izquierda no sindrómica.

TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN

El tratamiento fue quirúrgico, sin embargo, la optimización de las condiciones previas fue necesaria para tener la situación más favorable posible en el momento de la cirugía.

Se aseguró una correcta alimentación asociada a una ganancia ponderal y un crecimiento adecuado, ayudando a minimizar riesgos anestésicos y ayudando a una correcta cicatrización tras la intervención.

Mediante ortopedia maxilar funcional se completó la preparación prequirúrgica, comenzando al primer mes de vida, hasta los cuatro meses. Se elaboró una placa de acrílico a medida, cubriendo el paladar, sobre la que se realizaron las modificaciones semanales. Con esto se buscó colocar los elementos del maxilar en una posición más favorable para su corrección quirúrgica

Tratamiento quirúrgico

Los procedimientos se planificaron cronológicamente teniendo en cuenta la secuencia funcional.

En primer lugar, se realizó una rinoqueiloplastia unilateral mediante la técnica de Fisher para el cierre de la fisura labial, a los cuatro meses de edad. Logrando el cierre anatómico de los planos labiales, consiguiendo la alineación del bermellón y una eversión natural del labio, con relleno central en el tubérculo. A nivel nasal se logró una simetría alar respecto a la punta con alineación de septum nasal y columna y cierre del suelo nasal. Postoperatoriamente se dejó un conformador nasal para mantener la forma de la nariz.

Posteriormente al año de edad se realizó una palatoplastia para el cierre de la fisura palatina mediante la técnica de Bardach. Se logró el cierre completo de la hendidura palatina sin tensión, preservando la irrigación del tejido palatino. Postoperatoriamente se evitó la succión mediante biberón o chupete (si se recomienda lactancia materna).

Durante el seguimiento se comprobó un correcto resultado funcional, con succión efectiva, ausencia de comunicaciones orosinusales, alteraciones del desarrollo del lenguaje o insuficiencia velofaríngea, además de un resultado estético muy bueno con cicatrices mínimas y simetría facial adecuada.

El paciente persiste en seguimiento hasta el fin del crecimiento, ya que pueden ser necesarias cirugías complementarias como la alveoloplastia en casos de alteración de la erupción dental, cirugía ortognática en alteraciones oclusales, o pequeños retoques para optimizar el resultado estético entre otros.

DISCUSIÓN

Las FLP son deformidades congénitas causadas por el desarrollo facial incompleto durante la gestación. Son morfológicamente muy heterogéneas, el origen del problema no radica en una agenesia o ausencia de estructuras anatómicas, ya que todos los elementos (labio, nariz y paladar) están presentes, si no en defecto de fusión en la línea media, encontrándose desplazados y en algunos casos hipoplásicos.

La FLP ocasiona cambios estructurales que interfieren en el funcionamiento y desarrollo de múltiples sistemas como la deglución, lenguaje, masticación y el crecimiento facial

entre otros. Lo cual demuestra la necesidad de un abordaje multidisciplinario y coordinación entre los múltiples servicios y unidades asistenciales que intervienen en el tratamiento de estos pacientes.

La derivación a Cirugía Maxilofacial desde el diagnóstico prenatal permite aportar a la familia una información más completa sobre opciones terapéuticas de la FLP, a la vez que mejora la organización del plan de tratamiento, en conjunto con los equipos de Salud Bucodental y Logopedia.

El tratamiento definitivo es la cirugía, en primer lugar, mediante el cierre de la hendidura labial para una correcta succión, aproximadamente a los tres meses de edad. En segundo lugar, es necesario el cierre de la fisura palatina, a una edad recomendada de entre nueve y doce meses logrando mejoras en la alimentación, favoreciendo el desarrollo adecuado del habla y mejorando el funcionamiento de la trompa de Eustaquio, evitando otitis medias de repetición.

La ortopedia funcional de los maxilares es clave en la preparación prequirúrgica, se basa en la constante de remodelación en la que se encuentran los maxilares durante el crecimiento, permitiendo orientar las estructuras de la manera más favorable a la cirugía.

La coordinación necesaria para el abordaje integral de estos pacientes entre las diferentes unidades implicadas se materializa en la existencia de protocolos de actuación unificados en todo el Sistema Cántabro de Salud.

BIBLIOGRAFÍA

1. Documento de consenso para la evaluación y tratamiento de pacientes con labio y/o paladar fisurado en el SCS. Versión abril 2021
2. Fisher DM. Unilateral cleft lip repair: an anatomic subunit approximation technique. *Plast Reconstr Surg.* 2005; 116: 61-71.
3. Fisher DM, Sommerlad BC. Cleft lip, cleft palate, and velopharyngeal insufficiency. *Plast Reconstr Surg.* 2011; 128:342e–360e.
4. Bardach J, Morris H, Olin W. Late results of primary veloplasty: the Marburg Project. *Plast Reconstr Surg.* 1984; 73:207–215.
5. Parameters for Evaluation and Treatment of Patients with Cleft Lip/Palate or Other Craniofacial Differences. *Cleft Palate Craniofac J.* 2018 Jan (1):137-156.

FIGURAS

Figura 1. Primera exploración física tras nacimiento. Se observa FLP completa.



Figura 2. Resultado postoperatorio **A.** Inmediato **B.** Precoz (7 días) **C.** Tardío (2 años)



A.



B.



C.

FIJACIÓN EXTERNA HÍBRIDA Y PLANIFICACIÓN 3-D. GRANDES RECURSOS JUNTO A LA TÉCNICA DE MEMBRANA INDUCIDA PARA RESOLVER DEFECTOS ÓSEOS EN CONTEXTO DE PSEUDOARTROSIS SÉPTICA

Pedro Muñiz Zatón

- Número colegiado: 393907160
- Especialidad: Cirugía Ortopédica y Traumatología
- Quinto Año de Residencia
- Teléfono: 697202302
- Email: pmunizzaton@gmail.com
- Hospital Universitario Marqués de Valdecilla

Paula Rumoroso Sanz

- Especialidad: Oftalmología, segundo año, Hospital Universitario Marqués de Valdecilla

Mario Holgado Fernández

- Especialidad: Cirugía Ortopédica y Traumatología, Quinto año, Hospital Universitario Marqués de Valdecilla

Pedro Garrido Garzón

- Especialidad: Cirugía Ortopédica y Traumatología, Primer año, Hospital Universitario Marqués de Valdecilla

RESUMEN

El tratamiento de los defectos óseos supone un reto para el cirujano y el paciente. Una opción de tratamiento es la técnica de membrana inducida (MI) descrita por Masquelet. Esta técnica consta de dos etapas, que implica un espaciador de cemento en la primera etapa y un gran injerto óseo en la segunda etapa, se deben seguir una serie de rigurosos detalles técnicos en cada fase. Se trata de una técnica eficaz en la reconstrucción de defectos óseos. La fijación externa híbrida y la planificación en 3 Dimensiones (3D) son recursos que pueden emplearse con gran versatilidad y junto a la técnica de membrana inducida aportan ventajas significativas en el tratamiento de los defectos óseos en contexto de pseudoartrosis séptica. El objetivo de este trabajo es exponer los resultados funcionales y radiológicos obtenidos en un caso de pseudoartrosis séptica de meseta tibial, tratada mediante la técnica de membrana inducida.

PALABRAS CLAVE:

Fijación externa híbrida, técnica membrana inducida, Masquelet, Planificación 3D

ANAMNESIS

Paciente mujer de 60 años que sufre una fractura de meseta tibial Schatzker VI intervenida mediante reducción abierta y fijación interna con doble placa (figura 1). Siete días después de la cirugía, acude al servicio de urgencias refiriendo escalofríos, malestar general, dolor no controlado con la analgesia pautada y manchado de la herida quirúrgica.

EXPLORACIÓN FÍSICA

La paciente presenta fiebre mayor de 38°C y signos inflamatorios en la herida quirúrgica con edema, eritema y exudado purulento. El estado vasculonervioso estaba conservado sin signos de síndrome compartimental. No presentaba clínica a otros niveles.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Dada la sospecha de infección se realizó una analítica de perfil de sepsis que reveló unos niveles de proteína C reactiva (PCR) y procalcitonina muy elevados, así como leucocitosis con desviación izquierda. Se tomaron muestras para cultivo microbiológico de la herida quirúrgica en las que creció *Staphylococcus Aureus* resistente a meticilina (SARM).

DIAGNÓSTICO

Dados los hallazgos clínicos y analíticos junto al resultado de las muestras de cultivo de la herida quirúrgica y posteriormente de las muestras intraoperatorias se llegó al diagnóstico de infección aguda por SARM.

TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN

La sospecha de una infección aguda llevó a múltiples procedimientos de desbridamiento en el quirófano, realizados en tres ocasiones, con la intención de mantener la integridad de la osteosíntesis. Sin embargo, después de un mes, la situación se tornó aún más compleja. La paciente desarrolló dos fistulas cutáneas en la parte anterior de la rodilla, y el tendón rotuliano mostró signos de necrosis (figura 1). Ante esta evolución desfavorable la paciente fue derivada a nuestro centro, donde se realizó un TAC con contraste, un desbridamiento agresivo de la lesión, toma de muestras (tanto para microbiología como anatomía patológica), cobertura estable de partes blandas con colgajo libre de vasto externo y estabilización con un fijador externo modular transarticular, es lo que se conoce como el primer tiempo de Masquelet. Esto resultó en un defecto óseo en la meseta tibial que medía 7 x 4 cm, el cual se llenó con un espaciador de cemento (PMMA) impregnado de antibióticos, concretamente gentamicina 1,25 g y 4 g de vancomicina (figura 2).

Las muestras intraoperatorias revelaron la presencia de *Estafilococo Aureus* Meticilin Resistente. Tras 7 semanas de tratamiento antibiótico dirigido y un periodo de observación (“ventana”) de 6 semanas, durante el cual se mantuvo la estabilidad clínica y analítica sin antibioterapia, se consideró que la infección ósea estaba curada, lo que permitió avanzar hacia el segundo tiempo de reconstrucción.

En esta fase, antes de la reconstrucción se realizó una RNM con contraste y un SPECT-CT con leucocitos autólogos marcados con ^{99m}Tc -HMPA. A partir de este último se elaboró un modelo en 3 dimensiones (3D) mediante el cual se pudo planificar la cirugía definitiva y comprobar la estabilidad correcta del fijador externo híbrido (figura 3). En el quirófano, tras levantar el colgajo libre, se retiró el espaciador con precaución, se respetó la membrana osteoinductora, se llenó el espacio con autoinjerto bicortical y de esponjosa de cresta ilíaca (figura 3). Para garantizar la estabilidad del injerto se emplearon dos tornillos de cortical de 3,5. La estabilización definitiva para autorizar la carga, se logró mediante un fijador externo híbrido que combinó agujas y un aro circular en la zona yuxtaarticular, junto con la fijación mediante pines en la diáfisis tibial (figura 3).

Después de un año de seguimiento, los resultados son satisfactorios. Radiológicamente se ha comprobado, mediante TC a los 6 meses (momento en el que se retira el fijador externo) y radiografías de control seriadas hasta los 10 meses, que el injerto ha consolidado y el defecto óseo ha sido resuelto (figura 4). Clínicamente, no hay signos de infección, la paciente puede caminar con carga de forma autónoma sin ayudas y experimenta un dolor mínimo (escala visual analógica, EVA, 3/10) (figura 5).

DISCUSIÓN

Respecto a la estabilidad mecánica tenemos múltiples opciones. La fijación interna es poco recomendable y conviene reducirla en la medida de lo posible, pues tenemos unas partes blandas comprometidas y así evitamos la formación de *biofilm* sobre los implantes, en nuestro caso únicamente se emplearon dos tornillos para estabilizar el injerto en el 2º tiempo de reconstrucción, lo mínimo para conseguir una estabilidad satisfactoria en el defecto óseo. La fijación externa modular permite respetar las partes blandas y evita los implantes internos, sin embargo, el limitado stock óseo proximal exige incluir la rodilla en el constructo del fijador limitando carga y la movilidad a este nivel lo que empeoraría el resultado funcional. Estos inconvenientes quedan solventados gracias a las opciones de fijación externa circular ó híbrida, ya que permiten una carga precoz, y al ajustarse al remanente óseo proximal yuxtaarticular mediante la fijación con aros y agujas, logran que la rodilla quede libre para permitir su movilización precoz con un resultado funcional más satisfactorio (tabla 1). Su gran versatilidad permite el control de las deformidades, si bien la fijación híbrida es algo más limitada en este aspecto, en nuestro caso quedó una leve deformidad en valgo (figura 4,5).

La técnica MI se basa en la respuesta del tejido a un cuerpo extraño que conduce a la formación de una membrana biológica. Esta membrana está bien vascularizada, contiene factores de crecimiento y células madre mesenquimales adultas (1), que son las condiciones para la regeneración tisular. La técnica comprende dos etapas quirúrgicas. En la primera etapa, se coloca un espaciador de polimetilmetacrilato (PMMA) con antibiótico en el defecto óseo, previo desbridamiento radical del foco de pseudoartrosis infectada. Este espaciador, proporciona antibiótico local a altas dosis y una función biológica, ya que produce la inducción de una membrana, lo que permitirá la revascularización del injerto óseo evitando su posible reabsorción. Entre 6 a 8 semanas

después se retira el cemento, respetando la membrana formada lo que da lugar a una cavidad que se rellena con injerto óseo. Esta etapa termina con la cobertura estable de las partes blandas y del tejido adyacente al defecto óseo, mediante cierre primario o mediante la utilización de un colgajo local o vascularizado. La consolidación y posterior corticalización del segmento óseo reconstruido tarda meses, independientemente del tamaño inicial del defecto. La técnica no requiere conocimientos sofisticados, aunque el fundamento biológico sigue siendo en gran medida desconocido (2). Es importante señalar que la técnica MI no es una técnica para tratar la infección ósea. Algunas series informan fracasos debido a infecciones recurrentes y concluyen que la propia técnica MI es un fracaso (3). Esto es un gran malentendido ya que la técnica de la MI se debe utilizar una vez erradicada la infección. La infección se cura con un desbridamiento exhaustivo que sigue una serie de reglas precisas y admitidas.

Es muy importante tener presente el “Diamond concept” de Giannoudis, basándose en cuatro pilares fundamentales: mediadores osteoinductivos, células osteogénicas, matriz osteoconductora y estabilidad mecánica. Por ello es muy importante la vascularización ósea y el estadio fisiológico del huésped de cara a la consolidación definitiva. (4)

La técnica MI se ha utilizado en otros casos de pseudoartrosis séptica postraumática a nivel tibial. Una revisión reciente describe una excelente tasa de consolidación en defectos tibiales mediante la técnica Masquelet (5). Sin embargo, otros estudios encontraron que la consolidación general en la tibia fue del 55%, observándose infección profunda persistente en el 51% de los casos. Estos investigadores atribuyen la mayoría de los problemas a un desbridamiento inadecuado, especialmente en la primera etapa y enfatizan la importancia del desbridamiento, el cual debe ser una prioridad en ambas etapas de la reconstrucción, para eliminar el hueso avascular y desvitalizado que puede albergar bacterias patógenas, y también fomentar una revascularización adecuada y, por lo tanto, la consolidación del injerto óseo en el huésped (3). En nuestro caso sólo tras realizar un desbridamiento agresivo retirando todo el tejido desvitalizado y necrótico, se logró controlar la infección y poder continuar hacia un segundo tiempo de reconstrucción. Podría haberse optado por otras opciones reconstructivas (tabla 2) como, por ejemplo, un injerto óseo vascularizado, lo cual se desestimó pues exigen una técnica microquirúrgica compleja, tiempos prolongados de descarga y hay riesgo de fracturas del injerto; siendo una opción más atractiva en pacientes pediátricos, rescate de extremidad inferior ó como técnica para defectos de extremidad superior. También existen las técnicas de osteogénesis por distracción, son muy versátiles, no requieren de mucho injerto, pero tiene varios inconvenientes como los problemas en los puntos de atraque, una fijación externa prolongada y múltiples intervenciones, además de ser más útiles en defectos segmentarios. La técnica de membrana inducida es atractiva en este caso por permitir combinar la fijación interna y externa y tratarse de un defecto contenido por la cortical posterior, aunque de tamaño significativo, si bien no tiene una capacidad perfecta para conseguir la corrección angular y se requiere de disponibilidad de injerto autólogo importante. No hubo complicaciones en la toma de dicho injerto de crestas ilíacas.

Es importante el tiempo en el cual debe ser iniciado el segundo tiempo de reconstrucción. Algunos estudios muestran que se pueden lograr buenos resultados incluso en los casos en los que la segunda etapa se realiza fuera del plazo recomendado de 6 a 10 semanas (6). En nuestro caso se prolongó este período hasta las 12 semanas, momento en el cual se habían completado todos los tiempos de tratamiento antibiótico y un período ventana estable tanto clínica como analíticamente.

A la hora de elegir entre fuentes de injerto óseo, se considera que el patrón oro es el autoinjerto, tomado de la cresta ilíaca anterior o posterior. Para este fin también se puede utilizar el sistema de “*Reaming-Irrigation-Aspiration*” (RIA) ó expansores de injerto, como fosfato tricálcico, ambas opciones viables en defectos grandes (4). En nuestro caso pudimos rellenar el defecto empleando únicamente autoinjerto de las cuatro crestas ilíacas.

En la reconstrucción de defectos óseos en contexto séptico la técnica de membrana inducida ofrece buenos resultados, siendo fundamental una cobertura adecuada de partes blandas, el aporte de autoinjerto de cresta ilíaca bicortical y esponjoso para aumentar la probabilidad de consolidación. Es crucial anticipar y prevenir errores potenciales mediante una adecuada planificación preoperatoria para lo cual es de enorme utilidad el empleo de tecnologías 3D. Por último, la fijación externa híbrida combina la “simplicidad” de la fijación externa modular con la versatilidad de la fijación externa circular lo que permite una estabilización suficiente y una carga precoz que ayuda a la consolidación.

BIBLIOGRAFÍA

1. Gruber HE, Ode G, Hoelscher G, et al. Osteogenic, stem cell and molecular characterisation of the human induced membrane from extremity bone defects. *Bone Joint Res.* 2016;5:106–115.
2. Mauffrey C, Giannoudis PV, Conway JD, et al. Masquelet technique for the treatment of segmental bone loss: have we made any progress? *Injury.* 2016;47:2051–2052.
3. Morris R, Hossain M, Evans A, et al. Induced membrane technique for treating tibial defects gives mixed results. *Bone Joint J.* 2017;99-B:680–685.
4. Andrzejowski P, Giannoudis PV. The 'diamond concept' for long bone non-union management. *J Orthop Traumatol.* 2019 Apr 11;20(1):21
5. Andrzejowski P, Masquelet A, Giannoudis P. Induced Membrane Technique (Masquelet) for Bone Defects in the Distal Tibia, Foot, and Ankle: Systematic Review, Case Presentations, Tips, and Techniques. *Foot and Ankle Clinics.* 2020;25(4):537-586.
6. Masquelet A. Induced Membrane Technique: Pearls and Pitfalls. *Journal of Orthopaedic Trauma.* 2017;31(5):S36-S38.

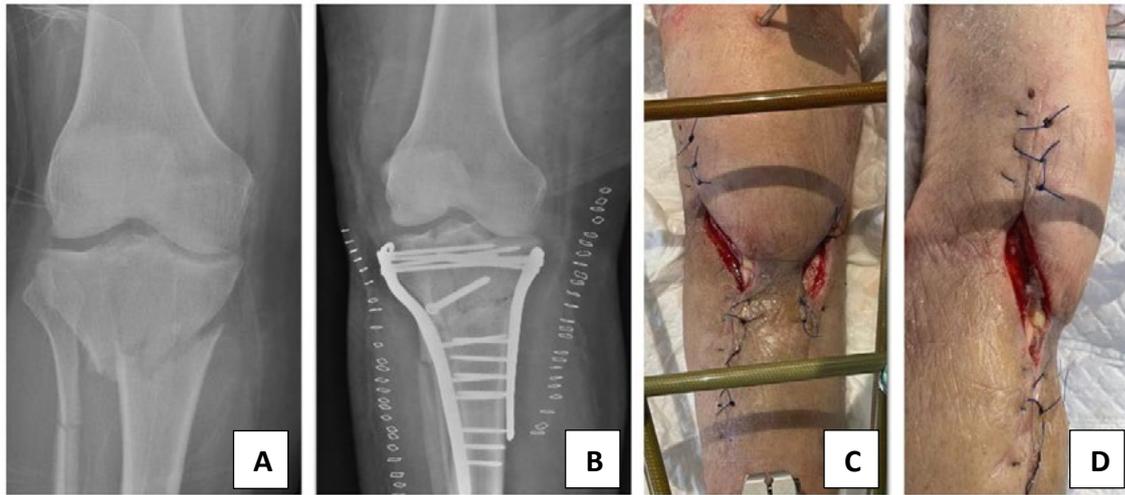


Figura 1

Fractura de meseta tibial schatzker VI (A) intervenida mediante reducción abierta y fijación interna con doble placa y tornillo TTA (B).

Complicación de partes blandas (C, D) junto a la osteosíntesis con desarrollo de dos fistulas en relación con las cicatrices quirúrgicas en la región anterior de la rodilla.

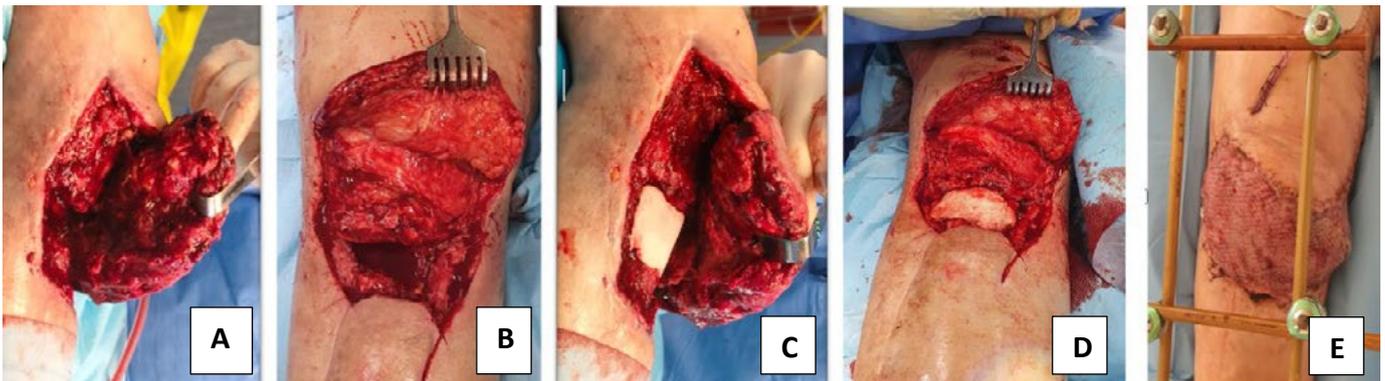


Figura 2

Resultado tras retirada de osteosíntesis y **desbridamiento agresivo:** defecto óseo en la meseta tibial (6 x 3 cm)(A, B), se coloca espaciador de cemento impregnado de antibióticos (gentamicina y vancomicina) (C, D).

Cobertura de partes blandas realizada por el equipo de cirugía plástica y reparadora mediante colgajo libre de vasto lateral (E).

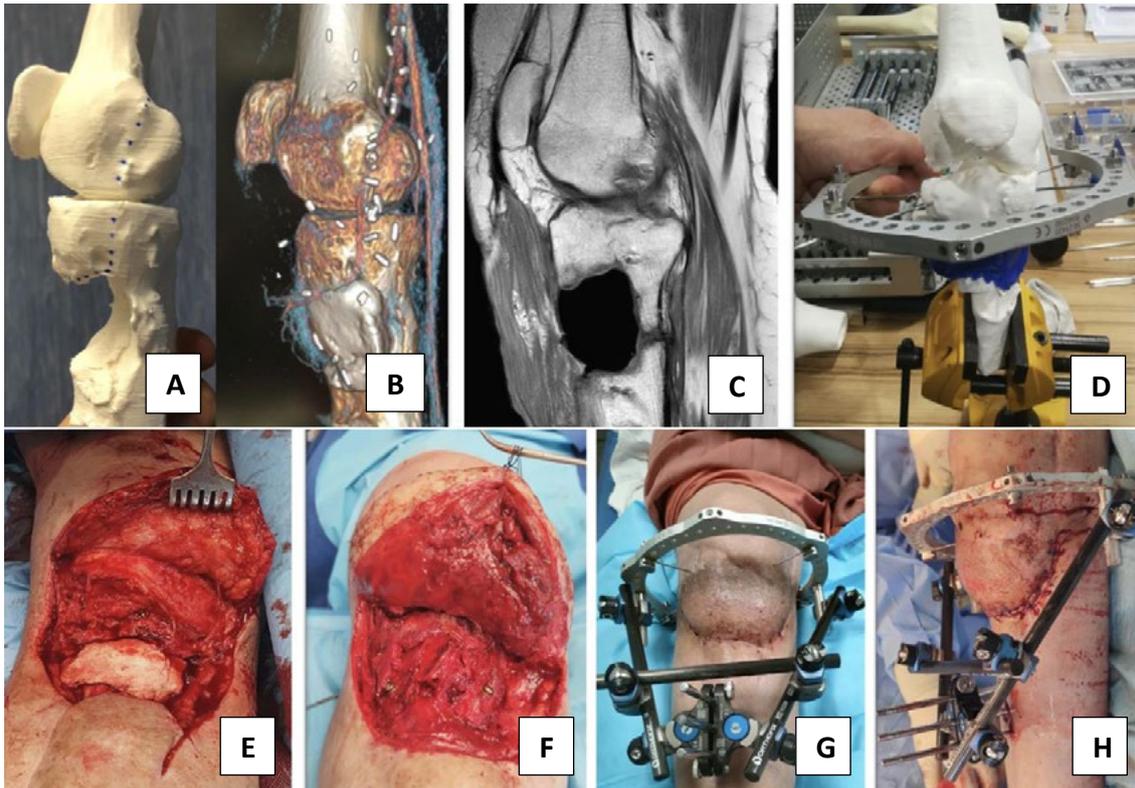


Figura 3

Planificación previa a 2º tiempo de reconstrucción

Modelo 3D (A)/ TC (B)/ RMN (C)/ Ensayo fijador híbrido sobre modelo 3D (D).

2º tiempo de reconstrucción

retirada de espaciador respetando membrana biológica (E)

posterior relleno de la cavidad con autoinjerto de cresta ilíaca estabilizado con dos tornillos (F)

Estabilización Mecánica

Implantación de fijador externo híbrido (G, H)

parte distal modular/pines y proximal Ilizarov/aro + agujas (G, H)

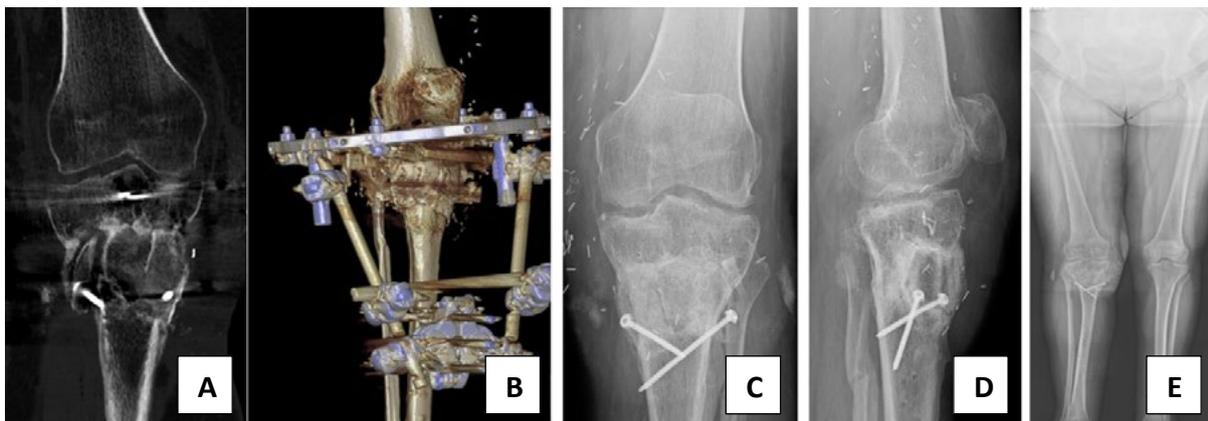


Figura 4

Resolución del defecto óseo - Consolidación completa del injerto

control TC a los 6 meses (A, B)

Radiografías de control a los 10 meses (C, D, E)

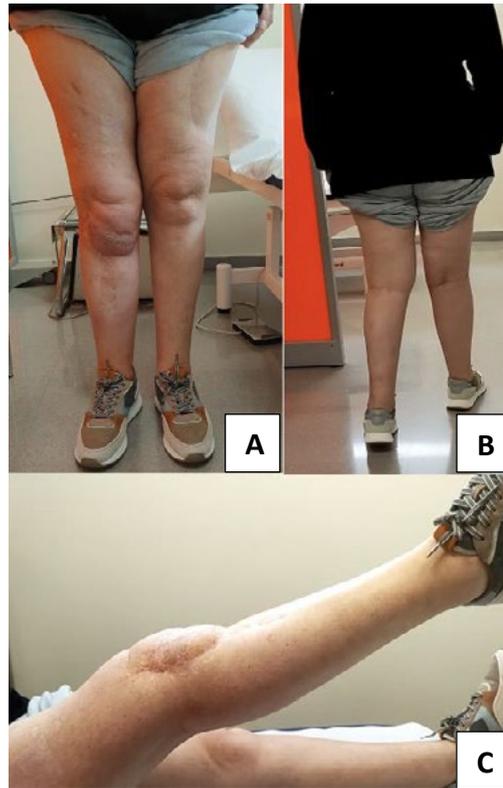


Figura 5 Recuperación funcional del paciente a los 12 meses
 Deambulacion en carga autónoma con leve deformidad en valgo (A, B)
 Extensión completa (C)

	Fijación externa <u>CIRCULAR</u>	fijación externa <u>HÍBRIDA</u>	Fijación externa <u>MODULAR</u>	Fijación <u>INTERNA</u>
Partes Blandas	✓	✓	✓	✗
Infección	✓	✓	✓	✗
Carga/Movilidad	✓	✓	✗	✗
Stock óseo proximal	✓	✓	✗	✗

Tabla 1 Tabla sobre Diferentes opciones de estabilidad mecánica en reconstrucción séptica
 Se muestran las diferentes ventajas y desventajas de cada opción para el caso descrito

	Membrana Inducida	Colgajo óseo vascularizado	Osteogénesis - distracción
Ventajas	Defectos parciales / oblicuos 2 tiempos quirúrgicos	Extremidades superiores Edad pediátrica Rescate extremidad inferior	Defectos segmentarios Versatilidad No fijación interna No injerto
Desventajas	Disponibilidad injerto No corrección angular	Descarga Riesgo fractura Técnica Exigente	Problemas puntos atraque Fijación externa prolongada Tratamiento prolongado Múltiples cirugías

Tabla 2 Tabla sobre las diferentes opciones dentro de las técnicas reconstructivas biológicas
Se muestran las ventajas y desventajas de cada opción para el caso descrito

TITULO

“SIGUIENDO LA PISTA A LA ANEMIA”

UN INFRECUENTE CASO DE ENDOCARDITIS Y SUS CONSECUENCIAS.

AUTOR PRINCIPAL Lucía Muñoz Prejigueiro

R3 Cardiología. Hospital Marqués de Valdecilla, Santander.

Número colegiado: 393907448

lucia.munoz@scsalud.es

OTROS AUTORES Lucía Abia Sarria

R3 Cardiología. Hospital Marqués de Valdecilla, Santander.

Carlos Agustín Coroas Pascual

R3 Cardiología. Hospital Marqués de Valdecilla, Santander.

Nuria Gutiérrez Ruiz

R4 Cardiología. Hospital Marqués de Valdecilla, Santander.

RESUMEN:

Os presentamos a una mujer de 76 años con antecedente de cardiopatía reumática intervenida en 1997 con doble recambio valvular mitral y aórtico por prótesis mecánicas. La paciente tiene un largo seguimiento en consultas de Cardiología, con 25 años de evolución de ambas prótesis, sin complicaciones importantes y con controles ecocardiográficos estables. En enero de 2024 acude a Urgencias en varias ocasiones por disnea y en analíticas destaca una anemización progresiva, compatible con anemia hemolítica.

PALABRAS CLAVE:

Endocarditis infecciosa, Anemia hemolítica, Leak periprotésico.

Mujer 76 años. Independiente para las actividades básicas de la vida diario. Jubilada, previamente trabajó de administrativa.

Sin hábitos tóxicos.

FRCV: Dislipemia.

- En seguimiento en Cardiología por cardiopatía valvular reumática desde 1985.
 - o Doble lesión aórtica moderada y doble lesión mitral con predominio de estenosis mitral severa.
 - o 1997: Doble recambio mitroaórtico mecánico (Carbomedics 29mm en posición mitral y prótesis Carbomedics 23mm en posición aórtica).
 - o En seguimiento en consultas de Cardiología con prótesis normofuncionantes. Último ecocardiograma (abril/2023) con función biventricular normal. Prótesis en posición aórtica y mitral, normofuncionantes. IT ligera con HAP ligera.
 - o Fibrilación auricular permanente, anticoagulada con Sintrom.
- Amas persistente ligero-moderado. En tratamiento con fluticasona/formoterol cada 24 horas.
- Síndrome ansioso-depresivo.

Tratamiento habitual: Sintrom según pauta de Hematología, Trankimazin 0,25mg en desayuno, Rosuvastatina/Ezetimiba 20/10mg en cena, Paroxetina 20mg en desayuno.

Sin alergias medicamentosas conocidas.

HISTORIA ACTUAL:

En enero de 2024 acude a consulta de Cardiología aquejando disnea progresiva de varias semanas de evolución, que se relaciona inicialmente con un proceso infeccioso de vías respiratorias superiores con febrícula, habiendo recibido dos tandas de antibioterapia (inicialmente amoxicilina-clavulánico y posteriormente 7 días de tratamiento con levofloxacino).

Revisando la historia clínica, la paciente había acudido en dos ocasiones a Urgencias por disnea en el último mes, y en el informe llama la atención una anemización paulatina significativa en las últimas analíticas (Hb 13 g/dl en analítica de noviembre/2023, con Hb actual de 9 g/dl). Reinterrogando a la paciente, refiere oscurecimiento de la orina en las últimas semanas, compatible con coluria y cansancio y fatiga progresiva hasta hacerse de pequeños esfuerzos, motivo por el que consultó en Urgencias.

Se decide alta a domicilio con seguimiento en consultas de Medicina Interna para estudio de la anemia, realizándose previamente analítica de la que disponemos el día de la consulta con Cardiología, que muestra anemización progresiva (Hb 8,6 g/dl) normocítica (VCM 93), con aumento de bilirrubina (Br total 4 mg/dl), a expensas de aumento de Br indirecta 2,9 mg/dl, aumento de los valores de LDH 3000 U/l y niveles de haptoglobina bajos (<8). Coombs directo y anticuerpos negativos. Todo esto concuerda con anemia hemolítica, habiendo descartado en un primer momento causa autoinmune.

En la consulta de Cardiología se realiza ecocardiograma transtorácico en el que se objetiva una insuficiencia mitral periprotésica al menos moderada, no visualizada en estudios previos, con datos de hipertensión pulmonar severa (IT severa que permite calcular una PAPS de 65mmHg + vena cava inferior dilatada > 20 mm) y datos clínicos y ecocardiográficos de descompensación de insuficiencia cardiaca (*Imagen 1 y 2*).

Se inicia tratamiento diurético endovenoso, se extraen hemocultivos y se programa realización de ecocardiograma transesofágico en los días siguientes, prueba que confirma un leak periprotésico mitral de nueva aparición con dehiscencia-perforación perianular y una imagen compatible con vegetación en anillo protésico (imagen filiforme de movimiento aleatorio altamente sospechosa de verruga), por lo que se decide ingreso en Cardiología para completar estudio e inicio de antibioterapia endovenosa (*Imagen 3 y 4*). Dada la alta sospecha de endocarditis tardía sobre válvula protésica se decide manejo antibiótico con Ampicilina 2g/4h, Cloxacilina 2g/4h y Ceftriaxona 2g/12h. Los hemocultivos y todo el panel de serologías de endocarditis, incluyendo Bartonella y Brucella, son negativos. Se realiza PET-TAC con captación leve fisiológica a nivel valvular, sin que se observen captaciones focales claramente sugestivas de proceso inflamatorio/infeccioso y sin evidencia de embolismos.

Ante estabilidad clínica, habiéndose completado la primera semana de antibioterapia ingresada, se decide alta con Hospitalización Domiciliaria para completar pauta antibiótica, con idea de repetir ecocardiograma transesofágico y PET-TAC tras finalizar 4-6 semanas de tratamiento.

A la semana del alta, la paciente sufre un empeoramiento clínico secundario a síndrome hemolítico con anemia hemolítica mecánica grave persistente (nueva anemización hasta 6,2 g/dl) y severo deterioro de la función renal (FG 19 ml/min con respecto a filtrado glomerular inicial normal), por lo que se decide ingreso de nuevo para estabilización y plantear alternativas terapéuticas.

EVOLUCIÓN:

Durante el ingreso, empeoramiento rápido y progresivo de las cifras de función renal, siendo valorada por los compañeros de Nefrología con diagnóstico de fracaso renal agudo con sedimento activo y cociente Pro/Cr 5g/l. Se plantea inicialmente diagnóstico diferencial con una glomerulonefritis postinfecciosa (ANA y FR negativo, con anticuerpos también negativos y complemento normal), síndrome hemolítico urémico atípico (anemia, plaquetopenia con elevación de LDH y consumo de haptoglobinas, en el frotis informan solo 2,5% de esquistocitos) y toxicidad intersticial por pigmentos de hemosiderina. Finalmente este último es el diagnóstico más plausible, con un probable componente funcional por insuficiencia cardiaca.

Por tanto, en el día 9 de ingreso, teniendo en cuenta el rápido y progresivo empeoramiento de la función renal llegando a Cr 5 mg/dl atribuido a toxicidad por pigmentos de hemosiderina, y persistiendo la anemización progresiva pese a transfusión de hemoderivados en múltiples ocasiones, se decide manejo quirúrgico del cuadro (*Imagen 5*).

Debido a las dudas razonables de endocarditis sobre válvula protésica y a la presencia de anemia hemolítica mecánica grave, se presenta el caso en sesión médico-quirúrgica

de cirugía cardiaca, decidiendo realizar recambio valvular mitral. También es valorada en la misma sesión la posibilidad de opción percutánea de cierre de leak, siendo desestimada por la probable endocarditis y por la complejidad técnica del cierre, con necesidad de tratamiento urgente por las complicaciones extracardiacas graves asociadas.

Se lleva a cabo la intervención con retirada de la prótesis mitral, limpieza del anillo con resección parcial del mismo e implante de bioprótesis mitral Mosaic 27mm. Buena evolución hemodinámica postoperatoria, con extubación precoz no complicada. Debido a la insuficiencia renal aguda grave secundaria a depósitos de hemosiderina previamente descrita, la paciente requirió terapia con hemofiltración venovenosa continua en el postoperatorio inmediato, estabilizándose posteriormente los niveles de creatinina, con un seguimiento posterior estrecho por parte de Nefrología.

Ingreso prolongado en planta de hospitalización por lenta recuperación funcional, siendo dada de alta en el día 35 de ingreso. Actualmente, en seguimiento en consultas ambulatorias, en clase funcional II con disnea a grandes esfuerzos y ecocardiograma con ambas prótesis normofuncionantes y datos de hipertensión pulmonar moderada. Además, nuestra paciente se encuentra en vías de recuperación de la función renal con Cr actual 1,8mg/dl.

DIAGNÓSTICO:

1. Cardiopatía valvular reumática crónica. Doble recambio valvular mitroaórtico mecánico (1997).
2. Endocarditis tardía probable sobre válvula mitral protésica de etiología no filiada, complicada con dehiscencia anular mitral posterior e insuficiencia mitral severa secundaria. 1 criterio mayor de Duke (imagen compatible en ETE) y 1 criterio menor (factores predisponentes).
3. Síndrome hemolítico: anemia hemolítica mecánica grave persistente + fracaso renal agudo AKI-III por necrosis tubular aguda secundaria.
4. Recambio valvular mitral con implante de bioprótesis Mosaic 27mm, con buen resultado postoperatorio.

DISCUSIÓN:

La presencia de leaks periprotésicos tras la cirugía de sustitución valvular es una complicación no infrecuente, siendo más probable cuando hay calcificación anular severa o endocarditis. La mayor parte de las veces, estas fugas son pequeñas y no tienen consecuencias clínicas, pero en algunas ocasiones producen hemólisis severa o insuficiencia cardíaca refractaria al tratamiento médico.

Consideramos este caso de interés científico por ser una patología no infrecuente que debemos sospechar ante la presencia de anemia hemolítica en un paciente portador de prótesis valvulares.

La dehiscencia paravalvular y los leaks periprotésicos, a diferencia de la insuficiencia intraprotésica, es siempre patológica y está causada por una fijación incompleta del anillo protésico al anillo valvular nativo o por una dehiscencia de la sutura del anillo. La

dehiscencia protésica es una complicación tardía y se asocia frecuentemente a antecedente de endocarditis.

La ecocardiografía transesofágica 3D, nos permite apreciar desde múltiples planos el anillo protésico y detectar con doppler color la presencia de jets por fuera del anillo protésico. En la valoración protésica, especialmente en las prótesis mitrales, la introducción de la ETE 3D ha supuesto un avance muy importante con una gran relevancia clínica y terapéutica.

Clásicamente, el tratamiento de elección para pacientes con leaks periprotésicos sintomáticos ha sido la reintervención quirúrgica, bien reparando la dehiscencia valvular o bien sustituyendo la prótesis. Recientemente, el tratamiento percutáneo ha surgido como una alternativa terapéutica para pacientes con alto riesgo quirúrgico.

BIBLIOGRAFÍA:

1. Aslam AK, Aslam AF, Vasavada BC, Khan IA. Prosthetic heart valves: types and echocardiographic reevaluation. *Int J Cardiol.* 2007 Nov 15; 122(2): 99- 110. 3.
2. Mecozzi G, Milano AD, De Carlo M, Sorrentino F, Pratali S, Nardi C, et al. Intravascular hemolysis in patients with new-generation prosthetic heart valves: a prospective study. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2002; 123: 550-6.
3. Zoghbi WA et al. Recommendations for evaluation of prosthetic valves with echocardiography and Doppler ultrasound: a report from the American Society of Echocardiography's Guidelines and Standards Committee and the Task Force on Prosthetic Valves. *J Am Soc Echocardiogr.* 2009 Sep; 22(9): 975- 1014.
4. Singh P, Manda J, Hsiung MC, Mehta A, Kesanolla SK, Nanda NC, et al. Live/real time threedimensional transesophageal echocardiographic evaluation of mitral and aortic valve prosthetic paravalvular regurgitation. *Echocardiography.* 2009 Sep; 26(8): 980-7. 8.
5. Binder RK, Webb JG. Percutaneous mitral and aortic paravalvular leak repair: indications, current application, and future directions. *Curr Cardiol Rep.* 2013; 15: 342.

Imagen 1: Ecocardiograma transtorácico inicial que muestra IT significativa (plano 4 cámaras enfocado en ventrículo derecho) con aumento importante de las presiones pulmonares (PAP 64 mmHg), compatible con hipertensión pulmonar severa.

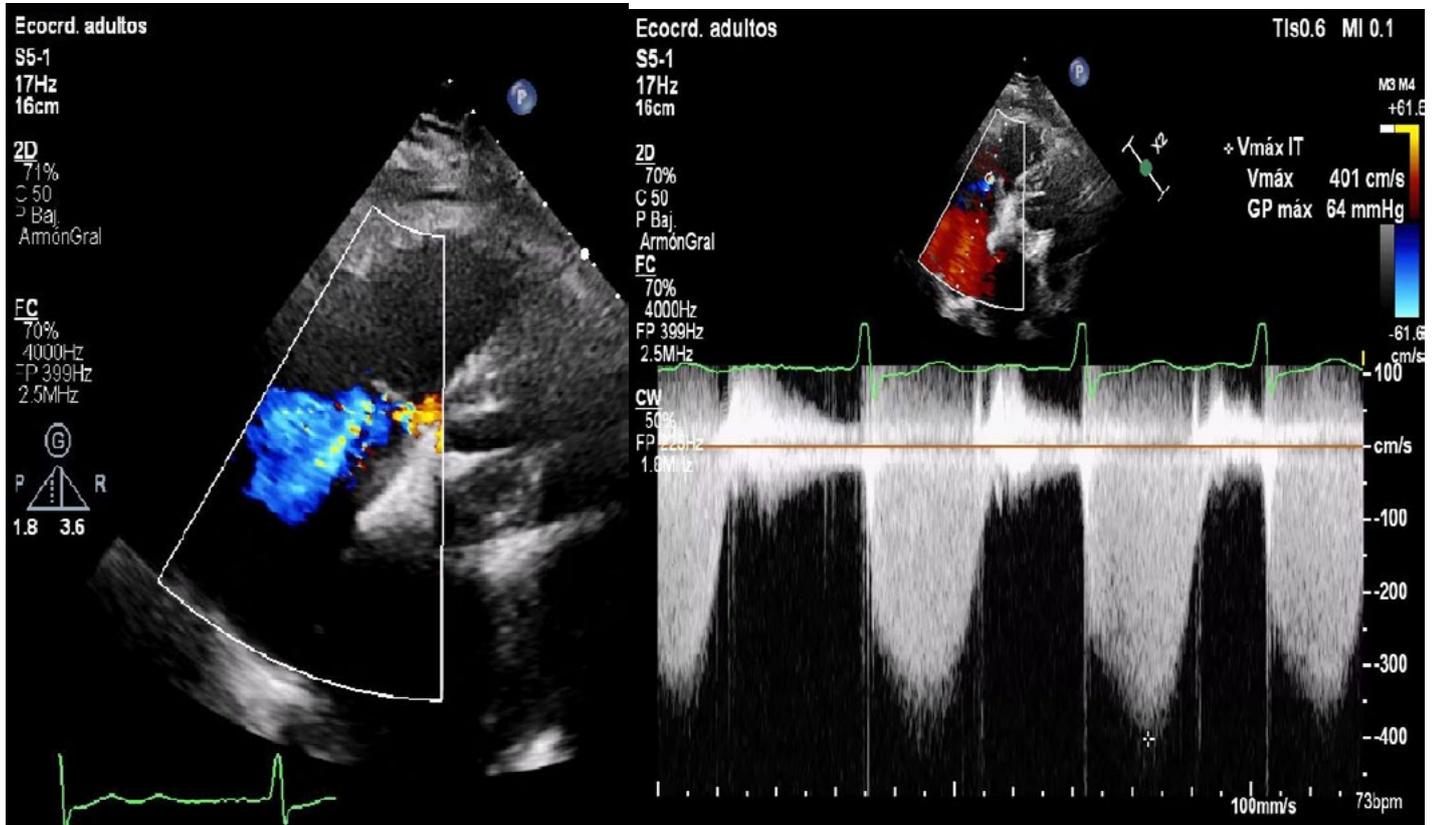


Imagen 2: plano subcostal de ecocardiograma transtorácico en el que vemos VCI dilatada (22mm)



Imagen 3: Ecocardiografía transesofágico 3D que muestra engrosamiento del anillo protésico en porción anteromedial con imagen filiforme móvil y dehiscencia perianular situada a las 7 horarias en la visión del cirujano.

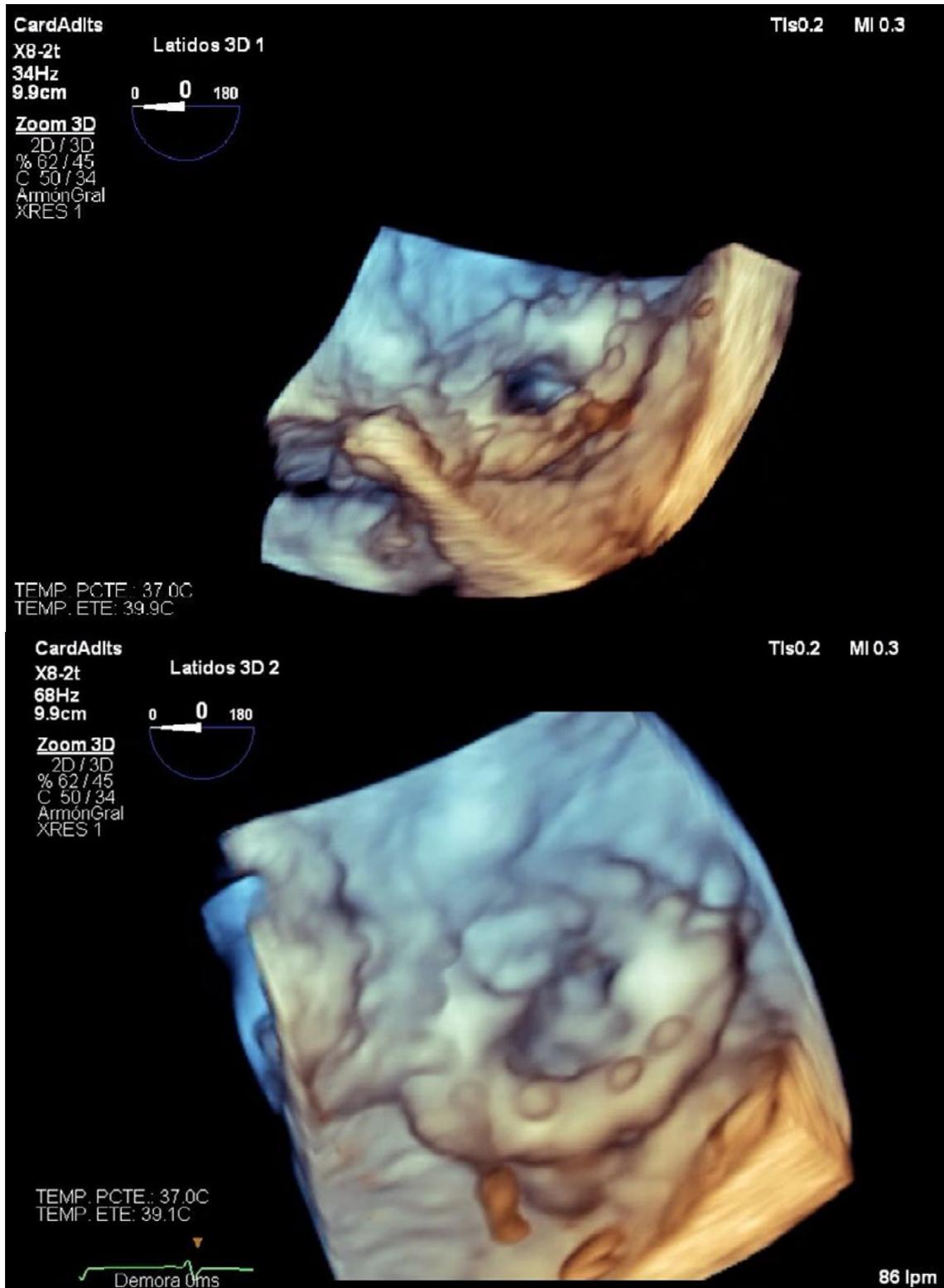


Imagen 4: Ecocardiograma transesofágico plano 4 cámaras centrado en la válvula mitral, donde visualizamos jet de insuficiencia mitral periprotésico muy excéntrico, dirigido hacia pared lateral de aurícula derecha, además de dos jets de insuficiencia mitral intraprotésicos fisiológicos.

En la parte de debajo de la imagen, se muestra el mismo plano en 3D visualizando mediante doppler color el jet de insuficiencia mitral periprotésica moderada (con un ORE de 0.22cm²)

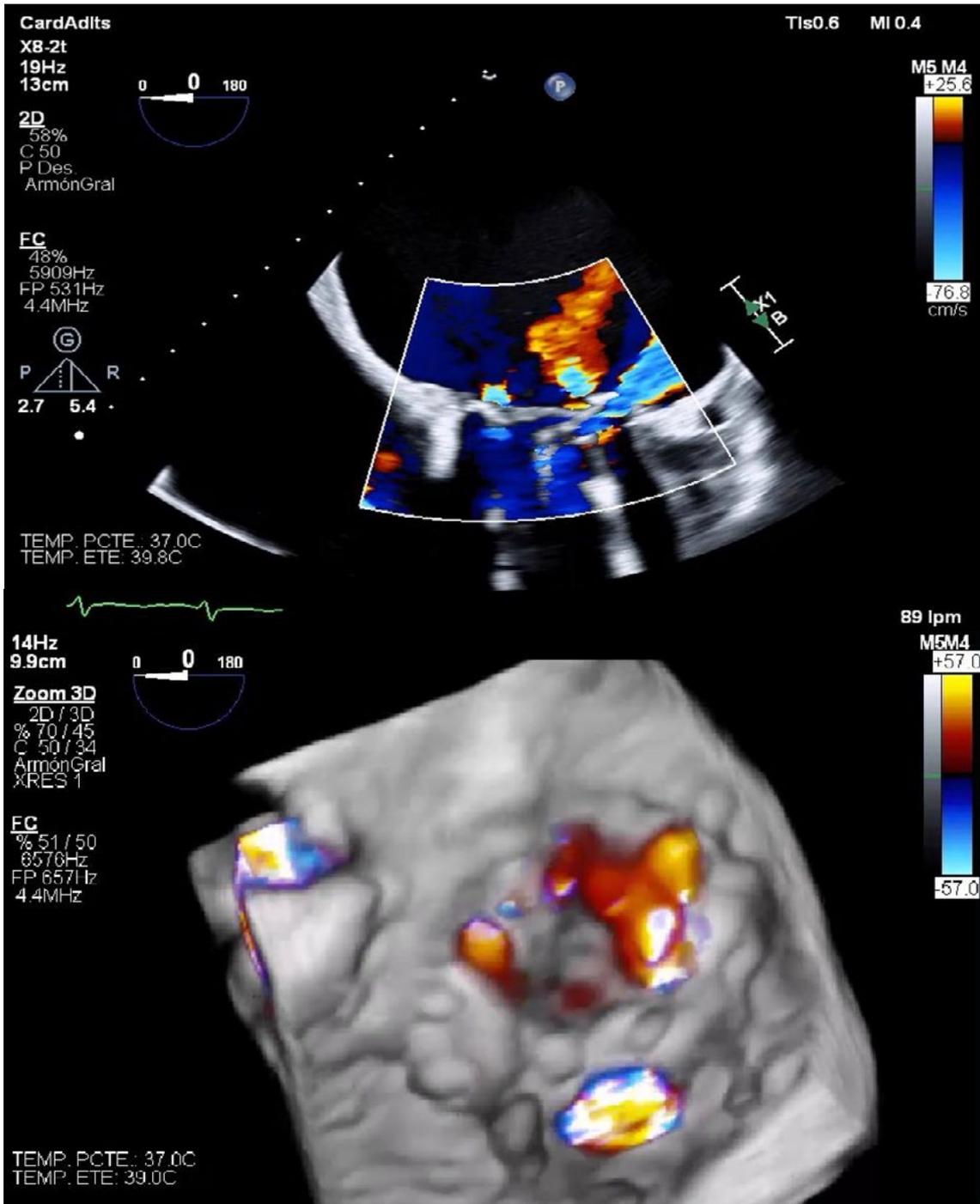
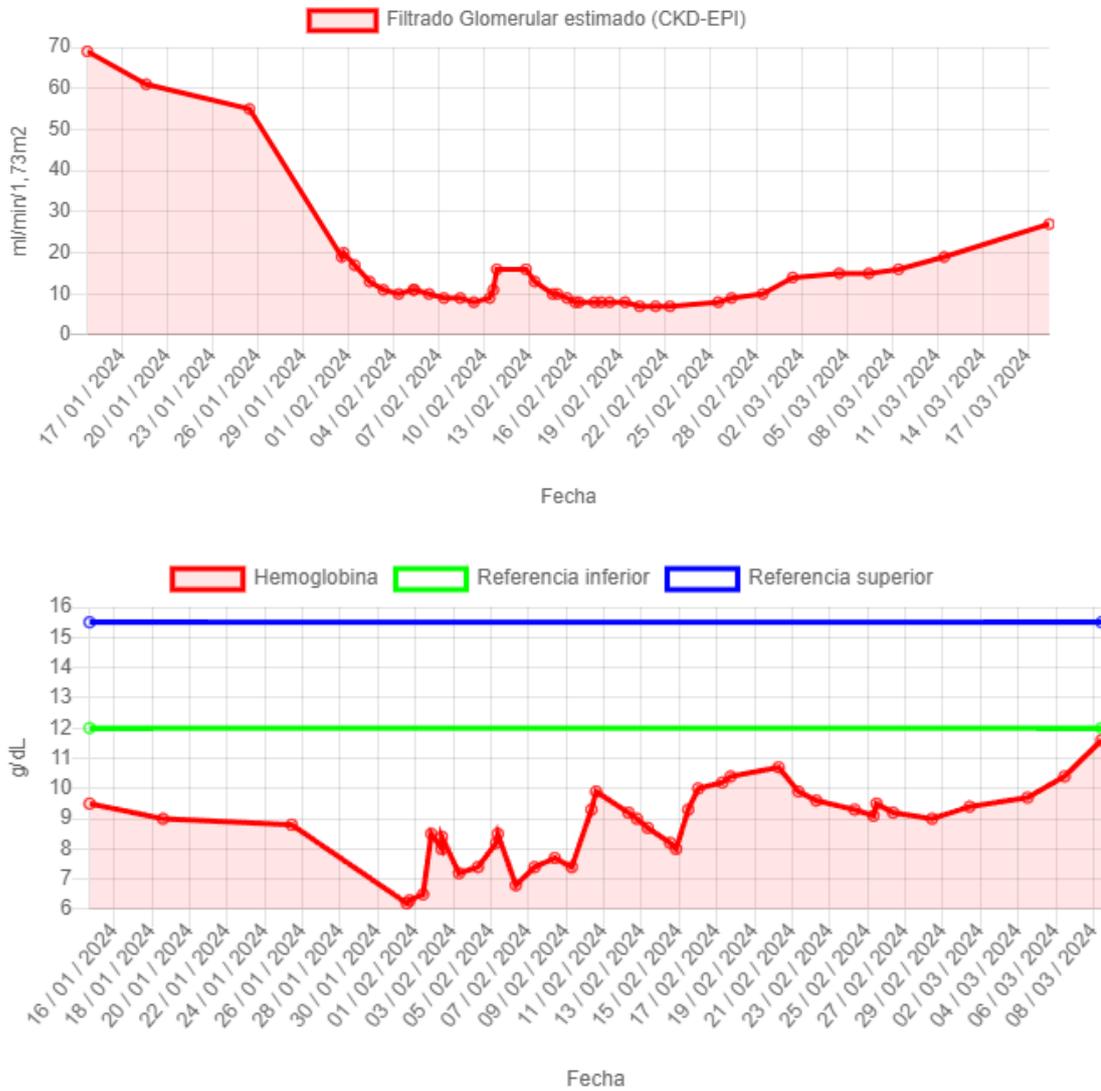


Imagen 5: Gráficas que muestra la evolución de las cifras de creatinina y hemoglobina durante todo el proceso. Tras la cirugía (15/febrero) se produce una estabilización y lenta mejoría de dichas cifras.



VASCULITIS DE MEDIANO VASO COMO CAUSA DE FIEBRE DE ORIGEN DESCONOCIDO.

Autor principal:

Paola Andrea Nova Montoya. No. Colegiado: 393312902. Residente de 1º año en Nefrología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla (HUMV).
Teléfono: 627631562. E-mail: paola.nova@scsalud.es

Coautores:

Laura García García .Residente de 1º año , Nefrología ,HUMV.
José Enrique Pasache Chong. Residente de 2º año ,Nefrología,HUMV.

Resumen:

Presentamos el caso de un varón de 65 años que acude por clínica de 5 días de evolución consistente en fiebre, mialgias y diaforesis nocturna. En analíticas de ingreso con alteración del perfil hepático y elevación de reactantes de fase aguda. Serologías, cultivos y resto de analíticas anodinas. Ante persistencia de clínica febril se amplían estudios sin hallazgos destacables, finalmente se realiza Tomografía por emisión de positrones con evidencia de aumento del metabolismo en vasos de mediano calibre con actividad inflamatoria/vasculitis conduciendo a sospecha diagnóstica de probable vasculitis de mediano calibre tipo PAN.

Palabras Clave: Fiebre de origen desconocido, vasculitis, inflamación.

Agradecimientos:

A mis compañeros de residencia la Dra. García y el Dr. Pasache por su apoyo durante esta revisión y a la Dra. Marta Fernández por su interés académico e investigativo.

ANAMNESIS:

Antecedentes Personales:

- Trabajó en un parque zoológico de jardinero hasta hace un año.
- Exfumador de más de 15 años.
- Hipertensión Arterial.
- Hipertrofia prostática benigna.
- Tratamiento Habitual: Olmesartán/ Amlodipino/ Hidroclorotiazida 20/5/12,5 mg cada 24 horas.

Historia actual:

Acude a urgencias por cuadro clínico de 5 días de evolución consistente en dolor a nivel de extremidades superiores con posterior localización en muslos y gemelos que limitaba su movilidad, acompañado de fiebre de predominio vespertino. No clínica de artritis, lesiones cutáneas, cefalea ni alteración visual. No clínica respiratoria, urinaria ni gastrointestinal, no viajes recientes ni picaduras de insectos, no ingesta de comidas no pasteurizadas, sin cambios en su tratamiento farmacológico habitual, no pérdida de peso referida.

EXPLORACIÓN FÍSICA:

Temperatura: 37.6 °C ; Presión arterial: 126/73 mmHg ; Frecuencia cardiaca: 85 lpm
Saturación de O₂: 93 %.

Buen estado general, eupneico, hidratado, normoperfundido.

Cabeza y Cuello: Conjuntivas normocrómicas, no adenopatías palpables ni bocio. Pulsos temporales positivos.

Auscultación cardiaca: Ruidos cardiacos rítmicos, sin soplos ni rones.

Auscultación pulmonar: Murmullo vesicular conservado, sin ruidos sobreañadidos.

Abdomen: Ruidos intestinales presentes, no doloroso a la palpación profunda ni superficial, sin masas ni megalias, puño percusión bilateral negativa.

Extremidades: No edemas en miembros inferiores, sin signos de trombosis venosa profunda, pulsos pedios presentes, fuerza y sensibilidad conservada.

Piel: No lesiones cutáneas, ni signos de artritis.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS:

Analítica Sanguínea:

- Hemograma: Leucocitosis de 13.900 con neutrofilia del 81%, trombocitosis de 461.000.
- Bioquímica: Función renal normal, iones sin alteraciones, elevación de transaminasas: GPT: 104 U/I, GOT: 54 U/I, GGT: 142 U/I, Fosfatasa alcalina: 241 U/I, Bilirrubina total: 0,6.
- Proteína C reactiva: >30mg/dL, Ferritina > 1650 ng/ml. Velocidad de sedimentación globular (VSG): 89 mm
- Elemental y sedimento: No inflamatorio.

Serologías :

Hepatitis B, Citomegalovirus, Toxoplasma, Coxiella Burnetti, Mycoplasma, Bartonella, Brucella, Treponema pallidum, Parvovirus B19, Chlamydomphila, Borrelia burgdorferi, Leptospira y Leishmania: Negativos.

Epstein Barr IgG : Positivo. IgM negativo.

Citomegalovirus IgG : Positivo.

Quantiferón: Negativo.

Inmunología:

Anticuerpos Anti-nucleares y anticitoplasma de neutrófilos: Negativos; C3 ,C4, IgG4 negativos.

Anticuerpos anti mieloperoxidasa, Proteinasa 3 y Anti peptidos citrulinados negativos.

Microbiológico:

Coprocultivo, Urocultivo y Hemocultivos :Negativos.

Imágenes:

Radiografía de Tórax: Normal.

Tomografía axial computarizada Tóraco/Abdominal:Hepatopatía crónica. Esplenomegalia de 14cms (Figura 1)

Tomografía por emisión de positrones (PET): Destaca un aumento de metabolismo en vasos de mediano calibre en extremidades superiores, arterias mesentéricas, y captaciones intramusculares en territorio vascular intramuscular de extremidades inferiores, predominando en gemelos donde dibuja de forma parcheada el árbol vascular, sugestivo de actividad inflamatoria/vasculitis en vasos de mediano calibre. Aumento de metabolismo difuso en médula ósea que impresiona de origen reactivo en contexto de respuesta inflamatoria sistémica.(Figura 2)

Tomografía axial computarizada de Aorta abdominal y miembros inferiores:Arterias viscerales y de miembros inferiores permeables. No se observan signos de afectación visceral. (Figura 3)

Ecografía Vascular: Arterias temporales: engrosamiento levemente hipoeoico con patrón multilneal en tronco comun derecho,izquierdo, rama parietal derecha e izquierda, rama frontal derecha e izquierda.Arteria Humeral: Engrosamiento de pared vascular.

Biopsia de Arteria Temporal:Sin alteraciones.

DIAGNÓSTICO:

Vasculitis de mediano vaso, probable Poliarteritis Nodosa (PAN).

TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN :

Dada la sospecha clínica, criterios intrahospitalarios de fiebre sin foco y hallazgos evidenciados en PET el paciente es valorado por el servicio de Reumatología y ante sospecha de posible vasculitis tipo PAN indican ecografía vascular. Se evidencia engrosamiento de arterias humerales y ligero engrosamiento de arterias temporales, es llevado a biopsia de Arteria temporal sin hallazgos destacables. Se indica toma de Angiotac sin afectación vascular esplácnica ni renal. Ante sospecha clínica de vasculitis de mediano vaso se inicia manejo con Prednisona a mg/Kg y Metotrexate 15 mg/ día, suplemento con calcio y vitamina D.

Dado de alta, en seguimiento por consulta externa de Reumatología con buena tolerancia a corticoides y metotrexate presentando mejoría clínica franca, sin nuevos episodios de fiebre ni dolor muscular.

DISCUSIÓN:

La primera definición de fiebre de origen desconocido (FUO) fue publicada en 1961 como temperatura mayor de 38,3°C en un periodo de al menos 3 semanas de evolución sin una causa aparente durante 7 días de estudios intrahospitalarios. (1) Con el tiempo y las nuevas técnicas diagnósticas surge un concepto mas práctico y menos rígido, reduciendo su intervalo diagnóstico a: fiebre de 3 días de duración con estudios diagnósticos intrahospitalarios y más de 3 visitas en pacientes ambulatorios.(1)

Su etiología puede dividirse en cuatro grandes categorías: infecciosa, no infecciosa inflamatoria, neoplásica y otros (1). Las enfermedades reumatológicas se encuentran bajo la categoría no infecciosa inflamatoria; incluyendo enfermedades autoinmunes, autoinflamatorias, granulomatosas y vasculitis. Cerca de un 30% de los pacientes con FUO suelen tener una causa reumatológica asociada (3), con presentaciones no características de la enfermedad . En el caso expuesto, el paciente presentaba predominantemente clínica febril y mialgias, síntomas que no suelen corresponder a la presentación típica de vasculitis de mediano vaso, representado un reto diagnóstico en el escenario clínico.

La medición de anticuerpos antinucleares (ANAS) y factor reumatoide (FR) debería realizarse en los pacientes con fiebre e inflamación prolongada. La presencia de ANAS se ha descrito útil en un 2-12 % de los casos de FUO y anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos (ANCAS) en un 2-3% de los casos (3). Durante la evaluación intrahospitalaria, los anticuerpos y estudios de autoinmunidad fueron negativos en nuestro paciente. Si bien se han presentado falsos positivos durante la FUO es aconsejable realizar seguimiento de anticuerpos posteriormente.

Múltiples estudios sugieren el uso del PET como herramienta diagnóstica temprana (2) con una sensibilidad de hasta el 65% en la patología no infecciosa inflamatoria. Gracias a esta prueba se permitió establecer un diagnóstico de causa no infecciosa inflamatoria de FUO en

nuestro caso. Cabe resaltar que su aplicación podría relacionarse con un mejor pronóstico en la FOU al elaborar diagnósticos mas tempranos y por tanto terapias dirigidas de forma precoz.

La poliarteritis nodosa (PAN) es una vasculitis que afecta predominantemente vasos de pequeño y mediano calibre, principalmente a nivel gastrointestinal, renal y nervioso (4). No suele debutar con compromiso muscular y de ser así se ha relacionado con clínica de miositis y neuropatía periférica. Se han descritos limitados casos ,como el expuesto en esta revisión, de PAN con compromiso muscular de predominio en miembros inferiores , planteándose la necesidad de una nueva nomenclatura: "PAN muscular", "PAN restringida a las extremidades" que sea ampliamente reconocida y así aceptar de forma global la indicación de una biopsia muscular dirigida al diagnóstico.(4)

Finalmente, no solo debemos considerar las vasculitis de mediano vaso como una de las causas de FOU sino también mantener la sospecha clínica de patologías reumatológicas ante presentaciones atípicas que pueden cursar con afectación de predominio muscular.

BIBLIOGRAFIA:

1. Ryan K. Fever of unknown origin. *Med Clin North Am.* 2024;108(1):79–92.
2. Minamimoto R. Optimal use of the FDG-PET/CT in the diagnostic process of fever of unknown origin (FUO): a comprehensive review. *Jpn J Radiol.* 2022;40(11):1121–37.
3. Mulders-Manders CM, Simon A, Bleeker-Rovers CP. Rheumatologic diseases as the cause of fever of unknown origin. *Best Pract Res Clin Rheumatol.* 2016;30(5):789–801.
4. Kamimura T, Hatakeyama M, Torigoe K, Nara H, Kaneko N, Satou H, et al. Muscular polyarteritis nodosa as a cause of fever of undetermined origin: a case report and review of the literature. *Rheumatol Int.* 2005;25(5):394–7.

ANEXO:
Figuras:

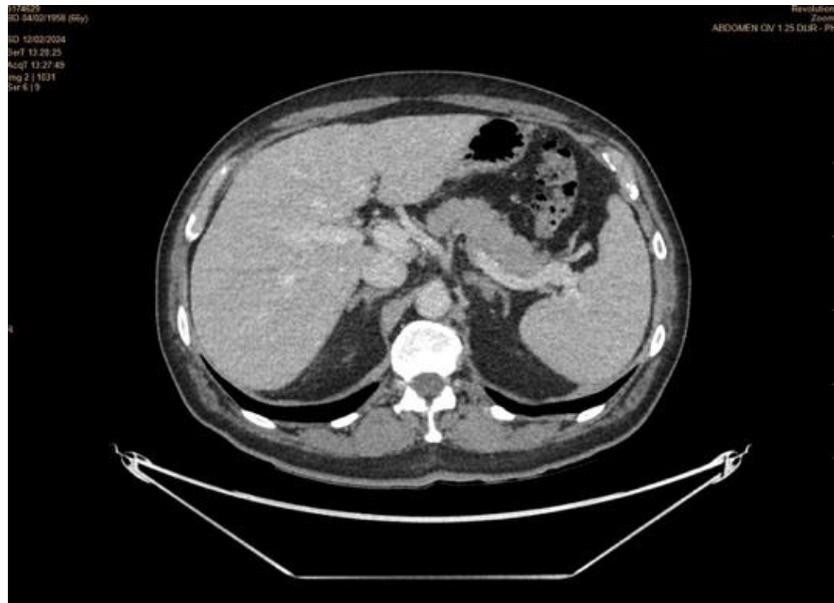


Figura 1. TC Abdominal: Bazo ligeramente aumentado de tamaño (14 cm).



Figura 2: PET: Aumento de metabolismo en vasos de mediano calibre en extremidades superiores, arterias mesentéricas y territorio vascular intramuscular de extremidades inferiores.



Figura 3: TC Aorta abdominal y miembros inferiores: Arterias viscerales y de miembros inferiores permeables. No signos de afectación visceral.

V CERTAMEN COMCANTABRIA de CASOS CLÍNICOS para médicos MIR

Título: LA BATALLA CONTRA LA MUERTE SÚBITA: CUANDO EL DAI NO ES SUFICIENTE

Autor principal: Pablo Núñez Fernández

- Número de Colegiado: 393907291
- Especialidad: Anestesiología y Reanimación
- Año de Residencia: Cuarto
- Centro de Trabajo: Hospital Universitario Marqués de Valdecilla
- Email: pablo.nunezf@scsalud.es
- Teléfono: 633 33 18 83

Otros autores: Ana Cano Fernández

- Especialidad: Anestesiología y Reanimación
- Año de Residencia: Tercero
- Centro de Trabajo: Hospital Universitario Marqués de Valdecilla

Resumen: varón de 25 años con antecedente de miocardiopatía arritmogénica, portador de desfibrilador automático implantable (DAI). Acude a Urgencias por sensación de descarga del dispositivo. Estando en la sala de Urgencias, comienza a experimentar sucesivos choques del DAI debido a una taquicardia ventricular monomórfica, lo cual deriva en un deterioro hemodinámico severo con parada cardiorrespiratoria de muy difícil control que requiere finalmente simpatectomía torácica bilateral.

Palabras clave (key words): Desfibrilador automático implantable (implantable cardioverter defibrillator), taquicardia ventricular (ventricular tachycardia), simpatectomía (sympathectomy).

ANAMNESIS

Paciente varón de 25 años con antecedente de miocardiopatía arritmogénica con colocación de desfibrilador automático implantable (DAI) que acude al servicio de Urgencias por sensación de descarga repetida de dicho aparato.

Antecedentes personales:

- Sin alergias conocidas a ninguna medicación.
- Factores de riesgo cardiovascular: no presenta diabetes ni hipercolesterolemia ni hipertensión arterial.
- Diagnóstico de miocardiopatía arritmogénica en 2022. Colocación de desfibrilador automático implantable Boston Scientific ese mismo año.
- Ginecomastia
- Medicación habitual: metoprolol 100mg cada 24h, amiodarona 200mg cada 24h.

Acude al servicio de Urgencias por descargas repetidas del DAI en las últimas horas. Refiere además, molestia precordial inespecífica y sensación intermitente de palpitations. Niega sensación de mareo o pérdida del conocimiento. No asocia cortejo vegetativo. Niega disnea.

Interrogando al paciente, refiere cuadro catarral desde hace dos días, con toma de medicamentos antigripales para alivio sintomático. Sin fiebre asociada. No ha acudido previamente a su médico de atención primaria (MAP).

Anamnesis por aparatos:

- Respiratorio: niega disnea. Refiere tos seca desde hace dos días. Asocia rinorrea acuosa. No cianosis.
- Digestivo: sin disfagia o reflujo gastroesofágico. No asocia náuseas ni vómitos. No alteraciones del ritmo intestinal.
- Genitourinario: niega síntomas miccionales.
- Nervioso: niega cefalea, alteraciones visuales, vértigo o alteraciones de la fuerza.
- Endocrino-metabólico: ausencia de cambios en el hábito nutricional en los últimos días.
- Locomotor: refiere dolores osteoarticulares inespecíficos.

EXPLORACIÓN FÍSICA

- Aspecto: buen estado general. Normohidratado, normocoloreado, normoperfundido. Colaborador. Temeroso ante una posible nueva descarga del DAI.
- Cabeza y cuello: no se observa ingurgitación yugular ni se auscultan soplos carotídeos.
- Tórax:
 - Auscultación pulmonar: limpia, murmullo vesicular conservado, sin ruidos sobreañadidos.
 - Auscultación cardíaca: rítmica, no se auscultan soplos.
- Abdomen: blando, depresible, no doloroso a la palpación. No se palpan masas ni megalias. Ruidos hidroaéreos presentes.

- Extremidades inferiores: sin edemas ni signos de trombosis venosa profunda. Se palpa pulso pedio bilateralmente.
- Neurológico: consciente y orientado en las tres esferas. Pupilas isocóricas normorreactivas. Lenguaje coherente y fluido.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- Constantes:
 - Tensión arterial: 126/81 mmHg.
 - Frecuencia cardíaca: 67 latidos por minuto.
 - Frecuencia respiratoria: 15 respiraciones por minuto.
 - Temperatura: 36,2 grados centígrados.
- Electrocardiograma (ECG): ritmo sinusal a 70 latidos por minuto. QRS estrecho. No se observan bloqueos de rama ni auriculoventriculares. Sin alteraciones de la repolarización.
- Bioquímica sanguínea: Glucosa 73 mg/dL, Sodio 137 mEq/L, Potasio 4,1 mEq/L, Urea 33, Creatinina 0,8 mg/dL, PCR 2,5 mg/dL.
- Hematimetría: sin leucocitosis ni otras alteraciones de la serie blanca. No anemia ni plaquetopenia.

DIAGNÓSTICO

En este momento, el diagnóstico de sospecha principal es el de descarga inadecuada del DAI. No obstante, también se plantea la posibilidad de que el paciente haya experimentado un episodio de taquicardia ventricular que haya cumplido los criterios programados en el DAI requiriendo una terapia cardioversora. Todo ello podría haber estado favorecido por la toma de antigripales que contengan algún simpaticomimético entre sus componentes. Se decide contactar con el Servicio de Cardiología para establecer el diagnóstico definitivo.

EVOLUCIÓN Y TRATAMIENTO

Estando el paciente en el box de Urgencias a la espera de la valoración por el equipo de Cardiología, experimenta de manera repentina varias descargas consecutivas del DAI. Se realiza un ECG en el que se objetiva una taquicardia ventricular monomórfica. El estado general del paciente se deteriora y es llevado a un box vital para manejo urgente dada la gravedad de la situación.

El paciente llega al box vital consciente, pálido, diaforético y con relleno capilar marcadamente enlentecido. En el monitor, se objetiva una taquicardia ventricular monomórfica a unos 200 latidos por minuto. Mantiene en ese momento una buena saturación de oxígeno y una adecuada tensión arterial media. El DAI continúa dando descargas periódicas ante el ritmo cardíaco detectado.

De acuerdo con el equipo de Cardiología, se inicia una perfusión continua endovenosa de lidocaína, a la que se suman varios bolos endovenosos de betabloqueante cardioselectivo (metoprolol) en dosis creciente. Ante la escasa respuesta a dicho tratamiento, se decide sedar al paciente con el objetivo de disminuir la descarga simpática que pueda estar generando las alteraciones en el ritmo cardíaco, con la consiguiente necesidad de asegurar

la vía aérea. Se procede por tanto a intubar al paciente, e una perfusión continua endovenosa de midazolam y fentanilo. De nuevo, la eficacia terapéutica es escasa, y el DAI continúa realizando descargas periódicamente.

El estado hemodinámico del paciente empeora progresivamente. Se realizan varios intentos de cardioversión externa, igualmente inefectivos. Llegado un momento, el DAI alcanza el máximo de descargas programadas y deja de emitirlas. A consecuencia de esto, el paciente pierde el pulso arterial central y entra en parada cardiorrespiratoria (PCR). Dado que el ritmo de parada es una taquicardia ventricular sin pulso, se inicia el protocolo de reanimación cardiopulmonar (RCP) con ritmo desfibrilable.

Tras 10 minutos de RCP avanzada, el paciente recupera un ritmo ventricular rápido con pulso palpable. Se inician entonces perfusiones continuas de noradrenalina y amiodarona endovenosas, y se aumenta la dosis de sedación. Sin embargo, el paciente sufre un nuevo deterioro hemodinámico que culmina en una nueva PCR. De forma similar a lo ocurrido previamente, el paciente sale nuevamente de la parada tras 5 minutos de RCP avanzada. En total recibe más de veinte descargas (sumando las entregadas por el DAI, a las aplicadas por el equipo médico).

A pesar de los múltiples esfuerzos, el paciente continúa entrando paroxísticamente en taquicardia ventricular, por lo que se decide realizar un bloqueo anestésico ecoguiado del ganglio estrellado como tratamiento de rescate, con una muy buena respuesta hemodinámica, recuperando el paciente el ritmo sinusal. Dada la eficacia de dicha intervención, se decide contactar con cirugía torácica para valorar una simpatectomía torácica bilateral diferida. Asimismo, se reprograma el DAI de manera preventiva. Se realiza, además, un ecocardiograma transtorácico con el paciente en ritmo sinusal que muestra una preservación de la función cardíaca sin alteraciones segmentarias de la contractilidad.

El paciente ingresa en la Unidad de Cuidados Intensivos. Dos días después del episodio agudo, se realiza una simpatectomía torácica bilateral por toracoscopia. El paciente sigue un curso postoperatorio sin mayores incidencias y puede ser dado de alta del hospital. En la primera consulta de control, no refiere problemas desde el alta, encontrándose plenamente asintomático, con una buena función biventricular en el ecocardiograma de control.

Por tanto, se pudo concluir que las descargas iniciales se debieron a una tormenta arrítmica que pudo estar precipitada por la toma excesiva de fármacos simpaticomiméticos.

DISCUSIÓN

La tormenta arrítmica es una urgencia vital que se define como tres o más episodios de taquicardia ventricular (TV), fibrilación ventricular (FV) o descargas de un desfibrilador automático implantable en 24h. Su mortalidad es elevada, siendo fundamental determinar el tipo de arritmia ventricular y el factor desencadenante. (1)

La mayoría de los episodios son causados por taquicardia ventricular monomórfica. La presentación clínica varía desde episodios repetidos de TV/FV que requieren choques múltiples por parte del DAI, hasta cursar de manera asintomática gracias a las terapias antitaquicardia (ATP). (2)

El manejo inicial de esta entidad incluye el uso de fármacos antiarrítmicos (betabloqueantes, procainamida o amiodarona), donde la combinación de amiodarona y betabloqueantes es considerada la terapia más efectiva con una mayor supervivencia a largo plazo. (ANEXO 1) (3)

Se debe reprogramar el DAI para evitar, en la medida de lo posible, la liberación de descargas por parte del mismo. En el momento agudo se puede desactivar el DAI y aplicar ATPs y choques manuales a través del dispositivo únicamente cuando sea necesario. La reprogramación del DAI puede evitar recidivas de tormenta arrítmica.

Como sucedió con nuestro paciente, en caso de refractariedad a estas medidas, se recomienda sedación con midazolam o propofol y conexión a ventilación mecánica con el objetivo de lograr un mayor bloqueo simpático.

El bloqueo simpático quirúrgico es un paso más, tras los bloqueadores beta y la sedación, en la reducción de la actividad adrenérgica. Puede realizarse mediante el bloqueo anestésico del ganglio estrellado o con una denervación simpática cardíaca. Su uso queda generalmente relegado a casos de tormentas arrítmicas refractarias al resto de medidas. (3)

En nuestro paciente, se decidió realizar una simpatectomía debido a la excelente respuesta al bloqueo transitorio del ganglio estrellado, ello sumado a la extrema gravedad de la situación vital del paciente.

La importancia de este caso radica fundamentalmente en dos aspectos:

- Por un lado, el número de DAIs implantados en España crece marcadamente cada año, por lo que la formación en el manejo de este tipo de situaciones resulta cada vez más necesaria.
- Por otro lado, este paciente fue atendido por un equipo multidisciplinar (médicos de Urgencias, Cardiología, Cuidados Intensivos, Cirugía Torácica, Anestesiología...) lo cual, además de un gran interés propiamente clínico, supone un enorme despliegue de recursos que deben ser adecuadamente coordinados entre los diferentes servicios implicados, de cara maximizar la eficiencia de los recursos.

BIBLIOGRAFÍA

1. Colinas Fernández, L., Magro Martín, M., Canabal Berlanga, A., Hernández Martínez, G., Pachón Iglesias, M., & Puchol Calderón, A. (2015). Tormenta arrítmica: variabilidad en el manejo según la etiología. *Medicina intensiva*, 39(3), 189–191. <https://doi.org/10.1016/j.medin.2014.02.003>
2. Castro Urda, V., Montero, V. M., Di Muro, N. R., Lozano, A. M., Franco, L. N., Ramos, J. T., & Lozano, I. F. (s/f). *Manejo del paciente con tormenta arrítmica. Revisión clínica*. Secardiologia.es. Recuperado el 11 de abril de 2024, de <https://secardiologia.es/images/stories/secciones/estimulacion/cuadernos-estimulacion/08/manejo-paciente-con-tormenta-arritmica.pdf>
3. Ramírez, L. L. (2019, junio 12). *Manejo anestésico de la tormenta arrítmica mediante bloqueo simpático*. AnestesiaR. <https://anestesiario.org/2019/manejo-anestesico-de-la-tormenta-arritmica-mediante-bloqueo-simpatico/>

ANEXO 1 (3)

1. Fármacos antiarrítmicos
<ol style="list-style-type: none"> 1. AMIODARONA <ul style="list-style-type: none"> ▪ 150 mg en 10 min ▪ Infusión 1 mg/min durante 6 h y 0.5 mg/min durante 18 h 2. PROCAINAMIDA <ul style="list-style-type: none"> ▪ Bolos de 100 mg cada 2-3 min ▪ Infusión de 20 mg/min ▪ Dosis máxima de 17 mg/kg peso 3. LIDOCAÍNA (si sospecha isquemia) <ul style="list-style-type: none"> ▪ 0.5-1 mg/kg en bolo (repetir cada 5-10 min según respuesta) ▪ Iniciar simultáneamente infusión de 1-4 mg/min ▪ Dosis máxima de 3 mg/kg en una hora
2. Bloqueo simpático
<ol style="list-style-type: none"> 1. Esmolol: 500 µg/kg/min bolo + 25-50 µg/kg/min mantenimiento <ul style="list-style-type: none"> ▪ Propanolol: 0.5-1 mg iv en 1 minuto. Repetir a intervalos de 2-5 minutos hasta dosis máxima (10 mg en pacientes conscientes y 5 mg en pacientes anestesiados) 2. Bloqueo ganglionar, denervación simpática quirúrgica 3. Benzodiacepinas (midazolam): bolo inicial 3-5 mg + mantenimiento 4. Sedación profunda + intubación
3. Re-programar DAI (cuantos menos choques menos descarga adrenérgica)
<ol style="list-style-type: none"> 1. Desactivar DAI: emplear terapia ATP y choques manuales 2. Reprogramar DAI: <ul style="list-style-type: none"> ▪ Aumentar el tiempo de detección de TV (reversión espontánea) <ul style="list-style-type: none"> ➢ Prolongar tiempo de detección o número de latidos necesarios para detectar la TV ▪ Aumentar la ventana de ATP <ul style="list-style-type: none"> ➢ Aumentar el límite superior de FC para la ventana de TV (intentar aumentar nº taquicardias tratadas con ATP) ▪ ATP más agresivas <ul style="list-style-type: none"> ➢ Prolongar número de estímulos. Disminuir % acoplamiento
4. Intensificar tratamiento de insuficiencia cardíaca
<ol style="list-style-type: none"> 1. Drogas vasoactivas. EVITAR ADRENALINA 2. Balón de contrapulsación 3. Asistencia ventricular 4. Trasplante cardíaco
5. Identificar factores precipitantes
<ol style="list-style-type: none"> 1. Isquemia → revascularización 2. Reposición de iones: potasio, magnesio 3. Hipertiroidismo 4. QT largo: aumentar la frecuencia (isoproterenol) 5. Brugada: quinidina, isoproterenol, antiarrítmicos

Protocolo de tratamiento agudo de tormenta arrítmica del Hospital Universitario Puerta de Hierro (Madrid).

Astenia intensa en paciente con déficit de piruvato kinasa

Autor principal:

María Oviedo Madrid
Nº colegiado: 393907571
R2 Hematología y Hemoterapia
Hospital Universitario Marqués de
Valdecilla
maria.oviedo@scsalud.es
+34 942 20 25 20

Otros autores:

Rodrigo Cantera Estefanía
R4 Hematología y Hemoterapia
Hospital Universitario Marqués de
Valdecilla

Julia Bannatyne Undabeitia
R2 Hematología y Hemoterapia
Hospital Universitario Marqués de
Valdecilla

Irene Gorostidi Alvarez
R2 Hematología y Hemoterapia
Hospital Universitario Marqués de
Valdecilla

Mujer de 42 años con anemia hemolítica grave por déficit congénito de piruvato kinasa que requiere de transfusiones periódicas y que presenta reagudizaciones con crisis hemolíticas en contexto de infecciones. La paciente presenta astenia intensa y disnea de esfuerzos tras cuadro autolimitado de fiebre y clínica gastrointestinal. En analítica se evidencia anemia arregenerativa y positividad de PCR para Parvovirus B19. Se realiza estudio de médula ósea que es compatible con aplasia pura de células rojas secundaria a infección por Parvovirus B19. Recibe tratamiento con inmunoglobulinas con posterior recuperación de su hemograma basal.

Palabras clave (Medline): Parvovirus B19, Pyruvate Kinase Deficiency, Pure red cell aplasia.

Palabras clave: Parvovirus B19, Déficit de Piruvato Kinasa, Aplasia Pura de Células Rojas.

ANAMNESIS

Paciente de 46 años con anemia hemolítica grave por déficit congénito de piruvato kinasa (con Mutaciones c.993C>A (p.331Asp>Glu) y c.1015G>C(p.339Asp>His), ambas en estado homocigoto). Trasfusiones mensuales desde el nacimiento con mejoría de las necesidades tras esplenectomía en 1974. Crisis hemolíticas asociadas a amigdalitis (amigdalectomía en 1979), faringitis e infecciones respiratorias. Como complicaciones en relación a su diagnóstico hepatopatía crónica y panhipopituitarismo secundarios a hemosisiderosis, osteoporosis y VHC curada. Como otros antecedentes disfunción cardiaca diastólica.

La paciente acude a consulta por astenia intensa y disnea de esfuerzos tras cuadro autolimitado de fiebre, dolor abdominal y vómitos alimentarios. No refiere diátesis hemorrágica ni otra clínica asociada.

EXPLORACIÓN FÍSICA

A la exploración se encuentra eupneica en reposo con piel cetrina, palidez de mucosas y coloración normal de las conjuntivas. No presentaba adenopatías palpables en la exploración física. Soplo sistólico panfocal en la auscultación cardiaca, sin otros hallazgos a la auscultación pulmonar. Hemiabdomen superior indurado, molesto a la palpación profunda. Extremidades inferiores sin edema ni signos de trombosis venosa superficial y pulsos pedios conservados.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Analítica

Hemograma: Leucocitos $5.9 \cdot 10^3/\mu\text{L}$, Hematíes $0.95 \cdot 10^6/\mu\text{L}$, VCM 93.2 fL, HCM 32.4 pg, Plaquetas $155 \cdot 10^3/\mu\text{L}$, Linfocitos 30.1 %, Monocitos 27.7 %, Basófilos 3.3 %, Neutrófilos 37.9 %, Eosinófilos 1.0 %, Hemoglobina 3.1 g/dL, Hematocrito 8.9 %, ADE 15.2 %, Reticulocitos % 1.8 %, Reticulocitos Abs $17.29 \cdot 10^3/\mu\text{L}$.

Bioquímica: Glucosa 94 mg/dl, Urea 47 mg/dL, Creatinina 0.43 mg/dl, Filtrado glomerular estimado (CKD-EPI) >90, Acido urico 3.2 mg/dL, ALT 27 U/L, AST 33 U/L, Gamma-GT 48 U/L, Fosfatasa alcalina 56 U/L, Bilirrubina total 2.2 mg/dL, LDH 683 U/L, Colesterol 96 mg/dL, Proteínas totales 6.2 g/dL, Albumina 3.3 g/dL, Calcio 8.4 mg/dL, Calcio total corregido por albumina (calculo) 9.0 mg/dL, Sodio 139 mEq/L, Potasio 4.0 mEq/L, Hierro 324 $\mu\text{g}/\text{dL}$, Transferrina 214 mg/dL, Capacidad total de fijación de Fe 272 $\mu\text{g}/\text{dL}$, Índice de saturación de transferrina 119 %, Ferritina >1650.0 ng/ml, Vitamina B12 152 pg/mL, Acido fólico >22.8 ng/mL

Estudio de coagulación: Actividad de protrombina 68 %, Tiempo tromboplastina parcial activado (TTPA) 30 seg, TTPA control 30, Fibrinógeno derivado 243 mg/dL

Revisión del frotis: Aumento de células de hábito plasmocitoide. Leve monocitosis. No se observan otras células atípicas. Anemia arregenerativa sin presencia de eritroblastos (presentes en hemogramas previos).

Imagen

Ecografía abdominal: El hígado presenta rasgos morfológicos de hepatopatía crónica muy evolucionada con una hepatopatía por depósito asociada. No se observan lesiones ocupantes de espacio. La vía biliar no está dilatada. El páncreas es homogéneo y bien definido. Los riñones son normales. La porta es permeable. No se identifican masas. Adenopatías aumentadas de tamaño de forma significativa en hilio hepático y ligamento gastrohepático. La porta es permeable con flujo hepatópeto de velocidad conservada. Líquido libre en pequeña/moderada cuantía. Estómago replecionado sin contenido.

Estudio de médula ósea:

Aspirado de médula ósea: Médula levemente hipocelular. Megacariocitos presentes. Serie blanca presenta precursores en proporción y con maduración adecuada, con disgranulopoyesis leve. Serie eritroide muy disminuida (4,5% de la celularidad global) por lo que la relación mieloeritroide está muy incrementada (17); la mayoría de los precursores eritroides son inmaduros (proeritroblastos y eritroblastos basófilos) con alteraciones morfológicas (formas gigantes, núcleo irregular, binuclearidad, vacuolización). Los muy escasos precursores eritroides maduros que se observan presentan rasgos diseritropoyéticos evidentes (núcleos abollonados, granulación citoplasmática grosera). Aumento de células macrofágicas, y leve aumento de precursores eosinófilos y células plasmáticas.

Biopsia de médula ósea: hiperplasia de serie granulocítica y megacariocítica y déficit relativo de serie roja. Se identifica parvovirus mediante inmunohistoquímica en proeritroblastos. CMV es negativo.

Estudio microbiológico

Carga Viral VHC No se detecta RNA viral Citomegalovirus IgG (QLIA) Negativo, PCR Parvovirus B19 Positivo, VHB HBs Ag (QLIA) Negativo, VIH1 / VIH2 (Ag+Ac) (QLIA) Negativo, Citomegalovirus IgM (QLIA) Positivo, Carga viral citomegalovirus No se detecta DNA viral.

DIAGNÓSTICO

Aplasia pura de células rojas secundaria a infección por Parvovirus B19.

TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN

Al conocer la positividad de la PCR para el Parvovirus B19 se administraron gammaglobulinas a dosis de 400mg/kg durante cinco días con aparición de eritroblastos en sangre periférica y leve reticulocitosis en los días posteriores. A la semana había recuperado su hemograma basal con posterior descenso progresivo de la hemoglobina y requiriendo su primera transfusión a los dos meses de la resolución del cuadro. Por otro lado, la clínica gastrointestinal se resolvió sin necesidad de ningún tratamiento específico.

DISCUSIÓN

El Parvovirus B19 es un virus de DNA monocatenario que prolifera en los precursores eritroides humanos. La infección suele ocurrir en edad escolar y la mayoría de los adultos tienen anticuerpos IgG contra el virus. (1, 2)

El virus se une a al antígeno P en la superficie de los precursores eritroides, se internaliza y se replica, alterando la maduración eritroide normal. El efecto citopático inducido por la infección por el parvovirus B19 se evidencia en forma de proeritroblastos gigantes en la médula ósea. Estas células pueden tener inclusiones nucleares eosinófilas, vacuolas y pseudópodos citoplasmáticos. (3)

En pacientes con anemias hemolíticas subyacentes el Parvovirus B19 puede causar crisis aplásicas transitorias, como fue el caso de esta paciente. Este cuadro se resuelve una vez que la viremia disminuye y la infección se resuelve, habitualmente en 1-2 semanas. Generalmente este cuadro ocurre una sola vez en la vida de los pacientes inmunocompetentes porque generan anticuerpos protectores. (1) Analíticamente destacan recuentos reticulocitarios muy bajos y caídas intensas del hematocrito y la hemoglobina. Estos pacientes generalmente requerirán soporte transfusional hasta que la inmunidad del paciente sea capaz de eliminar el virus y la anemia se resuelva espontáneamente en 1-2 semanas. El tratamiento más agresivo con inmunoglobulinas suele reservarse para los casos más graves y/o casos de anemia crónica en pacientes inmunocomprometidos que presentarán anemia crónica. (1, 2)

De este caso podemos destacar la importancia de reconocer la infección por Parvovirus B19 en pacientes con anemia grave y con recuento reticulocitarios bajos. Para el diagnóstico utilizamos la PCR que puede realizarse tanto en sangre periférica como en médula ósea. En pacientes inmunocompetentes con crisis aplásicas transitorias los anticuerpos IgM suelen ser detectables en torno al tercer día, por lo que la serología es otra prueba que apoyará el diagnóstico.

BIBLIOGRAFÍA

1. Young NS, Brown KE. Parvovirus B19. *New England Journal of Medicine*. 2004;350(6):586–97. doi:10.1056/nejmra030840
2. Martin RJ, Fanaroff AA, Walsh MC. Hematologic and Oncologic Problems in the Fetus and Neonate. In: Fanaroff and Martin's neonatal-perinatal medicine: Diseases of the fetus and infant. Philadelphia, PA: Elsevier; 2020.
3. Landry ML. Parvovirus B19. *Microbiology Spectrum*. 2016;4(3). doi:10.1128/microbiolspec.dmih2-0008-2015

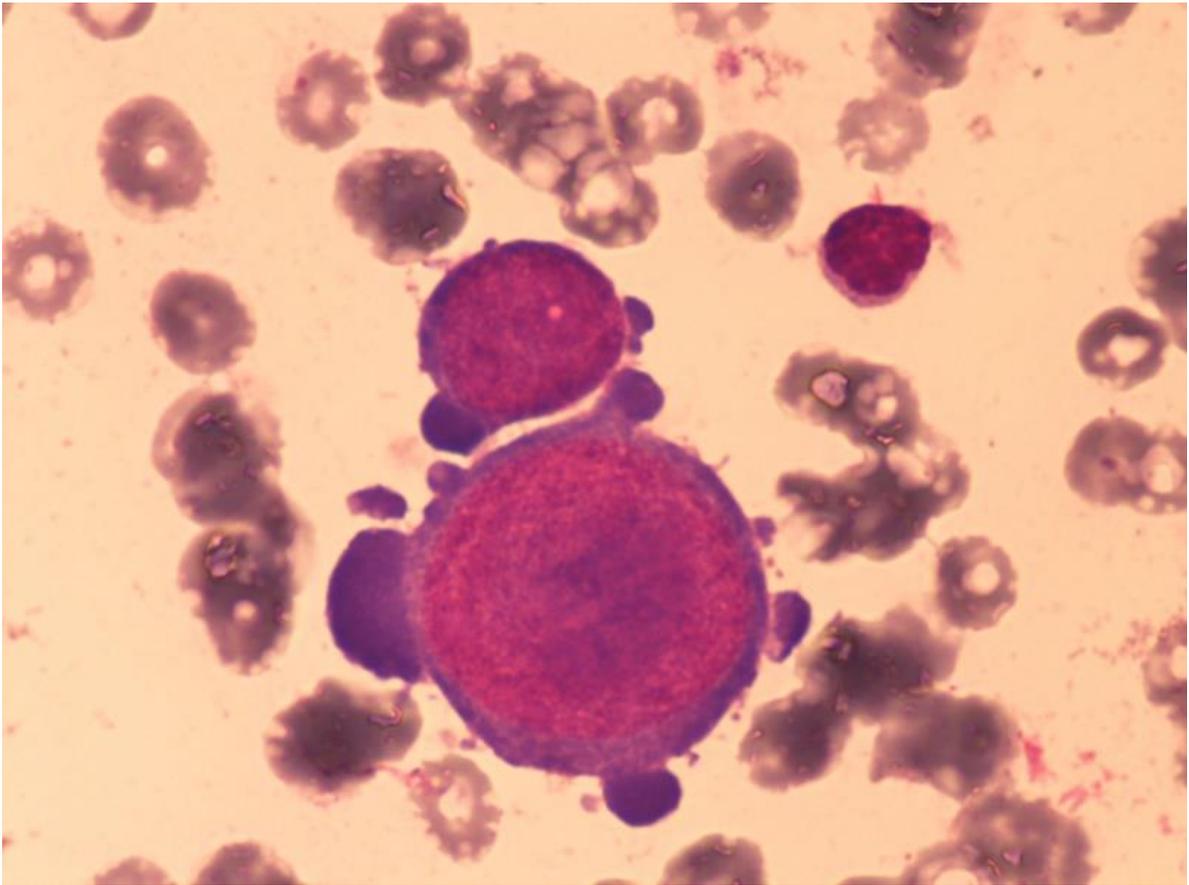


Imagen 1: Aspirado de médula ósea: proeritroblastos gigantes con pseudópodos citoplasmáticos.

TITULO: Rayo reductor esplénico: Irradiación de esplenomegalia gigante dolorosa secundaria a Amiloidosis sistémica de cadenas ligeras.

AUTOR PRINCIPAL: Fradeina Pinto Guevara, número de colegiado: 3907026, Oncología Radioterápica 3er año, Teléfono: +34665394488. Hospital universitario Marqués de Valdecilla.

OTROS AUTORES:

- Javier Albendea Roch: Oncología Radioterápica 4to año Hospital Universitario Marqués de Valdecilla

- Mara García Lamela: Oncología Radioterápica 2do año Hospital Universitario Marqués de Valdecilla.

- Iván Díaz de Cerio: Oncología Radioterápica Hospital Universitario Marqués de Valdecilla.

RESUMEN: Se presenta el caso de un hombre de 60 años con diagnóstico de amiloidosis de cadenas ligeras (AL) y neoplasia de células plasmáticas 7% patrón tipo gammapatía de significado incierto, con esplenomegalia gigante dolorosa, que por múltiples comorbilidades no es candidato a resección quirúrgica, planteándose la irradiación esplénica como opción terapéutica. La eficacia de la irradiación esplénica se ha evaluado en función de la paliación del dolor, la reducción del tamaño esplénico y/o la mejora de las citopenias, en nuestro caso se utilizó como paliación del dolor y reducción de tamaño con evidente respuesta clínica mantenida en el tiempo.

PALABRAS CLAVE: irradiación esplénica, amiloidosis sistémica, amiloidosis esplenica, esplenomegalia.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Varón de 60 años, profesión cantero-escultor, sin hábito tabáquico.

Antecedentes de interés:

- Endocarditis infecciosa (septiembre 2012 por *S. bovis* que requirió operación de Bentall-Bono (recambio valvular aórtico mecánico con tubo valvulado). Bloqueo AV de primer grado y Bloqueo rama del haz de His izquierdo .
- Aislamientos adenopáticos supraclavicular de repetición por micobacterias atípicas (*M. lentiflavus* (2013) y *M. avium* (2017)). Síndrome de túnel carpiano bilateral. Historia de Silicosis pulmonar (neumoconiosis por polvo de carbón y silicatos en estadio nodular) con datos de fibrosis pulmonar masiva asimétrica en relación a actividad profesional (2014).
- Durante ingreso en Medicina interna 2020, tras diátesis hemorrágica (hemorragia digestiva, hematomas intramusculares múltiples),evidencian componente monoclonal IgG lambda que sugería gammapatía monoclonal de significado incierto (GMSI). Se realizó biopsia de grasa subcutánea, negativa para rojo congo, y biopsia de médula ósea compatible con amiloidosis de tipo AL (cadenas ligeras) asociada a neoplasia de células plasmáticas (7% en Médula ósea con patrón GMSI) con afectación orgánica al diagnóstico: depósito submucoso amiloide digestivo con confirmación endoscópica e histológica (causante de hemorragia digestiva), infiltración miocárdica restrictiva con HVI moderada y disincronía, además colestasis incompleta con infiltración hepática y esplénica, se asocia insuficiencia renal progresiva con proteinuria en rango nefrótico, síndrome de túnel del carpo bilateral. Dado buen estado funcional inician en Hematología tratamiento en contexto de amiloidosis estadio III, con 1ª línea según esquema CyBorDex (Ciclofosfamida-Bortezomib-Dexametasona) en septiembre 2020. Es suspendido por sepsis grave y bacteremia por *E. cloacae* complex con buena evolución tras antibioterapia. Se reinicia línea y posterior al ciclo 3, es ingresado por síndrome compartimental en extremidad inferior derecha (músculo sóleo) en relación a enfermedad de base y anticoagulación por prótesis mecánica aórtica. Es tratado con múltiples fasciotomías e injerto cutáneo, durante ingreso presenta sangrado persistente en músculo sóleo asociado a diátesis hemorrágica por AL, evidenciando refractariedad a primera línea e iniciando tratamiento en enero 2021, según esquema Daratumumab-Bortezomib-dexametasona. No se consideró candidato a trasplante autólogo de progenitores hematopoyéticos (TASPE) por su comorbilidad cardiopulmonar con FEVI < 40% y patrón pulmonar restrictivo moderado además de caída de capacidad vital funcional de 3230 (73%) a 2320 ml (53%), siendo desestimado por Cardiología para trasplante cardíaco por sus múltiples comorbilidades. Se mantuvo anticoagulado con acenocumarol, y recibió DaraCyBorD (Bortezomib 1mg/m² bisemanal) durante 13 ciclos (los dos primeros sin ciclofosfamida por cardiotoxicidad y el último con daratumumab en monoterapia por empeoramiento de la función renal).

En **octubre 2022**, debido a esplenomegalia no dolorosa se realiza tomografía computarizada (TC), donde se confirma esplenomegalia homogénea, con una longitud craneocaudal de aproximadamente 20 cm, sin claros focos de esplenosis ni de infarto. El paciente comienza a presentar aumento de fatiga al caminar, sensación de opresión en hipocondrio izquierdo y dolor ocasional, que comienza a incrementarse no pudiendo

tratarse con antiinflamatorios no esteroideos, por fallo renal crónico estadio 4, con criterios para esplenectomía, pero no siendo candidato para intervención quirúrgica por enfermedad cardiopulmonar severa. Dado el carácter inoperable del paciente por todas las comorbilidades presentes, se envía a Oncología Radioterápica para valorar irradiación esplénica en el contexto de esplenomegalia gigante dolorosa.

Exploración física: Buen estado general, con fascies álgida. Abdomen ruidos hidroaéreos presentes, blando, depresible, bazo palpable con maniobra de naegueli sobrepasando cicatriz umbilical, esplenomegalia grado IV, dolorosa a la palpación superficial.

Tras valoración en servicio de oncología radioterápica en noviembre 2022, se decide planificación de tratamiento, iniciando con TC simulación de radioterapia el 25/11/2022 donde se contorneo un clinical target volume (CTV) a nivel esplénico de 1166 cc, con margen simétrico de 1 cm de CTV a planning target volume (PTV) para disminuir la incertidumbre de movimiento durante tratamiento. Previo a inicio de radioterapia se realizó analítica inicial con revisión diaria del paciente, evidenciando: trombopenia de 89.000 y linfopenia de 1100 (13,3 %). En la analítica 15 días posterior a fin de tratamiento: plaquetas de 165.000 y linfopenia de 800 (11,9 %)

Tratamiento: Se realizó radioterapia externa mediante radioterapia de intensidad modulada guiada por imagen o, por sus siglas en inglés, IMRT. Tomando en cuenta el diagnóstico de amiloidosis sistémica de tipo AL (cadenas ligeras) y neoplasia de células plasmáticas 7% (patrón de tipo GMSI), y la previa estabilidad hematológica del paciente además de la disponibilidad de acelerador lineal para el tratamiento, se prescribieron 12 Gy en 4 fracciones de 3 Gy, alcanzando una dosis biológica equivalente (BED) 15.6 Gy para un α/β de 10,

Durante el tratamiento presento distensión abdominal y un episodio de evacuación líquida que cesó espontáneamente, al mes náuseas grado 1 que cedieron espontáneamente.

Evolución: En junio 2023, asintomático, con aumento de peso, sin dolor abdominal. Con mejoría en exploración física a esplenomegalia grado III. Realizamos control de TC abdominal donde se aprecia que el volumen esplénico equivale a 1122 cc.

Han pasado 14 meses desde tratamiento, permaneciendo el paciente sin dolor.

DISCUSIÓN

La amiloidosis es un trastorno causado por depósito de amiloide, una proteína con ultraestructura fibrilar insoluble anormalmente plegada. El espectro clínico de la amiloidosis es amplio, ya que el depósito de amiloide en el espacio extracelular puede producirse en prácticamente todos los tejidos. Las formas comunes de amiloidosis sistémica incluyen la amiloidosis de cadena ligera (AL), la amiloidosis por transtiretina amiloide (ATTR) y la amiloidosis secundaria (AA) (1,2). La AL es un trastorno de células plasmáticas no proliferativo clonal en el que se depositan fragmentos de cadenas ligeras monoclonales kappa (κ) o lambda (λ) formando fibrillas que se depositan y acumulan en diferentes tejidos. Las características clínicas dependen de los órganos involucrados, pero pueden incluir insuficiencia cardíaca con fracción de eyección preservada, síndrome nefrótico, disfunción hepática, neuropatía periférica/autónoma y mieloma múltiple latente atípico o gammapatía monoclonal de significado incierto (MGUS) (3).

Se ha estimado que la afectación esplénica por amiloidosis se produce en 5 a 10% de los pacientes con amiloidosis sistémica primaria (AL) causando esplenomegalia por depósito, con distribución difusa en pulpa roja, borramiento de la arquitectura en la pulpa blanca, formación de macronódulos alrededor de las arteriolas o depositándose dentro de las paredes de las arteriolas. Estos pacientes suelen cursar con ruptura espontánea del bazo o con esplenomegalia dolorosa, realizándose resección quirúrgica en ambos casos, siendo históricamente la cirugía la principal modalidad terapéutica para estos pacientes, por otra parte en pacientes que no son candidatos a cirugía debido a comorbilidades preexistentes o a una morbilidad quirúrgica inaceptable la opción de tratamiento es la irradiación esplénica (3).

Se han descrito varias hipótesis para explicar el mecanismo de respuesta al tratamiento con radioterapia en la irradiación esplénica, principalmente en patologías neoplásicas hematológicas, desde muerte celular inducida directamente por la radiación, inmunomodulación que produce redistribución de subpoblaciones linfoides circulantes con reducción de linfocitos T supresores normales y liberación de citoquinas inducida por la radiación estimulando modulación inmunitaria secundaria que potencia los efectos mediados por células antineoplásicas (4). No existiendo muchos reportes precisos de la respuesta del depósito amiloide a la radiación, salvo el planteamiento de que, al ser causada la AL con mayor frecuencia por una población de células B monoclonales, es más sensible a la radiación. Alternativamente, la radiación puede actuar en la amiloidosis focalizada por otros mecanismos, lesionando células distintas a las células plasmáticas que pudieran secretar también material amiloide. Además, el daño del endotelio puede alterar la liberación de proteínas amiloidogénicas y la generación de radicales libres por interacción de la radiación con material biológico que puede modificar e incrementar la degradación del amiloide, aunque ninguno de estos potenciales mecanismos es soportado por estudios clínicos (4).

En la literatura se han descrito casos de amiloidosis pulmonar primaria, amiloidosis traqueobronquial primaria de cadenas ligeras, amiloidosis en nasofaringe y ocular, que han sido tratados de forma conservadora con radioterapia demostrando ser efectivo en enfermedad localizada. Aunque los datos se limitan a pequeñas series retrospectivas, se ha demostrado que la radiación proporciona un buen control con una toxicidad leve, no existiendo datos de tratamiento radioterápico de amiloidosis esplénica más si de otras patologías hemato-oncológicas con esplenomegalia sintomática (mielofibrosis, leucemia linfocítica crónica, leucemia mieloide, mieloma múltiple), igualmente de acuerdo a la fisiopatología de la misma y a la población de células B monoclonales radiosensibles en pacientes con esplenomegalia sintomática por AL no candidatos para cirugía, la irradiación esplénica es una opción viable.

La eficacia de la irradiación esplénica se ha evaluado en función de la paliación del dolor, la reducción del tamaño esplénico y/o la mejora de las citopenias. En muchos casos la duración media del alivio de los síntomas ha sido de 6 a 12 meses siendo las dosis medias por ciclo en las diferentes revisiones de 9-10 Gy aunque algunos han recibido hasta 24 Gy en total (5).

El régimen más común es el de 10 Gy en sesiones de 1 Gy al día durante dos semanas, aunque hay datos que sugieren que dosis más bajas (5 Gy en 5 fracciones) pueden ser tan eficaces como dosis más altas, sin clara relación entre BED10 y toxicidad. Los reportes de toxicidad grado 3-4 con bajas dosis esta en torno al 18.5 %, incluyendo toxicidad

hematológica (neutropenia, anemia, trombocitopenia). Dada la limitada reserva hematológica de estos pacientes con afectación sistémica y asociación de neoplasia de células sanguíneas, se debe realizar un seguimiento estrecho y tener un umbral bajo para tratarlos en caso de infección, trombocitopenia o anemia (6).

No hay una dosis total establecida, para irradiación esplénica con carácter de paliación del dolor, congestión o de hiperesplenismo, si bien en revisiones relacionadas con irradiación del bazo como órgano de riesgo en el tratamiento de otras patologías neoplásicas, se ha planteado que el umbral de exposición a la radiación del bazo es de 12 Gy, el parámetro asociado al desarrollo de linfopenia o efectos en sangre es que el volumen del bazo irradiado con dosis iguales o superiores a 15Gy (V15Gy) sea mayor del 20%. Pudiendo esto influir en la respuesta esplénica y en la toxicidad hematológica posterior.

En nuestro caso, planteamos en el contexto de amiloidosis de tipo AL (cadenas ligeras) asociada a neoplasia de células plasmáticas 7% patrón de tipo gammapatia monoclonal de significado incierto, realizar irradiación esplénica con dosis total de 12 Gy a 3 Gy/fracción, con dosis equivalente biológica de 15.60 Gy, tomando en cuenta los fraccionamientos encontrados en la literatura, no alcanzando una exposición mayor a los 12Gy, en vista del buen estado hematológico del paciente previo al tratamiento, obtuvimos un buen resultado con disminución de dolor a las 3 semanas del fin de tratamiento con respuesta clínica que se ha mantenido por más de 12 meses.

CONCLUSIÓN

La irradiación esplénica en pacientes con esplenomegalia gigante dolorosa por amiloidosis AL, es una opción terapéutica, para pacientes no aptos para intervención quirúrgica. Aún deben investigarse fraccionamientos en esta patología que, por su naturaleza de depósito fibrilar, tiene mejor respuesta a dosis mayores en comparación con otras patologías hematológicas que responden mejor a dosis baja de radiación.

REFERENCIAS

- 1.- Ashutosh D Wechalekar, Julian D Gillmore, Philip N Hawkins. Systemic Amyloidosis. *Lancet* 2016; 387: 2641–54.
- 2.- Morie A. Gertz. Immunoglobulin light chain amyloidosis: 2022 update on diagnosis, prognosis, and treatment. *American journal of hematology*. 2022 1 de junio; 97 (6): 818-829.
- 3.- Romana Rysava. AL amyloidosis: advances in diagnostics and treatment. *Nephrol Dial Transplant* (2019) 34: 1460–1466.
- 4.- De la Pinta. C, Fernández L. E, Montero L, A. Domínguez R. J, Sancho G, S. Treatment of symptomatic splenomegaly with low doses of radiotherapy: Retrospective analysis and review of the literature. *Technical Innovations & Patient Support in Radiation Oncology*. 2017. Sep-Dec; 3-4: 23–29.
5. Jacob Hall MD a, Samuel Rubinstein MD b, Amy Lilly MD c, Jeffrey, M. Blumberg MD d, Bhishamjit Chera MD. Treatment of localized amyloid light Chain Amyloidosis with external beam radiation therapy. *Practical Radiation Oncology*. 2022; Volume 12,6:504-510.
- 6.- Zaorsky N, Williams G, BSE, BA, Barta S, Esnaola N, Kropf P, Hayes S, Meyer. Splenic irradiation for splenomegaly: a systematic review and meta-analysis. *Cancer Treat Rev*. 2017 February ; 53: 47–52.

Pseudoaneurisma micótico y bacteriemia persistente por SARM.

Autor principal:

Javier Queipo Menéndez.

Número de colegiado: 393907578

Residente de 2 año de Medicina Interna

Hospital Universitario Marqués de Valdecilla

Datos de contacto: 689035758, javier.queipo@scsalud.es

Otros autores:

María Carlota Insúa García. Medicina Interna en Hospital Universitario Marqués de Valdecilla

Isabel Iribarren Medrano. Medicina Interna en Hospital Universitario Marqués de Valdecilla

Adrián Castillo Leonet. Medicina Interna en Hospital Universitario Marqués de Valdecilla

Resumen: se presenta el caso de un paciente diabético con una bacteriemia por SARM probablemente secundaria a úlcera cutánea y con piomiositis en muslo derecho. La evolución es tortuosa, presentando persistencia de bacteriemia pese a eliminación quirúrgica del foco siendo diagnosticado de pseudoaneurisma micótico en arteria femoral superficial derecha, que requiere doble antibioterapia y resección.

Palabras clave: piomiositis, bacteriemia persistente, SARM, pseudoaneurisma micótico

Anamnesis:

Se presenta el caso de un varón de 71 años con antecedentes de diabetes mellitus tipo 2 en tratamiento con metformina, hipertensión arterial, dislipemia y miocardiopatía dilatada con desincronía por BRIHH y FEVI en último control deprimida que acude a Urgencias por presentar desde hace un mes una herida supurante en primer dedo de pie derecho y dolor en cara interna de muslo de la misma extremidad con eritema y tumefacción en la misma zona que ha asociado febrícula termometrada de hasta 37,7°C. En relación a este proceso refiere postración, hiporexia y pérdida de peso. Náuseas y vómitos asociadas de 24 horas de evolución por lo que finalmente acude a HUMV. A la anamnesis dirigida niega otra clínica acompañante.

Exploración física:

La exploración el primer día de ingreso destacan datos de deshidratación mucocutánea y palidez manteniéndose consciente y con constantes en rango. A la auscultación cardíaca no se objetivan rones, extratonos o soplos de nueva aparición, con frecuencia ventricular controlada. La exploración de los campos pulmonares es normales, sin necesidad de oxigenoterapia y con saturaciones basales adecuadas. El abdomen también es anodino, sin detectarse megalias ni semiología ascítica o peritonismo. A la exploración osteomuscular destaca la presencia de una placa indurada, tumefacta y eritematosa, de aproximadamente 10 cm, en cara interna del muslo derecho, dolorosa a la palpación y no fluctuante (*imagen 1*). El signo de Ollow y el signo de Homans son negativos y los pulsos femorales, poplíteos y pedios están conservados. Por otro lado, destaca la presencia de una pequeña úlcera no dolorosa ni supurante en la punta del primer dedo del pie derecho sin datos de sobreinfección (*imagen 2*). A nivel neurológico cabe destacar una hipopalestesia hasta tobillos en ambas extremidades inferiores y abolición de los reflejos aquileos y paterales bilaterales.

Pruebas complementarias:

Se realizaron múltiples pruebas complementarias para establecer el diagnóstico. En primer lugar se extrajo una analítica sanguínea completa con gasometría venosa a destacar una elevación de reactantes de fase aguda con 16100 leucocitos, proteína C reactiva de 20 mg/dl e hipoalbuminemia. El potasio, la función renal y el perfil hepático eran normales. Se objetivó una hiponatremia grave de 124 meq/L de sodio con plasma hiperosmolar probablemente en el seno de hiperglucemia de >400 mg/dL sin cetosis. La gasometría muestra una acidosis de perfil metabólico con pH de 7,33, pCO₂ normal, HCO₃⁻ de 16,6 mmol/L y un lactato total de 2,3 mmol/L. Ante hallazgos analíticos y pico febril el primer día de ingreso se solicitan hemocultivos con cultivo de *Staphylococcus aureus resistente a metecilina*. La radiografía de tórax muestra aumento de silueta cardiomedial y el parénquima e hilios pulmonares sin alteraciones. Se realiza ecografía de partes blandas de la zona del muslo mostrando múltiples abscesos entre las fibras musculares siendo el de mayor tamaño de 3,6 x 1,2 cm y celulitis subyacente sin comunicación entre las mismas. Para completar estudio de imagen y con el fin de valorar adecuadamente la afectación de partes blandas se realiza resonancia magnética (*imagen 3*) del muslo en la que se ve una afectación muscular compatible con mionecrosis diabética con piomiositis asociada que por extensión había afectado al paquete vasculonervioso femoral en forma de manguito inflamatorio sin complicaciones vasculares.

aparentes (sin datos de tromboflebitis séptica y aneurismas). Se realiza drenaje ecoguiada de la colección con salida de líquido purulento y crecimiento de misma cepa de SARM en sangre.

Diagnóstico:

- Mionecrosis diabética.
- Piomiositis.
- Acidosis láctica tipo B por metformina.
- Hiponatremia hiperosmolar grave por hiperglucemia.
- Bacteriemia por *Staphylococcus aureus meticilin resistente*.

Tratamiento y evolución:

De forma empírica, ante sospecha de cuadro infeccioso de partes blandas en paciente diabético mal controlado se inició tratamiento antibiótico con piperazilina tazobactán a 4g/8h para cobertura pseudomónica y daptomicina 9mg/kg/día con objetivo bactericida de gram +. Tras aislamientos microbiológicos se puede adecuar tratamiento suspendiendo beta lactámica y manteniendo monoterapia con daptomicina. Además, se inicia sueroterapia para mejorar perfusión distal y se suspende metformina comenzando pauta insulínica para control glucémico.

El paciente presenta buena evolución clínica tras inicio de antibioterapia y drenaje quirúrgico de colección, sin aislamiento de SARM en hemocultivos de control a las 48 horas en frío. sin embargo, realiza nuevo pico febril a las 72 horas de ingreso hospitalario, con crecimiento en nuevos cultivos de sangre de misma cepa de SARM (cumpliendo criterios de bacteriemia complicada de brecha) además de empeoramiento de dolor en el muslo y aparición de nuevo lesión de aspecto necrótico y dolorosa en maleolo interno del pie derecho. Se solicita control nasal de portador de SARM siendo este negativo, ecocardiograma transtorácico sin lesiones excrecentes ni insuficiencias valvulares (en principio descartando endocarditis) y nuevo ecografía de muslo, esta vez mostrando imágenes compatibles con pseudoaneurisma micótico de arteria femoral con buena evolución de colecciones musculares. Se realiza interconsulta con Servicio de Infecciosas para inicio de doble antibioterapia para SARM (ceftarolina a dosis de 600mg cada 8 horas y mantenimiento de daptomicina a mismas dosis). En TC vascular de extremidades inferiores se observa pseudoaneurisma micótico a nivel del tercio medio de arteria femoral superficial de 3,3x4,5cm (*imagen 4*). Por otro lado, se realiza ecografía de pie derecho que muestra datos compatibles con embolismo séptico y piomiositis de músculos profundos de planta del pie confirmándose en resonancia magnética (respetándose plano óseo).

Ante hallazgos en pruebas complementarias se decide por parte de Cirugía Cardiovascular realizar resección y ligadura de pseudoaneurisma micótico y bypass femoral a arteria poplítea sin incidencias.

La evolución posterior es adecuada, finalizando dos semanas de tratamiento antibiótico tras negativización de hemocultivos y mejoría de clínica tanto a nivel del muslo como en pie derechos. El control glucémico es adecuado tras la resolución del cuadro infeccioso y los controles analíticos no muestran nuevas incidencias.

Tras evolución se pueden describir los siguientes diagnósticos:

- Mionecrosis diabética.
- Piomiositis de muslo derecho.
- Acidosis láctica tipo B por metformina.
- Hiponatremia hiperosmolar grave por hiperglucemia.
- Bacteriemia complicada persistente por *Staphylococcus aureus meticilin resistente*.
- Pseudoaneurisma micótico de arteria femoral superficial.
- Émbolos sépticos en partes blandas de pie derecho.

Discusión:

La piomiositis es una infección muscular, más frecuentemente causada por *Staphylococcus aureus sensible a meticilina* y frecuentemente asociada a entidades predisponentes como la Diabetes Mellitus mal controlada. Normalmente el foco es sanguíneo, debido a bacteriemias transitorias con foco en una solución de partes blandas. En el caso que proponemos, asumimos como puerta de entrada una úlcera cutánea en el primer dedo del pie derecho, que al presentar el paciente una neuropatía probablemente diabética no produjo clínica y no consultó previamente por ello. Ante la sospecha inicial de este tipo de infección de partes blandas se recomienda cobertura antibiótica tanto de gram negativos como de gram positivos incluyendo el SARM.

La bacteriemia por *Staphylococcus aureus* resistente a la meticilina (SARM) es una condición notablemente prevalente en nuestra área, donde se observa un aumento constante en el aislamiento de cepas resistentes de este microorganismo. Según los últimos consensos de la Sociedad de Enfermedades Infecciosas de América (IDSA, por sus siglas en inglés), se recomienda realizar hemocultivos de seguimiento a las 24-48 horas del inicio del tratamiento y llevar a cabo un ecocardiograma transtorácico para descartar endocarditis en todos los casos. La bacteriemia complicada se caracteriza por la persistencia de fiebre después de 72 horas de recibir un tratamiento adecuado, la presencia de endocarditis confirmada, si ocurre en pacientes con prótesis metálicas o la evidencia de enfermedad metastásica en cualquier sitio.

El pseudoaneurisma micótico puede ser una causa de persistencia de una bacteriemia. Ocurre por dilatación de las capas más externas de un vaso o por formación de tejido fibroso de contención tras un traumatismo (generalmente tras intervenciones quirúrgicas). La localización más frecuente es la arteria femoral y el germen el *Staphylococcus aureus*. El diagnóstico tras la sospecha se realiza con ecografía doppler requiriendo TC vascular para confirmarlo. El tratamiento es quirúrgico con resección de la zona afectada y revascularización si fuese necesario además de antibioterapia dirigida.

Nuestro paciente se presentó con una complicación infecciosa en el seno de una diabetes mellitus mal controlada (piomiositis) con formación de un pseudoaneurisma micótico tras la cirugía persistiendo así la bacteriemia por SARM pese a doble antibioterapia dirigida.

Finalmente, tras la resección del foco infeccioso, presentó buena evolución y pudiendo ser dado de alta tras completar tratamiento intravenoso.

Bibliografía:

1. Agarwal V, Chauhan S, Gupta RK. Pyomyositis. *Neuroimaging Clin N Am*. 2011 Nov;21(4):975-83, x. doi: 10.1016/j.nic.2011.07.011. Epub 2011 Sep 16. PMID: 22032510.

2. Zalavras CG, Rigopoulos N, Poultsides L, Patzakis MJ. Increased oxacillin resistance in thigh pyomyositis in diabetic patients. *Clin Orthop Relat Res.* 2008 Jun;466(6):1405-9. doi: 10.1007/s11999-008-0198-3. Epub 2008 Mar 8. PMID: 18327628; PMCID: PMC2384011.
3. Holland TL, Bayer AS, Fowler VG. Persistent Methicillin-Resistant *Staphylococcus aureus* Bacteremia: Resetting the Clock for Optimal Management. *Clin Infect Dis.* 2022 Oct 29;75(9):1668-1674. doi: 10.1093/cid/ciac364. Erratum in: *Clin Infect Dis.* 2023 Apr 3;76(7):1346-1347. PMID: 35535790; PMCID: PMC9617577.
4. Liu C, Bayer A, Cosgrove SE, Daum RS, Fridkin SK, Gorwitz RJ, Kaplan SL, Karchmer AW, Levine DP, Murray BE, J Rybak M, Talan DA, Chambers HF; Infectious Diseases Society of America. Clinical practice guidelines by the infectious diseases society of america for the treatment of methicillin-resistant *Staphylococcus aureus* infections in adults and children. *Clin Infect Dis.* 2011 Feb 1;52(3):e18-55. doi: 10.1093/cid/ciq146. Epub 2011 Jan 4. Erratum in: *Clin Infect Dis.* 2011 Aug 1;53(3):319. PMID: 21208910.
5. Mikkaichi T, Yeaman MR, Hoffmann A; MRSA Systems Immunobiology Group. Identifying determinants of persistent MRSA bacteremia using mathematical modeling. *PLoS Comput Biol.* 2019 Jul 11;15(7):e1007087. doi: 10.1371/journal.pcbi.1007087. PMID: 31295255; PMCID: PMC6622483.
6. Geriak M, Haddad F, Rizvi K, Rose W, Kullar R, LaPlante K, Yu M, Vasina L, Ouellette K, Zervos M, Nizet V, Sakoulas G. Clinical Data on Daptomycin plus Ceftaroline versus Standard of Care Monotherapy in the Treatment of Methicillin-Resistant *Staphylococcus aureus* Bacteremia. *Antimicrob Agents Chemother.* 2019 Apr 25;63(5):e02483-18. doi: 10.1128/AAC.02483-18. PMID: 30858203; PMCID: PMC6496065.

Imagen 1



Imagen 1. Placa eritematosa de bordes mal definidos en cara interna del muslo.

Imagen 2



Imagen 2. Úlcera cutánea en primer dedo de pie derecho evolucionada, sin datos de sobreinfección.

Imagen 3



Imagen 3. afectación muscular compatible con mionecrosis diabética con piomiositis asociada

Imagen 4

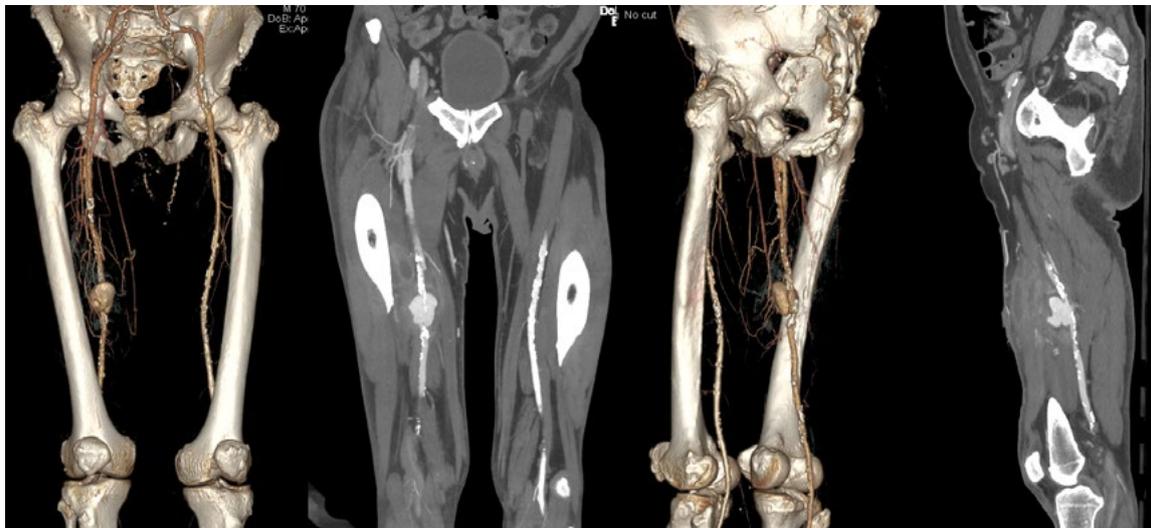


Imagen 4. TC vascular con reconstrucción 3D que muestra pseudoaneurisma micótico en tercio medio de arteria femoral superficial derecha.

Síndrome de aorta media: Estrategia de dilatación aórtica progresiva con balón farmacactivo.

César Augusto Rodríguez Canedo ¹, María Nuñez Sayar ².

1. R5 Cirugía Cardiovascular Hospital Marqués de Valdecilla

2. R4 Cirugía Cardiovascular Hospital Marqués de Valdecilla.

Introducción

La enfermedad renovascular es una causa importante de hipertensión en niños y la estenosis de la arteria renal (EAR) es la causa más frecuente.

El síndrome de aorta media (SAM) es una enfermedad poco frecuente caracterizada por un estrechamiento grave de la aorta abdominal, que suele afectar a las arterias renales y las ramas viscerales, y es una causa poco frecuente de EAR.

El primer uso del término síndrome de aorta media fue en 1963, Sen et al. describen un estrechamiento importante de la aorta descendente y de la aorta abdominal, con afectación de ramas viscerales, muy diferente del síndrome de Takayasu y del síndrome de Leriche, que afectan comúnmente a las ramas del arco aórtico y a la bifurcación aórtica, respectivamente.

En la actualidad, el objetivo del tratamiento es normalizar la presión arterial, evitando las consecuencias a largo plazo de la hipertensión, como la enfermedad renal crónica, la insuficiencia cardíaca y la enfermedad cerebrovascular.

Las opciones de tratamiento incluyen la terapia médica, la angioplastia transluminal percutánea y la cirugía, a menudo combinadas entre sí.

Presentamos el caso de un paciente varón de 15 años con síndrome de aorta media, que presentó hipertensión arterial tras el tratamiento médico. Por lo tanto, decidimos realizar angioplastias aórticas progresivas con balón farmacactivo, tras el tratamiento su presión arterial es más menor, lo que permite reducir los fármacos antihipertensivos y eliminar la restricción de ejercicio.

Presentación del caso

Paciente varón de 15 años que presenta hipertensión moderada en las revisiones periódicas de pediatría (TA 145/80). Sin limitación de las actividades cotidianas ni otros síntomas asociados.

Antecedentes:

- Asma (sin tratamiento).
- Dermatitis atópica, alergia al huevo y al pelo de perro.
- Otitis media recurrente con drenaje timpánico.
- Fimosis.

Antecedentes familiares: abuela materna con HTA precoz.

La exploración física mostró PA 135/97 miembro superior derecho (MSD), 138/96 miembro superior izquierdo (MSI) y 116/64 miembro inferior derecho (MID), 119/67 miembro inferior izquierdo (MII) con un gradiente 16-derecho y 19-izquierdo. Soplo abdominal. Pulsos miembros inferiores presentes.

Se realizó un análisis de sangre que mostró niveles normales de creatinina y marcadores inflamatorios. El electrocardiograma mostró ritmo sinusal, sin signos de hipertrofia del VI ni repolarización anormal. La ecocardiografía transtorácica detectó una leve hipertrofia concéntrica del VI (9 mm), Aorta Ascendente (AoA) 32 mm.

Ecografía doppler renal

- Riñones de morfología normal, sin dilatación del sistema excretor.
- Estenosis de segmento largo de aorta abdominal, aprox. 3,5 cm por debajo del diafragma y que afecta al tronco celiaco (TC) y a la arteria mesentérica superior (AMS), así como a ambas arterias renales.

- Presencia de circulación colateral y dilatación de la AMS.
- Patrones de flujo alterados dentro de la aorta y la arteria renal izquierda.

Angiografía por tomografía computarizada (AngioTC)

- Dilatación de la raíz aórtica y del AoA, sin signos de aortitis.
- Segmento de estenosis/hipoplasia de la aorta abdominal infradiafragmática de 11,4 cm de longitud que afecta a todos los troncos viscerales (máximo interrenal de 5 mm) y se asocia con vasos colaterales y dilatación postestenótica tanto de la TC como de la AoA.
- Aneurisma sacular de la arteria renal derecha.
- Dilatación de la bifurcación aorto-iliaca que afecta al ostium de la arteria iliaca izquierda.

Seguimiento

Inicialmente control de PA con atenolol 50 mg/24h, asintomática aunque algo disminuida la actividad física. Parestesia de miembros inferiores durante largos paseos.

Requiere aumento de la medicación (atenolol 75 mg) y luego introducción de un segundo medicamento para la PA (bloqueante de los canales de calcio). El MAPA muestra una presión arterial sistólica media superior (PAS) a 160. Sin progresión en AngioTC o ETT.

Panel genético (aorta, vascular y tejidos blandos) negativo.

Junio 2022

Estrategia de tratamiento endovascular prevista: angioplastia transluminal percutánea (ATP) secuencial de aorta abdominal con balones recubiertos de fármaco (paclitaxel)

- 1ª sesión: ATP con 2 balones InPact de 7x80 mm. Sin cambios inmediatos en los diámetros.

Seguimiento 1 semana después:

- * Atenolol 75 mg, Amlodipino 5 mg, AAS 100 mg.
- * MAPA 105 MSI 77 MII - gradiente 28 mmHg.

Agosto de 2022

- 2ª sesión: primero ATP convencional con balón de 8 mm y después ATP con balón InPact de 2x 9x80 mm. Ningún cambio inmediato en los diámetros. Gradiente medio 27 mm Hg

Seguimiento 1 mes después:

- * Sin cambios en la medicación
- * Gradiente 35.
- * ETT AoA 37 mm.

Octubre 2022 diámetros ATC

- Diámetro Transversal Ao: 16 x 15 mm.
- Ao prerrenal: 9 x 8 mm.
- Ao infrarrenal: 8 x 7 mm.
- pre-bifurcación: 6 x 5 mm.

Noviembre 2022

- 3ª sesión: primero ATP convencional con balón de 10 mm y después ATP con balón InPact de 2x 12x80 mm. Hay un aumento de 1,5 mm en el diámetro dentro de las áreas estenóticas más críticas, los cambios focales en la pared del vaso son evidentes después del procedimiento, pero con extensión limitada y no hay signos o características de disección, ruptura o pseudoaneurisma (cambios en la íntima, distensión vascular). Gradiente 20 mmHg.

Seguimiento 2 meses después:

- * Gradiente 10 mmHg. MAPA 134/70.

Febrero 2023

Gradiente 9 mmHg.

Diámetros AngioTC:

- DTAo 16 x 15 mm.

- prerrenal 10 x 9 mm.
- infrarrenal 12 x 11 mm.
- pre-bifurcación 8 x 7 mm.

* Como incidencia disección focal, estable.

Sin cambios en vasos colaterales, aneurisma de arteria renal derecha (10 mm).

Discusión

Aunque el SAM es una enfermedad rara, puede tener consecuencias graves si no se trata. La hipertensión arterial puede desarrollar enfermedad renal crónica y también insuficiencia cardíaca, lo que aumenta la morbilidad y la mortalidad.

El rasgo de presentación más común es el hallazgo incidental de hipertensión, pero también, especialmente en pacientes adultos jóvenes, puede estar presente una enfermedad avanzada, como hipertrofia ventricular izquierda, insuficiencia cardíaca, retinopatía hipertensiva, enfermedad renal crónica terminal o accidente cerebrovascular. Los signos y síntomas de aparición pueden ser hipertensión arterial, angina abdominal, cefalea, debilidad o ausencia de pulsos femorales.

La etiología de el SAM es aún desconocida y su fisiopatología sigue siendo esquiva, aunque se han propuesto muchos mecanismos. Se ha descrito como un trastorno congénito cuando se diagnostica en neonatos y se asocia a síndromes congénitos como la neurofibromatosis tipo 1 o el síndrome de William. También se ha descrito como una enfermedad adquirida relacionada con el síndrome de Takayasu, displasia fibromuscular, tumor o fibrosis.

Discusión

Para completar el estudio sobre el SAM, es necesario realizar una angiografía por tomografía computarizada (ATC) antes de la cirugía. El grupo del Boston Children's utilizó la siguiente ecuación: porcentaje de estenosis $1/4$ (diámetro del vaso de referencia diámetro luminal más estrecho)/(diámetro del vaso de referencia). El diámetro aórtico de referencia se midió a nivel de la aorta de apariencia normal justo proximal al segmento enfermo. La estenosis superior al 50% se definió como de "grado moderado", y las ramas sin flujo de contraste a través de la luz se clasificaron como obstruidas. También pueden utilizarse la aortografía y la resonancia magnética (RM). La ecografía doppler es útil como primera aproximación.

El tratamiento se divide en tres vías: terapia médica, angioplastia transluminal percutánea (ATP) y tratamiento quirúrgico.

El primer paso es el tratamiento médico, con fármacos antihipertensivos como betabloqueantes, vasodilatadores, alfabloqueantes y betabloqueantes. A menudo los pacientes necesitan una combinación de éstos. Los inhibidores de la enzima de conversión de la angiotensina y los bloqueantes de los receptores de la angiotensina se utilizan como segunda opción, cuando otras opciones no consiguen controlar la presión arterial (PA), con una estrecha vigilancia de la función renal.

La ATP es una opción de tratamiento menos invasiva. Se utiliza ampliamente en la enfermedad arterial periférica y coronaria en pacientes adultos, pero también en la patología de los vasos pulmonares. Muy a menudo se utiliza la ATP sin implantación de stent y se utiliza stent en pacientes pediátricos mayores. Los seguimientos de 3-6 años han dado buenos resultados.

El tratamiento quirúrgico es la solución más permanente, pero conlleva un alto riesgo quirúrgico. En los niños más pequeños el tratamiento quirúrgico es limitado porque los injertos sintéticos no tienen capacidad para crecer, se prefiere el injerto autólogo o las técnicas de aortoplastia, frente al uso de injertos sintéticos.

Conclusión

Se trata de una experiencia de caso único con un seguimiento clínico sin intervenciones y un resultado local adecuado. La elección de esta técnica se basó en una comparación entre la morbilidad (procedimiento menos invasivo frente a más invasivo) y los resultados a largo plazo en un paciente joven con un estilo de vida activo. El uso de dilataciones repetidas con balones liberadores de paclitaxel ha demostrado ser una opción terapéutica eficaz y segura en este paciente con síndrome de aorta media. Este tratamiento debe aplicarse en casos más amplios y comparables para estandarizar esta técnica en situaciones similares.

Bibliografía

1. Tummolo A, Marks SD, Stadermann M, Roebuck DJ, McLaren CA, Hamilton G, Dillon MJ, Tullus K. Mid-aortic syndrome: long-term outcome of 36 children. *Pediatr Nephrol.* 2009 Nov;24(11):2225-32. doi: 10.1007/s00467-009-1242-6. Epub 2009 Jul 15. PMID: 19603194.
2. Kim SS, Stein DR, Ferguson MA, Porras D, Chaudry G, Singh MN, Smoot L, Kim HB, Vakili K. Surgical management of pediatric renovascular hypertension and midaortic syndrome at a single-center multidisciplinary program. *J Vasc Surg.* 2021 Jul;74(1):79-89.e2. doi: 10.1016/j.jvs.2020.12.053. Epub 2020 Dec 16. PMID: 33340698.
3. Sen PK, Kinare SG, Engineer SD, Parulka GB. The Middle Aortic Syndrome. *Br Heart J.* 1963 Sep;25(5):610-8. doi: 10.1136/hrt.25.5.610. PMID: 14063008; PMCID: PMC1018042.
4. Kim HB, Vakili K, Modi BP, Ferguson MA, Guillot AP, Potanos KM, Prabhu SP, Fishman SJ. A novel treatment for the midaortic syndrome. *N Engl J Med.* 2012 Dec 13;367(24):2361-2. doi: 10.1056/NEJMc1210374. PMID: 23234530.
5. Stea ED, Meliotta G, Carbone V, Torres D, Santangelo L, Piscopo G, Giordano P, Annicchiarico G, Vairo U, Giordano M. Mid-Aortic Syndrome: A Rare Cause of Renovascular Hypertension in Childhood Treated Percutaneously with an Unusual Vascular Access. *Curr Pediatr Rev.* 2020;16(4):320-324. doi: 10.2174/1573396316666200609170003. PMID: 32516103.
6. Zartner P, Hart C, Schneider MBE. Severe midaortic syndrome: a stepwise approach to treatment with drug-eluting balloons: a case report. *Eur Heart J Case Rep.* 2019 Feb 25;3(1):ytz017. doi: 10.1093/ehjcr/ytz017. PMID: 31020259; PMCID: PMC6439396.
7. Dogan A, Sever K, Ozdemir E, Mansuroglu D, Kurtoglu N. Endovascular stenting of mid-aortic syndrome due to Takayasu arteritis. *Acta Chir Belg.* 2018 Aug;118(4):264-268. doi: 10.1080/00015458.2017.1374592. Epub 2017 Sep 13. PMID: 28903623.
8. Rajakaruna R, Porter KR, Ok MS. Mid-Aortic Syndrome. *Anesthesiology.* 2021 Jun 1;134(6):938. doi: 10.1097/ALN.0000000000003760. PMID: 33791785.
9. Marecki H, Simons JP, Schanzer A, Arous EJ, Robichaud D, Messina LM. Repeat presentation for middle aortic syndrome 18 years after original repair. *J Vasc Surg.* 2017 Dec;66(6):1876-1877. doi: 10.1016/j.jvs.2016.12.095. PMID: 29169543.
10. Matsuno Y, Mori Y, Umeda Y, Imaizumi M, Takiya H. A successful case of ascending aorta--abdominal aorta bypass for middle aortic syndrome. *Vasc Endovascular Surg.* 2009 Feb-Mar;43(1):96-9. doi: 10.1177/1538574408322756. Epub 2008 Sep 17. PMID: 18799499.
11. Lin YJ, Hwang B, Lee PC, Yang LY, Meng CC. Mid-aortic syndrome: a case report and review of the literature. *Int J Cardiol.* 2008 Jan 24;123(3):348-52. doi: 10.1016/j.ijcard.2006.11.167. Epub 2007 Feb 23. PMID: 17321619.
12. Kadoya Y, Zen K, Saburi M, Matoba S. Mid-aortic Syndrome: A Rare Cause of Juvenile Hypertension. *Intern Med.* 2018 Feb 1;57(3):447. doi: 10.2169/internalmedicine.9337-17. Epub 2017 Nov 1. PMID: 29093417; PMCID: PMC5827334.

SÍNDROME DE VOGT KOYANAGI HARADA UNILATERAL; ENTIDAD POCO FRECUENTE EN NIÑOS.

AUTOR PRINCIPAL

Paula Patricia Rumoroso Sanz
Nº colegiado: 393907583
R2 Oftalmología
Teléfono: 696228705
Email: paulapatricia.rumoroso@scsalud.es
Hospital Universitario Marqués de Valdecilla.

OTROS AUTORES

Pedro Muñoz Zatón. R5 Traumatología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla.
Diego Vegas Tapias. R1 Oftalmología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla.
Andrés Eduardo Vega Cruz. R4 Oftalmología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla.

RESUMEN

Se presenta el caso de una niña de 15 años con disminución de la agudeza visual del ojo izquierdo debido a un desprendimiento neurosensorial exudativo de retina. Tras descartarse las principales causas autoinmunes e infecciosas y objetivarse pleocitosis del líquido cefalorraquídeo (LCR) en la punción lumbar, se llegó al diagnóstico de enfermedad de Vogt Koyanagi Harada unilateral. Esta enfermedad es una panuveítis granulomatosa, generalmente bilateral que cursa con desprendimiento de retina seroso y puede acompañarse de afectación del sistema nervioso central, alteraciones dermatológicas y auditivas.

PALABRAS CLAVE: Síndrome de Vogt Koyanagi Harada, desprendimiento exudativo de retina, uveítis granulomatosa difusa.

AGRADECIMIENTOS

Me gustaría agradecer al servicio de Oftalmología del Hospital Universitario Marqués de Valdecilla por su labor en la formación de sus residentes, en especial a mis tutoras la Dra. Martínez Hormaechea y la Dra. Ruiz Sancho.

ANAMNESIS

Niña de 15 años que consulta por disminución de la agudeza visual en el ojo izquierdo de tres días de evolución acompañado de miodesopsias y dolor ocular izquierdo que empeora con los movimientos oculares. No presentaba antecedentes de interés.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Tras la anamnesis, se le realizó una exploración oftalmológica completa. La agudeza visual del ojo derecho estaba conservada, mientras que en el ojo izquierdo fue de 0.4, mejorando a 0.5 con agujero estenopecico.

Las pupilas eran isocóricas y normorreactivas. No se observó ninguna restricción en los movimientos oculares ni diplopía, aunque la paciente refería dolor a la supradextroversión.

En la biomicroscopia, no se observaba hiperemia conjuntival, las córneas eran transparentes, con tinción fluoresceínica negativa, y sin presencia de Tyndall.

Posteriormente, se llevó a cabo una exploración del fondo de ojo bajo midriasis farmacológica con fenilefrina y tropicamida. La exploración del polo posterior fue normal en el ojo derecho, pero en el ojo izquierdo se observó un desprendimiento de retina neurosensorial exudativo en el área macular (Imagen 1).

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Se completó la exploración realizando una Tomografía de coherencia óptica (OCT) y una Angiografía fluoresceínica (AGF).

La OCT del ojo derecho fue normal. Sin embargo, la del ojo izquierdo demostró la presencia de un desprendimiento de retina neurosensorial macular de aspecto tabicado (Imagen 2).

En la AGF se objetivaron varios puntos de hiperfluorescencia a nivel subretiniano, sin difusión en fases tardías. (Imagen 3).

Ante estos hallazgos se sospechó la enfermedad de Vogt-Koyanagi-Harada atípica, ya que lo más frecuente es la afectación bilateral. Por ello se decidió hacer un despistaje de las principales causas de diagnóstico diferencial (Tabla 1), entre ellas enfermedades infecciosas y autoinmunes, solicitando una analítica completa con serologías y autoanticuerpos, así como una radiografía de tórax. Los resultados de todas estas pruebas fueron normales.

DIAGNÓSTICO

De acuerdo con los criterios diagnósticos establecidos en 2001 por la Sociedad Americana de Uveítis (Tabla 2) el paciente presentaba un síndrome de VKH probable ya que cumplía los tres primeros criterios (ausencia de traumatismo ocular penetrante o cirugía ocular, ausencia de evidencia de otras enfermedades oculares, y manifestaciones oculares tempranas). Se decidió solicitar una punción lumbar en la que se observó pleocitosis del LCR. Tras este resultado, la paciente cumpliría el cuarto criterio siendo diagnosticada de síndrome de VKH en su forma incompleta.

TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN

Se decidió ingresar a la paciente para tratamiento con bolos de metilprednisolona intravenosa 500 mg durante 3 días, pasando posteriormente a una pauta oral con Prednisona 30mg cada 24 horas durante 7 días. Dada la estabilidad clínica, se decidió el alta hospitalaria pautándose tratamiento con Azatioprina 50 mg cada 24 horas y pauta descendente de Prednisona.

Tras este tratamiento inicial, la visión del ojo izquierdo mejoró de manera significativa, pasando de 0.4 a 0.9. En la OCT del ojo izquierdo ya no se observaba el desprendimiento neurosensorial exudativo, quedando solamente un mínimo líquido residual a nivel macular (Imagen 4).

DISCUSIÓN

La enfermedad de VKH es una panuveítis granulomatosa, generalmente bilateral que cursa en su fase aguda con desprendimiento de retina seroso y puede acompañarse de afectación del sistema nervioso central, alteraciones dermatológicas y auditivas.

Esta entidad es extremadamente infrecuente en la población pediátrica y afecta predominantemente a mujeres entre la tercera y la quinta década de la vida. Se presenta fundamentalmente en pacientes de raza negra, oriental o hispana, siendo muy infrecuente en la raza caucásica.

La etiopatogenia no es bien conocida, sin embargo, se piensa que tiene un origen autoinmune mediado por linfocitos T dirigidos contra los antígenos melanocíticos de la retina, el iris, la piel, el sistema nervioso y el oído interno. Entre las posibles dianas antigénicas se han descrito la proteína S-100 y la tirosinasa. Así mismo, se ha demostrado una fuerte asociación entre el HLA-DR4 y HLA-DRw53 y la enfermedad de VKH, siendo el HLA DRB1*0405 el alelo con el riesgo más significativo (1), (2), (3).

La evolución de la enfermedad se divide en cuatro fases: prodrómica, uveítica aguda, convaleciente y crónica recurrente.

La clínica inicia generalmente con una fase prodrómica en la cual los pacientes presentan síntomas pseudogripales como fiebre, cefalea y malestar general. Así mismo pueden presentar manifestaciones neurológicas, tinnitus, meningismo, hiperestesia del cuero cabelludo, náuseas o dolor orbitario. Los signos de focalidad neurológica tales como la afasia o la hemiparesia son muy infrecuentes. En el caso de nuestra paciente, el único síntoma prodrómico que presentó fue el dolor orbitario que empeoraba con los movimientos oculares (1), (2), (3).

En la fase uveítica aguda la mayoría de los pacientes presentan una pérdida visual generalmente bilateral y asimétrica debido a una coroiditis difusa, que altera la barrera hematorretiniana externa formada por la membrana de Bruch y su unión con el epitelio pigmentario de la retina (EPR). Esto origina un acúmulo de fluido subretiniano que da lugar a múltiples desprendimientos de retina neurosensoriales provocando visión borrosa. En los casos más severos, los desprendimientos pueden evolucionar y confluir formando desprendimientos de retina bullosos. En el caso de nuestra paciente, en esta fase se observó un desprendimiento de retina neurosensorial seroso que afectaba exclusivamente al ojo izquierdo. Aunque la mayor parte de los casos son bilaterales, se han descrito casos aislados en la literatura con afectación unilateral (4), (5).

En esta fase también es posible encontrar celularidad en la cámara anterior y en vítreo, y la papila óptica puede estar edematosa e hiperémica. Se puede observar una elevación de la presión intraocular por edema del cuerpo ciliar, lo que ocasionaría un glaucoma agudo por cierre angular que suele resolverse tras el cese de la inflamación (1). Ninguno de estos hallazgos estuvo presente en nuestro caso.

La fase convaleciente suele ocurrir varias semanas tras la fase aguda, puede durar varios meses y cursa con despigmentación cutánea y corioidea. La manifestación más precoz es el signo de Sugiura, que aparece en el primer mes tras el inicio de la enfermedad. Consiste en un vitíligo perilímbico y está presente en el 85% de los pacientes japoneses, aunque es

muy infrecuente en la raza caucásica. Además, en esta fase podemos encontrar otros síntomas cutáneos como el vitiligo, la poliosis o la alopecia.

A nivel ocular es posible observar una despigmentación coroidea con el característico “sunset glow fundus” que es más frecuente en asiáticos y aparece dos a tres meses después de la fase uveítica. En los pacientes hispanos se pueden encontrar focos de hiperpigmentación debido a la migración de células del EPR, y múltiples lesiones redondeadas blanco-amarillentas que se conocen como nódulos de Dalen-Fuchs.

A lo largo de la evolución de la enfermedad pueden tener lugar recurrencias, que se caracterizan por uveítis anteriores granulomatosas recidivantes, siendo muy infrecuente la afectación del polo posterior. En esta fase podemos observar nódulos o parches de atrofia focal en el iris, así como diferentes complicaciones oculares como el glaucoma, las cataratas, neovascularización coroidea, o fibrosis subretiniana que pueden comprometer la agudeza visual de manera definitiva.

En la mayoría de los casos, el diagnóstico se lleva a cabo por los criterios clínicos establecidos en 2001 por la Sociedad Americana de Uveítis (Tabla 1). Sin embargo, se pueden realizar diferentes pruebas complementarias para confirmar el diagnóstico como la AGF, la angiografía con verde indocianina (AVI), la OCT o la punción lumbar.

En la fase aguda de la enfermedad, en la AGF observamos focos de hiperfluorescencia en fases precoces, que van aumentando de tamaño en fases tardías del angiograma. Esto ocurre porque la fluoresceína tiende a acumularse a nivel subretiniano, en las zonas correspondientes a los desprendimientos de retina múltiples serosos. Se puede observar también una hiperfluorescencia a nivel de la papila óptica. En la fase crónica, la AGF pone de manifiesto áreas de atrofia o hiperplasia del EPR, o neovascularización coroidea, retiniana o papilar.

En la AVI los focos inflamatorios coroides característicos de la fase aguda de la enfermedad se pueden observar como focos hipofluorescentes.

La OCT es una técnica útil para el diagnóstico y seguimiento de estos pacientes. Solemos encontrar un desprendimiento de retina neurosensorial exudativo tabicado asociado a un engrosamiento coroides.

En casos atípicos como en nuestra paciente estaría indicada la punción lumbar, en la que se encuentra pleocitosis en más del 80% de los pacientes con VKH, que suele tener una duración media de ocho semanas. (1)

En cuanto al tratamiento, en la fase precoz deben administrarse dosis altas de corticoesteroides por vía oral o intravenosa, no existiendo un consenso sobre la vía de administración ni la dosis recomendada. En nuestro caso, empleamos una de las pautas más utilizada: metilprednisolona intravenosa 500 mg durante 3 días consecutivos seguida de prednisolona oral 1 mg/kg por día, reduciendo la dosis de manera progresiva.

Se disminuye aproximadamente un 25% cada 2 semanas hasta alcanzar una dosis de 20 a 30mg/día, posteriormente se va disminuyendo la dosis a intervalos de 4 semanas hasta completar de 6 a 12 meses de tratamiento. Es en esta fase de pauta descendente cuando ocurren la mayor parte de las recurrencias de la enfermedad.

La administración temprana de corticoides reduce la progresión de la enfermedad mejorando el pronóstico visual. Si no se observa una respuesta favorable dos a tres semanas tras el inicio de los corticoides sistémicos, se suelen utilizar fármacos inmunomoduladores como la ciclosporina A, la azatioprina, o el metotrexato.

En la fase recurrente crónica se suele emplear de forma simultánea los corticoides y los inmunomoduladores, incluso fármacos biológicos como el rituximab o el infliximab.

En conclusión, el síndrome de Vogt Koyanagi Harada es una enfermedad extremadamente infrecuente en la población pediátrica, por lo que debemos sospecharla ante cualquier paciente con desprendimiento de retina seroso, asociado a manifestaciones neurológicas, auditivas o dermatológicas. En la población pediátrica afecta predominantemente al sexo femenino, con un alto porcentaje de casos incompletos o probables. Entre las manifestaciones extraoculares, el 70% presentan manifestaciones neurológicas, el 30% cutáneas y el 25% auditivas (6). Es fundamental realizar un diagnóstico y abordaje de manera temprana, ya que el pronóstico visual de esta enfermedad, sobre todo en población pediátrica depende de la rapidez con la que se inicie el tratamiento.

BIBLIOGRAFÍA

- 1) Betancourt R, Betancourt SA, Soler G, Mantilla RD, Castillo GA. Enfermedad de Vogt Koyanagi Harada. Reporte de un caso y revisión de la literatura. *Rev Colomb Reumatol* [Internet]. 2020;27(1):50–60. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.rcreu.2018.12.002>
- 2) Riveros Frutos A, Romera Romero P, Holgado Pérez S, Anglada Escalona JR, Martínez-Morillo M, Tejera Segura B. Enfermedad de Vogt-Koyanagi-Harada. *Sem Fund Es Reumatol* [Internet]. 2012;13(4):142–6. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.semreu.2012.07.004>
- 3) Capítulo Enfermedad De Vogt-Koyanagi-Harada Descargar P, Narsing A. CAPÍTULO Enfermedad de Vogt-Koyanagi-Harada Narsing A. Rao *Oftalmología*. 7:701–3.
- 4) Tsui E, Bottini A, Ghadiali Q, Balaratnasingam C, Barbazetto I. Unilateral ocular manifestations of Vogt-Koyanagi-Harada disease. *Ocul Immunol Inflamm* [Internet]. 2018;26(8):1297–300. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1080/09273948.2017.1353638>
- 5) Neves A, Cardoso A, Almeida M, Campos J, Campos A, Castro Sousa JP. Unilateral Vogt-Koyanagi-Harada disease: A clinical case report. *Case Rep Ophthalmol* [Internet]. 2015;6(3):361–5. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1159/000441616>
- 6) Forster DJ, Green RL, Rao NA. Unilateral manifestation of the Vogt-Koyanagi-Harada syndrome in a 7-year-old child. *Am J Ophthalmol* [Internet]. 1991;111(3):380–2. Disponible en: [http://dx.doi.org/10.1016/s0002-9394\(14\)72334-7](http://dx.doi.org/10.1016/s0002-9394(14)72334-7)

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE LA ENFERMEDAD DE VKH
<p>1) CAUSAS INFECCIOSAS</p> <ul style="list-style-type: none"> - Sífilis - Tuberculosis - Enfermedad por arañazo de gato. - Enfermedad de Lyme. - Toxoplasmosis. - Herpes.
<p>2) CAUSAS INFLAMATORIAS</p> <ul style="list-style-type: none"> - Sarcoidosis. - Enfermedad de Beçhet. - Esclerosis múltiple. - Neuromielitis óptica (enfermedad de Devic) - Granulomatosis de Wegener. - Síndrome de Cogan.
<p>3) CAUSAS TUMORALES</p> <ul style="list-style-type: none"> - Linfoma ocular y primario del SNC. - Metástasis. - Síndrome paraneoplásico con neuritis óptica y retinitis.

Tabla 1. Diagnóstico diferencial del síndrome de Vogt Koyanagi Harada.

CRITERIOS DIAGNÓSTICOS VKH
1. Sin antecedentes de traumatismos o cirugías previas.
2. Ausencia de evidencia (clínica o de laboratorio) de enfermedades oculares previas.
3. Afectación ocular bilateral (A o B) dependiendo del inicio de la enfermedad: A. MANIFESTACIONES TEMPRANAS A1 Coroiditis difusa (con o sin uveítis anterior, vitritis o hiperemia del disco) A2 Si las lesiones no son tan evidentes debe haber: áreas de retraso de relleno coroideo, áreas placoides de hiperfluorescencia y tinción del nervio óptico. A3 Engrosamiento difuso sin escleritis posterior. B. MANIFESTACIONES TARDÍAS B1 Historia sugestiva de las manifestaciones previas. B2 Despigmentación ocular: signo de Sugiura o sunset glow fundus. B3 Otros signos oculares: uveítis anterior crónica o recurrente, migración y/o aglutinación del pigmento retiniano, cicatrices numulares coriorretinianas despigmentadas.
4. Manifestaciones neurológicas y/o auditivas: meningismo, tinnitus, pleocitosis en LCR.
5. Manifestaciones dermatológicas: alopecia, vitíligo, poliosis.
- Enfermedad de VKH completa: 5 criterios. - VKH incompleta: se cumplen criterios 1, 2 y 3; y el 4 o el 5. - Enfermedad de VKH probable: se cumplen criterios 1, 2 y 3: enfermedad ocular aislada.

Tabla 2. Criterios diagnósticos de la enfermedad de Vogt Koyanagi Harada establecidos en 2001 por la Sociedad Americana de Uveítis.

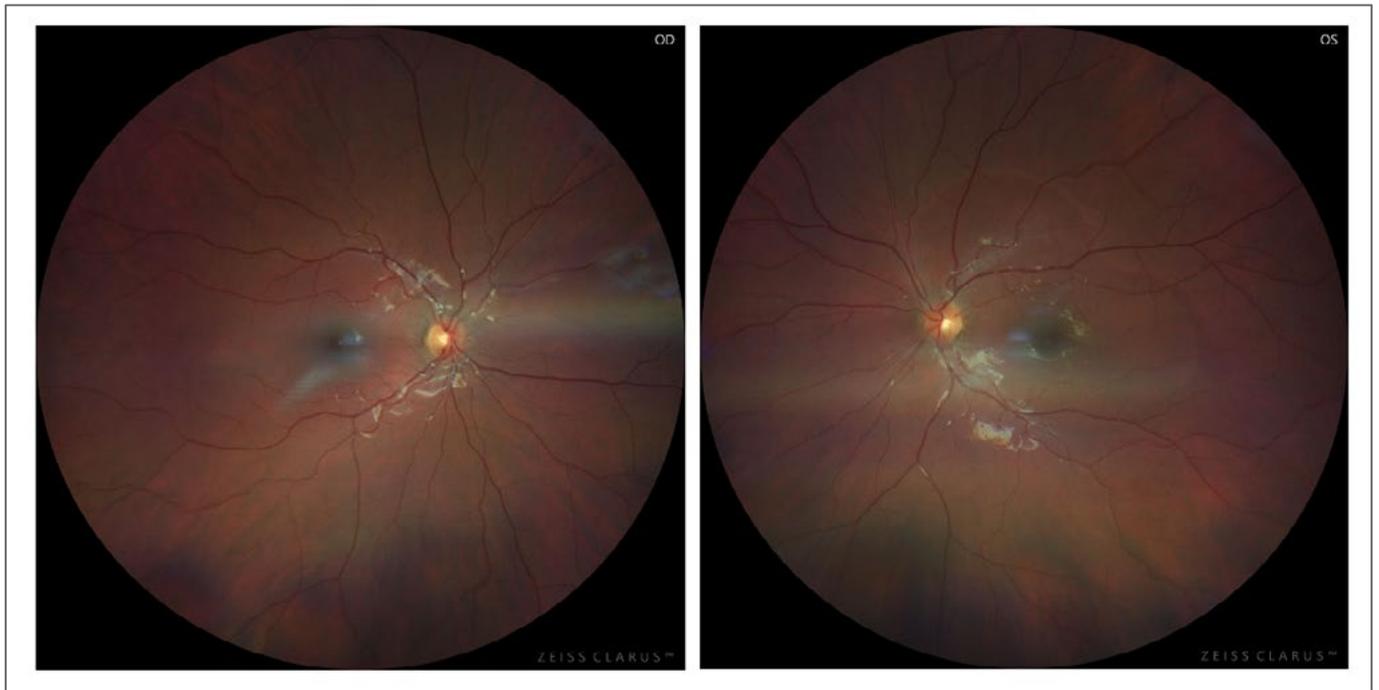


Imagen 1. Exploración del fondo de ojo. En la primera imagen se observa el fondo del ojo derecho normal, mientras que en la segunda observamos un desprendimiento de retina exudativo en el ojo izquierdo.

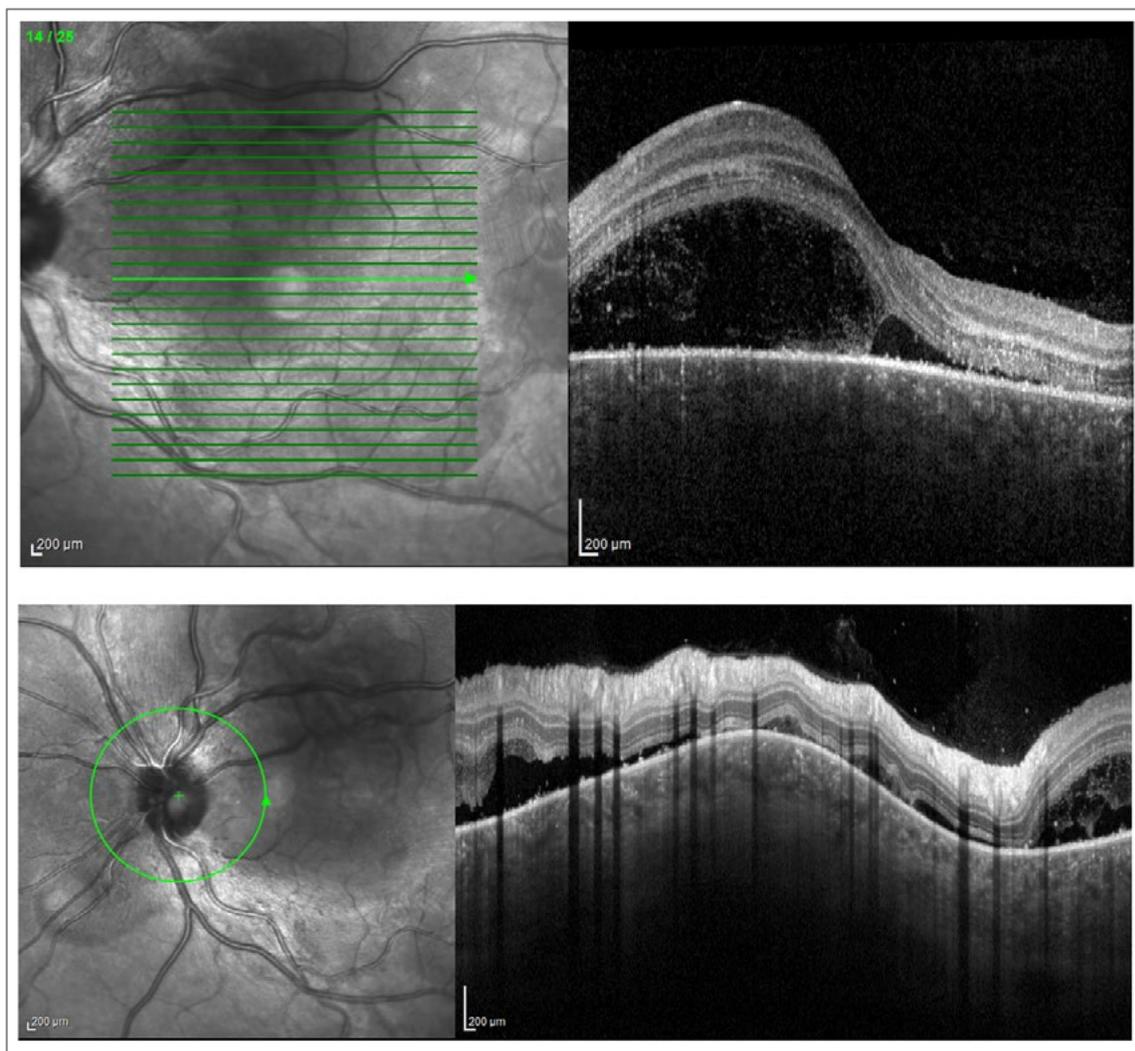


Imagen 2. OCT macular del ojo izquierdo en el momento del diagnóstico; se observa desprendimiento de retina neurosensorial seroso y tabicado a nivel macular.

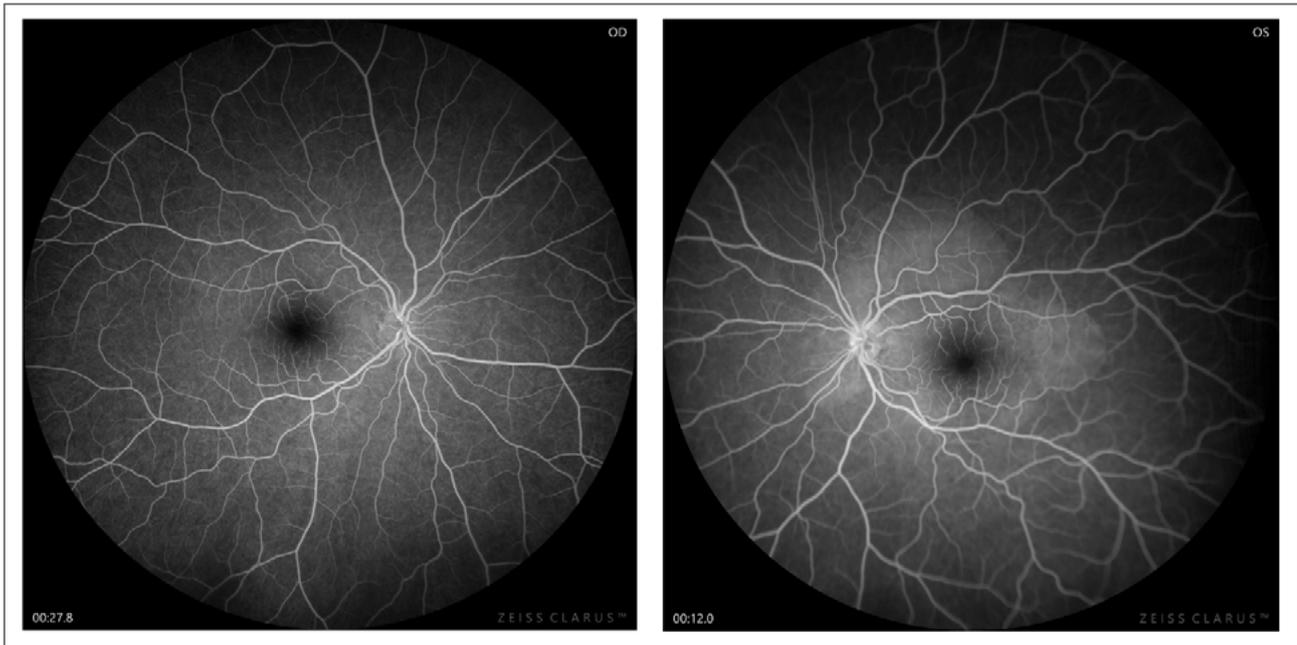


Imagen 3. Angiografía fluoresceínica en fase temprana. La primera imagen correspondiente al ojo derecho muestra un resultado normal, mientras que en la del ojo izquierdo (segunda imagen) se observan múltiples focos hiperfluorescentes por acúmulo de fluoresceína en el espacio subretiniano, debido a la alteración de la barrera hematorretiniana externa que ocurre en la enfermedad de VKH.

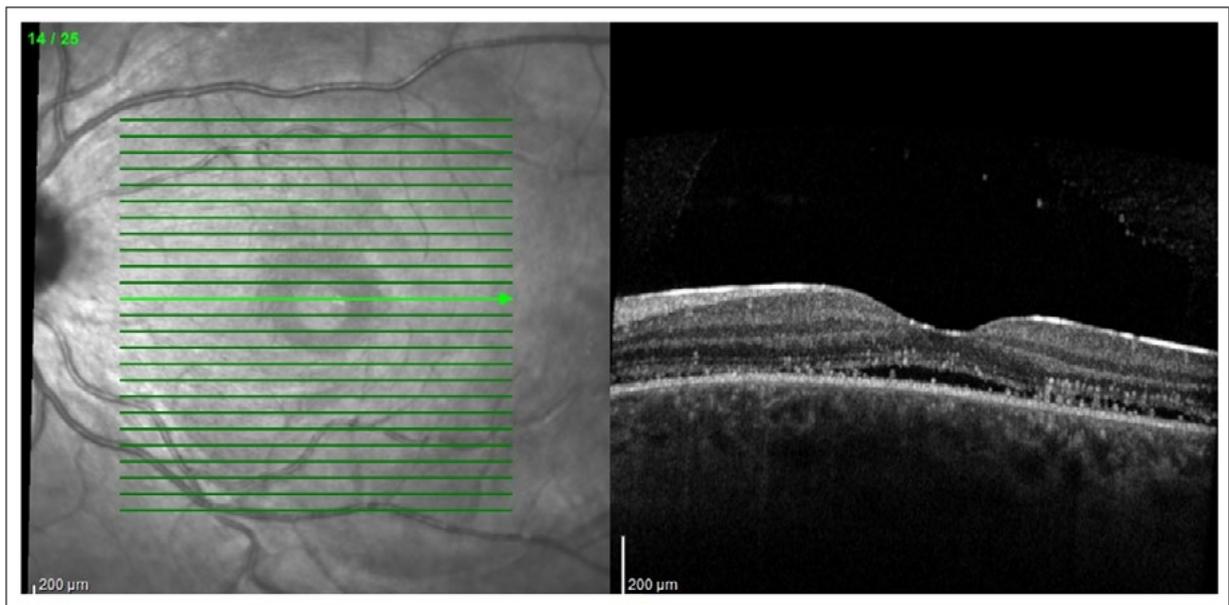


Imagen 4. OCT macular del ojo izquierdo tras el tratamiento con bolos de metilprednisolona intravenosa 500 mg durante 3 días. Se observa una importante mejoría del líquido subretiniano.

Hígado graso agudo del embarazo complicado con trombosis de la vena ovárica

Autor:

Renzo Sandoval Iparraguirre

Residente de Obstetricia y Ginecología

Nº de colegiado: 393907700

Correo: renzoandre.sandoval@scsalud.es

Hospital Universitario Marqués de Valdecilla

Resumen

Exponemos este singular caso, de una gestante que primero padeció hígado graso agudo del embarazo, una enfermedad infrecuente, pero mortal. Al ingreso y en el postparto, llegó a presentar casi todos los criterios de Swansea, que permiten el diagnóstico de esta enfermedad. El manejo consiste en medidas de soporte y la finalización de la gestación. La paciente se recuperó tras 7 días en UCI.

Posteriormente, durante su estancia en planta de maternidad, presentó trombosis de la vena ovárica, una inusual complicación puerperal, que debemos tener en cuenta dentro del diagnóstico diferencial de fiebre puerperal. Finalmente fue dada de alta con anticoagulación y antibioterapia.

Palabras claves: Hígado graso agudo del embarazo, trombosis de la vena ovárica, enfermedades hepáticas del embarazo.

Caso clínico

Secundigesta (embarazo previo sin incidencias, cesárea por no progresión de parto en el 2019) de 35+6 semanas, que acude a consulta prenatal por feto GEG (grande para la edad gestacional), diagnosticado en la ecografía del tercer trimestre.

En consulta refiere prurito generalizado, incluyendo palmas y plantas, por lo que se extrae perfil de colestasis. La analítica mostró unas enzimas hepáticas elevadas: ALT(GPT) de 702, AST(GOT) de 586. Se decide ingreso de la paciente por sospecha de colestasis intrahepática del embarazo. Se administra tratamiento: ácido ursodesoxicólico + dexclorfeniramina + metoclopramida.

Tras tres días de hospitalización, la paciente refiere mejoría clínica; y ante mejoría analítica: ALT de 488 y AST 367, se consensua alta informada explicándose criterios de alarma.

Treinta y seis horas después, la paciente (36+2 semanas) regresa a urgencias por dolor abdominal, vómitos e intolerancia oral a sólidos y líquidos. En el examen físico, constantes normales, resalta piel y mucosas ictericas; en la analítica: GPT de 266, GOT de 191, GGT 112, glucemia de 71, leucocitos de 15000, tiempo de protrombina (TP) de 21.7, TTPA 47. 1 (tabla 1). Registro cardiotocográfico (RCTG) tranquilizador.

Ante el empeoramiento clínico, la persistencia de enzimas hepáticas elevadas y alteración del perfil de coagulación; se decide nuevamente ingreso, y se realiza interconsulta con servicios de digestivo y de hematología. Se solicita una ecografía abdominal, la cual describen sin hallazgos significativos.

Al día siguiente, ante persistencia de alteración de pruebas de función hepática y empeoramiento de perfil de coagulación, se explica a paciente la necesidad de finalización de gestación (RCTG tranquilizador en todo momento). La paciente entiende la situación y acepta, pero se niega a inducción de parto y vía vaginal, desea cesárea electiva por cesárea anterior, sin ligadura tubárica.

Hematología recomienda continuar tratamiento con vitamina K, ácido tranexámico y tener a disposición fibrinógeno sistémico en caso de sangrado o inestabilidad hemodinámica.

Se realiza cesárea urgente con anestesia general, por sospecha de hígado graso agudo del embarazo. Nace un varón, APGAR 9-10, ph Arterial: 7.33, Ph venoso: 7.32

En el post parto inmediato, paciente orientada, TA en rango normal, se confirma el diagnóstico al cumplir con 12 de los 14 criterios de Swansea (tabla 2):

- Signos clínicos: náuseas y vómitos, dolor abdominal y polidipsia
- Pruebas de laboratorio: hiperbilirrubinemia de 8.3 a expensas de bilirrubina directa (BD) de 6.4, hipoglicemia de 49, leucocitosis de 29.400, hipertransaminasemia de ALT de 151 y AST de 118, creatinina de 1.8 con

injurias renales agudas (oliguria), coagulopatía con TP de 21, hiperamonemia de 58 y ácido úrico de 6.2

- Prueba de imagen: ascitis en ecografía abdominal

Se realiza diagnóstico diferencial con Preeclampsia (PE) y síndrome HELLP (hemólisis, enzimas hepáticas elevadas y plaquetopenia), y se descarta ya que la TA estuvo en rango normal en todo momento, no proteinuria, no plaquetopenia (tabla 3). Si bien tuvo anemia de 2 puntos, no fue por hemólisis, fue por sangrado, con predominio de BD.

Durante las primeras 48 h en UCI, se transfunden 3 concentrados de hemáties, manteniendo cifras de hemoglobina estables (8,3); recibió complejo protrombínico (CCP), posteriormente fibrinógeno IV y vitamina K según parámetros de hemostasia. Buena evolución, con medidas de soporte tanto de la función renal, como hepática.

Tras 7 días hospitalizada en UCI, se decide el alta a planta de puerperio.

En el 2º día de ingreso en planta, paciente empieza con febrícula, 37.7°C vespertina, además de anemia. Asintomática, herida quirúrgica sin signos de infección, no signos de endometritis. Se inicia tratamiento empírico con amoxicilina/ac. clavulánico, pero a pesar de antibioterapia oral, continúa con febrícula, por lo que se solicita TAC abdominopélvico.

En el TAC abdominopélvico se describe: hígado de volumen normal con densidad conservada sin lesiones ocupantes de espacio. Útero post grávido, sin complicaciones locales. Circulación venosa colateral entorno al ovario derecho con trombosis de vena ovárica derecha y trombosis de colateral que desde la región paraanexial derecha discurre por espacio retroperitoneal parietocolica derecha hasta desembocar en la vena cava a la altura de la suprarrenal (figura 1).

Se comenta el caso con el servicio de hematología, que indica incrementar enoxaparina a dosis terapéuticas (1 mg/kg cada 12 horas), hasta ese momento la paciente tenía prescritas dosis profilácticas de heparina de bajo peso molecular (40 mg/día). Recomiendan nuevo control con TAC en 2-3 meses y valoración ambulatoria en consultas externas de su servicio. Además, se modifica antibioterapia a ciprofloxacino más metronidazol, que se mantendrá durante diez días.

Tres días tras empezar el tratamiento de la trombosis de la vena ovárica, la paciente se mantiene afebril y asintomática, por lo que se decide el alta con anticoagulación + antibioterapia oral.

Discusión

El hígado graso agudo del embarazo es una urgencia obstétrica rara, pero potencialmente mortal, cuya incidencia es de aproximadamente 1 / 7000-20000

gestaciones. Presenta como factores de riesgo (FR): déficit de la hidroxil-coA deshidrogenasa de cadena larga, episodio previo de hígado graso agudo del embarazo, nuliparidad, gestación múltiple, Sd. HELLP, IMC <20 y feto masculino (en el caso de la paciente, solo cumplía los dos últimos FR).

Suele presentarse entre las 30-38 semanas, pero se ha descrito desde las 18 semanas hasta 4 días postparto. Se caracteriza por fallo hepático, que tiene repercusiones maternas y fetales. Los síntomas iniciales son no específicos: Náuseas y vómitos, dolor abdominal, anorexia. Puede haber hipertensión, con o sin proteinuria. 20% están asociados a HELLP, y el 20-40% con preeclampsia. Los síntomas del fallo hepático son: ictericia, ascitis, encefalopatía, CID e hipoglicemia. Además, pueden desarrollar insuficiencia renal.

Para el diagnóstico, se usan los criterios de Swansea. Se considera que, si una paciente cumple 6 o más criterios, tiene un VPP de 85%, con un VPN de 100%. El caso de nuestra paciente fue impactante, pues llegó a cumplir con 12 de los 14 criterios (no presentó encefalopatía y la biopsia no fue necesaria). Para que estos criterios tengan mayor validez, se tiene que descartar, como en nuestro caso, la PE y el Sd HELLP.

El tratamiento se basa en la finalización de la gestación, sin importar la edad gestacional, ya que el parto inicia la resolución de esta peligrosa enfermedad. Aunque a veces no puede ser posible distinguir un hígado graso agudo del embarazo, de sd HELLP o una PE con criterios de gravedad, el manejo clínico es el mismo: finalización de la gestación y soporte materno. El diagnóstico diferencial de las tres entidades no debería demorar el parto.

En nuestro caso, se realizó la cesárea urgente por hepatopatía del embarazo, y el diagnóstico de hígado graso agudo del embarazo se hizo en el post parto.

Cabe resaltar que en los casos que se sospeche insuficiencia hepática aguda y grave (encefalopatía + coagulopatía), se debe trasladar a la paciente a un centro de referencia con unidad de trasplante hepático. El soporte materno es multidisciplinar, donde intervienen los servicios de obstetricia, digestivo, hematología, neonatología, anestesiología y UCI maternoperinatal.

Por otra parte, la trombosis de la vena ovárica es una complicación puerperal infrecuente, pero también grave, cuya incidencia es de aproximadamente 1/ 600-3000, siendo la cesárea, la vía del parto que más riesgo tiene.

Ocurre debido a una estasis venosa inducido por la dilatación y disminución de presión venosa del post parto. Estos cambios llevan a un flujo venoso ovárico retrogrado (izquierda a derecha), lo que explica que la trombosis sea más frecuente en la vena ovárica derecha (90%).

Esta complicación puerperal suele aparecer desde los tres días, hasta tres semanas después del parto, y suele presentar fiebre como único síntoma en el postparto, con buen estado general entre los picos febriles. No hay irritación abdominal. Habitualmente se

identifica por sospecha clínica, en una paciente con fiebre persistente a pesar de antibioterapia adecuada por una presunta endometritis. El diagnóstico es mediante TAC abdominopélvico, con la observación de la trombosis y además sirve para descartar otros posibles diagnósticos diferenciales como un absceso.

El tratamiento se basa en la anticoagulación sistémica con heparina de bajo peso molecular (HBPM) a dosis terapéuticas: 1 mg/kg/cada 12 h durante 3 meses. Además, se añade antibioterapia que puede ser EV o por vía oral, aunque su uso es controvertido.

Para finalizar, cabe resaltar que, tras una búsqueda bibliográfica no se ha encontrado ningún caso reportado que haya presentado ambas entidades. Por lo tanto, es un caso singular, que nos permite ver y analizar dos enfermedades poco comunes, pero potencialmente mortales.



Figura 1. Tomografía Axial Computada abdominopélvica: la flecha muestra la trombosis de la vena ovárica derecha.

Tabla 1. Evolución de hallazgos de laboratorio

	Ingreso Hospitalario	Finalización del parto	Post parto día 1	Post parto día 2	Post parto día 4	Post parto día 7 (alta de UCI)	Post parto día 14 (alta de planta)
ALT UI/L	266	175	151	33	23	31	30
AST UI/L	191	130	118	50	54	37	31
Bilirrubina Directa mg/dL	7.3	6.9	9.1	9	5.9	3.1	2.1
TP seg	21.7	24.4	19.9	20	14.1	9.6	10.2
Glucemia mg/dL	71	67	72	67	71	86	95
Creatinina mg/dL	1.16	1.33	1.65	1.83	0.98	0.51	0.5
Leucocitos	15,000	16,400	33,500	28,100	16,200	9,700	9,900

Tabla 2. Criterios diagnósticos de Swansea

Criterios de Swansea	
Hallazgos clínicos	Naúseas y vómitos Dolor abdominal Poliuria o polidipsia Encefalopatía
Hallazgos laboratoriales	ALT o AST > 42 UI/L Bilirrubina > 0.8 mg/dl Coagulopatía o TP > 14 seg IRA o creatinina > 1.7 mg/dl Hipoglicemia < 72 mg/dl Leucocitosis > 11,000 Urato > 5.7 mg/dl Amonio > 27.5 mg/dl
Hallazgos ecográficos	Ascitis o hiperecogenicidad hepática
Hallazgos histológicos	Esteatosis microvascular en biopsia hepática

ALT: alanina aminotransferasa, AST: aspartato aminotransferasa, TP: tiempo de protrombina, IRA: insuficiencia renal aguda.

Tabla 3. Diagnóstico diferencial de hepatopatías del embarazo

Enfermedad	Síntomas	Aparición de hipertensión	Edad Gestacional	Hallazgos laboratoriales	
				Niveles de transaminasas	Otros hallazgos
Hígado graso agudo del embarazo.	Inespecíficos al principio (náuseas, vómitos, dolor abdominal), pudiendo desarrollar manifestaciones de insuficiencia hepática aguda como ictericia, coagulopatía, encefalopatía o hipoglicemia.	Sí, ocasionalmente.	3° trimestre, aunque puede darse desde la semana 22 hasta 4 días post parto.	Suben hasta 500 UI/l.	Aumento de leucocitos. Aumento de creatinina. Aumento de urato. Aumento de amonio. TP prolongado. Plaquetopenia. Hipoglicemia. Disminución de antitrombina.
Preeclampsia con signos de gravedad.	Cefalea intensa, fotopsias, escotomas, dolor abdominal en hipocondrio derecho o epigastrio.	Sí, en el 100% de los casos.	En la 2° mitad del embarazo. Puede presentarse hasta 48 h postparto.	≥ 2 veces su valor normal.	Plaquetas < 100,000. Creatinina ≥ 1.1 mg/dl. Ratio proteina/creatinina ≥ 0.3 mg. Urato elevado
Sd. HELLP	Dolor abdominal o irritación en epigastrio o hipocondrio derecho. Puede haber náuseas, vómitos, cefalea, alteraciones visuales. La ictericia es rara.	Sí, en el 85% de los casos.	En la 2° mitad del embarazo. Puede presentarse hasta 48 h postparto.	AST > 2 veces su valor normal. (>70 UI/L).	Plaquetas < 100,000. LDH > 600 UI/L. Bilirrubina total ≥ 1.2 mg/dl. Urato elevado
Colestasis intrahepática gestacional	Prurito es el principal síntoma que puede ir desde leve hasta intolerable. Tiene un patrón palmoplantar, con predominio nocturno.	No.	En el 3° trimestre del embarazo.	Están aumentados en el 60% de casos y usualmente menor a 2 veces su valor normal, aunque pueden aumentar hasta 1000 UI/L.	Ácidos biliares aumentados. Bilirrubina total de predominio directo aumentado solo en 25% de casos.

Tabla adaptada de Up To Date: Liver diseases in pregnancy.

Bibliografía

- Richard H Lee, Nancy Reau. Acute Fatty Liver Pregnancy, Up To Date, 2023
- De la Peña Rodríguez de Medina M, Benítez Toledo L, López Díaz AC, Fernández Abellán MM. Hígado graso agudo del embarazo. Prog Obstet Ginecol (Málaga). 2012;55(7):321–5. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.pog.2011.12.01>
- Tran TT, Ahn J, Reau NS. ACG Clinical Guideline: Liver Disease and Pregnancy. Am J Gastroenterol 2016; 111:176.
- Lim E, Mouyis M, MacKillop L. Liver diseases in pregnancy. Clin Med [Internet]. 2021;21(5):e441–5. Disponible en: <https://syndication.highwire.org/content/doi/10.7861/clinmed.2021-0497>
- Vigil Doblaz P, Brabandere de CC, Martínez Pérez N, Rodríguez-Vijande Alonso B, Robles Marina V. Trombosis de la vena ovárica. Serie de 3 casos en el Hospital Universitario de Cabueñes. Rdo. chile obstetra ginecólogo [Internet]. Noviembre de 2017 [consultado el 12 de abril de 2024]; 82(5): 534-538. Disponible en: http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0717-75262017000500534&lng=es. <http://dx.doi.org/10.4067/s0717-75262017000500534>.
- E. Alves Pereira, M. Ríos Prego, A. Velo García, R. Brea, A. Encabo, L. Anibarro García, M. Núñez Fernández. Trombosis de vena ovárica derecha en puerperio. Frecuencia, diagnóstico y tratamiento en un periodo de 10 años. Revista clínica española 2015;215 (Espec Congr):1321

Título:

Enfermedad infecciosa por sífilis, "La gran simuladora".

Autor principal:

- Natalia Sanz Lucas.
- Residente 2º año de Medicina Familiar y Comunitaria.
- Número de Colegiado: 393907585.
- Teléfono de contacto: 605732995.
- Email: sanzlucasn@gmail.com .
- Centro de trabajo: Hospital Comarcal de Laredo. Centro Salud Cotolino II, Castro Urdiales.

Otros autores:

- Alba García García, residente 4º año MFyC en Hospital de Laredo.
- Alejandro Torrejón Cereceda, residente 4º año MFyC en Hospital de Laredo.

Palabras clave:

Sífilis, Chancro, Enfermedad de Transmisión sexual (ETS).

Resumen:

La Sífilis es una enfermedad infecciosa causada por la espiroqueta *Treponema pallidum*. Ésta se transmite principalmente por contacto sexual. A la enfermedad infecciosa se la conoce como «la gran simuladora», ya que a lo largo de sus diferentes etapas imitan otras enfermedades.

El diagnóstico precoz, en conjunto con un tratamiento oportuno, puede evitar la transmisión de la enfermedad y así prevenir sus complicaciones con en el caso de nuestro paciente que se presenta a continuación.

En la actualidad, es una enfermedad que está en un incremento exponencial, se le considera una emergencia epidemiológica, de la cual cada vez estamos viendo más casos, cuando se creía anteriormente que era una patología erradicada (1).

Es una infección que sin tratamiento evoluciona en diferentes fases. Según el tiempo transcurrido desde la infección al diagnóstico, se clasifica como sífilis precoz o tardía. La sífilis precoz es la que se ha adquirido en el último año y comprende la sífilis primaria (o el chancro sífilítico), la sífilis secundaria (clínica compatible con serologías positivas) y la sífilis latente precoz (serologías positivas en paciente asintomático). La sífilis tardía es la que se ha adquirido más allá del año y comprende la sífilis latente tardía y la sífilis terciaria, etc.) (2).

Agradecimientos:

Se agradece la colaboración y el trabajo que realizan desde el Centro Salud Cotolino II y Atención Primaria en general.

Anamnesis

Historia actual:

Paciente varón de 39 años, fumador activo de 1 paquete/día, sin antecedentes personales de interés, que acude a Consulta de Atención Primaria refiriendo molestias en zona genital desde hacía 2 semanas. No relataba secreción de pus ni de otros productos patológicos. Tampoco refería fiebre, dolor con las relaciones sexuales ni con la micción, pero sí molestia persistente tipo "quemazón" que se exacerbaba con las relaciones sexuales o con el roce de la ropa interior. No había objetivado hematuria macroscópica ni otros productos patológicos en la orina. Sin otra clínica asociada a la previamente descrita.

Exploración física:

En la exploración física, se objetivaba una lesión ulcerosa con bordes eritematoso sin sangrado activo de unos 3 cm de longitud localizada en glándula peneana (**Figura 1**). No se palpaban adenopatías inguinales. Sin otras lesiones cutáneas. Meato uretral normal.

Ante dichos hallazgos (úlceras genitales), decidimos realizar las siguientes pruebas, para un correcto diagnóstico diferencial de las causas más frecuentes posibles (Herpes genital (80%), Sífilis (5%), Chancroide o chancro blando (<1%), Linfogranuloma venéreo, Granuloma inguinal, otros como traumatismos, candidiasis, Behçet, Reiter:

1. Cultivo de herpes o test antigénico.
2. Cultivo de H. Ducreyi: para Chancroide o chancro blando.
3. Serología luética, y examen en campo oscuro: el RPR se utiliza como screening y en caso de ser positivo se realiza un test más específico (FTA-ABS). Lo más específico es visualizar el *Treponema pallidum* en microscopio de campo oscuro.
4. Serología hepatitis.
5. Serología VIH.

Pruebas complementarias:

En nuestro paciente los resultados fueron los siguientes: Hemograma y bioquímica normales, serología de hepatitis negativa, VIH negativo, cultivo de herpes y H. Ducreyi negativos, RPR positivo 1/4 con Ac. Totales *T. pallidum* positivo 28.2.

El paciente fue diagnosticado de sífilis primaria, tratándose la lesión de un chancro sífilítico, correspondiente al lugar de la inoculación.

Fue tratado con Penicilina G Benzatina 2,4 mill. U. intramuscular en dosis única.

Además preguntamos acerca de todos los contactos sexuales en los últimos 90 días, ya que en caso de sífilis primaria, secundaria o latente precoz (< 2 años) hay que tratar a todos los contactos sexuales de los últimos 90 días. En el caso de que se tratase de una sífilis latente tardía o terciaria habría que tratar a los contactos de los últimos 2 años. El tratamiento consiste en una dosis única de Penicilina G Benzatina 2,4 mill. U. IM.

Planificamos un nuevo control serológico no treponémico a los 6, 12 y 24 meses y un nuevo control de serología VIH a los 3 meses (4).

Tratamiento, evolución y seguimiento del paciente:

El paciente a los 6 meses acude a por resultados analíticos, persistiendo serología positiva, pero refería que se encontraba sin molestias genitales, únicamente refería molestias en cavidad oral que previamente no había presentado y un rash cutáneo que asociaba a una reacción alérgica a la medicación que había recibido para tratamiento de la sífilis primaria y por lo que no había consultado.

Al examen clínico de la cavidad oral, se podían observar múltiples lesiones blanquecinas de aspecto opalino en la cavidad bucal ubicadas en mucosa labial inferior, zona retrocomisural y amígdalas (Figura 2). Las lesiones eran dolorosas a la palpación, sin desprenderse con el raspado.

A la exploración cutánea se apreciaban múltiples placas eritematoescamosas, con descamación en anillo, collarete de Bielt, en palmas y plantas (clavos sifilíticos) localizadas en palmas de las manos, plantas de los pies y zona torácica. Estas tenían la clínica característica de las pápulas de la sífilis secundaria (Figura 3).

Se indicaron 2 dosis adicionales de Penicilina G benzatínica 2.400.000 U.I. IM, un dosis por semana, evidenciándose ausencia de las lesiones una semana después de la tercera dosis.

Diagnóstico definitivo:

Sífilis primaria con chancro único y sífilis secundaria con exantema maculo-papular y afectación oral en paciente no inmunodeprimido previamente.

Diagnóstico diferencial:

- Lesión ulcerosa en pene: Herpes genital, Chancroide o chancro blando, Linfogranuloma venéreo, Granuloma inguinal, traumatismos, candidiasis, Behçet, Reither, sarna.
- Lesiones/rash cutáneo, palmas y plantas de los pies: impétigo, rash cutáneo vírico, rash cutáneo medicamentoso, eritema exudativo multiforme, urticaria, infección fúngica, síndrome paraneoplásico, trastorno linfoproliferativo, foliculitis, gonococemia diseminada, varicela (2).
- Lesión oral: candidiasis oral, faringoamigdalitis bacteriana y/o vírica, neoplasia oral, aftas, leucoplasias, lesiones asociadas a irritación mecánica crónica oral (4).

Discusión:

La sífilis constituye una enfermedad infecciosa de transmisión principalmente sexual, producida por la espiroqueta *Treponema pallidum*.

Se presenta en dos diferentes estadios: sífilis temprana y tardía. La primera, constituida por la sífilis primaria, secundaria y latente temprana, ocurre en el primer año de adquirida la enfermedad. La segunda, correspondiente a la sífilis latente tardía y terciaria, se presenta más allá de dicho periodo. La expresión clínica difiere de acuerdo al estadio (4).

El diagnóstico de la sífilis es un desafío, ya que se le conoce como «la gran simuladora» pues las manifestaciones sistémicas o locales a lo largo de sus diferentes etapas imitan otras enfermedades.

La incidencia de la sífilis ha ido aumentando en todo el mundo, ocurriendo principalmente entre hombres homosexuales, siendo frecuente la coincidencia con otras enfermedades de transmisión sexual como el VIH y hepatitis.

El mecanismo más frecuente de transmisión es mediante contacto sexual directo con las lesiones (genital, bucogenital y anogenital), aunque también puede hacerlo por otras vías, como a través del contacto de la piel o por vía transplacentaria. El riesgo de transmisión es de alrededor del 30 % en un solo encuentro sexual con una persona con sífilis primaria y oscila entre 60 y 80 % cuando se transmite de una madre infectada al feto. Cabe destacar que la infección no confiere inmunidad contra la reinfección (1).

Las presentaciones más frecuentes según el estadio de la enfermedad se resumen en el siguiente cuadro clínico, [tabla 1](#).

La presentación puede ser atípica y afectar a la cavidad oral generalmente en pacientes que practican el sexo oral sin protección.

Aunque las lesiones orales pueden manifestarse en todas las etapas se asocian principalmente con la sífilis secundaria.

Las lesiones bucales de las enfermedades venéreas son muy frecuentes. Sin embargo, son subdiagnosticadas. Las lesiones bucales tienden a confundirnos con otro tipo de lesiones, como aftas, leucoplasias, candidiasis, lesiones asociadas a irritación mecánica crónica oral, entre otras.

Se observan manifestaciones orales en el 30% de los casos de los pacientes, pero rara vez como únicas manifestaciones de la infección. Se caracterizan por lesiones eritematosas, erosivas, papulosas o ulcerosas, incluso vegetantes (3).

Las pruebas serológicas siguen siendo el pilar del diagnóstico de la sífilis. Lo tradicional es utilizar una prueba serológica no treponémica (VDRL o RPR) para el cribado seguido de una prueba serológica específica (TPHA, FTA-ABS) de antígeno treponémico para la confirmación si la prueba de detección es positiva (1).

Interpretación de resultados según las pruebas diagnóstica, [tabla 2](#).

La penicilina es el fármaco de elección para el tratamiento de todas las etapas de la sífilis. El tratamiento será una dosis intramuscular de 2.400.000 UI de penicilina G benzatina en la etapa primaria. Sin embargo, en la etapa secundaria y etapa terciaria la misma dosis se repite semanalmente durante tres semanas. Para los pacientes alérgicos a la penicilina, se indica la administración oral de doxiciclina 100 mg dos veces al día durante 14 días o 500 mg de tetraciclina cuatro veces al día durante 14 días (1).

Bibliografía

1. *Principios de medicina interna, Harrison 14ª ed. p.915, 916, 1172-1184.*
2. *Atlas en color y sinopsis de dermatología clínica, Thomas B. Fitzpatrick, 4ª ed. p.889-900.*
3. *Guía clínica de www.fisterra.com sobre ulcera genital.*
4. *Patología estructural y funcional, Robbins 6ª ed. p.384-386.*

Anexos:



Figura 1: Lesión ulcerosa localizada en pene, chancro.



Figura 2: Lesiones blanquecinas de aspecto opalino en la cavidad bucal, paladar y amígdalas.



Figura 3: Pápulas eritemato-escamosas con collarete de Bielt en tobillos y piernas.

Figura 4: Pápulas en palmas con collarete descamativo de Bielt.

	Tiempo	Manifestaciones clínicas
Sífilis primaria	9-90 días (20 días de media)	<ul style="list-style-type: none"> ○ Chancro único ○ Linfadenopatía regional
Sífilis secundaria	6-8 semanas tras la resolución del chancro	<ul style="list-style-type: none"> ○ Exantema maculopapular (afectación palmoplantar) ○ Parches mucosas ○ Condiloma lata ○ Afectación sistémica
Sífilis latente temprana	1 año tras la infección	<ul style="list-style-type: none"> ○ Asintomáticos
Sífilis latente tardía	1 año tras la infección	<ul style="list-style-type: none"> ○ Asintomáticos
Sífilis terciaria	10-20 años	<ul style="list-style-type: none"> ○ Goma sífilítico ○ Neurosífilis ○ Sífilis cardiovascular

Tabla 1: Estadíos de la sífilis.

	Con historia de sífilis tratada	Sin historia de sífilis tratada
Pruebas treponémicas (+) Pruebas no treponémicas (+)	Titular pruebas treponémicas. Si aumento x 4 → reinfección.	Iniciar tratamiento.
Pruebas treponémicas (+) Pruebas no treponémicas (-)		<ul style="list-style-type: none"> ○ Asintomático: repetir pruebas no treponémicas en 2 semanas ○ Sintomático: repetir pruebas treponémicas.
Pruebas treponémicas (-) Pruebas no treponémicas (+)	Resultado muy improbable.	Falso positivo.

Tabla 2: Interpretación de resultados de pruebas diagnósticas.

Neumorraquis y parálisis facial bilateral: un encuentro inusual en la práctica clínica

Autora principal: Mónica Tello Sánchez

R4 de Medicina Intensiva del Hospital Universitario Marqués de Valdecilla

Número de colegiada 39/3907200

Teléfono: 638074406

Email: mtellosc@gmail.com

Otros autores:

- César Antonio López López. R1 de Radiodiagnóstico del Hospital Universitario Marqués de Valdecilla (Santander)
- Juan David Baquero Rodríguez. R1 de Neurocirugía del Hospital Universitario Marqués de Valdecilla (Santander)

RESUMEN

El traumatismo craneoencefálico (*Craniocerebral Trauma*) (TCE) es una de las principales causas de morbimortalidad en nuestro medio y en el mundo. Es fundamental la atención precoz para mejorar su pronóstico, lo que en nuestro centro se ha facilitado gracias al protocolo “Código Trauma”, que permite la alerta y respuesta rápida coordinada de todas las especialidades implicadas en la atención a los pacientes traumáticos. La gravedad de los traumatismos craneoencefálicos se evalúa con la escala de coma de Glasgow (*Glasgow Coma Scale*), que tiene implicaciones pronósticas. El neumorraquis y la parálisis facial bilateral (*Facial Paralysis*) son dos entidades que pueden aparecer como consecuencia de un TCE, pero ambas son muy infrecuentes, por lo que es especialmente llamativa la concurrencia de ambas en un mismo paciente.

PALABRAS CLAVE

“Traumatismo craneoencefálico grave”, “neumoencéfalo”, “neumorraquis postraumático”, “parálisis facial bilateral postraumática”

CASO CLÍNICO

ANAMNESIS

Paciente de 57 años sin antecedentes personales relevantes que sufre un accidente laboral en el que se produce un aplastamiento craneal entre dos vehículos. Los testigos avisan inmediatamente al sistema de emergencias sanitarias 061. A su llegada, el paciente refiere dolor intenso en el área craneofacial, recuerda lo ocurrido y niega pérdida de consciencia.

El equipo del 061 alerta a la Unidad de Cuidados Intensivos (UCI) para activar el Código Trauma según el protocolo establecido, activándose un Código Trauma R12 (tabla 1) por la presencia de una herida penetrante en la cabeza, y trasladan al paciente tras inmovilizarle de forma adecuada.

EXPLORACIÓN FÍSICA

El equipo del 061 realiza una valoración primaria en el lugar del accidente siguiendo el sistema ABCDE:

- ∞ A (valoración de la vía aérea y control cervical): restos de sangre en cavidad oral, pero con vía aérea permeable. Se coloca collarín cervical rígido.
- ∞ B (valoración de la ventilación): movimientos torácicos simétricos, taquipneico con buena ventilación bilateral a la auscultación y saturación de oxígeno por pulsioximetría normal.
- ∞ C (circulación): piel seca, caliente y con adecuada perfusión distal (relleno capilar menor de 2 segundos). Pulso radial simétrico y regular. Otorragia derecha y sangrado de tipo babeo por heridas craneales múltiples. Pelvis estable.
- ∞ D (estado neurológico): consciente y alerta. Pupilas medias isocóricas y reactivas a la luz. Moviliza las cuatro extremidades de forma coordinada. Dolor intenso en toda el área craneofacial.
- ∞ E (exposición): sin lesiones externas ni deformidades en abdomen, pelvis ni extremidades. Hematoma orbitario derecho. Múltiples heridas penetrantes y contusas en cara y cuero cabelludo.

Cuando el paciente llega a la UCI se realiza una nueva valoración primaria siguiendo el mismo sistema:

- ∞ A (valoración de la vía aérea y control cervical): vía aérea permeable con restos de sangrado en cavidad oral. Collarín rígido cervical correctamente colocado.
- ∞ B (valoración de la ventilación): movimientos torácicos simétricos, eupneico, con buena ventilación bilateral, saturación de oxígeno por pulsioximetría del 100% con oxígeno por cánulas nasales a 2 litros por minuto.
- ∞ C (circulación): piel seca y caliente. Tensión arterial 110/80 mmHg con una frecuencia cardíaca de 60 latidos por minuto (lpm). Otorragia derecha y restos de sangre en las heridas craneales múltiples, pero sin signos de sangrado amenazante para la vida. Pelvis estable.
- ∞ D (estado neurológico): consciente y alerta. Pupilas mióticas isocóricas y reactivas a la luz. Moviliza las cuatro extremidades de forma coordinada.
- ∞ E (exposición): sin lesiones en abdomen, pelvis ni extremidades. Hematoma orbitario derecho. Múltiples heridas penetrantes y contusas en cara y cuero cabelludo.

Una vez realizada esta valoración se realiza una exploración física secundaria. El paciente se encontraba consciente, con una puntuación de 14 puntos según la escala de coma de Glasgow (3 puntos por la apertura ocular, 5 puntos por la respuesta verbal y 6 puntos por la respuesta motora) (tabla 2), con pupilas mióticas, isocóricas y reactivas. Portador de un collarín cervical rígido correctamente posicionado. Presentaba varias heridas contusas por todo el cuero cabelludo con restos de sangre, pero sin sangrado activo. La auscultación pulmonar era normal con buena ventilación bilateral y sin ruidos sobreañadidos, con una auscultación cardiaca rítmica sin soplos ni extratonos. El abdomen era blando, depresible y no doloroso a la palpación superficial ni profunda, con ruidos hidroaéreos presentes y normales. Las extremidades superiores e inferiores no presentaban deformidades. Sin lesiones externas en la región cervical, tórax, abdomen, pelvis ni extremidades.

El paciente se traslada a la sala de Radiología para realizar un TAC craneal y de tórax, abdomen y pelvis, tras lo que sufre un deterioro brusco del nivel de consciencia hasta un Glasgow de 7 puntos (1 punto por la apertura ocular, 1 punto por la respuesta verbal y 5 puntos por la respuesta motora) con midriasis derecha arreactiva y bradicardia a 35 lpm, sin cambios en el resto de la exploración física.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

El hemograma objetiva una hemoglobina de 11,3 g/dL con una trombopenia de 138×10^3 plaquetas/ μ L, sin alteraciones en la bioquímica sanguínea ni la hemostasia. La gasometría venosa mostraba una acidosis metabólica con un pH de 7,27, un exceso de bases venoso estándar de -3,7 mmol/L e hipocalemia iónica de 1,06 mmol/L.

Se realiza un TAC craneal en el que se observa un importante trazo de fractura a través del clivus, que compromete la práctica totalidad de la base del cráneo y que comunica la nasofaringe con la cavidad intracraneal, lo que produce la entrada de aire a través de las apófisis mastoideas y del esfenoides (figura 1). Toda esta entrada de aire ha producido un gran neumocéfalo que invade gran parte del espacio intracraneal, afectando a los surcos cerebrales, cisternas de la base y ventrículos cerebrales (figura 2 y figura 3) e incluso un neumorraquis que afecta a parte del canal medular (figura 3). Además, vemos un gran higr hematoma secundario a una fractura de la escama temporal derecha que condiciona un gran efecto expansivo con desviación de la línea media 7 mm hacia la izquierda y que tras la administración de contraste presenta focos de extravasación por sangrado activo (figura 2 y figura 4). El TAC de tórax, abdomen y pelvis descarta lesiones a esos niveles.

DIAGNÓSTICO

El paciente presenta un traumatismo craneoencefálico grave por aplastamiento con fractura compleja de la base del cráneo, un hematoma epidural temporal derecho y neumocéfalo difuso con neumorraquis postraumático asociado.

TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN

El paciente refiere dolor intenso tras el accidente, por lo que se administran 150 mcg de fentanilo endovenoso, consiguiendo controlar el dolor. A su llegada al hospital se

refuerza analgesia y se realiza el TAC corporal diagnóstico. Tras el deterioro del nivel de consciencia, se decide intubar con videolarinoscopio con un tubo orotraqueal del número 8, manteniendo una fracción inspiratoria de oxígeno (FiO₂) del 100% para contribuir a la resolución del neumocéfalo. Se administran 50 g de manitol y 940 mg de gluconato cálcico y se traslada a quirófano para intervención quirúrgica emergente. La intervención se realiza bajo anestesia general endovenosa con propofol y remifentanilo y relajación neuromuscular con rocuronio, precisando la administración de 70 ml de suero salino hipertónico al 7,5%. El equipo de Neurocirugía realiza una craneotomía fronto-parieto-temporo parietal derecha, evacúa el hematoma epidural y explora el espacio subdural, sin evidencia de sangrado, tras lo que se traslada al paciente nuevamente a la UCI.

Desde ese momento se mantiene sedoanalgesiado con propofol y fentanilo y se inicia profilaxis anticomial con levetiracetam. Ocho horas después de la cirugía se realiza una ventana de sedación y el paciente despierta agitado, con una puntuación de +3 puntos en la escala de agitación y sedación Richmond (RASS) (tabla 3) y sin llegar a conectar con el medio, por lo que se decide iniciar tratamiento dexmedetomidina en perfusión continua, con buena respuesta.

A las 24 horas se suspende el propofol y el paciente despierta tranquilo, con una puntuación de -1 puntos en la escala RASS (tabla 3) y una puntuación de 15 puntos en la escala de coma de Glasgow, con parálisis facial bilateral y diplopía binocular horizontal por parálisis del VI par craneal izquierdo de origen central. Se mantiene ingresado en UCI, siendo trasladado a la Unidad de Cuidados Intermedios (UCIM) 48 horas después de la cirugía para mantener una vigilancia neurológica estrecha durante 24 horas más, cuando es dado de alta a planta de Neurocirugía.

En el TAC craneal realizado nueve días después del accidente para control radiológico de las lesiones se constata una disminución marcada del neumocéfalo y el higoematoma temporal derecho y la aparición de una colección en el tejido celular subcutáneo secundaria a la intervención quirúrgica (figura 5).

El paciente fue dado de alta a su domicilio, donde continúa recibiendo tratamiento rehabilitador de la parálisis facial bilateral.

DISCUSIÓN

La enfermedad traumática representa la principal causa de muerte en menores de 45 años y es la tercera causa de muerte en todas las edades. Además, el traumatismo craneoencefálico (TCE) es una de las principales causas de muerte y discapacidad en España y en el mundo (1). Es una patología tiempo dependiente, por lo que es fundamental que las actuaciones se lleven a cabo de manera rápida, eficaz y coordinada entre los diferentes servicios y especialistas implicados en la atención de este tipo de pacientes.

En Cantabria, la atención de la patología traumática grave se coordina desde la UCI, lo que supone un importante reto en el trabajo diario. Dadas las características de morbimortalidad que presenta no solo es importante reducir su mortalidad, sino que es fundamental disminuir la tasa de secuelas que genera para mejorar el pronóstico funcional de los pacientes, lo que sin duda determinará su calidad de vida futura.

En el Hospital Universitario Marqués de Valdecilla se ha desarrollado y aprobado el denominado “Código Trauma” (2), un protocolo que busca homogeneizar y agilizar la atención hospitalaria con el objetivo final de mejorar el pronóstico de los pacientes que sufren un traumatismo grave o potencialmente grave. Esto requiere la colaboración y

compenetración de múltiples servicios y especialidades para asegurar un manejo integral, como el servicio de atención a emergencias extrahospitalarias (061), Anestesiología, Cirugía Cardiovascular, Cirugía General y Digestivo, Cirugía Maxilofacial, Cirugía Torácica, Enfermedades Infecciosas, Geriátrica, Hematología/Hemoterapia, Medicina Interna, Neurocirugía, Oftalmología, Otorrinolaringología, Radiodiagnóstico, Rehabilitación, Traumatología y Ortopedia, Medicina Intensiva, Urgencias y Urología.

La gravedad del TCE se determina clínicamente según la escala de coma de Glasgow (tabla 2), que valora la respuesta verbal, ocular y motora del paciente y permite distinguir entre TCE leve (15-13 puntos), TCE moderado (12-9 puntos) y TCE grave (< 8 puntos). Esta clasificación tiene implicaciones pronósticas en la fase aguda (3), siendo peor el pronóstico a medida que desciende la puntuación.

Las fracturas óseas y las hemorragias (como por ejemplo los hematomas epidurales) son lesiones que se asocian con frecuencia al TCE. Sin embargo, la presencia de aire libre en el canal espinal, denominado neumorraquis, es muy infrecuente y a menudo pasa desapercibido porque puede ser asintomático (4). Se desconoce con exactitud su incidencia, aunque suele asociarse a neumoencéfalo traumático, fracturas craneales y fracturas vertebrales dorsales (5). El paciente de nuestro caso clínico presentaba fractura craneal y un extenso neumoencéfalo traumático como lesiones concomitantes.

Por otro lado, la parálisis del nervio facial es un trastorno neurológico común, aunque la afectación bilateral es muy rara, con una incidencia de un caso por cada cinco millones de habitantes (6). Entre las múltiples causas de esta entidad, los traumatismos parecen ser la causa más frecuente, como en el caso clínico que presentamos.

BIBLIOGRAFÍA

1. Giner J, Mesa Galán L, Yus Teruel S, Guallar Espallargas MC, Pérez López C, Isla Guerrero A, et al. Traumatic brain injury in the new millennium: new population and new management. *Neurologia (Engl Ed)*. 2022 Jun; 37(5):383-389.
2. Grupo Atención Paciente con Trauma Grave. Activación del “Código Trauma” para la atención hospitalaria del paciente con trauma grave o potencialmente grave. Santander: Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. 2023.
3. Forastero Fernández-Salguero P, Echevarría Ruiz de Vargas C, Barrera Chacón JM. Cranioencephalic traumatismos. assessment scales for the measurement of outcome in rehabilitation. *Rehabilitacion, (Madr)* 2002;36(6):408-417.
4. Gelalis ID, Karageorgos A, Arnaoutoglou C, Gartzonikas D, Politis A, Georgakopoulos N, et al. Traumatic pneumorrhachis: etiology, pathomechanism, diagnosis, and treatment. *Spine J*. 2011 Feb;11(2):153-7.
5. Pothiwala S, Civil I. Narrative review of traumatic pneumorrhachis. *World J Crit Care Med*. 2023 Dec 9;12(5):248-253.
6. Parrino D, Colangeli R, Montino S, Zanoletti E. Bilateral Post-Traumatic Facial Palsy: A Case Report and Literature Review. *Iran J Otorhinolaryngol*. 2022 Sep; 34(124):239-246.

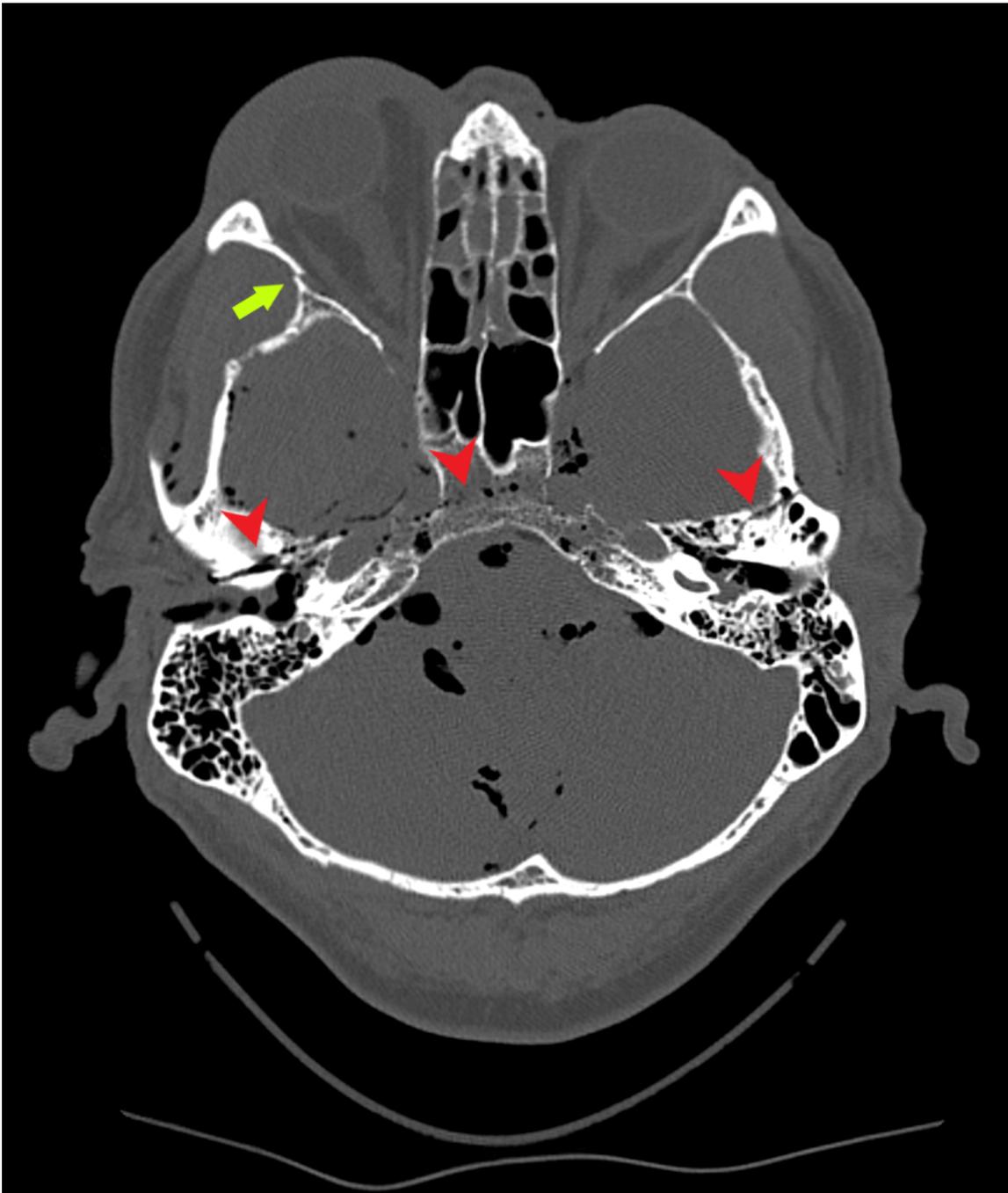


Figura 1. Corte axial del encéfalo donde se observa fractura de ambos peñascos y del clivus (puntas de flecha rojas) y fractura de pared lateral de la orbita derecha (flecha verde).

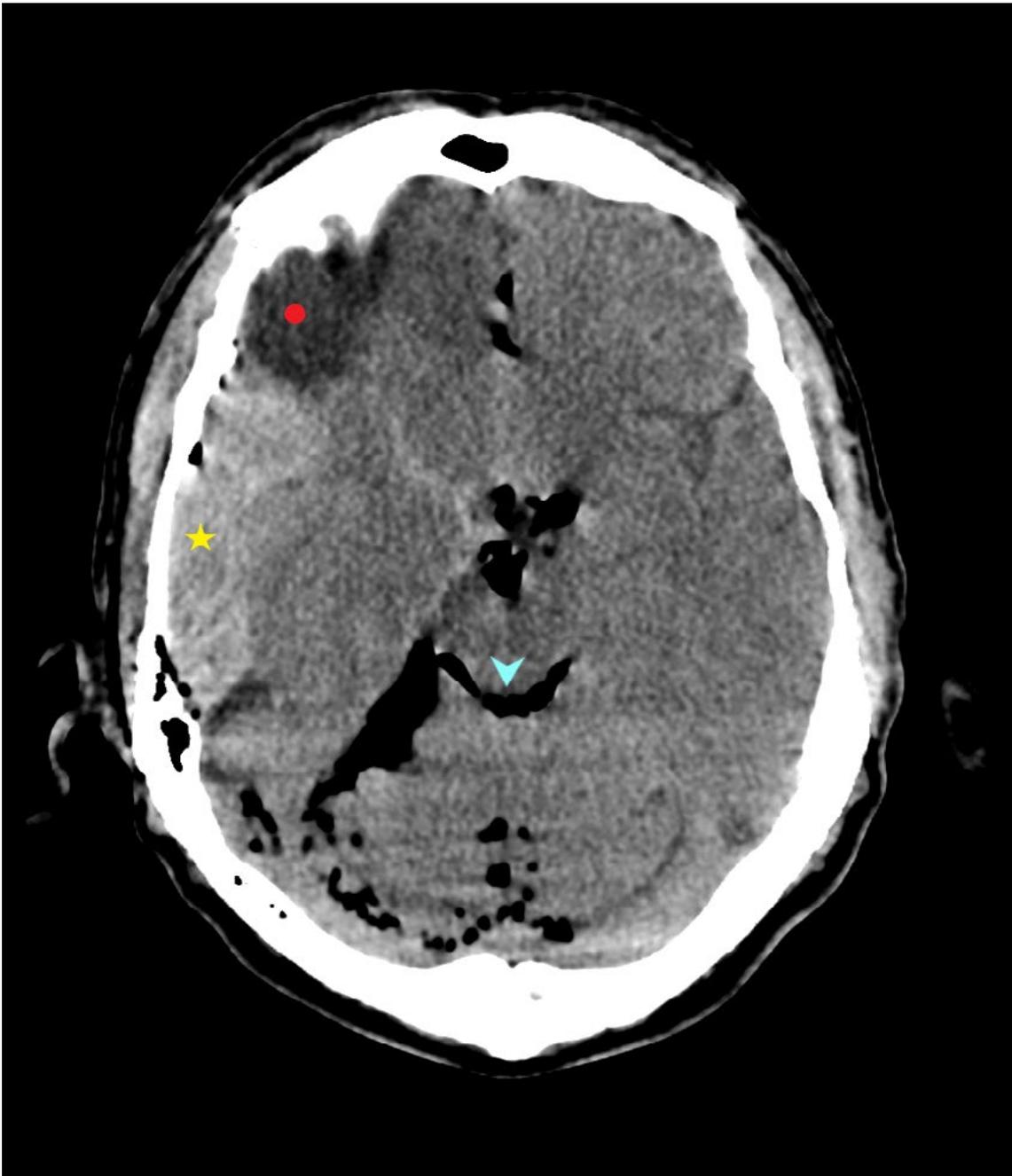


Figura 2. Higrohematoma temporal derecho con nivel en su interior con hemorragia en su porción declive (estrella amarilla) y con líquido cefalorraquídeo (punto rojo). También se observa el abundante neumocéfalo con afectación de las cisternas de la base (punta de flecha azul)

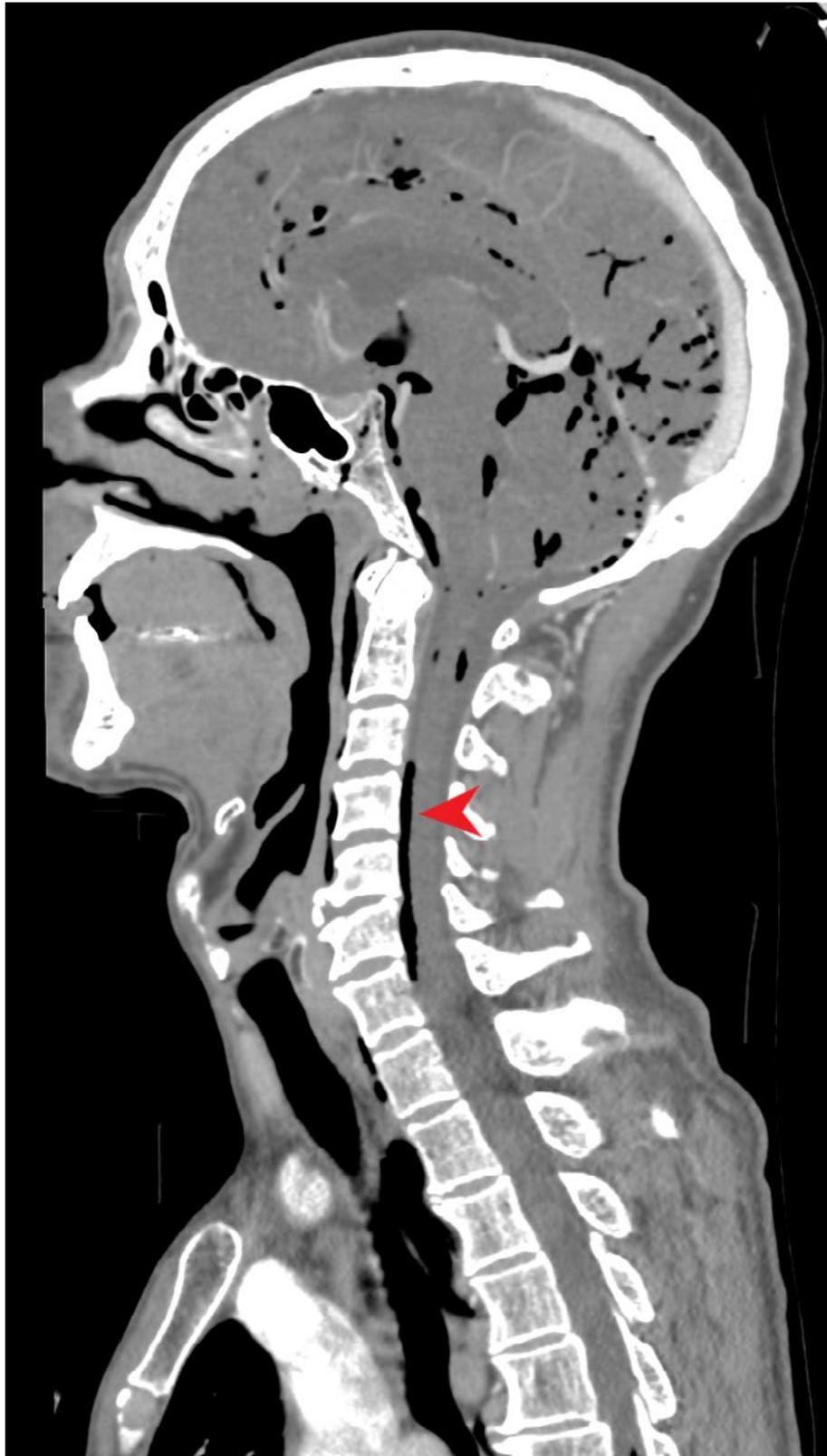


Figura 3. Reconstrucción sagital donde se observa el importante pneumoencéfalo afectando a la práctica totalidad del encéfalo y el neumorraquis en la porción más craneal del canal medular (punta de flecha roja)



Figura 4. Corte axial tras la administración de contraste endovenoso donde se aprecian focos de sangrado activo (flecha roja) en el higrohematoma temporal derecho



Figura 5. Práctica resolución del higrohematoma temporal derecho y del neumoencéfalo, que en previo ocupaba las cisternas de la base. Además, se observa una colección en tejido celular subcutáneo en relación con cambios post-craneotomía.

Código	Criterio de activación
R1	Compromiso vía aérea o paciente intubado
R2	Signos/síntomas de distrés respiratorio
R3	Tensión Arterial Sistólica (TAS) <90 mmHg o <100 mmHg si edad \geq 65 años
R4	Escala de Coma de Glasgow (ECG) \leq 12 puntos
R5	Sospecha de lesión medular (parálisis, disminución función motora o sensitiva)
R6	Fractura de pelvis inestable (sospecha o confirmada)
R7	Fractura bilateral de fémur (sospecha o confirmada)
R8	Amputación traumática / extremidad lesionada aplastada, mutilada o sin pulso (excluyendo mano / pie aislado). Aplastamiento tronco / abdomen / pelvis.
R9	Pacientes con torniquetes para control de hemorragia
R10	Quemaduras > 10% del área corporal (2o o 3o grado) o con compromiso de vía aérea
R11	Electrocución de alto voltaje incluido rayos
R12	Heridas penetrantes en cabeza, cuello, torso, abdomen, axila o ingle.
R13	Pacientes con sangrado intracraneal y anticoagulados
R14	Paciente con necesidad de transfusión para mantener signos vitales
R15	Criterio del médico que valora al paciente

Tabla 1. Criterios rojos (nivel 1) de activación del Código Trauma

Parámetro evaluado	Respuesta observada	Puntuación
Apertura ocular	Espontánea	4
	Al estímulo verbal	3
	Al estímulo doloroso	2
	Ninguna	1
Respuesta verbal	Coherente y orientada	5
	Confusa / desorientada	4
	Palabras inadecuadas	3
	Sonidos incomprensibles	2
	Ninguna	1
Respuesta motora	Obedece órdenes	6
	Localiza el dolor	5
	Movimiento de retirada al dolor	4
	Flexión hipertónica (decorticación)	3
	Extensión hipertónica (descerebración)	2
	Ninguna	1

Tabla 2. Escala de coma de Glasgow

Puntuación	Clasificación	Descripción
+4	Combativo	Combativo, violento, peligro inmediato para el grupo
+3	Muy agitado	Agresivo, se intenta retirar tubos o catéteres
+2	Agitado	Movimientos frecuentes y sin propósito, lucha con el respirador
+1	Inquieto	Ansioso, pero sin movimientos agresivos o violentos
0	Despierto y tranquilo	
-1	Somnoliento	No está plenamente alerta, pero se mantiene despierto más de 10 segundos
-2	Sedación leve	Despierta brevemente a la voz, mantiene contacto visual de hasta 10 segundos
-3	Sedación moderada	Movimiento o apertura ocular a la voz, sin contacto visual
-4	Sedación profunda	Sin respuesta a la voz, con movimiento o apertura ocular al estímulo físico
-5	Sin respuesta	Sin respuesta a la voz o al estímulo físico

Tabla 3. Escala de agitación y sedación Richmond (RASS)

La enfermedad de Creutzfeldt-Jacob.

Autor: Raquel Villar Gutiérrez. Número de colegiado: 393907598. MIR MFyC, R2 C.S Zapatón (Torrelavega). Tlf: 695436984. Email: ondinavillar@hotmail.com

Co-Autor: Leonardo Caveda González-Pardo. MIR MFyC, R2 C.S Saja (Cabezón). Tlf: 687602704. Email: leonardocaveda@gmail.com

Resumen: encefalopatía espongiiforme producida por proteínas priónicas con afectación de las funciones cerebrales superiores, fácilmente confundible con otra enfermedad neurodegenerativa como es el Alzheimer, con síntomas difusos como la demencia o la desconexión del medio. El diagnóstico de la enfermedad es por exclusión, siendo claves la presencia de proteína 14-3-3 en LCR el electroencefalograma con enlentecimiento de la actividad cerebral y las pruebas de imagen como la resonancia. El avance de la enfermedad es imparable, y la utilidad de los fármacos es para paliar los síntomas asociados. Los pacientes presentan un pronóstico vital de 6 meses de vida.

En este artículo, comentaremos un caso real de la enfermedad, su diagnóstico, así como las pruebas realizadas, y la evolución de la enfermedad que presentó la paciente desde su ingreso hasta su muerte.

Palabras clave: prión, esporádica, demencia.

Anamnesis:

Mujer de 59 años, previamente sana, sin FRCV, que acude en el transcurso de 10 días en 3 ocasiones a urgencias por sensación de mareo persistente.

En su primera visita a urgencias es diagnosticada de vértigo periférico, con analítica sanguínea y dada de alta a tratamiento sulpiride sin resultado. Acude nuevamente a Urgencias 6 días más tarde por persistencia clínica. En dicha ocasión se le realiza TAC craneal dentro de la normalidad, analítica normal y mejoría tras medicación pautaada en urgencias, por lo que se decide alta a domicilio con vigilancia y dejando como medicación de rescate diazepam 5 mg en domicilio.

Acude nuevamente 3 días más tarde por persistencia clínica, refiriendo sensación de mareo e inestabilidad, con escasa percepción de giro de objetos, de duración continua, con escasa mejoría durante el día, pero que permiten el descanso nocturno. La paciente comenta mínima mejoría con la toma de la medicación pautaada en las anteriores visitas a urgencias.

Además, incide en la inestabilidad de la marcha en las últimas 24 horas y se muestra muy preocupada con el hecho de que, en los últimos 2 días, ha comenzado a tener despistes con la medicación que debe administrar a sus progenitores, ya que es ella la encargada de cuidarles, y refiere varios despistes con los comprimidos y las horas, cosa que nunca le había sucedido anteriormente, encontrarse más apática de lo habitual y una leve bradipsiquia percibida ayer, cuando salió a tomar un té con sus amigas, relatando que le costaba en algunos momentos seguir el hilo de la conversación.

Por otra parte, la paciente niega dolor, no asocia cefalea, no refiere clínica urinaria ni otra clínica por aparatos.

Exploración física:

La paciente se encuentra consciente y orientada en las 3 esferas. Con normal coloración cutánea y de mucosas, eupneica, cifras tensionales de 134/86, temperatura de 36.3, frecuencia cardíaca de 78 latidos por minuto y con una saturación de oxígeno del 99%.

A nivel neurológico la paciente presenta pupilas isocóricas y normorreactivas a la luz, pares craneales normales, no datos de nistagmo, no presenta disartria, pero presenta una clara disimetría dedo-nariz predominante en el lado izquierdo, no presenta disidiadocinesias, la paciente obedece tanto órdenes sencillas como complejas, sin datos de intoxicación. Memoria con recuerdo inmediato 5/5, recuerdo diferido 3/5. A nivel de extremidades presenta fuerza 5/5 en ambas extremidades, con sensibilidad propioceptiva y termoalgésica conservada; sin datos de claudicación en maniobras de Barré y Mingazzini. No presenta rigidez nuczal ni signos meníngeos de alarma. Reflejos osteotendinosos ++++/+++++ de forma global, con Hoffman y Troemner positivo bilateral y RCP flexor bilateral.

Cuando se inicia la exploración en bipedestación, la paciente refiere sensación inicial de inestabilidad, con mejoría progresiva al minuto. Romberg con danza tendinosa y tendencia a la retropulsión. Marcha con aumento de la base de sustentación.

A la valoración de la marcha, se observa una clara lateralización hacia la izquierda, siendo la paciente incapaz de proseguir la marcha sin punto de apoyo, y la marcha en

tándem no es valorable por incapacidad para la realización dada la sensación de inestabilidad.

A nivel cardiopulmonar, la auscultación cardiaca es rítmica, sin soplos audibles en el momento actual, la auscultación pulmonar es normal, con murmullo vesicular conservado en ambos campos pulmonares, sin ruidos sobreañadidos ni datos de hipoventilación.

La exploración abdominal es completamente anodina.

Pruebas complementarias:

Desde urgencias se solicita nueva analítica sanguínea, con valores dentro de la normalidad, sin elevación de reactantes de fase aguda, iones normales y determinación de ácido fólico y vitamina B 12 en rango, por lo que se solicita nuevo TAC craneal, que informan como anodino.

Las determinaciones analíticas de TSH, autoanticuerpos, estudio de dislipemia y marcadores tumorales arrojaron unos resultados dentro de la normalidad.

Dada la normalidad de las pruebas complementarias, pero en base a la persistencia de la clínica y su intensidad, se decide el ingreso de la paciente a cargo del servicio de neurología.

En vista de la clínica y ante la sospecha de enfermedad por priones vs encefalitis autoinmune, el servicio de neurología realiza una punción lumbar y solicita RMN (resonancia magnética). Informada la RMN, se informa con los siguientes hallazgos: se objetiva una hiperseñal de la corteza cerebral, realizándose una imagen potenciada en FLAIR en la que se confirma dicha hiperintensidad cortical, así como un engrosamiento de la sustancia gris en surcos cerebrales frontales y parietales derechos, además de alguna leve alteración de los ganglios de la base. (figuras 1 y 2).

En referencia a la punción lumbar, todos los resultados son normales, las bandas oligoclonales son negativas, la microbiología del líquido cefalorraquídeo es anodina, y se envían dos muestras al H. Clinic de Barcelona que arrojan un resultado positivo en Proteína 14-3-3 (61596), con Ac de superficie en suero negativos, lo que confirma el diagnóstico de la enfermedad.

Se realiza también un video electroencefalograma (EEG), en el que se objetiva un enlentecimiento de la actividad cerebral y descargas periódicas bilaterales de morfología trifásica (figura 3).

Diagnóstico:

Es habitual confundir los síntomas con la enfermedad de Alzheimer, la enfermedad de Huntington o una encefalitis, por lo que su diagnóstico es complicado

Se observan claros cambios en el tejido cerebral, solamente visibles en la biopsia o autopsia cerebral, en la que se puede observar una espongiosis, astrocitosis y pérdida neuronal (1).

En cuanto al análisis del líquido cefalorraquídeo (LCR), la detección de la proteína 14-3-3 se ha incluido como criterio diagnóstico. Tiene una sensibilidad del 87%. Otras proteínas como la S100b y la proteína tau también han sido propuestas como marcadores. El marcador más específico en LCR es la proteína S100b (1).

En referencia al EEG se objetiva enlentecimiento de la actividad cerebral, además de frecuentes descargas periódicas de alto voltaje generalizadas. Ocasionalmente, el primer hallazgo puede ser la aparición de actividades delta rítmicas intermitentes frontales. Posteriormente, pueden aparecer complejos periódicos de ondas aguda con una frecuencia de 1-2 Hz. El EEG evoluciona hacia el aplanamiento de los complejos (2).

Con respecto a las pruebas de imagen, en la RMN se objetivan focos de desmielinización isquémica en la sustancia blanca, infartos lacunares y atrofia cerebral difusa. En la secuencia potenciada se aprecia un aumento de la intensidad de la señal, siendo la afectación generalmente en ambos hemisferios cerebrales; y observándose también que se afectan los ganglios basales de forma bilateral (1).

Tratamiento y evolución:

Es una enfermedad sin tratamiento que impida su avance, por lo que los fármacos utilizados únicamente son útiles para paliar los síntomas que aparecen durante el avance de la enfermedad (3).

En el caso de nuestra paciente, durante el ingreso, se aprecia una rápida evolución de la enfermedad, con empeoramiento a pasos agigantados en aproximadamente dos semanas. La paciente presenta una pérdida de las funciones neurológicas y cognitivas, con un cuadro a las dos semanas del diagnóstico de desconexión del medio, con hemi-inatención izquierda, disfagia progresiva, postura de decorticación, mutismo acinético y rigidez. En cuanto a la disfagia, se inició sueroterapia por vía intravenosa ante la incapacidad a la tolerancia por vía oral. Además comenzó a presentar cuadros de mioclonías controlados con clonazepam 0,5 mg/8h y baclofeno 5mg/8h. Asimismo, la paciente presentó una alteración del ciclo sueño-vigilia, con importante agitación nocturna, por lo que se pauto trazodona 100 mg al acostarse. En los últimos días de vida la paciente comienza con dificultad respiratoria y abundantes secreciones, por lo que se le deja cloruro mórfico 0,5mg/6h si precisa; la evolución de la paciente fue nefasta, y en el transcurso de 35 días desde el ingreso, se certifica éxitus.

En cuanto a la revisión bibliográfica sobre los fármacos útiles para el control de los síntomas más frecuentes disponemos de: en cuanto a las mioclonías, suelen mejorar con dosis bajas de levetiracetam o clonazepam, el descanso nocturno mejora con antidepresivos como la trazodona o la mirtazapina. Si los pacientes comienzan con alucinaciones se aconseja el uso de antipsicóticos, con preferencia por la quetiapina (4).

Los problemas de deglución son frecuentes al progresar la enfermedad, por lo que en estos pacientes se aconseja el uso de dietas trituradas y beber agua gelificada. En fases más avanzadas de la enfermedad, si los pacientes comienzan con abundantes secreciones, se puede valorar el uso de bromuro de butilescopolamina. Se recomiendan los cambios posturales de los pacientes en fases terminales de encamamiento para evitar la aparición de úlceras y escaras. (4)

En el momento que se valore la sedación paliativa, cuando los pacientes se encuentran en situación muy avanzada, utilizaremos morfina para asegurar la relajación y ausencia de sufrimiento.

Discusión:

Por lo tanto, la enfermedad de Creutzfeldt-Jakob es una encefalopatía espongiiforme transmisible, causada por la acumulación de proteína priónica patológica en el sistema nervioso central. La proteína priónica se codifica en el gen 20, en relación con el codón 129; y en un 85-90% de los casos la causa de la mutación del prión es desconocida y la aparición de la enfermedad es esporádica., con un pronóstico infausto y una prevalencia a nivel mundial de 1/1.000.000. (5)

Los síntomas suelen aparecer a la edad media de 60 años, con una prevalencia similar entre hombres y mujeres y los pacientes presentan una esperanza de vida de unos 4-6 meses.

En cuanto a la paciente de nuestro caso, la aparición de la enfermedad es de forma esporádica, con una evolución a pasos agigantados, pasando 35 días desde el ingreso de la paciente y el fallecimiento. Durante su ingreso se le proporcionaron medidas de soporte y paliativas para evitar el sufrimiento de la paciente, sin poder retroceder mínimamente el avance de la enfermedad.

Los familiares de la paciente rechazaron la realización de necropsia, por lo que no se pudo realizar la biopsia cerebral.

Bibliografía:

- (1) I. Zerr, K. Kallenberg, D.M. Summers, et al. Updated clinical diagnostic criteria for sporadic Creutzfeldt Jakob disease.
- (2) Juan José Ortega Albás. EEG en la enfermedad de Creutzfeldt-Jakob.
- (3) National institutes of Health/National institute of neurological disorders and stroke. Creutzfeldt-Jakob disease fact sheet.
- (4) World Health Organization. WHO infection control guidelines for transmissible spongiform encephalopathies.
- (5) C. Munné Díaz, M. Grau Solà, M. Torreño Sánchez. Enfermedad de Creutzfeldt-Jacob.

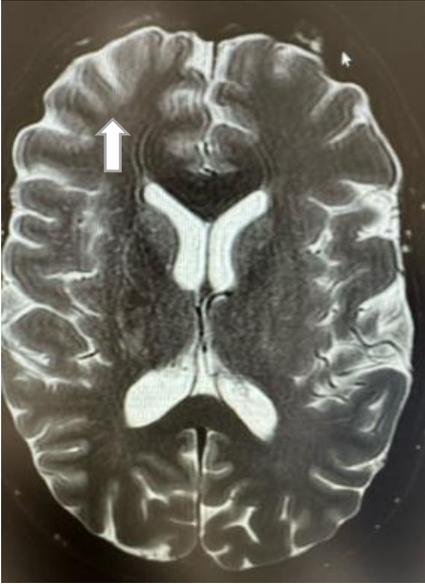


Figura 1. Hiperintensidad cortical en RMN, así como un engrosamiento de la sustancia gris en surcos cerebrales frontales y parietales derechos.

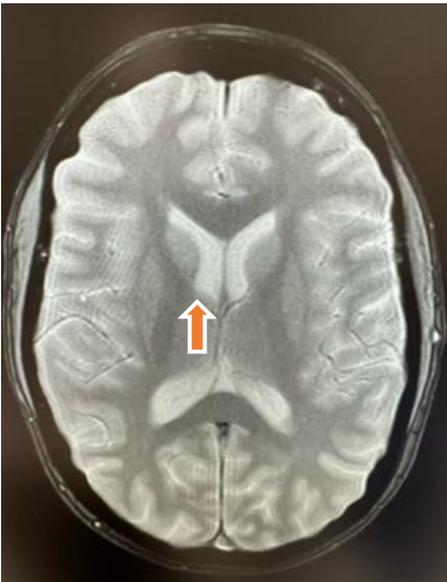


Figura 2. Hiperintensidad putaminal (ganglio de la base) en RMN.

TÍTULO

Feocromocitoma como trigger de episodio de miocarditis en paciente con miocardiopatía arritmogénica.

AUTOR PRINCIPAL

- Jon Zubiaur Zamacola. N° de colegiado: 393907166. Cardiología. 5° año de residencia.
- Teléfono: 644510807. Email: jonzubiaur5@gmail.com. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla

OTROS AUTORES

- Adrián Margarida De Castro. Cardiología. 5° año de residencia. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla.
- Raquel Pérez Barquín. Cardiología. 5° año de residencia. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla.
- Helena Alarcos. Cardiología. 4° año de residencia. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla.

RESUMEN

Paciente varón de 65 años portador asintomático de mutación en el gen de la desmogleína-2 (DSG2) patogénica en heterocigosis, diagnosticado por estudio familiar de miocardiopatía arritmogénica (MCA). Presenta palpitaciones y dolor torácico tras infección por SARS-CoV-2. Se evidencian datos de miocarditis en resonancia magnética (RMNc) con importante edema y obstrucción del tracto de salida de ventrículo izquierdo. En consultas posteriores, el paciente cuenta clínica típica del feocromocitoma con sudoración, hipertensión y palpitaciones. Se completa estudio con metanefrinas en orina que resultan positivas, demostrándose en tomografía axial computarizada (TAC) una masa suprarrenal compatible con feocromocitoma. Se procede a bloqueo secuencial alfa y beta-adrenérgico y a intervención quirúrgica. Posteriormente, se demuestra normalización de los grosores miocárdicos. No existe literatura sobre la implicación del feocromocitoma en la MCA. En esta entidad, su especial susceptibilidad a agresiones (conocidas como hot-phases o episodios de miocarditis-like) puede haber explicado la respuesta exagerada al feocromocitoma.

PALABRAS CLAVE

Miocarditis, Feocromocitoma, Miocardiopatía arritmogénica.

ANAMNESIS

Paciente de 65 años portador de mutación en DSG2 patogénica en heterocigosis, diagnosticado a raíz de estudio familiar por sobrino como caso índice. No presenta otros antecedentes personales de interés y no toma tratamiento habitual.

Comienza hace una semana con clínica de tos seca, odinofagia y malestar general por lo que acude a su centro de salud donde es diagnosticado de infección por SARS-CoV-2. Los días siguientes comienza con clínica de palpitaciones y dolor centrotorácico opresivo, además de frecuencia cardíaca elevada de 110lpm por lo que acude a servicio de urgencias. En electrocardiograma (ECG) presenta descenso del segmento ST, en analítica pico de troponina I ultrasensible (TnI US) de 11.344 ng/dl y ecocardiograma transtorácico inicial con fracción de eyección del ventrículo izquierdo conservada. Se decide ingreso en cardiología con diagnóstico inicial de infarto agudo de miocardio sin elevación del ST (IAMSEST).

Durante su ingreso se realiza coronariografía que no muestra lesiones coronarias obstructivas (**Figura 1**). Por lo tanto, se piensa en miocarditis como primera opción diagnóstica. Se realiza RMNc con importante edema miocárdico y obstrucción del tracto de salida de ventrículo izquierdo, realce tardío de gadolinio difuso y aumento de tiempos de T1 y de T2. Con todo ello, se realiza diagnóstico de miocarditis aguda o de episodio de miocarditis-like en paciente con mutación de DSG2. Dada la estabilidad del paciente se decide alta a domicilio y seguimiento en consulta de Cardiología.

En consulta de seguimiento el paciente refiere clínica de sudoración, hipertensión y palpitaciones. Ante la sospecha de feocromocitoma se solicitan metanefrinas en orina con resultado muy elevado, por lo que se completa el estudio con TAC abdominal que identifica masa suprarrenal izquierda de 40mm compatible con feocromocitoma.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Talla 176cm, peso 81kg. Caliente y bien perfundido. Auscultación cardíaca con tonos cardíacos preservados, sin soplos. Auscultación pulmonar con murmullo vesicular conservado, sin crepitantes. Extremidades inferiores sin edemas. Pulsos distales presentes.

Constantes: Tensión arterial de 180/100mmHg, Frecuencia cardíaca 110lpm. Saturación de oxígeno de 94%. Temperatura 37,3°C.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- Analítica: Urea 79, Creatinina 0,95, Filtrado Glomerular >90, Sodio 140, Potasio 4, Troponina I Ultrasensible 11.344 ng/dl (pico), Proteína C reactiva 4.7 mg/dl. Leucocitosis de 16.700 unidades/dl.
- ECG: Ritmo sinusal, QRS estrecho, descenso del segmento ST en cara lateral.
- Radiografía de tórax: Índice cardiotorácico normal, sin infiltrados pulmonares.
- Ecocardiograma transtorácico: Ventrículo izquierdo no dilatado con hipertrofia ventricular izquierda ligera. Hipoquinesia en segmentos basales inferolateral y lateral con fracción de eyección del ventrículo izquierdo (FEVI) conservada. Función ventricular derecha preservada. Sin valvulopatías. Sin derrame pericárdico.

- Coronariografía: Sin lesiones epicárdicas obstructivas (**Figura 1**).
- RMNc: Ventrículo izquierdo con datos de hipertrofia concéntrica severa (grosor máximo 17 mm), con obstrucción en tracto de salida y movimiento anterior sistólico mitral. Ligera dilatación de aurícula izquierda. Función sistólica conservada no hiperdinámica (FE VI 71%). Aumento difuso de tiempo T1 y volumen extracelular, así como del T2, que podría corresponder con edema miocárdico en el contexto de miocarditis. VD de tamaño y morfología normales, con función sistólica conservada.
- Bioquímica de orina de 24h: Ácido vanilmandélico 16 mg/24h, Normetanefrina 23096 nmol/24h, Metanefrina 6622 nmol/24h.
- TAC abdominal: masa suprarrenal izquierda de 40mm compatible con Feocromocitoma (**Figura 2**).
- Informe anatomopatológico: Disposición en nidos con células sustentaculares que se visualizan mejor con la inmunotinción para S100. Células con núcleos grandes con cromatina abierta y nucléolos prominentes. El citoplasma es amplio, granular y eosinófilo, en ocasiones puede presentar pigmento de hemosiderina. Se pueden observar mitosis. El estudio inmunohistoquímico es positivo para sinaptofisina, cromogranina y CD56 (a la izquierda se puede observar corteza suprarrenal, a la derecha feocromocitoma con positividad para estos marcadores) (**Figura 3**).

DIAGNÓSTICO

1. Infección respiratoria por SARS-CoV2.
2. Miocarditis aguda / Episodio de Miocarditis-like en paciente con mutación de Desmogleína-2.
3. Miocardiopatía arritmogénica.
4. Feocromocitoma.

TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN

Tras la identificación del feocromocitoma izquierdo, se comenta el caso con Endocrinología y Cirugía General y se organiza la intervención quirúrgica. Se realiza bloqueo secuencial alfa y beta-adrenérgico previo a la intervención quirúrgica. La intervención sucede sin incidencias y el paciente es dado de alta en los días posteriores. El informe anatomopatológico confirma el diagnóstico de feocromocitoma que respeta los bordes quirúrgicos.

En la siguiente consulta de Cardiología se realiza una nueva RMNc que muestra normalización tanto de los grosores miocárdicos como de los tiempos de T1 y T2 mapping. En las RMNc previa, durante y tras el episodio se puede observar con claridad el impacto del episodio a nivel cardiológico (**Figura 4**). Durante el seguimiento el paciente ha permanecido asintomático.

DISCUSIÓN

El caso que presentamos se trata de un paciente con MCA que ha presentado un feocromocitoma como desencadenante de un episodio de miocarditis-like. Tras el episodio agudo y con la resección del tumor, la función ventricular mejoró y no se repitieron los episodios clínicos durante el seguimiento.

La MCA es una enfermedad potencialmente grave, causa de un número importante de muertes súbitas, con una frecuencia estimada de entre 1:1000 y 1:5000 (1). En el curso

evolutivo de la enfermedad destacan las llamadas “hot phase”, descritas como episodios de miocarditis-like, difíciles de distinguir de un cuadro de miocarditis convencional (2). Se piensa que estos episodios son los responsables de la sustitución fibroadiposa del tejido miocárdico, que eventualmente condicionará la evolución de la enfermedad hacia estadios más avanzados (3). El efecto del feocromocitoma sobre la MCA no ha sido descrito en la literatura.

El feocromocitoma es una entidad rara, cuya afectación a nivel cardiológico es poco conocida. La revisión de Zhang et al. en 2017 recopiló los casos publicados sobre afectación cardíaca en pacientes con feocromocitoma en la literatura científica, agrupando un total de 163 (4). Entre los casos observados, la mayoría debutaron como síndrome de Takotsubo o Takotsubo invertido. Aunque no se describen pacientes con las características particulares del caso presentad, se observó que hubo hipertrofia ventricular en 10/163 (6.1%) y miocarditis en 8/163 (4.9%) pacientes. La resección del feocromocitoma mediante intervención quirúrgica supuso una evolución clínica favorable en la mayoría de los casos, aunque la evidencia es escasa dado el escaso número de casos y la ausencia de información en algunos de los casos publicados.

Otros trabajos, han mostrado que los pacientes con feocromocitoma presentan más frecuentemente afectación cardíaca que los controles en estudios de resonancia magnética cardíaca (5). Además, aunque tras la cirugía existe mejoría de la función sistólica en la mayoría de los casos, se observó que persistía cierto grado de disfunción diastólica y fibrosis miocárdica. Este hecho sugiere que la toxicidad por catecolaminas induce un daño en el miocardio que no es completamente reversible y podría estar en relación con episodios repetidos de miocarditis.

Una de las particularidades de nuestro caso es la presencia tan importante de edema miocárdico que condiciona una HVI severa que incluso genera SAM. De entre los casos revisados en la literatura (6), se ha observado edema miocárdico, pero en ninguno de ellos en un grado tan importante como en el caso presentado. La particularidad de que la condición subyacente del paciente se trate de MCA, podría explicar una respuesta más exagerada a agresiones como podrían ser infecciones víricas o el feocromocitoma del caso clínico presentado (3).

BIBLIOGRAFÍA

1. Corrado D, Basso C, Judge DP. Arrhythmogenic Cardiomyopathy. *Circulation Research*. 15 de septiembre de 2017;121(7):784-802.
2. Bariani R, Cipriani A, Rizzo S, Celeghin R, Bueno Marinas M, Giorgi B, et al. ‘Hot phase’ clinical presentation in arrhythmogenic cardiomyopathy. *Europace*. 13 de diciembre de 2020;23(6):907-17.
3. Pilichou K, Remme CA, Basso C, Campian ME, Rizzo S, Barnett P, et al. Myocyte necrosis underlies progressive myocardial dystrophy in mouse *dsg2*-related arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *J Exp Med*. 3 de agosto de 2009;206(8):1787-802.
4. Zhang R, Gupta D, Albert SG. Pheochromocytoma as a reversible cause of cardiomyopathy: Analysis and review of the literature. *Int J Cardiol*. 15 de diciembre de 2017;249:319-23.

5. Ferreira VM, Schulz-Menger J, Holmvang G, Kramer CM, Carbone I, Sechtem U, et al. Cardiovascular Magnetic Resonance in Nonischemic Myocardial Inflammation: Expert Recommendations. *Journal of the American College of Cardiology*. 18 de diciembre de 2018;72(24):3158-76.
6. Roghi A, Pedrotti P, Milazzo A, Bonacina E, Bucciarelli-Ducci C. Adrenergic myocarditis in pheochromocytoma. *J Cardiovasc Magn Reson*. 11 de enero de 2011;13(1):4.

Figura 1. Coronariografía que muestra arterias epicárdicas sin lesiones obstructivas.

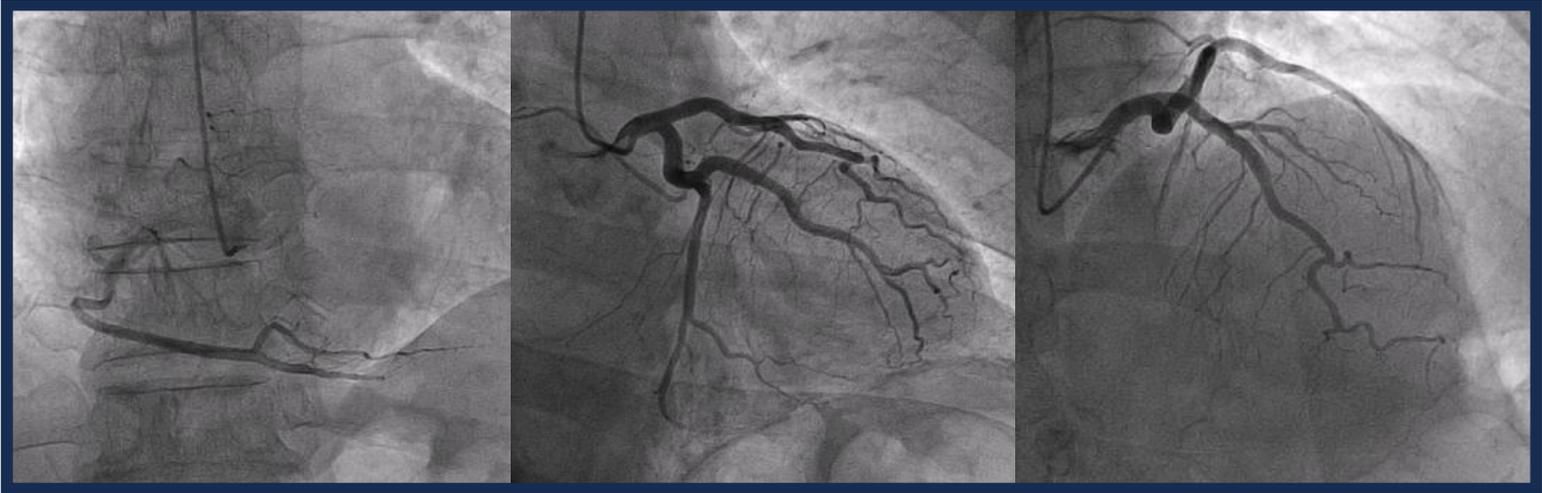


Figura 2. Tomografía axial computarizada. Secciones longitudinal y transversal. La flecha muestra una masa heterogénea con áreas con aumento de captación de contraste y áreas necróticas sugestivo de feocromocitoma.

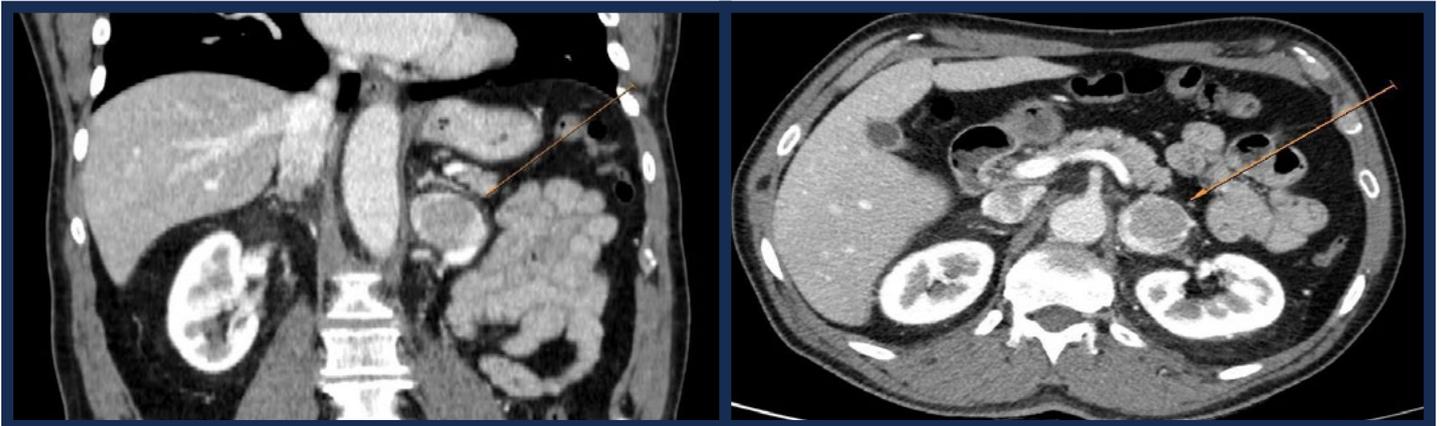


Figura 3. Estudio anatomopatológico de muestra postquirúrgica de masa suprarrenal. A) Disposición en nidos con células sustentaculares (inmunotinción para S100). B,C) Células con núcleos grandes con cromatina abierta y nucléolos prominentes. El citoplasma es amplio, granular y eosinófilo, en ocasiones puede presentar pigmento de hemosiderina. Se pueden observar mitosis. D,E,F) El estudio inmunohistoquímico es positivo para sinaptofisina, cromogranina y CD56.

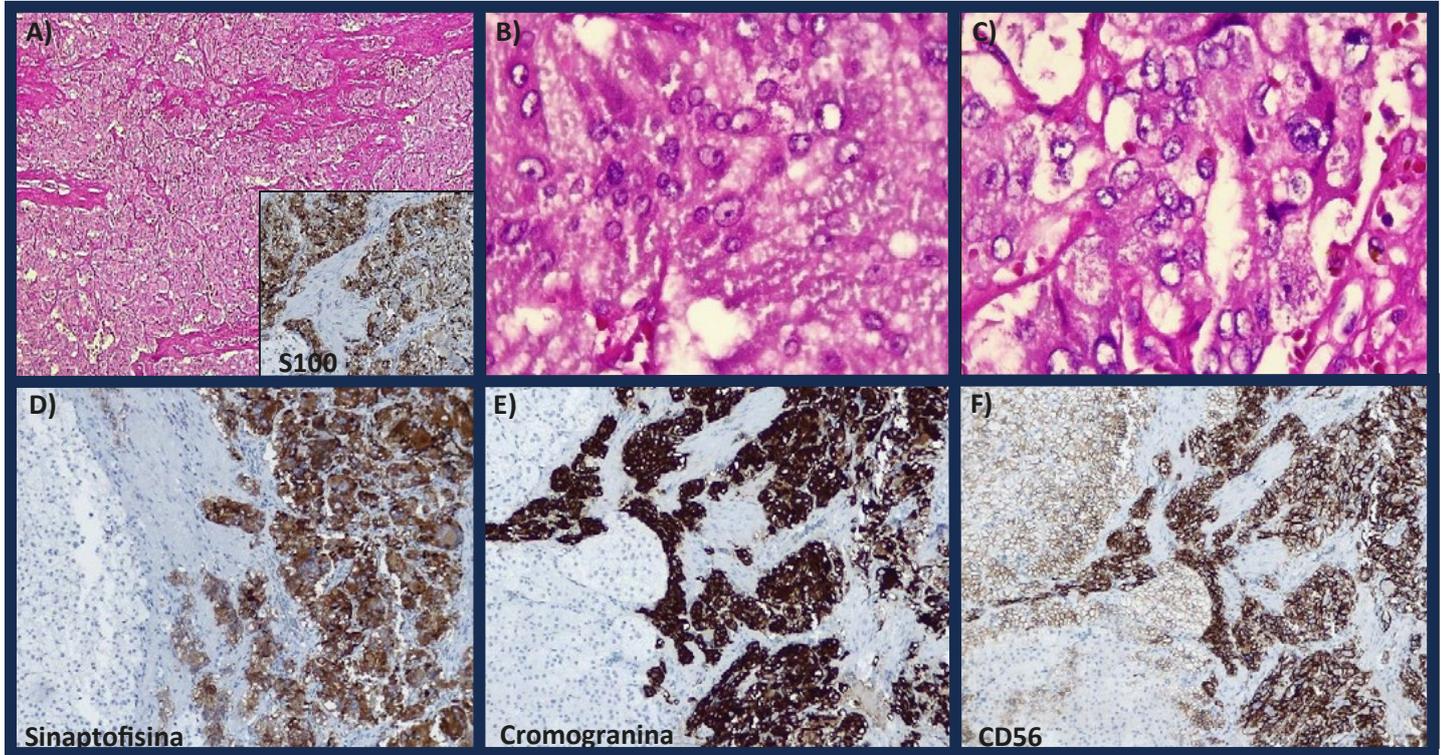
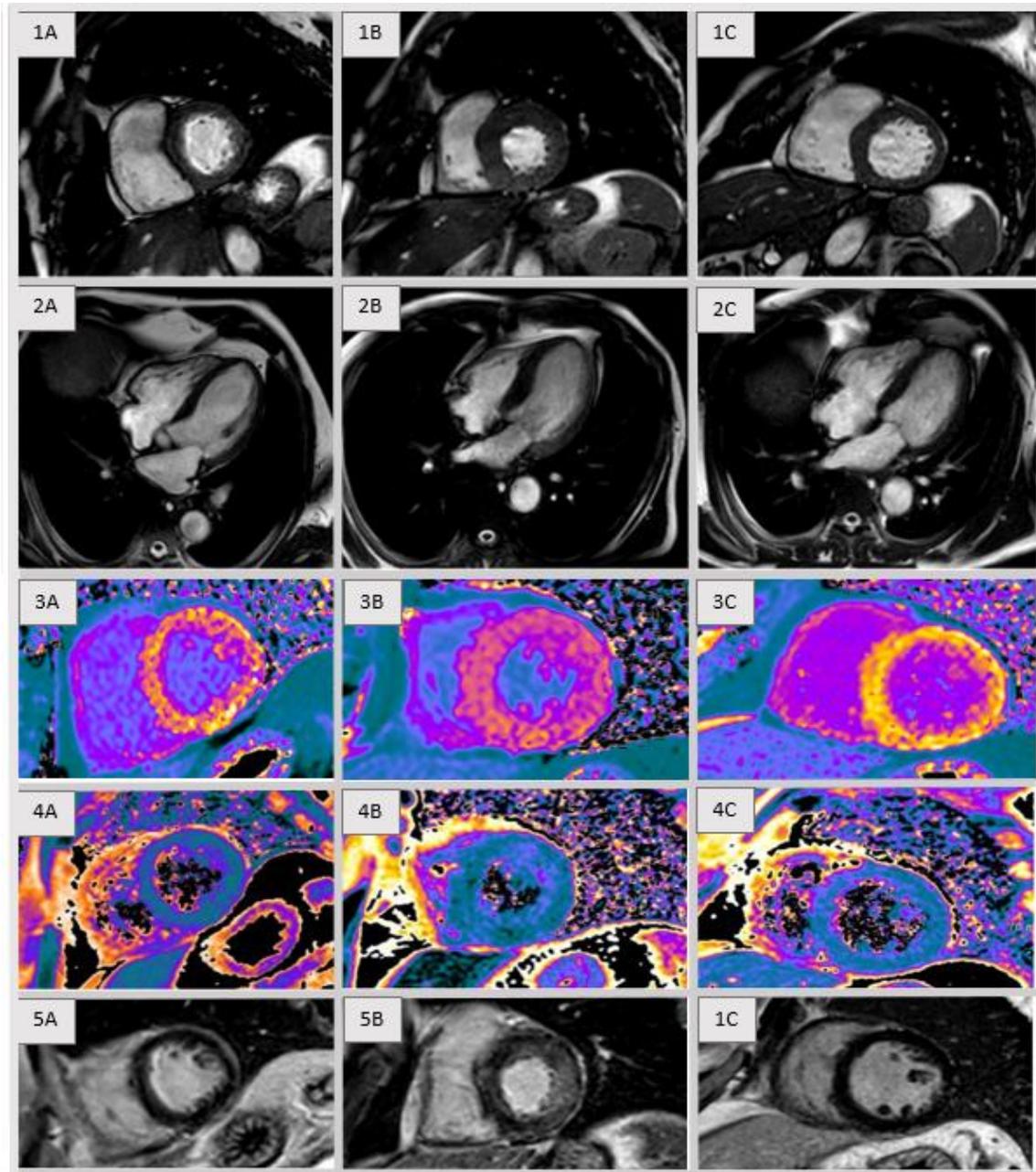
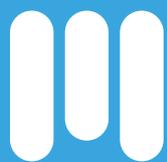


Figura 4. Resonancia magnética cardíaca. Se muestran la resonancia previa al episodio (Columna A), durante el episodio (Columna B) y tras el episodio de miocarditis (Columna C). Se muestran cortes transversales medio-ventriculares (Fila 1) y cortes de 4 cámaras (Fila 2). Se muestran las secuencias de T1 mapping (Fila 3), T2 mapping (Fila 4) y realce tardío de gadolinio (Fila 5).





**Colegio de Médicos
de Cantabria**