





1^{ER} CERTAMEN icomBA DE CASOS CLÍNICOS PARA MÉDICOS RESIDENTES



Edita

icomBA (Ilustre Colegio Oficial de Médicos de la Provincia de Badajoz)

Imprime

INDUGRAFIC, Artes Gráficas, S. L.

Depósito legal

BA-372-2011

ÍNDICE

Agradecimientos	7
Prólogo	9
Estreñimiento crónico severo en un adolescente con hipoganglionismo rectosigmoideo. Primer caso tratado en Extremadura mediante abordaje laparoscópico y descenso transanal.	13
Diagnóstico oftalmológico de hemorragia intracraneal: Síndrome de Terson.	21
Primer caso de resección de tumor de la vía aérea principal por vía endoscópica con láser y electrocauterio en Badajoz.	29
Diseción coronaria espontánea en gestante.	37
Arteritis de la Temporal y Cáncer de Recto: ¿Síndrome paraneoplásico o enfermedad concomitante?	43
Lesiones osteolíticas difusas agresivas en un adulto joven.	51
Pancreatectomía córpore-caudal por tumor endocrino de páncreas en paciente con Situs Inversus Completo.	57
Fallo hepático fulminante por intoxicación alimenticia con Amanita Phalloides.	61
Adenocarcinoma de sigma y hepatocarcinoma múlticéntrico; ¿una nueva asociación entre neoplasias digestivas sincrónicas y la enfermedad de Madelung?	67
Dolor dorsolumbar crónico.	73
¿Mi novio me persigue?	79
Osificación Heterotópica tras traumatismo banal.	87
Varon de 22 años con dolor inguinal izquierdo, fiebre y pérdida de peso.	93
Parada cardiaca en joven deportista.	99
El cribado neonatal actual ¿es mejorable?: a propósito de un caso.	105
Mujer de 32 años de edad con astenia, debilidad, tos seca y disnea.	111
Pero doctor... ¿De verdad existe?	117
Ictus isquémico como debut de síndrome antifosfólipido asociado a cirrosis biliar primaria silente.	123
Disnea en paciente cirrótico, a propósito de un caso clínico.	129
Tuberculosis lingual como primera manifestación de la enfermedad.	135
Polineuropatía aguda y afectación troncoencefálica en el contexto de vacuna antialérgica.	139
Granuloma de células gigantes en maxilar. Manejo quirúrgico tras fracaso de tratamiento conservador.	147
Prurito cutáneo en varón joven. Evaluación clínica.	153
Neuritis óptica por mucocele en Seno Esfenoidal.	157
Mujer de 69 años con hirsutismo de reciente aparición.	161
Anexos.	167



El icomBA agradece la especial colaboración en la organización y el proceso de selección de los casos clínicos presentados realizado por el Comité Científico, compuesto por:

Dr. Tomás Pérez Torralba
Presidente del Comité. Vicesecretario del icomBA

Dr. José Luis Martín Rodrigo
Secretario del Comité. Vocal del icomBA

Dr. Remigio Cordero Torres
Jefe de Estudios de los MIR

Dra. Mamen García Cáceres
Médico tutora intrahospitalaria de MFyC



PRÓLOGO

Podíamos convenir que el ejercicio de la medicina se fundamenta en tres pilares fundamentales: atención clínica, docencia e investigación. De ahí que la formación de nuestros médicos deba no sólo hacerse sino a su vez mostrarse; y eso es lo que ha pretendido este ***Primer Certamen de Casos Clínicos para Médicos Internos Residentes Colegiados***, organizado por el icomBA en Badajoz.

Iniciamos la convocatoria con la esperanza de lograr estimular la labor investigadora y teníamos la ilusión de que calase entre nuestros MIR. Y digo “nuestros” por la confianza, el cariño y el futuro profesional que “sembramos” en ellos cuando compartimos nuestra experiencia docente. Y tal siembra dio generoso fruto: un total de setenta y cuatro casos clínicos presentados. Ingente esfuerzo que recorre los pasillos de nuestros centros sanitarios sin ver, muy a menudo, la luz externa de la divulgación científica.

Está recogida en nuestros estatutos colegiales la ordenación de la profesión y la mejora de la formación médica continuada. Y no sólo es una función sino una obligación a la que nos debemos desde esta Corporación.

La práctica de la Medicina hoy en día exige una actuación no sólo multidisciplinar sino interdisciplinar, y así se puso de manifiesto durante la jornada que mantuvimos para la exposición de los casos clínicos finalistas: no un médico en solitario sino varios servicios médicos; no trabajo en cadena sino trabajo en equipo.

Pero no sólo hemos pensado en la investigación en la etapa de especialización sino que debemos llegar a incentivar el estudio en las siguientes etapas del ejercicio profesional médico. Deberemos estimular a nuestros colegiados con la convocatoria de próximos certámenes dirigidos a medicina hospitalaria y a medicina primaria que, absorbidos por la demanda asistencial, relegan la investigación a un segundo plano.

Quiero agradecer el esfuerzo encomendado al Comité Científico formado por el Dr. José Luis Martín Rodrigo, la Dra. Mamen García Cáceres, el Dr. Remigio Cordero Torres y el Dr. Tomás Pérez Torralba, que han valorado los trabajos con rigor.

Quiero agradecer a FUNDESALUD en la figura de su Gerente, D. Felipe Saez Tello, las facilidades otorgadas para la publicación de este libro.

Y tengo un agradecimiento muy especial para todos los Médicos MIR de este Colegio que han presentado sus investigaciones a nuestro Certamen, por la confianza que nos han depositado y felicitarles por la calidad de los trabajos presentados, en la que muchos compañeros tutores han aportado su generosa maestría.

Todos quedamos llamados para próximas convocatorias.

Pedro Hidalgo.

Presidente del Ilustre Colegio Oficial de Médicos de Badajoz.

1^{ER} CERTAMEN icomBA DE CASOS CLÍNICOS PARA MÉDICOS RESIDENTES



PRIMER PREMIO



ESTREÑIMIENTO CRÓNICO SEVERO EN UN ADOLESCENTE CON HIPOGANGLIONISMO RECTOSIGMOIDEO.

Primer caso tratado en Extremadura mediante
abordaje laparoscópico y descenso transanal.

Cavaco Fernandes, Rute.

*Colegiada n° 06/06/06469. MIR de 1^{er} año de Cirugía Pediátrica
Hospital Materno-Infantil del CHUB.*

Amat Valero, Sonia.

Colegiada n° 06/03/10435. MIR de 2º año de Cirugía Pediátrica.

Enríquez Zarabozo, Eva.

Colegiada n° 06/06/06019. MIR de 5º año de Cirugía Pediátrica.

Agradecimientos: **Dr. Ramón Nuñez Nuñez, Dra. Carolina Moreno Hurtado,**
Facultativos Especialistas de Área de Cirugía Pediátrica, HMI; y Dr. Ignacio
Santamaría Osorio, Jefe de Sección del Servicio de Cirugía Pediátrica del HMI.

14. 1^{ER} CERTAMEN icomBA DE CASOS CLÍNICOS PARA MÉDICOS RESIDENTES**PRIMER PREMIO**

RESUMEN: *Se presenta el caso clínico de un adolescente obeso, con estreñimiento crónico severo desde el nacimiento, de difícil manejo con medidas conservadoras. En el enema opaco se aprecia un rectosigma dilatado y redundante con posible zona de "transición" rectal. En la manometría anorrectal se observa la presencia del reflejo inhibitor del ano. Las biopsias rectales (de espesor total y por succión) demuestran una gran disminución de células ganglionares en los plexos nerviosos, compatibles con un hipoganglionismo. Dada la dificultad técnica, por su obesidad, de efectuar una laparotomía, se realiza abordaje abdominal laparoscópico (ligadura del mesocolon y toma de biopsias), y mediante vía transanal se practica resección del segmento afecto (rectosigma) y anastomosis coloanal. Tras la intervención se normaliza el tránsito intestinal, con deposiciones diarias, y no es necesario la utilización de medidas higiénicas. La técnica quirúrgica utilizada en este caso, según la bibliografía consultada, no ha sido empleada con anterioridad en pacientes con hipoganglionismo.*

PALABRAS CLAVE: estreñimiento crónico; hipoganglionismo; biopsia rectal; abordaje laparoscópico; descenso transanal

CASO CLÍNICO

ANAMNESIS: Paciente de 12 años de edad, hombre, obeso, que presenta estreñimiento crónico desde el nacimiento (períodos de hasta 5-8 días sin tránsito intestinal espontáneo), de muy difícil manejo con tratamiento médico, y con necesidad constante de medidas higiénico-dietéticas para la resolución momentánea del cuadro. Sus padres consultan con varios pediatras que recomiendan tratamientos pautados a base de fibras, laxantes y enemas de limpieza. Tras proceso diarreico, sufre acentuación del estreñimiento y comienza con encopresis.

ANTECEDENTES PERSONALES: Recién nacido pretérmino de 32 semanas, peso adecuado para la edad gestacional (peso al nacimiento: 1200grs). Parto por cesárea por desprendimiento prematuro de placenta. Síndrome de membrana hialina en las primeras horas de vida con necesidad de ventilación mecánica en la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP); Retraso de la evacuación meconial de más de 48 horas. En la manometría anorrectal (MAR) de recién nacido se observa presencia del reflejo inhibitor anal (RIA). Intolerancia a la lactosa detectada a los 8 meses de edad. Alergias múltiples en control por Alergología. Control por endocrinología por sobrepeso desde los 8 años.

EXPLORACIÓN FÍSICA: Buen estado general. Peso 80 Kg. Talla 1,70m. Índice de masa corporal de 27,68. Abdomen globuloso, blando y depresible, sin masas ni organomegalias palpables, no doloroso a la palpación. Resto de exploración sistemática normal. Tacto rectal: ampolla rectal vacía; megarecto.



Imagen 1: Enema opaco. Dolicoorrectosigma

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS:

- Enema Opaco: Dolicoorrectosigma, no visualizándose ninguna otra alteración durante la introducción de la papilla baritada a través del recto (Imagen 1); el contraste fluye libremente rellenando el marco cólico.
- Radiografía postevacuación: vaciamiento cólico deficiente y visualización de un segmento de recto, próximo al esfínter anal, que parece tener un calibre menor que el resto del colon, dando incluso la sensación de que existe la llamada "zona de transición", sugestiva de una disganglionosis.
- Manometría Anorrectal: Se aprecia RIA.
- Biopsia rectal de espesor total: Mucosa rectal que conserva arquitectura glandular; no se identifica plexo submucoso; se observan dos ganglios con escasas células ganglionares inmaduras.
- Biopsias por succión a 3, 5 y 7 cm del margen anal: secciones histológicas que incluyen mucosa y submucosa sin identificación de plexos nerviosos y con escasa presencia de ganglios, con 2 o 3 células ganglionares de pequeño tamaño (hallazgos compatibles con Hipoganglionismo submucoso).

DIAGNÓSTICO: Hipoganglionismo rectosigmoideo.

TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN: Ante la situación clínica del paciente y los hallazgos histopatológicos se decide intervención quirúrgica. Tratamiento:

1. Preparación intestinal y profilaxis antibiótica preoperatoria
2. Tratamiento quirúrgico – Se realiza Laparoscopia para toma de biopsias y liberación del mesosigma + Abordaje transanal con colocación de separador anal tipo Lone-Star. Se practica un manguito de mucosa rectal de 10 cm (Imagen 2), apertura de la pared rectal, resección de unos 35-40cm de rectosigma; estudio histológico intraoperatorio de la pieza reseçada (Imagen 3) y realización de anastomosis colanal término-terminal (Imagen 4) dejando sonda rectal trananastomótica.

Diagnóstico anatomopatológico de pieza quirúrgica: plexo mientérico con progresiva disminución de células ganglionares en sentido distal, con ganglios con menor número de células y de menor tamaño; plexo submucoso con presencia variable de células ganglionares que van disminuyendo igualmente en sentido distal, muy escasas en la porción terminal; en el extremo proximal de la pieza presencia de células ganglionares, ganglios y nervios de plexo submucoso y mientérico, considerándose dentro de la normalidad.

16 • 1^{ER} CERTAMEN icomBA DE CASOS CLÍNICOS PARA MÉDICOS RESIDENTES
PRIMER PREMIO

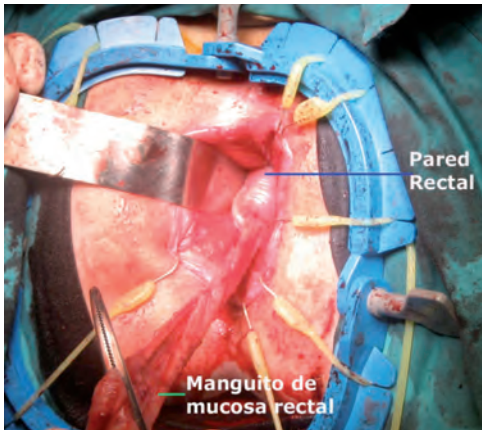


Imagen 2: Separador anal tipo Lone-Star. Manguito de mucosa rectal de unos 10 cm y pared rectal que permite entrar a la cavidad abdominal.

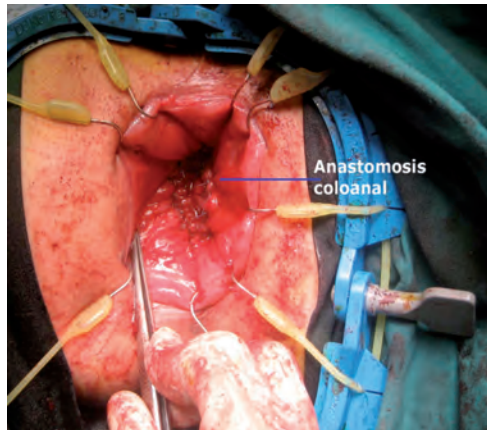


Imagen 4: Anastomosis colo-anal terminoterminal, 1,5 cm por encima de la línea pectínea para conservar continencia fecal.

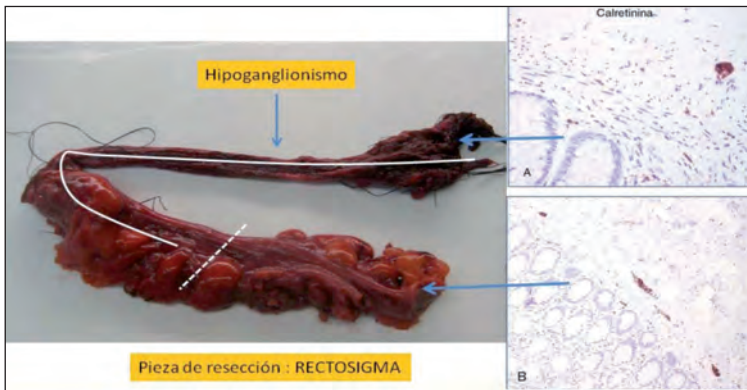


Imagen 3: Pieza operatoria. Estudio histológico de la misma. A: Hipoganglionismo en plexo submucoso. B: Presencia normal de células ganglionares.

Evolución: Finalizada la intervención el paciente es trasladado a la UCI donde permanece durante 48h manteniendo sus constantes dentro de la normalidad. Se le administra profilaxis antibiótica con metronidazol y gentamicina así como analgesia por catéter epidural. Al 2º día del PO se inicia alimentación parenteral que se mantiene de forma exclusiva durante 7 días. A las 48 del PO se traslada a planta, y ya se aprecia peristalsis intestinal activa así como tránsito por la sonda rectal. Al 7º día se inicia tolerancia oral líquida, y de forma progresiva se pasa a dieta blanda sin residuos y baja en grasas. Tras un curso PO favorable, con presentación de buen tránsito intestinal distal, se decide alta al 14º día del PO. Es controlado en consultas externas, observando buena tolerancia a dieta pautada por gastroenterología, así como buen tránsito intestinal, de 2-4 deposiciones/día de consistencia normal y sin necesidad de medidas higiénicas. Continencia fecal normal. Ausencia de dermatitis perianal, y cicatrices quirúrgicas con excelente aspecto es-

tético. En el tacto rectal se aprecia una anastomosis amplia, así como se pasan sin dificultad los dilatadores anales (tallos de Hegar) con mínima rectorragia postdilatación en algunas ocasiones.

DISCUSIÓN: El estreñimiento crónico es un problema de alta prevalencia mundial y relativamente común en la población pediátrica (8% de los niños) [1]. En la mayoría de estos pacientes (90%) no se identifica la causa del mismo [2]. Aproximadamente en un 10%, el estreñimiento se debe a causas orgánicas entre las que destacan las malformaciones del sistema nervioso entérico (MSNE) o disganglionosis intestinales: Enfermedad de Hirschsprung (EH), hipoganglionismo y displasia neuronal intestinal [3]. El hipoganglionismo (HG) afecta más frecuentemente al rectosigma [4]. La relación hombre/mujer es 3:1 y su etiología sigue sin estar clara, teniendo probablemente una base genética y multifactorial [2]. A pesar de su baja incidencia, se debe de tener en cuenta a la hora de valorar a un paciente con estreñimiento crónico. En la mayoría de los casos el diagnóstico suele hacerse en el período neonatal, pero en algunos enfermos, como es nuestro paciente, el HG no se descubre hasta la adolescencia o edad adulta [5,6]. La clínica del HG suele ser muy similar a la EH, es decir, retraso meconial u obstrucción intestinal en recién nacido, o estreñimiento crónico, pseudo-obstrucción intestinal ó episodios de enterocolitis en niños de más edad [5]. La confirmación diagnóstica del HG se hace mediante biopsia rectal, existiendo controversia en cuanto al tipo, si deber ser por succión o de espesor total. En nuestro paciente hemos realizado los dos tipos. Histopatológicamente se caracteriza por unos plexos mientéricos pequeños y distantes, disminución del número de células nerviosas por ganglio, disminución o ausencia de la actividad enzimática de la acetilcolinesterasa en la lámina propia de la mucosa intestinal e hipertrofia de la muscular de la mucosa y muscular propia [4,6]. El tratamiento del HG es quirúrgico y de acuerdo con la literatura, es similar al de la EH consistiendo en la resección intestinal del segmento afecto y el descenso de intestino sano [2]. El método utilizado se debe de adaptar a la extensión del segmento afecto y su localización. Habitualmente se recurre al enema opaco y radiografía post 24h para establecer la longitud aproximada del segmento enfermo [2]. En nuestro caso hemos recurrido, además, a la toma de biopsias intraoperatorias para delimitar la longitud de resección, de acuerdo con lo consensuado en el cuarto simposio sobre EH y neurocristopatías asociadas [3]. Según nuestra revisión bibliográfica, los pacientes con HG han sido tratados quirúrgicamente mediante laparotomía para resección del segmento afecto. Sin embargo en nuestro caso hemos optado por un abordaje abdominal laparoscópico y posterior descenso transanal en base a la experiencia con esta técnica en lactantes con EH y a la mayor morbilidad asociada a la laparotomía en nuestro paciente por su obesidad. El Descenso Endorectal Transanal fue propuesto en México en 1998 para el tratamiento de la EH por el Dr. Luis de la Torre Madragón, y recientemente también se ha utilizado para otras entidades como el estreñimiento crónico idiopático, pero no tenemos constancia de que haya sido empleado con anterioridad en pacientes con HG. Tras la intervención quirúrgica se normaliza el tránsito intestinal en nuestro enfermo, se aprecia

18 • 1ER CERTAMEN icomBA DE CASOS CLÍNICOS PARA MÉDICOS RESIDENTES
PRIMER PREMIO

una continencia fecal normal y existe adecuada tolerancia alimenticia sin necesidad de medidas higiénicas ni medicamentosas supletorias. Dada la buena evolución PO del paciente, podemos decir que ha presentado una menor morbilidad que la descrita por otros autores que han utilizado laparotomía en el tratamiento del HG. Terminamos apelando a la necesidad de realización de más investigaciones sobre la etiología, diagnóstico y tratamiento del HG, en orden a mejorar el pronóstico de esta enfermedad.

BIBLIOGRAFÍA:

1. Hutson JM, Chase JM, Clarke MCC, King SK, Sutcliffe J, Gibb S et al: Slow-transit constipation in children: our experience. *Pediatr Surg Int* 2009; 25:403-406.
2. Dingemann J, Puri P. Isolated hypoganglionosis: systematic review of a rare intestinal innervation defect. *Pediatr Surg Int*. 2010; 26: 1111-1115.
3. Martucciello G, Pini Prato A, Puri P, Holschneider A M, Meier-Ruge W et al. Controversies concerning diagnostic guidelines for anomalies of the enteric nervous system: A report from the fourth International Symposium on Hirschsprung's disease and related neuro-cristopathies. *J Pediatr Surg* ; 2005; 40: 1527-1531.
4. Masi P, Miele E, Staiano A: Pediatric anorectal disorders. *Gastroenterol Clin North Am* 2008; 37: 709-730.
5. Kim HJ, Kim AY, Lee CW et al .Hirschsprung disease and hypoganglionosis in adults: radiologic findings and differentiation. *Radiology*. 2008; 247: 428-434.
6. Meier-Ruge W, Bruder E. Histopathological diagnosis and differential diagnosis of Hirschsprung's disease. In:Holschneider AM, Puri P (eds) *Hirschsprung's disease, allied disorders*, 3rd edn. Springer, Berlin, 2008; pp 185-197.

1^{ER} CERTAMEN icomBA DE CASOS CLÍNICOS PARA MÉDICOS RESIDENTES



SEGUNDO PREMIO



DIAGNÓSTICO OFTALMOLÓGICO DE HEMORRAGIA INTRACRANEAL: SÍNDROME DE TERSON.

Moroli di Somma, Francesco.

*Colegiado n° 06/21/04281. Oftalmología. Hospital Perpetuo Socorro.
Policlínica de Oftalmología. Badajoz.*

Suárez-Bárcena Tenorio, Patricia.

*Colegiada n° 06/06/06268. Hospital Perpetuo Socorro.
Policlínica de Oftalmología. Badajoz.*

Agradecimientos: **Dr. Óscar Torrado Sierra.** *Oftalmología.*

Hospital Perpetuo Socorro. Policlínica de Oftalmología. Badajoz.

Dr. Luis Fernández de Alarcón. *Radiología. Hospital Infanta Cristina. Badajoz.*

22 • 1^{ER} CERTAMEN icomBA DE CASOS CLÍNICOS PARA MÉDICOS RESIDENTES**SEGUNDO PREMIO**

RESUMEN: *Varón de 29 años con historia de cefalea holocraneal de dos meses de evolución y TAC normal el mes anterior que acude a urgencias por presentar episodio convulsivo a las 5 de la mañana con pérdida de conciencia. A la mañana siguiente y tras paso por observación se avisa a oftalmología por pérdida de agudeza visual en ojo izquierdo. Se objetiva una agudeza visual de percepción de luz y en el fondo de ojo se descubre una hemorragia subhialoidea premacular densa. Ante la sospecha de síndrome de Terson se decide repetir el TAC, que se informa como hemorragia parenquimatosa debida a rotura de aneurisma carotídeo interno izquierdo con efecto masa y desviación de línea media". El paciente fue intervenido de forma preferente por radiología intervencionista y después por oftalmología mediante vitrectomía temprana, presentando en la actualidad un excelente resultado visual.*

PALABRAS CLAVES: Subarachnoid hemorrhage, Aneurysmal, Syndrome, Vitreous hemorrhage, Vitrectomy.

CASO CLÍNICO**ANAMNESIS:**

Antecedentes personales: historia de cefalea holocraneal de dos meses de evolución con TAC normal. Intervenido de cirugía refractiva por miopía. No alergias conocidas.

Antecedentes familiares: sin interés

Enfermedad actual: varón de 29 años que acude a urgencias después de un episodio convulsivo con pérdida de conciencia sin periodo post-crítico. El paciente comienza con pérdida de agudeza visual (AV) y escotoma central durante su estancia en observación de Urgencias. No refiere fiebre. La cefalea es descrita por el paciente como de mayor intensidad que las del último mes. Se remite al servicio de oftalmología para valoración por pérdida de AV después de la valoración del estado general.

EXPLORACIÓN FÍSICA:

Exploración Neurológica: Consciente y orientado, no signos meníngeos, no rigidez nuchal. Pares craneales: leve ptosis en ojo izquierdo. Resto anodino. Glasgow: 15

Exploración Cardiopulmonar: BMV, no ruidos sobreañadidos. Tonos cardiacos rítmicos sin soplos.

TAS: 133; TAD: 71. FC: 67

Exploración Oftalmológica:

- Agudeza visual: OD: 0,4 ; OI: Percepción de luz.
- Presión intraocular: Normal en ambos ojos.
- Leve ptosis palpebral en ojo izquierdo y discreta alterción de la motilidad ocular extrínseca, con déficit fundamentalmente en la elevación de ojo izquierdo compatible con parálisis parcial incompleta del III par. Defecto pupilar aferente relativo grado 1 en ojo izquierdo.
- Exploración con lámpara de hendidura de polo anterior normal.

- **Fondo de ojo tras dilatación con tropicamida:** Se detecta en ojo izquierdo una *hemorragia subhialoidea premacular densa* que ocupa dos tercios del polo posterior y con nivel. Papila con bordes nítidos y coloración normal. Hemorragias en llama peripapilares. Retina periférica normal (Fig.1).

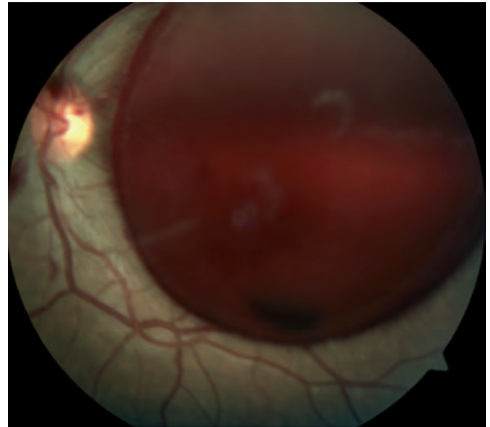


Figura 1: Hemorragia subhialoidea premacular en fondo de ojo.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS:

Ante la sospecha de un Síndrome de Terson se solicita de urgencia una TAC craneal con contraste que el radiólogo informa como:

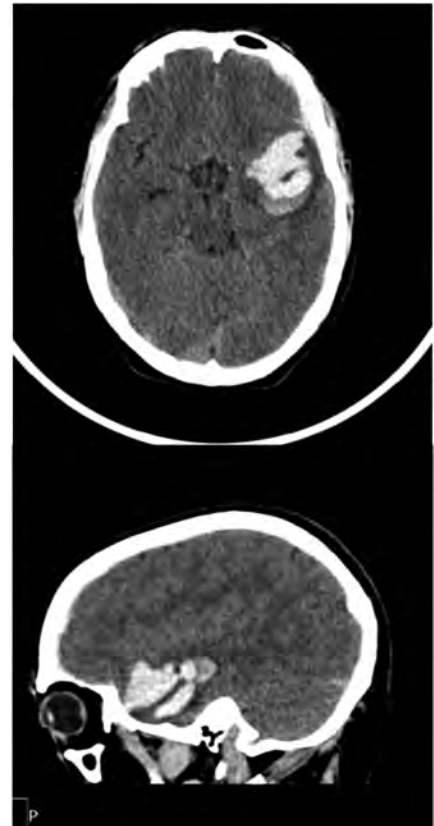
"hemorragia parenquimatosa en lóbulo temporal izquierdo de 3,7x3,7x3,5 cm, con moderado edema perilesional y efecto masa sobre la línea media acompañado de hematoma subdural frontal y temporal izquierdo de 6,5mm de grosor máximo. Aunque es difícil de valorar por la presencia del hematoma parenquimatoso, probablemente hay asociada HSA en cisura silviana izquierda. Imagen nodular bilobulada hiperdensa adyacente al hematoma, compatible con Aneurisma de la carótida interna/comunicante posterior" (Fig.2a-2b).

DIAGNÓSTICO:

Hemorragia cerebral por rotura de aneurisma bilobulado de carótida interna. Síndrome de Terson.

TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN:

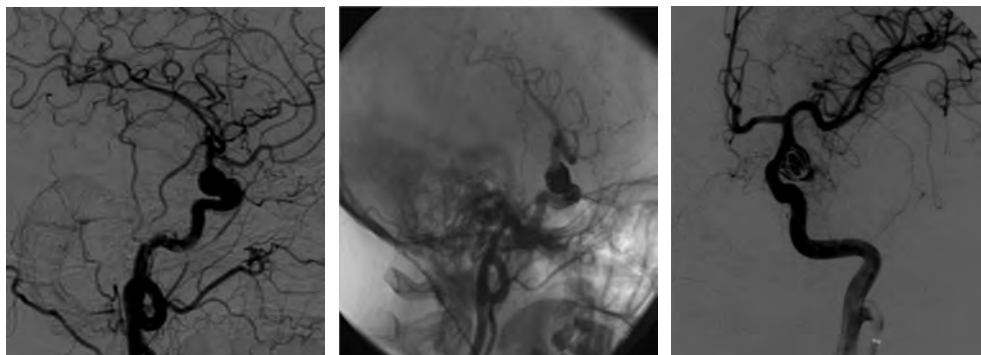
Se procede al traslado urgente al servicio de neurocirugía. Se indica colocación preferente de stent y coils, realizado por el servicio de Radiología Vasculosa Intervencionista al día siguiente, consiguiendo la oclusión del saco aneurismático. La evolución en planta fue favorable, presentando una disfasia mixta que cedió en unos días, tras lo cual el paciente fue dado de alta a los 8 días.



Figuras 2a-2b. TAC craneal: hemorragia parenquimatosa en lóbulo temporal izquierdo y hematoma subdural.

24 • 1^{ER} CERTAMEN icomBA DE CASOS CLÍNICOS PARA MÉDICOS RESIDENTES

SEGUNDO PREMIO



Figuras 3a-3b-3c. Aneurisma bilobulado carótida interna y colocación coils.

Seguimiento por oftalmología: A los dos meses el paciente presenta hemovitreo denso por rotura espontánea hialoidea posterior. Se realiza *vitrectomía pars plana con técnica microincisional 23G con disección hialoidea*. El postoperatorio transcurre sin complicaciones y es dado de alta al día siguiente. A la semana la AV es de 0,7 y actualmente presenta una AV de 0,9 en dicho ojo.

DISCUSIÓN:

Se desconoce la fisiopatogenia del Síndrome de Terson. Generalmente la hemorragia vítrea se asocia a hemorragia subaracnoidea como demuestran los numerosos casos publicados. Sin embargo, en nuestro paciente, la hemorragia intracraneal era principalmente intraparenquimatosa con sólo una pequeña hemorragia subdural y la sospecha de hemorragia subaracnoidea no confirmada. Algunos autores sugieren que la sangre del espacio subaracnoideo disecaría la vaina del nervio óptico, llegando al interior del ojo a través de la papila; sin embargo, no se ha demostrado una comunicación directa entre el espacio subaracnoideo y la cavidad vítrea en estudios anatomopatológicos. Por ello es más probable pensar como mecanismo etiopatogénico en una subida aguda de la presión intracraneal, que se transmitiría a través de la vaina del nervio óptico causando una elevación de la presión venosa intraocular, con ruptura de capilares retinianos y consecuentemente una hemorragia subhialoidea o vítrea (1).

Aproximadamente el 85% de las hemorragias subaracnoideas (HSA) ocurren por ruptura de un aneurisma situado en la parte inferior del polígono de Willis (2). Es un hecho bien conocido que la presencia de un síndrome de Terson es indicativa de la severidad de la hemorragia (3). La mayoría de los pacientes con síndrome de Terson permanecen inconscientes durante un largo período de tiempo, indicando la gravedad del cuadro. Pfausler et al en su estudio obtuvieron cifras altas de mortalidad (90%) en pacientes con síndrome de Terson (4). Tal diagnóstico implica un mal pronóstico y frecuentemente el resangrado del aneurisma. Sin embargo, nuestro paciente tuvo una evolución favorable con una recuperación muy rápida de su estado general y de su agudeza visual.

Desde el punto de vista oftalmológico, muchos autores consideran la vitrectomía como el tratamiento de elección en el intento de una recuperación rápida de la AV; sin embargo, en hemorragias vítreas leves, el tratamiento expectante podría ser una alternativa. Cuando la hemorragia se sitúa en el espacio subhialoideo, otra alternativa podría ser la hialoidotomía con laser nd:YAG, provocando un hemovitreo intencionado. Creemos que la eliminación de la sangre de la cavidad vítrea con una vitrectomía temprana disminuye el riesgo de complicaciones tardías como la formación de membranas epiretínicas, descritas de forma casi sistemática en casos donde sólo se practicó una hialoidotomía YAG o en casos en los que se esperó a la resolución espontánea (5).

Consideramos que la exploración del fondo de ojo en pacientes con hemorragia intracraneal es un procedimiento sencillo y no invasivo que nos puede orientar, aunque no en nuestro caso, el pronóstico del paciente.

BIBLIOGRAFÍA:

1. Sharma T, Gopal L, Biswas J, Shanmugam MP, Bhende PS, Agrawal R, Shetty NS, Sanduja N. Results of vitrectomy in Terson syndrome. *Ophthalmic Surg Lasers*. 2002 May-Jun; 33(3): 195-9.
2. Kuhn F, Morris R, Witherspoon CD, Mester V. Terson syndrome. Results of vitrectomy and the significance of vitreous hemorrhage in patients with subarachnoid hemorrhage. *Ophthalmology* 1998; 105: 472-477.
3. Frizzell RT, Kuhn F, Morris R, Quinn C, Fisher WS 3rd. Screening for ocular hemorrhages in patients with ruptured cerebral aneurysms: a prospective study of 99 patients. *Neurosurgery* 1997; 41: 529-534.
4. Pfausler B, Belcl R, Metzler R, Mohsenipour I, Schmutzhard E. Terson's syndrome in spontaneous subarachnoid hemorrhage: a prospective study in 60 consecutive patients *J Neurosurg* 1996; 85: 392-394.
5. Chinchurreta-Capote A, Chinchurreta P, Ranchal P, Pérez F. [Terson's syndrome associated with Arnold-Chiari I malformation]. *Arch Soc Esp Oftalmol*. 2007 Feb;82(2):113-6.



1^{ER} CERTAMEN icomBA DE CASOS CLÍNICOS PARA MÉDICOS RESIDENTES



TERCER PREMIO



PRIMER CASO DE RESECCIÓN DE TUMOR DE LA VÍA AÉREA PRINCIPAL POR VÍA ENDOSCÓPICA CON LÁSER Y ELECTROCAUTERIO EN BADAJOZ.

Molina Ortiz, Estefanía.

*Colegiada nº 06/06/06245. Residente de Neumología.
Hospital Infanta Cristina. Badajoz.*

Marín Torrado, Jose Antonio.

*Colegiado nº 06/06/06129. Residente de Neumología.
Hospital Infanta Cristina. Badajoz.*

Cañón Barroso, Lourdes.

*Colegiada nº 06/06/05367. Residente de Neumología.
Hospital Infanta Cristina. Badajoz.*

García García, María Carmen.

*Colegiada nº 06/06/06394. Residente de Neumología.
Hospital Infanta Cristina. Badajoz.*

RESUMEN DEL CASO:

Describimos el caso clínico de un varón de 84 años con episodios repetidos de sobreinfección respiratoria, siendo diagnosticado de hamartoma endobronquial. Tras tratamiento endoscópico de la lesión, a través del broncoscopio rígido, con láser y electrocauterio se consigue reseca la misma y mejorar la situación clínica del paciente. Este caso, constituye el primer tratamiento de este tipo, llevado a cabo, en nuestro centro.

El hamartoma es la tumoración pulmonar benigna más frecuente. Suele ser asintomático si no produce obstrucción de la vía aérea. En el hamartoma endobronquial, el tratamiento endoscópico con láser es una buena opción terapéutica.

PALABRAS CLAVES:

Endobronchial hamartoma. Rigid bronchoscopy. Electrocautery.

CASO CLÍNICO**ANAMNESIS:**

Varón de 84 años con antecedentes personales de hipertensión arterial, dislipemia, accidente isquémico cerebral hace 9 años con leve hemiparesia crural derecha residual, síndrome depresivo y carcinoma basocelular retroauricular. En tratamiento con antihipertensivos, antiagregante, broncodilatadores y antidepresivos.

En la historia clínica respiratoria destaca que es exfumador de 40 cigarrillos/ día desde hace 7 años. En el 2000 fue diagnosticado, en otra área sanitaria, por broncofibroscopia de lesión polipoidea en bronquio principal derecho, con biopsia negativa para malignidad. Presenta múltiples episodios de sobreinfección respiratoria con tos, expectoración purulenta y disnea de moderados esfuerzos, siendo valorado en varias ocasiones en el Servicio de Urgencias y precisando varios ciclos de tratamiento antibiótico. Por este motivo, es derivado a Consultas de Neumología, decidiéndose ampliar el estudio.

EXPLORACIÓN FÍSICA:

Afebril. Buen estado general, orientado, colaborador y normohidratado. A la exploración del cuello no se objetivan signos de ingurgitación yugular ni se palpan adenopatías cervicales. Auscultación cardíaca, rítmico con frecuencia cardíaca controlada. Auscultación pulmonar, roncus de predominio derecho. El abdomen es normal, no palpándose masas ni megalias. No se evidenciaron signos de insuficiencia venosa ni edemas en miembros inferiores.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS:

Hemograma: Hemoglobina 16,4g/dl, hematocrito 49%, leucocitos 13.300 (neutrófilos 77.2%), plaquetas 272.000.

Coagulación: Actividad de protrombina 71%, INR 1.26.

Bioquímica: Todos los parámetros del perfil hepatorenal dentro de la normalidad.

Gasometría arterial basal: pH 7,44; pCO₂ 32,8; pO₂ 75,7; HCO₃⁻ 22,2; Saturación de oxígeno 95,8%

Espirometría forzada: FVC 1500 (56,5%), FEV₁ 960 (50,5%), FEV₁/FVC 64,39

Radiografía de tórax: Pérdida de volumen del hemitórax derecho. Infiltrado intersticial en base derecha.

TC de tórax (Figura 1A): Área de condensación basal posterior derecha con broncograma aéreo. A nivel de carina principal, se aprecia ocupación de la mayor parte de la luz del bronquio principal derecho, por masa redondeada de aproximadamente 20x25mm. No otros hallazgos significativos.

Broncofibroscopia (Figura 1B, 1C): Cuerdas vocales normales. Tráquea normal. Carina principal, en su vertiente derecha, justo al inicio del bronquio principal derecho (BPD) se implanta una masa polipoidea que obstruye casi la totalidad de la luz del BPD y se moviliza con los movimientos respiratorios; protruyendo, en espiración,

hasta el tercio distal traqueal, obliterando casi completamente su luz y retrocediendo en inspiración hasta el interior del BPD. Se progresa con el broncofibroscopio, a través de la masa y se objetiva permeabilidad endobronquial distal con abundantes secreciones purulentas que se aspiran. El árbol bronquial izquierdo es permeable hasta límites de visión óptica.

Microbiología del broncoaspirado: Se aísla *Pseudomas aeruginosa*. Cultivo negativo para micobacterias.

Citología del broncoaspirado: intensa celularidad inflamatoria aguda.

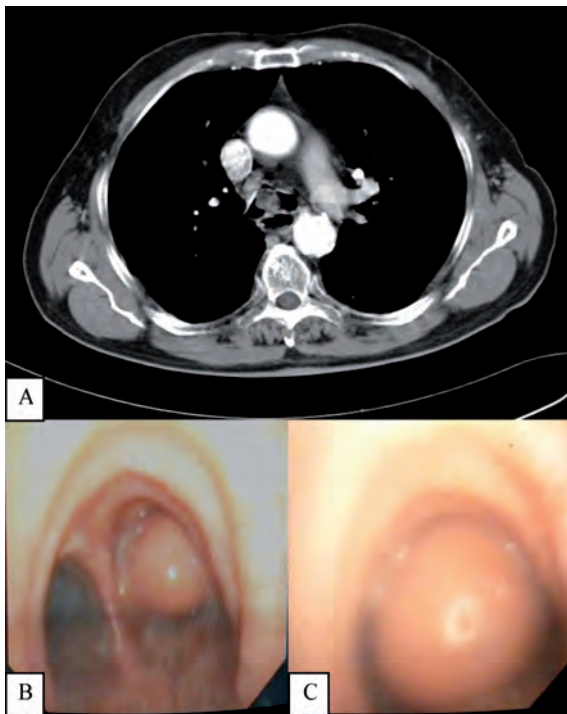


Figura 1: Tumoración pediculada implantada en vertiente derecha de la carina principal, que se moviliza con los movimientos respiratorios del paciente. A: Imagen de TC de Tórax, en la que se objetiva tumoración redondeada de aproximadamente 2,5 cm a nivel de carina principal, con obliteración de la luz del bronquio principal derecho. B: Imagen endoscópica en inspiración (tumor obliterando la luz del bronquio principal derecho). C: Imagen endoscópica en espiración (tumor obliterando la luz de la tráquea).

DIAGNÓSTICO:

Hamartoma endobronquial

TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN:

Durante su ingreso, la tarde antes del procedimiento quirúrgico, el paciente presentó episodio asfíctico con parada respiratoria por colapso de la luz traqueal por la lesión endobronquial, ya que, dicha lesión se moviliza con los movimientos respiratorios y en espiración oblitera completamente el tercio distal de la tráquea (Figura 1C). Tras maniobras de reanimación,

32 • 1^{ER} CERTAMEN icomBA DE CASOS CLÍNICOS PARA MÉDICOS RESIDENTES

TERCER PREMIO

revierte la situación de apnea. El caso clínico se había comentado previamente en sesión multidisciplinar, decidiéndose realizar broncoscopia rígida para el abordaje diagnóstico-terapéutico de la lesión. El paciente bajo anestesia general es intubado y ventilado con el broncoscopio rígido. Se realiza coagulación del pedículo del tumor con láser y posterior resección con electrocauterio. Tras extracción de la lesión (Figura 2A), se aspiran abundantes secreciones purulentas, quedando totalmente permeabilizado el árbol bronquial derecho (Figura 2B). Se envía la pieza reseçada a anatomía patológica con resultado de hamartoma endobronquial. El paciente presenta buena evolución postoperatoria clínica y radiológicamente, sin complicaciones, habiendo mejorado sustancialmente su calidad de vida, con desaparición de las infecciones de repetición.

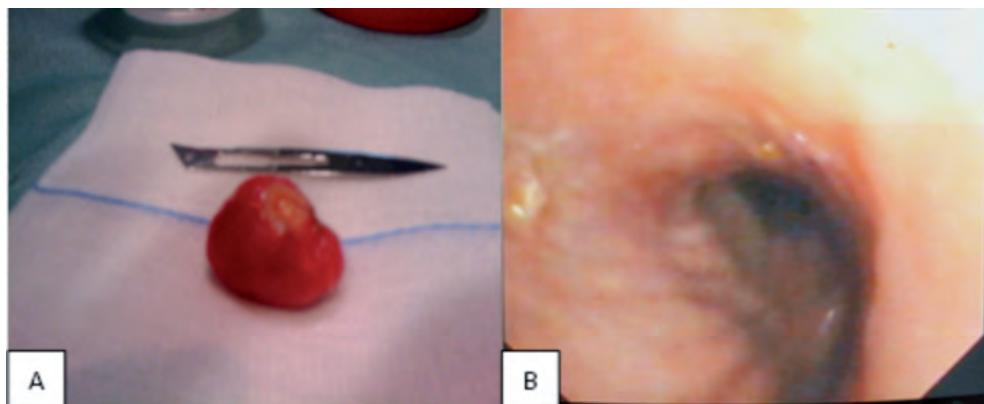


Figura 2. A: Tumor una vez reseçada con láser y electrocauterio. B: Imagen endoscópica tras resección de la lesión. En margen izquierdo se objetiva el pedículo de implantación del tumor. Ya se puede apreciar el bronquio principal y el intermediario totalmente repermeabilizados.

DISCUSIÓN:

El hamartoma es la neoplasia pulmonar benigna más frecuente, con una incidencia del 0,025% al 0,32% (1). Está constituido por la mezcla de elementos de tejidos normales o una proporción anormal de un elemento simple presente en un órgano, por alteraciones en su desarrollo embriogénico.

La edad media de presentación se sitúa en la sexta-séptima década de la vida, predominando en el sexo masculino con una proporción de 2-3:1 (2).

Se puede clasificar en hamartoma parenquimatoso o hamartoma endobronquial. Los hamartomas parenquimatosos suelen ser asintomáticos. Los hamartomas endobronquiales son menos frecuentes. En la mayor serie publicada de hamartomas pulmonares (2), Gjevre et al. analizaron 215 casos, de los cuales sólo un 1,4% eran endobronquiales. Se suelen manifestar con tos, sibilancias, disnea, hemoptisis o neumonía obstructiva por obliteración de la luz bronquial, al igual que ocurría en nuestro caso.

En el hamartoma parenquimatoso, el patrón radiológico más frecuente, suele ser una lesión solitaria periférica de unos 0,5 a 3 cm de diámetro, con crecimiento muy lento. En un 10-15% de los casos, presentan un patrón de calcificación excéntrica en palomita de maíz. En la TC de tórax se observa más a menudo la calcificación. La densidad grasa dentro de la masa es una característica diagnóstica específica. Los hallazgos radiológicos del hamartoma endobronquial consisten en una masa de tejido blando que ocupa las vías aéreas centrales. Los signos secundarios incluyen la hiperinsuflación pulmonar, neumonía recurrente, el colapso y las bronquiectasias, debido a la obstrucción de las vías respiratorias. Broncoscópicamente, el hamartoma endobronquial es una masa carnosa de coloración rosácea, lisa, polipoide o sésil con pedículo delgado (3). La biopsia bronquial no suele ser diagnóstica, porque estos tumores suelen tener un revestimiento de epitelio normal que dificultaría su diagnóstico por broncofibroscopia. Tal es así, que en nuestro caso, se le realizó biopsia bronquial en el año 2000 sin ser concluyente para el diagnóstico.

Los hamartomas tienen bajo riesgo de malignidad y baja tasa de recurrencia (4).

El manejo terapéutico del hamartoma endobronquial debe ser individualizado, tanto por las características del paciente como del propio hamartoma. El tratamiento endoscópico con broncoscopia rígida y láser es una buena opción terapéutica en el paciente sintomático o con graves alteraciones radiológicas, obteniéndose buenos resultados con control de los síntomas y minimizando los riesgos de la toracotomía (4). El procedimiento quirúrgico, sería obligatorio si el tratamiento endoscópico no fuera concluyente o las características histológicas de la lesión no fueran definitivas (5).

REFERENCIAS

1. Murray J, Kielkowski D, Leiman G. The prevalence and age distribution of peripheral pulmonary hamartoma in adult males: an autopsy based study. *S Afr Med J* 1991; 79:247-249.
2. Gjevre JA, Myers JL, Prakash UB. Pulmonary hamartomas. *Mayo Clin Proc* 1996; 71:14-20.
3. Rai SP, Patil AP, Saxena P, Kaur A. Laser resection of endobronchial hamartoma via fiberoptic bronchoscopy. *Lung India*. 2010; 27(3): 170-172.
4. Borja G, Cosío, Victoria Villena, Jose Echave-Sustaeta, Eduardo de Miguel, José Alfaro, Luis Hernández, Teresa Sotelo. Endobronchial Hamartoma. *Chest*. 2002; 122:202-205.
5. J. Ortiz-Saracho, J. Picher, S. Garcia-Rull, S.D. Reboiras, I. Perez. Endobronchial hamartoma resected by rigid bronchoscope. *Eur J Cardio-thorac Surg* 1993; 7: 445-446.



1^{ER} CERTAMEN icomBA DE CASOS CLÍNICOS PARA MÉDICOS RESIDENTES



FINALISTAS



DISECCIÓN CORONARIA ESPONTÁNEA EN GESTANTE.

Díaz Cortegana, Francisco de Asís.

Colegiado N° 06/06/06212. MIR Cardiología.

Hospital Infanta Cristina. Complejo Hospitalario Universitario de Badajoz.

Sánchez Giralt, Sara.

Colegiada N° 06/06/06210 MIR Cardiología.

Hospital Infanta Cristina. Complejo Hospitalario Universitario de Badajoz.

Elduayen Gragera, Javier.

Colegiado N° 06/06/06007 MIR Cardiología.

Hospital Infanta Cristina. Complejo Hospitalario Universitario de Badajoz.

García Serrano, Laura.

Colegiada N° 06/06/06340 MIR Cardiología.

Hospital Infanta Cristina. Complejo Hospitalario Universitario de Badajoz.

38 • 1^{ER} CERTAMEN icomBA DE CASOS CLÍNICOS PARA MÉDICOS RESIDENTES

FINALISTAS

RESUMEN:

Se describe el caso clínico de mujer, gestante de 38 semanas, que presentó síndrome coronario agudo con elevación del segmento ST (SCACEST). En coronariografía emergente se objetivó una oclusión trombótica completa del segmento medio de la arteria descendente anterior (ADA) y disección de la primera diagonal, que afectaba a la ADA proximal, tronco coronario izquierdo (TCI) y segmento proximal de arteria circunfleja (CX). Como actitud terapéutica se optó por angioplastia simple a ADA media con posterior cesárea y extracción fetal emergente. Una vez conseguida la estabilización hemodinámica se realizó angioplastia y colocación de stents para sellar la disección coronaria, comprobándose diagnóstico y resultado con ecografía intracoronaria (IVUS).

La disección espontánea de la arteria coronaria es una entidad rara siendo muy infrecuente la afectación multivaso, considerándose una entidad con un grave pronóstico a corto plazo y constituyendo la primera causa de infarto en embarazadas.

Key words: spontaneous, dissection, pregnancy-related.

CASO CLÍNICO

ANAMNESIS:

Mujer de 36 años, gestante de 38 semanas, fumadora, con antecedentes familiares de cardiopatía isquémica e intervenida de cesárea en el embarazo previo; consultó en su hospital de zona por opresión centrotorácica irradiada a ambos miembros superiores y acompañada de cortejo vegetativo, con una duración aproximada de 30 minutos; en ese momento se encontraba estable hemodinámicamente y sin datos de insuficiencia cardíaca clínica; en la auscultación cardiopulmonar sólo destacaba un tercer ruido. Se realizó ECG compatible con cuadro de IAM agudo anterolateral. Ante el diagnóstico y la contraindicación relativa de terapia trombolítica se contactó con la sección de Hemodinámica para coronariografía urgente.

EXPLORACIÓN FÍSICA:

A su llegada al Laboratorio de Hemodinámica, persistía con clínica de opresión precordial y alteraciones electrocardiográficas compatibles con infarto anterolateral de 5 horas de evolución. Presentaba buen estado general, presión arterial de 107/60 mmHg y frecuencia cardíaca de 95 lpm; la saturación de oxígeno por pulsioximetría se mantenía en de 98% con O₂ en gafas nasales. En la auscultación cardiopulmonar destacaba la presencia de un tercer ruido, y no se evidenciaban datos de congestión en campos pulmonares, ni presencia ingurgitación yugular o edemas en miembros inferiores, la perfusión periférica era adecuada.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS:

En la analítica de su hospital de referencia destacaban niveles de troponina I de 0,59 ng/ml (valor referencia de laboratorio < 0,20) con CPK, funciones renal y hepática, coagulación y hemograma dentro de la normalidad.

En el ECG se evidenciaba ritmo sinusal a 95 lpm, con hemibloqueo anterior izquierdo y elevación del segmento ST anterior (V1-V6) y lateral (I, aVL), con descenso del ST espejular en derivaciones inferiores (II, III y aVF).

En la radiografía de tórax, se apreciaba índice cardiotorácico normal, sin evidenciarse imágenes de congestión, condensación alveolar o derrame pleural.

EVOLUCIÓN:

Se realizó coronariografía emergente en la que se objetivó oclusión completa del segmento medio de la descendente anterior con hematoma adyacente, así como disección espontánea de la primera diagonal que se extendía hacia el tronco coronario izquierdo y zona proximal de la arteria circunfleja (fig. 1A), optándose en ese momento por manejo conservador de la disección y angioplastia coronaria simple a la descendente anterior.

Tras la coronariografía se realizó cesárea urgente por Obstetricia, con diagnóstico de crecimiento intrauterino retardado tipo II, siendo posteriormente trasladada a la Unidad Coronaria. En el ecocardiograma se observó disfunción ventricular izquierda severa, con aquinesia de los segmentos medios y distales de la cara anterior y del ápex y aquinesia de segmentos distales de las caras lateral e inferior; sin evidenciarse valvulopatías significativas ni presiones de llenado elevadas.

La paciente presentó evolución hacia shock hipovolémico por hematoma abundante de pared abdominal tras la cesárea que precisó de transfusiones sanguíneas, reposición hídrica y tratamiento inotrópico inicial; con mejoría posterior del proceso. El pico enzimático precoz de CPK fue de 5637 UI/l y de troponina I de 208 ng/ml (valor de laboratorio < 0,6).

Tras la estabilización de la paciente se realizó estudio de viabilidad con SPECT-cardíaco, resultando con necrosis no viable de la zona infartada, así como coronariografía no invasiva por tomografía multicorte (TAC multicorte), donde se evidenció disección distal del tronco coronario izquierdo con extensión a la ADA proximal y media, a la primera diagonal y a la CX proximal, así como suboclusión de la DA media y origen de primera diagonal por hematoma intramural. (fig.1B).

Tras estos hallazgos se solicitó nuevo estudio coronariográfico con oclusión completa de la ADA media sin lecho distal, así como disección del tronco coronario que se extendía a la CX proximal por estudio con IVUS (fig. 2A). Se implantaron dos stents liberadores de fármacos sobre TCI y Cx proximal, siendo sellado la disección coronaria con buena aposición, comprobando resultado por IVUS (fig. 2B); se optó por no revascularizar ADA por falta de viabilidad del territorio en el estudio previo realizado.

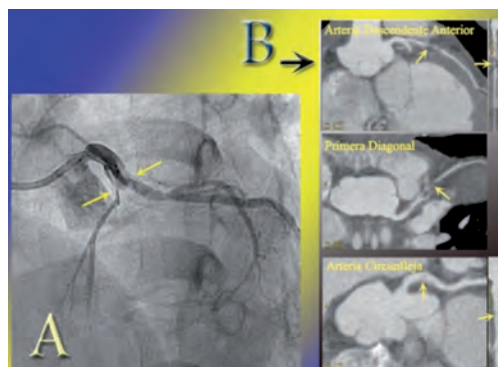


Fig. 1. (1.A) Coronariografía de ingreso en la que se objetiva oclusión de arteria descendente anterior y disección proximal de la misma y de la arteria circunfleja afectando hasta el tronco coronario izquierdo (flechas). (1.B) Coronariografía no invasiva por tomografía multicorte en la que se observan disección y hematoma compresivo de DA y primera diagonal y disección de CX (flechas).

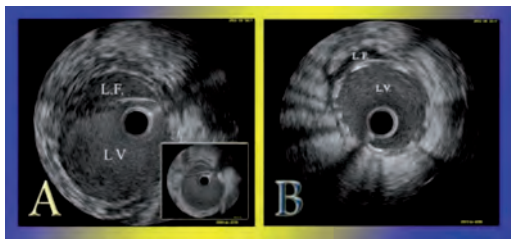


Fig. 2. (2.A) imagen de ecografía intracoronaria (IVUS) en la que se objetiva el desgarro intimal separando la luz verdadera (LV) y la falsa luz (LF). (2.B) IVUS de comprobación post implante de stent en la que se observa sellado de la falsa luz.

La evolución clínica posterior fue favorable, con la introducción de tratamiento inhibidor de la ECA, betabloqueantes, diuréticos de asa y antagonistas de la aldosterona, además de la doble antiagregación e inhibidores de la HMGCoA (estatinas).

En la revisión en consultas, la paciente permanecía estable, persistiendo la disfunción ventricular izquierda severa con una clase funcional NYHA II y con tratamiento máximo tolerado, se implantó desfibrilador automático implantado (DAI) sin complicaciones de forma diferida.

DIAGNÓSTICO:

Se estableció el diagnóstico de infarto agudo de miocardio anterior y lateral evolucionado debido a disección espontánea de tronco coronario izquierdo y dos vasos (DA y CX) con insuficiencia ventricular izquierda severa residual. Implante de DAI.

DISCUSIÓN:

La disección espontánea de la arteria coronaria es una entidad rara (0,07 al 1% de los estudios angiográficos), siendo muy infrecuente la afectación multivaso, que en la mayor parte de los casos afecta al tronco coronario izquierdo y a la descendente anterior; constituye la primera causa de infarto en embarazadas^{1,2}.

No se ha evidenciado una etiología clara, proponiéndose como hipótesis el aumento de trabajo cardiaco por la situación hemodinámica, hormonal y humoral del periodo gestacional asociado a diferentes mecanismos fisiopatológicos de la pared vascular³.

El pronóstico es grave a corto plazo, en el proceso agudo, siendo el periodo periparto el de mayor mortalidad; mejorando la supervivencia una vez superada la fase inicial^{2,4}.

No existen guías para el tratamiento específico, se recomienda antiagregación, heparina fraccionada, betabloqueantes y mórficos como tratamiento inicial; la extracción fetal se indica si existe riesgo por motivos obstétricos o si se evidencia maduración fetal. En pacientes asintomáticas con un sólo vaso afecto se recomienda el tratamiento médico, observando sellado espontáneo hasta en un 50% de los casos; en aquellas pacientes con extensión de la disección, recurrencia de angina y afectación multivaso se recomienda el sellado percutáneo o incluso, con afectación del tronco coronario izquierdo, revascularización quirúrgica, con resultados muy diversos según las series^{4,5}.

BIBLIOGRAFÍA:

1. Koul AK, Hollander G, Moskovits N. et al. "Coronary artery dissection during pregnancy an the postpartum period: two case reports and review of literature". *Catheter Cardiovasc Interv* 2001;52:88-94.
2. Roth A, Elkayam U. "Acute myocardial infarction associated with pregnancy". *J Am Coll Cardiol* 2008;52:171-80.
3. Appleby C, Barolet A, Ing D, Ross J. et al. "Contemporary management of pregnancy-related coronary artery dissection: A single-centre experience and literature review". *Exp Clin Cardiol* 2009; 14(1):e8-e16.
4. Vrints C JM. "Spontaneous coronary artery dissection". *Heart* 2010;96:801-808.
5. Van de Werf F, Bax J, Betriu A, Blomstrom-Lundqvist C, Crea F, Falk V, Filippatos G, Fox K, Huber K, Kastrati A, Rosengren A, Steg PG, Tubaro M, Verheugt F, Weidinger F, Weis M. "Management of acute myocardial infarction in patients presenting with persistent ST-segment elevation: the Task Force on the management of ST-segment elevation acute myocardial infarction of the European Society of Cardiology". *Eur Heart J* 2008;29:2909–2945.



ARTERITIS DE LA TEMPORAL Y CÁNCER DE RECTO: ¿SÍNDROME PARANEOPLÁSICO O ENFERMEDAD CONCOMITANTE?

Moreno Frades, María José.

Colegiada nº 06/06/06514. Médico Residente de Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud El Progreso, Badajoz.

Cruz Obreo, María Inmaculada.

Colegiada nº 06/06/06233. Médico Residente de Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud El Progreso, Badajoz.

Agradecimientos: M^a Ángeles Maynar Mariño, Tutora de Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud El Progreso, Badajoz. José Luis Álvarez Vega, Médico Adjunto Servicio de Reumatología del Hospital Infanta Cristina, Badajoz.

44 • 1^{ER} CERTAMEN icomBA DE CASOS CLÍNICOS PARA MÉDICOS RESIDENTES

FINALISTAS

RESUMEN:

La Arteritis de la Temporal (AT), es una vasculitis comúnmente asociada a Polimialgia reumática. Esta asociación ha sido demostrada en numerosos estudios, pero sigue existiendo una controversia acerca de la relación que estas dos mantienen con el desarrollo de neoplasias. En este caso, presentamos una paciente con AT que tras una buena respuesta al tratamiento esteroideo desarrolla una neoplasia rectal metastásica diez meses después de la vasculitis.

Existen pocos casos publicados acerca de esta asociación, y en ninguno de ellos llega a esclarecerse la relación. Algunos autores hipotetizan acerca de un probable síndrome paraneoplásico como origen de la vasculitis; otros descartan cualquier tipo de relación. En nuestro caso, a favor de la asociación iría la aparición de la neoplasia en el mismo año del diagnóstico de la vasculitis, sin embargo tras una remisión total de la arteritis, la paciente fue diagnosticada de la neoplasia sin evidencia de recidiva de AT.

PALABRAS CLAVES: Arteritis de la temporal, Cáncer, Síndrome paraneoplásico.

INTRODUCCIÓN:

La AT es una enfermedad autoinmune que debe sospecharse por la clínica (Tabla I), aunque la confirmación se realiza mediante biopsia de la arteria temporal (Fig. 1). Si la sospecha clínica es alta, se iniciará tratamiento esteroideo a dosis plenas dado el riesgo de bilateralización del cuadro (los resultados de la biopsia no se modifican incluso tras 2 semanas de tratamiento).

Se ha realizado una búsqueda bibliográfica a través de MEDLINE utilizando como términos de búsqueda "temporal arteritis", "giant cells arteritis" o "Polymyalgia rheumatica" y "cancer" y se eligieron los artículos relacionados con el caso. Se ha visto relación entre procesos neoplásicos, especialmente de pulmón, y Arteritis de Células Gigantes en el mismo órgano, pero la verdadera naturaleza de esta asociación todavía sigue desconocida. La hipótesis propuesta actualmente es la existencia de mediadores químicos con poder antigénico tipo citokinas, producidos por células neoplásicas, que estarían implicados en la aparición de reacciones inflamatorias en las arterias similares a las que acontecen en las vasculitis clásicas. (1). Existe descrito únicamente un caso de Polimialgia reumática y adenocarcinoma de colon sigmoide y la hipótesis de una relación paraneoplásica. (2). Se ha encontrado aumento de frecuencia en la aparición de cáncer en pacientes con AT (3, 4, 5, 6).

CASO CLÍNICO

ANAMNESIS:

Paciente mujer de 83 años de edad. No alergias medicamentosas conocidas. No hábitos tóxicos. Sin antecedentes familiares de interés. Entre sus antecedentes personales destacan: hipertensión arterial, hipercolesterolemia, trastorno de ansiedad, encefalopatía vascular multiinfarto y trombosis venosa retiniana del ojo derecho. En seguimiento por los servicios de Neurología y Oftalmología por las dos últimas patologías, sin cambios desde el diagnóstico de las mismas.

Acude su hija a consulta por encontrar a la paciente muy decaída, junto con pérdida de peso y apetito y alteración del hábito intestinal (deposición de heces blandas tras cada ingesta) desde hace unos meses. Hace años que la paciente no sale de casa debido a su pérdida de visión, por lo que se decide solicitar analítica general en ese momento y visitarla posteriormente como domicilio programado.

Al acudir al domicilio y reinterrogar a la paciente, refiere además, cefalea pulsátil bilateral (de predominio en área temporal izquierda) diaria, acompañada en ocasiones de breves episodios de amaurosis fugaz. Niega fiebre, diplopía, dolor en cinturas, dolor o claudicación mandibular.

EXPLORACIÓN FÍSICA:

TA 120/70; arterias temporales engrosadas con disminución del pulso. Auscultación cardiopulmonar normal; abdomen sin visceromegalias ni signos de peritonismo; miembros inferiores sin edemas, con pulsos pedios presentes.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS:

En los resultados analíticos destacan: anemia macrocítica (Hb 11,8, VCM 104'9), hipotiroidismo subclínico (TSH: 10,45 μ UI/ml; T4Libre: 10pg/ml; ACS. Anti Tiroglobulina: 716 UI/ml; ACS. Anti TPO: 377 y VSG muy elevada (73 mmHg/1^ah).

DIAGNÓSTICO, TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN:

Ante la sospecha clínica de Arteritis de la Temporal, se inicia tratamiento corticoideo a dosis plenas (Prednisona 1mg/kg/día), y se solicita una interconsulta al servicio de Cirugía Vasculuar para la realización de una biopsia de la arteria temporal. Además recibe tratamiento con levotiroxina sódica, ácido risedrónico y carbonato cálcico + colecalciferol.

A los 2 meses del inicio del tratamiento corticoideo, la paciente presentaba una mejoría importante, con desaparición de la cefalea, los episodios de amaurosis, del síndrome constitucional y normalización de las cifras de VSG (VSG 11mmHg/1^ah), de forma que se inició la disminución de la dosis de corticoides, a ritmo de 5 mg al mes, hasta alcanzar la mínima dosis efectiva. No se llegó a realizar la biopsia de la arteria temporal.

Diez meses más tarde, en tratamiento con 30 mg/día de prednisona, la paciente es ingresada en el servicio de Medicina Interna por deterioro de su estado general asociado a deposición de heces rojas de una semana de evolución, sin dolor y que la paciente achaca a hemorroides. Reaparecen hiporexia y pérdida de peso.

A la exploración, destaca una equimosis generalizada y al tacto rectal, una masa mamelonada de consistencia sólida a unos 10 cm del margen anal. En las pruebas complementarias se objetivan: anemia macrocítica, leucocitosis con desviación izquierda, VSG 17, LDH 1045, GOT 44, GGT 273, Fosfatasa Alcalina: 142, PCR: 92.61, Ca 19.9: 59740, CEA: 243. La ecografía de abdomen desveló múltiples metástasis hepáticas y un engrosamiento en la pared posterior del recto.

Teniendo en cuenta la comorbilidad previa y la extensión de la neoplasia, y de acuerdo con la familia, no se consideró adecuado realizar procedimientos diagnóstico-terapéuticos para continuar el estudio, y la paciente es remitida y valorada de forma ambulatoria por el equipo de Cuidados Paliativos, hasta su fallecimiento.

RESULTADOS Y DISCUSIÓN:

La arteritis de la temporal, o arteritis de Horton, es una vasculitis sistémica que afecta a los vasos de mediano y gran calibre en las personas por lo general mayores de 50 años. Según el Colegio Americano de Reumatología 3 de los siguientes 5 criterios se deben cumplir para establecer el diagnóstico: edad > 50 años, reciente aparición de dolor de cabeza localizado, sensibilidad en la arteria temporal o disminución del pulso, velocidad de sedimentación globular (VSG) > 50 mmHg, y los hallazgos histológicos. En nuestra paciente, el diagnóstico fue clínico, ante la imposibilidad de realización de biopsia, dadas las dificultades de acceso de forma ambulatoria al servicio de Cirugía Vasculosa.

La persistencia de los síntomas y/o la no normalización de los reactantes de fase aguda con corticoterapia debe hacer considerar otros diagnósticos, principalmente la coexistencia con neoplasias. En nuestro caso la evolución fue clara y rápidamente favorable, con desaparición del cuadro clínico y normalización de la VSG al mes de iniciar el tratamiento esteroideo. La VSG es un parámetro de gran utilidad para monitorizar la eficacia del tratamiento, ya que indica la actividad inflamatoria.

En la mayoría de los pacientes el pronóstico es bueno y la remisión de los síntomas es la evolución habitual. La incidencia de recidivas varía de unas series a otras (del 5 al 70%), y en raras ocasiones se acompaña de manifestaciones isquémicas graves. La supervivencia global de la arteritis de células gigantes a largo plazo parece estar disminuida con respecto a la población de la misma edad, debido especialmente a un aumento de la mortalidad por complicaciones vasculares a pesar del tratamiento, o por efectos secundarios de la terapia: infecciones severas, fracturas por osteoporosis... Se asoció al inicio del tratamiento protección ósea con carbonato cálcico y ácido risedrónico para prevenir la aparición de osteoporosis inducida por esteroides.

La vasculitis en general y la AT en particular, se han asociado con la existencia de cáncer tanto de órganos sólidos como de origen hematológico. Aunque algunos autores no han encontrado diferencias en el tipo o la localización de neoplasias malignas en pacientes con Polimialgia reumática (PMR) o AT frente a población control, para otros, la aparición de ambos procesos en el mismo año⁽³⁾, al igual que la resolución de la vasculitis después del tratamiento eficaz de la malignidad supuestamente vinculada, así como la recurrencia de la vasculitis que anuncia la recidiva o progresión del tumor⁽⁴⁾, proporcionan una fuerte evidencia de vasculitis como un verdadero síndrome paraneoplásico. En nuestra paciente, tras una mejoría evidente, antes de transcurrir un año tras el diagnóstico de AT, apareció su neoplasia. No se objetivó sin embargo recidiva de la arteritis.

En una serie española de 255 casos de Arteritis de Células Gigantes (ACG), se encontró que la presencia de disfagia, exploración física de la arteria temporal anormal

o anemia en el momento del diagnóstico de la ACG, se asociaba a un riesgo aumentado de aparición de cáncer en la evolución (5). En nuestro caso en el momento del diagnóstico se daban los dos últimos hallazgos.

Otros autores han encontrado una relación frecuente y no fortuita entre la AT y la presencia de malignidad (6), alcanzando una frecuencia de asociación con neoplasias malignas en el 7,4% de los casos de AT. En esta última serie, el diagnóstico de ACG se había documentado histológicamente en un 86% de los casos, el tiempo medio transcurrido entre el diagnóstico de la AT y el cáncer fue de 3,5 meses y la localización de este último fue el tracto gastrointestinal en 9 casos (45%), al igual que en el caso que nos ocupa.

BIBLIOGRAFÍA:

1. Arteritis de la temporal como forma de presentación del carcinoma de células renales. Trassierra Villa M et al. *Actas Urol Esp.* 2007; 31(10):1179-1181
2. Polymyalgia rheumatica and colon malignancy: case report. *Clin Rheumatol.* 2006 Sep; 25(5):764-5.
3. Temporal concurrente of vasculitis and cancer: a report of 12 cases. Hutson TE; Hoffman GS. *Arthritis Care Res.* 2000 Dec; 13(6):417-23
4. Paraneoplastic vasculitis in patients with solid tumors: report of 15 cases. Solans-Laqué R, Bosch-Gil JA, Pérez-Bocanegra C, Selva-O'Callaghan A, Simeón-Aznar CP, Vilardell-Tarres M. *J Rheumatol.* 2008 Feb; 35(2):294-304.
5. Cancer in biopsy-proven giant cell arteritis. A population-based study. Gonzalez-Gay MA, Lopez-Diaz MJ, Martinez-Lado L, Peña-Sagredo JL, Lopez-Agreda H, Miranda-Filloo JA, Gonzalez-Juanatey C, Sanchez-Andrade A, Martin J, Llorca J. *Semin Arthritis Rheum.* 2007 Dec; 37(3): 156-63
6. Disease associations in 250 patients with temporal (giant cell) arteritis. Liozon E, Lous-taud-Ratti V, Soria P, Bezanahary H, Fauchais AL, Nadalon S, Rhaïem K, L y K, Vidal E. *Presse Med.* 2004 Nov 6;33(19 Pt 1): 1304-12

FIGURA 1

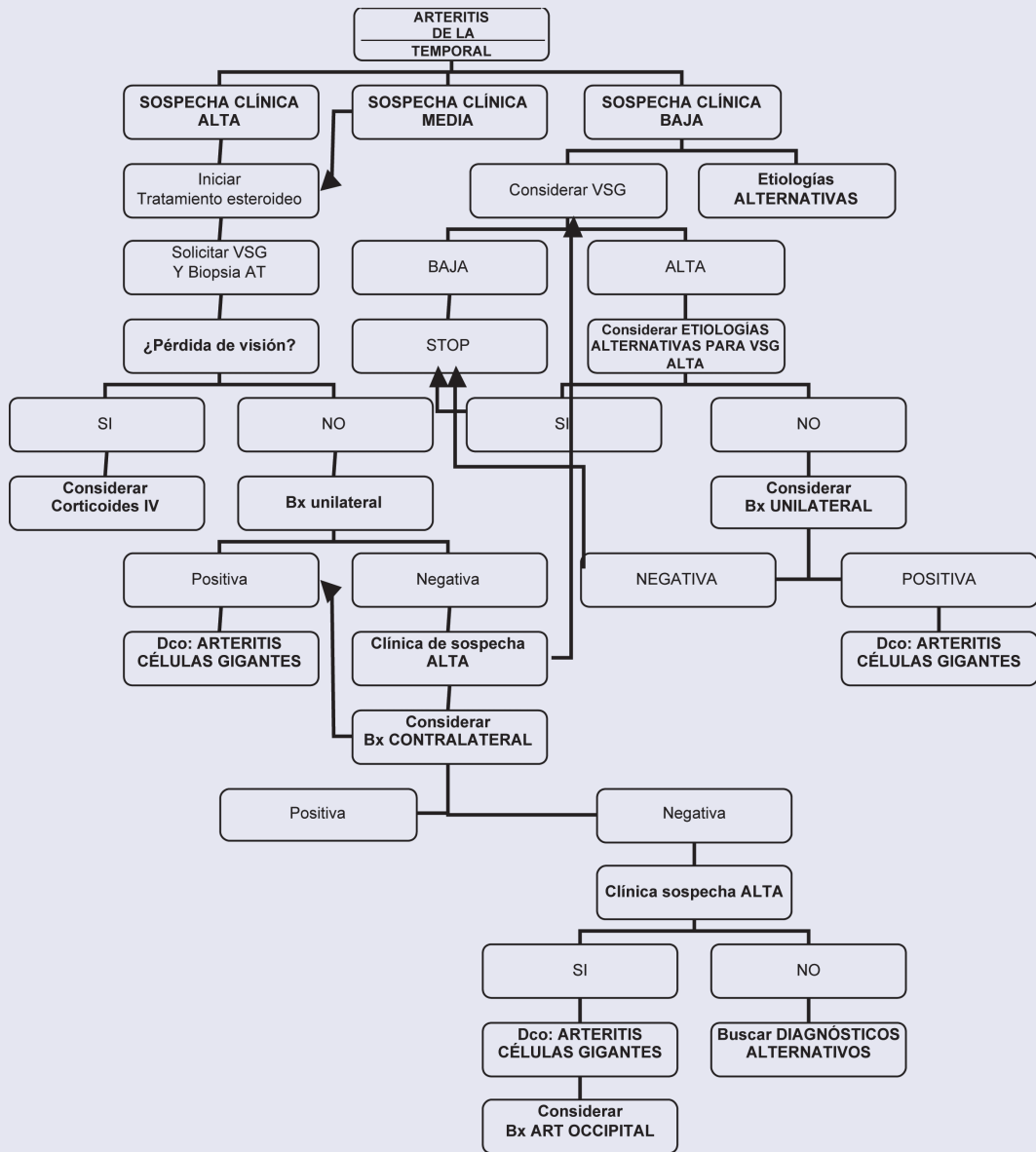


TABLA I. DIAGNÓSTICO CLÍNICO DE SOSPECHA EN LA ARTERITIS DE LA TEMPORAL

SOSPECHA CLÍNICA ALTA	SOSPECHA CLÍNICA MEDIA	SOSPECHA CLÍNICA BAJA
<p>Cualquiera de los siguientes 3 criterios en paciente mayor 50 años con VSG elevada:</p> <p>Claudicación mandibular o de lengua</p> <p>Alteraciones visuales</p> <p>Alteraciones de la AT (pulso reducido, dureza o nódulos, dolor).</p> <p>Si se reúnen 3 ó más de los siguientes 4 criterios:</p> <p>Cefalea "nueva"</p> <p>Alteraciones de la AT</p> <p>VSG > 50 mm/h</p> <p>Biopsia anormal de la AT (arteritis necrotizante o células gigantes multinucleadas).</p> <p>Pacientes > 50 años con Dco de Neuropatía óptica isquémica anterior</p>	<p>Encontrarse cualquiera de los criterios de sospecha clínica alta.</p> <p>Diagnóstico de Neuropatía óptica anterior isquémica</p> <p>Cualquiera de los 2 siguientes criterios:</p> <p>VSG elevada</p> <p>Cefalea "nueva" en paciente anciano</p> <p>Anormalidad clínica AT.</p>	<p>Alrededor del 30% pacientes con VSG normal y biopsia AT negativa, padecen Arteritis de las Temporal</p>



LESIONES OSTEOLÍTICAS DIFUSAS AGRESIVAS EN UN ADULTO JOVEN.

Nogales Montero, Jorge Antonio.

*Colegiado nº 06/06/06435. MIR Radiodiagnóstico 1^{er} año.
Hospital Infanta Cristina. Badajoz.*

Mora Monago, Rocío.

*Colegiada nº 06/06/06434. MIR Radiodiagnóstico 1^{er} año.
Hospital Infanta Cristina. Badajoz.*

Zamorano Pozo, Tamara.

*Colegiada nº 06/28/53028. MIR Radiodiagnóstico 2^o año.
Hospital Infanta Cristina. Badajoz.*

RESUMEN DEL CASO:

Se presenta el caso de una mujer de 51 años que acude a urgencias por coxalgia y lumbalgia de 6 meses de evolución que ha aumentado en los últimos 2 días. Se le realiza una radiografía de pelvis y cadera, encontrándose lesiones osteolíticas en vértebras lumbosacras, prácticamente toda la pelvis y en cadera derecha. Se le realiza posteriormente una TC, confirmándose los hallazgos de la radiografía y planteándose el diagnóstico de mieloma múltiple, sin descartar lesiones metastásicas. La paciente la siguen en traumatología y posteriormente en oncología al detectar unos niveles muy elevados de CA 15.3, sugestivo de carcinoma de mama. En la exploración de la mama izquierda, detectan una masa que ocupa $\frac{3}{4}$ de la glándula. Se le realiza una mamografía y una punción-biopsia con aguja gruesa (BAG), llegando al diagnóstico de Carcinoma de mama infiltrante.

PALABRAS CLAVE:

breast neoplasm, neoplasm metastasis, bone osteolysis, multiple myeloma, early detection of cancer

Se presenta el caso de una mujer de 51 años que acude a la consulta de urgencias por lumbalgia y coxalgia.

CASO CLÍNICO

ANAMNESIS: Como antecedentes personales de interés, es fumadora de 7-8 cigarrillos al día y es bebedora moderada. En cuanto a los antecedentes familiares, la paciente cuenta que 2 primas suyas han padecido Ca de mama a edad temprana. Actualmente no sigue ningún tratamiento habitual.

Centrándonos en la enfermedad actual, la paciente comenta que lleva desde hace 5 o 6 meses con dolor lumbar y en ambas caderas que no irradia a MMII. Suelen ser episodios autolimitados y bien controlados con analgésicos, pero desde hace 2 días presenta un dolor en la cadera derecha que le impide deambular de manera adecuada. Lo describe como un dolor inguinal que incluso le ha despertado por la noche y no cede con antiinflamatorios.

EXPLORACIÓN FÍSICA: Al explorar a la paciente, presenta una limitación de la flexión y un dolor intenso que limita las rotaciones internas y externas en la cadera derecha, aliviándose con la tracción. La exploración neurovascular distal es normal.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS: Teniendo en cuenta la anamnesis y la exploración física, se decide realizar radiografías de columna lumbosacra, pelvis y ambas caderas. En ellas se observa una disminución de la densidad ósea de forma generalizada y heterogénea en vértebras lumbosacras, en prácticamente toda la pelvis y en cadera derecha hasta el tercio proximal de la diáfisis femoral, con respeto de la cortical. Compatibles con lesiones osteolíticas (ver imagen 1).

Visto lo anterior, se decide pedir de urgencia un TC de pelvis (ver imagen 2). El informe realizado por el radiólogo de guardia es el siguiente: A nivel de la porción vi-

sualizada de la columna lumbar y sacro, en ambos iliacos y en la porción visualizada de ambos fémures, se observan múltiples lesiones osteolíticas con un patrón de aspecto predominantemente apolillado difuso, con zonas confluentes que afectan principalmente al hueso trabecular. A nivel vertebral compromete tanto a cuerpos como a arcos posteriores. En algunas localizaciones de la pelvis, la destrucción ósea abomba e irrumpe la cortical. A nivel del sacro se aprecia un componente de partes blandas con compromiso del canal foraminal, con erosión y expansión de los mismos. Estos hallazgos, plantean en primer lugar la posibilidad de mieloma múltiple, sin poder descartar otras lesiones agresivas, como metástasis osteolíticas.



Imagen 1: Rx de pelvis donde se muestran múltiples lesiones osteolíticas en prácticamente todo el esqueleto visible.

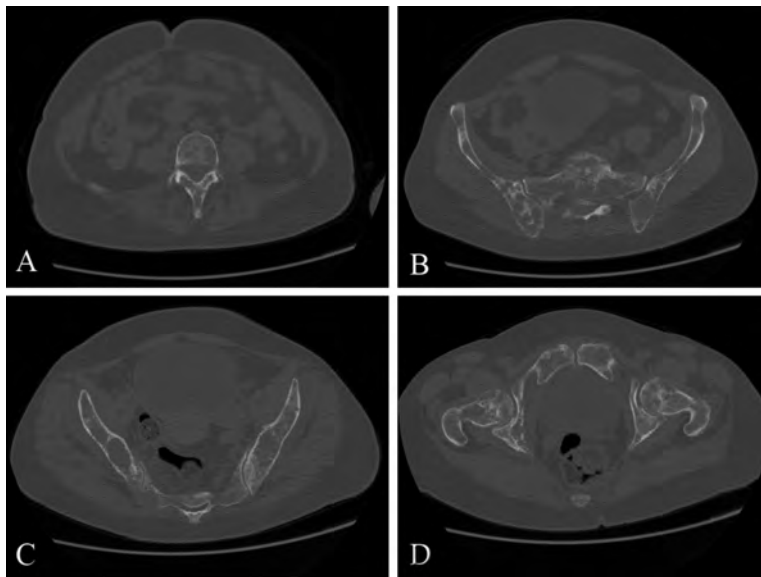


Imagen 2. Varios cortes axiales de TC de pelvis con ventana ósea donde se observan lesiones de patrón apolillado de afectación fundamentalmente trabecular. En el corte A se observa la afectación lumbar; B y C se centran en pelvis y D en las lesiones en fémur.

54 • 1^{ER} CERTAMEN icomBA DE CASOS CLÍNICOS PARA MÉDICOS RESIDENTES

FINALISTAS

En las pruebas de laboratorio realizadas (hemograma, coagulación y bioquímica de rutina), como único dato de interés, el calcio está en el límite de su valor (10,5mg/dl).

EVOLUCIÓN Y TRATAMIENTO: Los médicos responsables de la paciente deciden derivarla a CCEE (consultas externas) de traumatología, debiéndose realizar antes una nueva analítica en su centro de salud, esta vez con gammaglobulinas y marcadores tumorales. El tratamiento que se le pauta es ibuprofeno más omeprazol.

En CCEE de traumatología se valoran las nuevas pruebas de laboratorio, donde llama la atención unos niveles de CA 15.3 muy elevados (1380 UI/l). Ante la sospecha de carcinoma de mama, se manda a la paciente a CCEE de oncología, donde en la exploración se palpa en la mama izquierda una masa que ocupa $\frac{3}{4}$ de la misma, respetándose el cuadrante superointerno. Mama contralateral sin hallazgos. No se palpan adenopatías periféricas. Se le realiza a la paciente de forma preferente mamografía, ecografía axilar y una BAG (punción-biopsia por aguja gruesa) guiada con ecografía. En la mamografía se observa un aumento asimétrico de la densidad en el cuadrante superoexterno izquierdo, que se acompaña de múltiples microcalcificaciones difusas regionales sospechosas. En la ecografía axilar no se detectan adenopatías. El resultado de la BAG es: **carcinoma infiltrante de mama**.

DIAGNÓSTICO: Carcinoma de mama infiltrante metastásico que debuta clínicamente con coxalgia y lumbalgia por metástasis osteolíticas.

DISCUSIÓN: Cuando se ven lesiones osteolíticas en un adulto (mayor de 40 años), tal como ocurre en esta paciente, debemos pensar principalmente en 3 posibilidades diagnósticas: 1. Metástasis óseas; 2. Mieloma múltiple; 3. Linfoma óseo primario

Las tres patologías suelen tener el mismo aspecto radiológico (lesiones osteolíticas con aspecto difuso apolillado) (1). El **mieloma múltiple** es una enfermedad que podría cuadrar clínicamente en nuestro caso por ser el dolor óseo la forma de presentación más frecuente (70% casos). Sin embargo, la edad media de presentación (70 años en la mujer) y la falta de más clínica acompañante (fracturas patológicas, anemia, infecciones...) son datos que van en contra del diagnóstico (2). El **linfoma óseo primario** podría darse a cualquier edad (con menos frecuencia en la infancia), pero es la patología menos frecuente de las 3 y clásicamente suele ser asintomático.

Centrándonos en las **metástasis óseas**, éstas son las lesiones tumorales óseas más frecuentes. Su aspecto radiológico puede parecer tanto el de una lesión benigna como el de un tumor agresivo. Por lo tanto, en una persona mayor de 40 años con este tipo de lesiones, siempre debemos tenerlas en cuenta (1). El problema es que por su morfología es prácticamente imposible averiguar cuál es el tumor primario. Clásicamente, las metástasis líticas insuflantes suelen tener su origen en tumores renales o tiroideos. Y la única lesión metastásica que prácticamente es lítica es el carcinoma de células renales. A pesar de estos impedimentos, en el caso que nos ocupa, el tumor primario en que debemos pensar en primer lugar, teniendo en cuenta el

sexo de la paciente, es el carcinoma de mama. Esta neoplasia está considerada como la que más metástasis óseas provoca, seguida del adenocarcinoma de colon (3).

El desafortunado caso de esta paciente pone de manifiesto la **importancia de los programas de screening de detección precoz de Cáncer de mama** mediante mamografía (la paciente no estaba dentro del programa de detección precoz). La controversia viene a la hora de establecer a que edad debe comenzar. Según importantes estudios, como el estudio sueco *Two count* que siguió durante 10 años a más de 160000 mujeres mayores de 40 años, o más recientes como el realizado por el Dr. Kaplan (considerado el padre de la radiología de la mama), se arroja una clara evidencia sobre la reducción de la mortalidad por cáncer de mama en mujeres mayores de 50 años realizando mamografías cada 2 años (4). Sin embargo, las mujeres de 40 a 49 años no mostraron un beneficio estadísticamente significativo (5). Según otros autores, si es recomendable realizar mamografías en este grupo de edad si existen antecedentes familiares en parientes de primer grado.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS:

1. William E. Brant, Clyde A. Hems. Tumores malignos de hueso y partes blandas. Fundamentos de radiología diagnóstica. 3º Edición. Barcelona:Wolters Kluwer; 2007. P. 1086-1101.
2. Howard A Chansky, MD. Multiple Myeloma. Emedicine.medscape [en línea] 2011 25 April [fecha de acceso 28 de Abril de 2011]
3. Muzaffer Cicek, Merry Jo Oursler. Breast cancer bone metastasis and current small therapeutics. *Cancer Metastasis Rev.*2006; 25:635-644.
4. Ferris M. Hall, MD. Screening Breast US. *Radiology* 2002. 224, 930-932.
5. Kaplan SS. Clinical utility of bilateral whole-breast US in the evaluation of women with dense breast tissue. *Radiology* 2001; 221: 641-649.



PANCREATECTOMÍA CÓRPORO-CAUDAL POR TUMOR ENDOCRINO DE PÁNCREAS EN PACIENTE CON SITUS INVERSUS COMPLETO.

Roldán Baños, Sara.

*Colegiada nº 06/06/06097. Médico Interno Residente Cirugía General
y Aparato Digestivo (R4). Hospital Infanta Cristina. Badajoz.*

Márquez Rojas, Jesús.

*Colegiado nº 06/06/06014. Médico Interno Residente Cirugía General
y Aparato Digestivo (R5). Hospital Infanta Cristina. Badajoz.*

Santos Naharro, Jesús.

*Colegiado nº 06/06/06180. Médico Interno Residente Cirugía General
y Aparato Digestivo (R3). Hospital Infanta Cristina. Badajoz.*

Arribas Jurado, Martina.

*Colegiada nº 06/06/06440. Médico Interno Residente Cirugía General
y Aparato Digestivo (R1). Hospital Infanta Cristina. Badajoz.*

RESUMEN:

El situs inversus totalis es una entidad rara que se asocia a mortalidad elevada dado que el 95% de los casos se presenta con severas anomalías cardíacas, hepáticas, esplénicas e intestinales.

El objetivo de este trabajo es presentar un caso clínico de neoplasia endocrina en cuerpo de páncreas en paciente con situs inversus totalis (dextrocardia asociada), tratado mediante pancreatectomía córporo-caudal. Existen pocos casos similares publicados en la literatura ya que la combinación de neoplasia pancreática y situs inversus totalis es muy infrecuente.

La posible coexistencia de malformaciones en los órganos transpuestos y su situación anatómica especular en los pacientes con situs inversus requiere una particular atención en el diagnóstico y en la evaluación preoperatoria; así como una reorientación cuidadosa de la perspectiva quirúrgica, para evitar riesgos o complicaciones durante la cirugía.

PALABRAS CLAVE:

Situs inversus. Pancreatectomy. Pancreatic neoplasms.

CASO CLÍNICO**ANAMNESIS:**

Varón de 30 años con situs inversus totalis, intervenido de seminoma derecho (T1N0M0) hace un mes. Durante el seguimiento postoperatorio, mediante realización de ecografía abdominal de control, se objetiva tumoración en cuerpo pancreático. Ingresa en la Unidad de Cirugía Hepato-Bilio-Pancreática y Trasplante Hepático para estudio y tratamiento.

EXPLORACIÓN FÍSICA:

Afebril, hemodinámicamente estable y con buen estado general. Presenta auscultación cardiorrespiratoria normal. El abdomen es blando, depresible, no doloroso, sin signos de peritonismo, sin masas ni megalias, sin adenomegalias palpables.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS:

Radiografía de tórax, de abdomen y electrocardiograma normales. Hemograma, bioquímica y coagulación normales. En tomografía axial computarizada (TAC) tóraco-abdominal se objetivan situs inversus y lesión focal intrapancreática de 4x5 cm bien definida y ligeramente hipercaptante compatible con neoplasia intrapancreática hipervascular (Figura 1). En resonancia magnética nuclear se aprecia masa sólida en cuerpo pancreático de unos 5 cm que no se puede caracterizar adecuadamente. En gammagrafía destacan hallazgos compatibles con lesión tumoral pancreática con receptores de somatostatina.

DIAGNÓSTICO:

Tumor de cuerpo pancreático (endocrino vs metástasis de seminoma) en paciente con situs inversus totalis.

TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN:

Ante la imposibilidad de descartar metástasis de seminoma y la alta sospecha de tumor endocrino pancreático se realiza laparotomía subcostal bilateral exploradora hallándose bazo, estómago, arteria aorta y sigma a la derecha; hígado, vena cava y ciego a la izquierda; tumor en cuerpo pancreático bien encapsulado (Figura 2); adenomegalias en hilio hepático; bazo accesorio y arteria hepática izquierda que sale de la coronaria.

Se realiza ligadura de arteria y vena esplénicas, pancreatectomía córpore-caudal reglada y linfadenectomía regional, cuidadosa hemostasia y sutura de conducto de Wirsung con monofilamento irreabsorbible. Se colocan dos drenajes aspirativos. La evolución postoperatoria es favorable siendo alta hospitalaria al 9º día postoperatorio.

El estudio anatomopatológico de la pieza quirúrgica revela: tumor endocrino de páncreas con características citológicas benignas con bordes de resección libres; ausencia de permeación linfática, infiltración neural y necrosis; 6 ganglios aislados con linfadenitis reactiva; bazo con cambios congestivos vasculares. Las técnicas de inmunohistoquímica muestran: expresión positiva para neurofilamentos, cromogranina, sinaptofisina y glucagón; expresión negativa para gastrina, insulina y somastotatina; índice de proliferación celular (Ki-67) inferior al 2%.

El 24º día postoperatorio el paciente acude a Urgencias por síndrome febril. Presenta 23000 leucocitos con resto de parámetros analíticos normales. En TAC abdominal se objetivan colecciones subfrénica y retrogástrica que precisan drenaje bajo control radiológico tipo pig-tail y tratamiento antibiótico de amplio espectro intravenoso con imipenem. El paciente presenta buena evolución posterior, siendo dado de alta afebril y con analíticas normalizadas.



Figura 1: TAC tóracoabdominal donde se evidencia situs inversus y tumoración en cuerpo pancreático bien definida. Se objetiva la disposición especular de los órganos intraabdominales (bazo a la derecha, hígado y vesícula biliar a la izquierda).

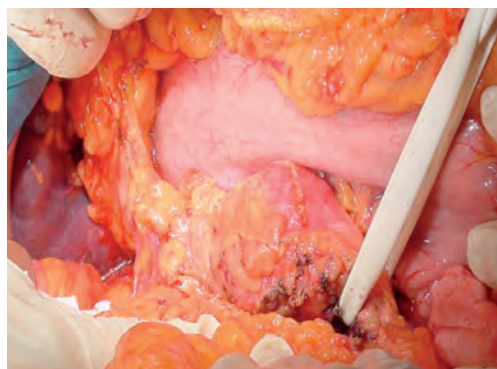


Figura 2: Imagen intraoperatoria de la tumoración pancreática y cara posterior gástrica una vez diseccionado el eje mesentérico-portal con la futura pieza de pancreatectomía córpore-caudal (cuerpo y cola pancreáticos junto a bazo).

DISCUSIÓN:

El caso presentado corresponde a un paciente con situs inversus totalis que es una infrecuente variante anatómica en la que existe una inversión especular de todas las vísceras torácicas y abdominales en sentido sagital con dextrocardia asociada. Su incidencia es aproximadamente de 1/10000 aunque es difícil de determinar (1). Se trata de un defecto congénito de herencia autosómica recesiva de penetrancia incompleta (2) influenciado por factores ambientales (3). Generalmente se detecta en niños por cardiopatías congénitas, déficits inmunológicos u obstrucción intestinal relacionada con malrotación, pero puede diagnosticarse incidentalmente en la edad adulta (1) hasta en un 45% de los casos. La ventaja de hacer el diagnóstico lo más tempranamente posible es la posibilidad de evitar complicaciones y errores diagnósticos por falta de conocimiento de esta situación especial del paciente (4).

Desde 1966 se han descrito casos asociados a colangiocarcinoma y cánceres pancreáticos, periampulares, renales, de ciego y de tiroides; sin embargo, los pacientes con anomalías rotacionales no presentan mayor riesgo de padecer cáncer.

Debido a la trasposición de las vísceras y grandes vasos, la realización de historia clínica adecuada y exploración física minuciosa, el conocimiento exacto de la anatomía mediante técnicas de imagen, la identificación de anomalías y la meticulosa planificación operatoria son fundamentales para llevar a cabo las complejas técnicas quirúrgicas hepato-bilio-pancreáticas (5,6).

La principal peculiaridad del caso presentado es la orientación intraoperatoria, aunque el orden de los pasos quirúrgicos no se modificó. La anatomía abdominal fue estudiada preoperatoriamente de manera precisa con el fin de evitar complicaciones y la infección intraabdominal postoperatoria fue resuelta mediante radiología intervencionista evitando una nueva intervención quirúrgica.

Por tanto, se puede llevar a cabo una pancreatectomía córporo-caudal con linfadenectomía regional en pacientes con situs inversus totalis de manera segura. En caso de infección intraabdominal postoperatoria, es esencial un adecuado control del foco por vía percutánea o quirúrgica con amplia cobertura antibiótica asociada.

BIBLIOGRAFÍA:

1. Macafee DA, Armstrong D, Hall RI, Dhingsa R, Zaitoun AM, Lobo DN. Pancreaticoduodenectomy with a "twist": the challenges of pancreatic resection in the presence of situs inversus totalis and situs ambiguus. *Eur J Surg Oncol.* 2007 May; 33 (4): 524-7.
2. Quintini C, Buniva P, Farinetti A, et al. Adenocarcinoma of pancreas with situs viscerum inversus totalis. *Minerva Chir.* 2003 Apr; 58 (2): 243-6.
3. Stron E. Abnormalities in the determination of lateral symmetry. *The New York Times on the Web* 1998; <http://endeavor.med.nyu.edu/strone01/anatomy.html>.
4. Rivera J. Situs inversus. *Rev Soc Boliv Pediatr.* 2003; 42 (3): 175-6.
5. Maruyama Y, Horiuchi H, Okabe Y, et al. Perioperative challenges associated with a pancreaticoduodenectomy and distal pancreatectomy for pancreatic cancer in patients with situs inversus totalis: report of two cases. *Surg Today.* 2010; 40 (1): 79-82.
6. Melchor JM, Pérez R, Torres M, Rodríguez VR. Situs inversus: report of two cases. *Cir Cir.* 2000; 68 (2): 72-5.

FALLO HEPÁTICO FULMINANTE POR INTOXICACIÓN ALIMENTICIA CON AMANITA PHALLOIDES.

Santiago Triviño, M^a Ángeles.

*Colegiada n° 06/06/06363. R2 Medicina Intensiva.
Servicio Medicina Intensiva. Hospital Infanta Cristina. Badajoz.*

Trasmonte Martínez, Victoria.

*Colegiada n° 06/06/06202 . R3 Medicina Intensiva.
Servicio Medicina Intensiva. Hospital Infanta Cristina. Badajoz.*

Gálvez Rios, Elena.

*Colegiada n° 06/06/06150. R5 Medicina Intensiva.
Servicio Medicina Intensiva. Hospital Infanta Cristina. Badajoz.*

Almaraz Velarde, Rocío.

*Colegiada n° 06/06/06041. R5 Medicina Intensiva.
Servicio Medicina Intensiva. Hospital Infanta Cristina. Badajoz.*

62 • 1^{ER} CERTAMEN icomBA DE CASOS CLÍNICOS PARA MÉDICOS RESIDENTES

FINALISTAS

RESUMEN:

Paciente que acude a Urgencias 24 h. después de haber ingerido setas silvestres por cuadro de vómitos y diarrea siendo diagnosticada y tratada de gastroenteritis aguda leve con posterior alta domiciliaria. Regresa 4 días después con el mismo cuadro acompañado de inestabilidad hemodinámica, clínica abdominal y patrón de citolisis. Es trasladada al Servicio de Medicina Intensiva donde se diagnostica de fallo hepático agudo fulminante siendo trasplantada a las 7 horas de su ingreso como urgencia 0. El cuadro se acompaña también de fallo renal agudo con necesidad de técnicas de reemplazo renal. Tras múltiples complicaciones es dada de alta a la Unidad de trasplante hepático y de ésta a su domicilio.

PALABRAS CLAVE:

Liver, Failure, Mushroom poisoning.

CASO CLÍNICO

ANAMNESIS:

Paciente de 41 años sin antecedentes personales de interés que acude a Urgencias del Hospital de Zafra por cuadro de vómitos y diarrea de 24 h. de evolución. La familia refería haber ingerido setas silvestres el día previo describiendo estas setas similares a Amanita Phalloides. Es dada de alta a su domicilio con diagnóstico de Gastroenteritis aguda (GEA) no complicada y tratamiento antiemético. Vuelve a Urgencias de dicho hospital 4 días después con el mismo cuadro, mal estado general, deshidratación, hipotensión (80/40 mmHg) y 15 pts en la escala de Glasgow (GCS). Destacaba a la exploración física dolor a la palpación abdominal difusa con hepatomegalia de tres traveses de dedo. Analíticamente destacaba; glucosa 219, bilirrubina total 4.31 (directa 3.10), creatinina 3, filtrado glomerular 18, Sodio 128, Leucocitosis 19970, GPT 4276 y coagulopatía severa con imposibilidad para coagulación comprobada en 3 ocasiones (1). Se inicia sueroterapia enérgica a pesar de lo cual persiste hipotensión arterial y se comienza con antibioterapia empírica con amoxicilina-clavulánico y ciprofloxacino. Se ponen en contacto con el Servicio de Medicina Intensiva del Hospital Infanta Cristina de Badajoz comentando el caso dada la alta sospecha de fallo hepático agudo fulminante tras la ingesta de Amanita Phalloides aceptándose el traslado previa intubación orotraqueal por haber comenzado la paciente con encefalopatía hepática grado I-II. (1)

EXPLORACIÓN AL INGRESO EN UCI:

TA 180 / 30 mmHg FC 90 lpm (sinusal) Tª 35°C FR 18 rpmSOFA 12 APACHE 24.
Respiratorio. MVC. Sin ruidos patológicos sobreañadidos. Cardiovascular. rítmico, controlado, sin soplos audibles. Abdomen. Distendido, ligeramente indurado, aparentemente no doloroso a la palpación (paciente sedorrelajada), ruidos hidroaereos ausentes. Sedorrelajada. Pupilas isocóricas y normorreactivas. Escala de Glasgow; 3 pts. Pulsos pedios conservados y simétricos. Sin edemas ni signos de IVC.. Aceptable perfusión periférica.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS AL INGRESO EN UCI:

FiO₂:0.5 pH: 6,25 PaCO₂: 23 PaO₂: 225 HCO₃: 18 SaO₂: 98%.

Leucocitos 10.800, Plaquetas 170.000 (No coagula), Hb 11 g/ dl, Na 128, K 4.3, Glu 162, Cr 1.56, LDH 7557, GOT/AST 5910, GPT/ALT 6264.

Rx. Tórax: ICT normal. Pinzamiento de ambos senos costofrénicos con derrame pleural bilateral.

ECG: ritmo sinusal a 96 lpm, eje normal. Sin alteraciones agudas de la repolarización.

DIAGNÓSTICO:

Fallo hepático agudo fulminante por probable intoxicación con Amanita Phalloides. Disfunción Multiorgánica (hemodinámica, neurológica y renal).

EVOLUCIÓN Y TRATAMIENTO:

Tras su ingreso en la Unidad de Cuidados Intensivos se procede a monitorización electrocardiográfica y hemodinámica invasiva así como a la canalización de vía venosa central. Paciente en situación de importante acidosis láctica y metabólica con coagulopatía severa que progresa hacia inestabilidad hemodinámica refractaria a sueroterapia enérgica iniciándose perfusión de aminos vasoactivas. Desarrollo de fracaso multiorgánico con afectación renal hasta situación de anuria a pesar de optimización hemodinámica y tratamiento diurético. Afectación neurológica con progresión de encefalopatía hasta grado III-IV y afectación respiratoria asociado a fallo hepático fulminante.

Se administra profilaxis antibiótica y antifúngica y se administra antídoto de Amanita Phalloides con Penicilina Silibinina (manteniéndolo durante 4 días). Dada la situación de la paciente se incluye en lista de espera de trasplante hepático (2) como Urgencia 0, siendo transplantada a las 7 h. de su ingreso (3), (4). Tiempo de isquemia fría 4 h. y 45 m. y de isquemia templada 30 m. Durante la cirugía se administraron 4 concentrados de hematíes y 9 UI de plasma. Hígado de receptor de aspecto isquémico con edema de todos los tejidos. Implante con reperfusión adecuada siendo el cierre dificultoso por edema por lo que se coloca maya vicryl y posterior cierre cutáneo. Durante la intervención se objetiva descenso del láctico de 23 a 12 con Actividad de Protrombina del 100% y deterioro respiratorio al iniciar el cierre de pared abdominal. Se solicita serología vírica VIH, VHB y VHC resultando negativas con CMV positivo quedando diferida profilaxis para CMV al día 15 postransplante. Administración de 1 g. de Metilprednisolona en quirófano.

Tras la intervención se procede a ultrafiltración veno-venosa intermitente con extracción de 2500 ml que induce hipotensión mantenida con necesidad de noradrenalina en ascenso y desarrollo secundario de disfunción miocárdica isquémica con elevación de troponina hasta 27 sin alteraciones isquémicas en ECG y sin datos ecocardiográficos de disfunción sistólica. Se asocia dobutamina al tratamiento con buena evolución, mejoría hemodinámica y normalización de enzimas de daño miocárdico que permite la retirada de drogas vasoactivas. Desde el punto de vista hepático; tras la intervención presenta citolisis con pico de GOT 5910 y de GPT 6264,

elevación de bilirrubina total de 5, desarrollo de rhabdmiolisis con ascenso de CPK hasta 70000 y LDH de 11529. Se realiza doppler hepático que objetiva arteria hepática con buenos flujos. Se inicia anticoagulación tras 12 h. de trasplante con 20 mg. de HBPM siendo retirada posteriormente por alteraciones en la coagulación, trombocitopenia y disfunción renal. Inicio de inmunosupresión según protocolo; basiliximab, esteroides, micofenolato (tras recuperación de plaquetopenia) y tacrólimus que acaba siendo sustituido por ciclosporina por desarrollo de deterioro neurológico, desorientación y alucinaciones con sospecha de probable neurotoxicidad con buena evolución tras retirada hasta GCS de 15 pts sin focalidad neurológica. Inicio de profilaxis con fansidar para Pneumocistis, solicitando en el día del alta antigenemia para CMV quedando pendiente (antigenemia previa de 1).

Posteriormente episodio de elevación de transaminasas en relación con probable rechazo agudo administrando bolo de esteroides con buena respuesta y descenso de transaminasas hasta GOT 80 y GPT 52 al alta. Resolución de rhabdmiolisis con presencia de colestasis con bilirrubina al alta de 7.4. Desde el punto de vista renal, en situación de Fracaso Renal Agudo Oligúrico (5) (FRAO) y anuria desde el ingreso, iniciando tras implante Hemodiafiltración venovenosa continua (HDFVVC) en la primera semana y posteriormente técnicas de reemplazo renal intermitente (6). Desde el punto de vista respiratorio desarrollo durante su estancia de infiltrado radiológico con derrame pleural bilateral persistente desde la intervención, leucocitosis y secreciones purulentas diagnosticándose de Neumonía Asociada a Ventilación Mecánica Tardía (9 días tras su ingreso) tratándose con antibioterapia con linezolid y meropenem asociados a tratamiento antifúngico con anidulafungina que ya inició al ingreso con buena evolución y resolución.

Al alta, la paciente se encontraba hemodinámicamente estable, en respiración espontánea y buena mecánica respiratoria. Había iniciado nutrición oral con buena tolerancia y pinzamiento de drenaje tipo Kher. Permanecía en anuria continuando con técnicas de reemplazo renal intermitente. Vigil, consciente, orientada y con GCS de 15 pts.

Sin más incidencias se decide al Alta a Unidad de Trasplante Hepático donde la paciente fue mejorando progresivamente de la función renal y de la colestasis hepática hasta poder marcharse de alta a su domicilio pendiente de revisiones periódicas.

DISCUSIÓN:

Durante el otoño, la recogida y preparación de comidas con setas silvestres es una costumbre muy arraigada en España produciéndose entre 3 y 5 casos de intoxicación grave todas las temporadas. Extremadura es una de las regiones españolas con gran variedad de flora micológica. La intoxicación alimenticia por Amanita Phalloides es la más común y más grave comenzando con un cuadro de GEA que desemboca en Fallo Hepático Agudo Fulminante e Insuficiencia Renal Aguda. El tratamiento es una emergencia médica necesitando en los casos graves trasplante hepático y técnicas de reemplazo renal. El caso que nos ocupa es un claro ejemplo del tratamiento emergente interdisciplinario necesario para salvar una vida.

BIBLIOGRAFÍA:

- (1) Harrison. Principios de Medicina Interna. 17ª edición. Anthony S. Fauci, Eugene Braunwald, Dennis L. Kasper, Stephen L. Hauser, Dan L. Longo, J. Larry Jameson, and Joseph Loscalzo, Eds.
- (2) Hepatocyte transplantation in an acute liver failure due to mushroom poisoning. Schneider A, Attaran M, Meier PN, Strassburg C, Manns MP, Ott M, Barthold M, Arseniev L, Becker T, Panning B. Transplantation. 2006 Oct 27;82(8):1115-6.
- (3) Liver transplantation represents the optimal treatment for fulminant hepatic failure from Amanita phalloides poisoning. Panaro F, Andorno E, Morelli N, Casaccia M, Bottino G, Ravazzoni, Centanaro M, Ornis S, Valente U. Transpl Int. 2006 Apr;19(4):344-5. No abstract available.
- (4) Amanita phalloides poisoning: reassessment of prognostic factors and indications for emergency liver transplantation. Escudié L, Francoz C, Vinel JP, Moucari R, Cournot M, Paradis V, Sauvanet A, Belghiti J, Valla D, Bernuau J, Durand F. J Hepatol. 2007 Mar; 46 (3):466-73. Epub 2006 Nov 27.
- (5) Nephrology (Carlton). 2010 Sep;15(6):660-1. End-stage kidney disease after mushroom poisoning and abo-incompatible liver transplantation. Mrzljak A, Knotek M, Guštin D, Matovinović MS, Kocman B, Ljubanović D, Gašparov S.
- (6) Liver failure due to mushroom poisoning: clinical course and new treatment perspectives. Catherine MV, Nunez O, Ponferrada A, Mench L, Matilla A, Clemente G, bathe R. Hepato Gastroenterol. 2003 Jul-Aug, 26 (7):417-20. Spanish.



ADENOCARCINOMA DE SIGMA Y HEPATOCARCINOMA MÚLTICÉNTRICO; ¿UNA NUEVA ASOCIACIÓN ENTRE NEOPLASIAS DIGESTIVAS SINCRÓNICAS Y LA ENFERMEDAD DE MADELUNG?

Triviño Blázquez, Manuel.

Colegiado nº 06/06/05794. MIR Medicina Interna, Hospital de Mérida.

Pérez Rodríguez, María José.

Colegiada nº 06/06/06414, MIR UDMFyC de Mérida.

Cortés Hormigo, Laura.

Colegiada nº 06/06/06462, MIR Medicina Interna, Hospital de Mérida.

de Oliveira Cebola, Ana.

Colegiada nº 06/06/06442, MIR UDMFyC de Mérida.

RESUMEN DEL CASO: *entre las asociaciones descritas en la enfermedad de Madelung se encuentran los carcinomas de vías aéreas superiores, pulmón, lengua, y sarcomas como el Kaposi. El interés del caso que describimos radica en la posibilidad de hallazgo de una nueva asociación neoplásica (adenocarcinoma de sigma y hepatocarcinoma multicéntrico) con la enfermedad de Madelung, aunque no pueda excluirse metástasis hepáticas; y en el valor determinante que adquiere la alfafetoproteína sérica en la decisión de diagnóstico final. Igualmente se reseña el valor didáctico para el conocimiento de este raro proceso para los médicos internos residentes.*

PALABRAS CLAVE: Enfermedad de Madelung. Adenocarcinoma de sigma. Hepatocarcinoma multicéntrico. Alfafetoproteína (AFP).

CASO CLÍNICO

ANAMNESIS: Varón de 67 años trabajador del campo. *Antecedentes personales:* Enfermedad de Madelung con intervención de cirugía plástica de lipomatosis cervical previo al ingreso. Hematuria intermitente desde hace 7 meses. Exfumador desde hace 20 años y bebedor habitual de 100 gr/día. *Antecedentes familiares:* Madre fallecida por ictericia obstructiva. Seis hermanos sanos. Tres hijos sanos.

ENFERMEDAD ACTUAL: molestias abdominales a nivel hipogástrico, alteraciones del hábito intestinal (alternancia estreñimiento y diarrea) y hematuria intermitente de meses de evolución, que recientemente se acompaña de rectorragias y hallazgo de anemia (Hb 10 mg/dl) por su médico de atención primaria.



Figura 1. Enfermedad de Madelung o lipomatosis simétrica múltiple (Collar de Madelung intervenido). Depósitos de tejido adiposo distribuidos de forma simétrica y que se ubican característicamente en cuello, nuca, hombros, tronco y parte proximal de miembros, respetando cara, antebrazos, piernas, manos y pies.

EXPLORACIÓN FÍSICA: TA 130/75, T^a 36°C, FC 70 lpm, FR 12 rpm, SatO₂ 98%.

Regular general, vigil, orientado y colaborador. Palidez de piel y mucosas. Bien hidratado y perfundido. Eupneico en reposo.

Cabeza y cuello: múltiples depósitos de tejido adiposo, distribuidos de forma simétrica, ubicados en cuello, nuca, hombros, tronco y parte proximal de los miembros (**figura 1**).

Tórax: depósitos de tejido adiposo distribuidos de forma simétrica en región dorsal de tronco. AC: tonos rítmicos a 80 lpm, sin soplos ni roces. AP: murmullo vesicular conservado, sin ruidos patológicos sobreañadidos.

Abdomen: globuloso, con telangiectasias venosas, blando y depresible, sin signos de irritación peritoneal. Ruidos hidroaéreos metalizados. Masa en área periumbilical no dolorosa, de consistencia dura que parece LIH. Hepatomegalia dura de 2 traveses de dedo bajo reborde costal. Tacto rectal: esfínter anal continente, no lesiones externas, ampolla rectal ocupada con extracción de dedil con restos hemáticos.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS:

- **Hemograma:** Hb 10, Htco 31.8, VCM 82, leucocitos 15.600 (PMN 80%, linf 10%), palquetas 382.000. **Coagulación:** TP 63%. VSG 120.
- **Bioquímica:** glucosa 84, urea 27, creatinina 0.4 (FGE > 60ml/h), sodio 144, potasio 4.0, LDH 283, CPK 42, GOT 56, GPT 18, GGT 207, FA 222, amilasa 37, albúmina 2.6, proteínas totales 6.0, bilirrubina total 0.5, hierro 25, PCR 192, colesterol total 134, HDL 11, triglicéridos 25. TnT 0.01, vit B12 939, ácido fólico 7,53. AFP 60.500 ng/ml, CEA 9.32, enolasa neuroespecífica 25, CA 125 28, CA 15.3 19 U/ml, PSA 0,8.
- **Orina y sedimento:** hematíes 125/campo, leucos 25/campo, proteína 87mg/dl.
- **Serología viral:** VHB, VHC y VIH negativas.
- **ECG:** ritmo sinusal a 80 lpm. Eje 40°. Sin alteraciones agudas de la repolarización.
- **RX tórax:** elevación hemidiafragmática derecha. No masas, condensaciones ni derrames.
- **Ecografía abdominal:** hígado de tamaño agrandado y ecoestructura heterogénea. Múltiples lesiones nodulares sólidas en su interior. Escasa cantidad de líquido libre perihepático y subhepático. Resto de órganos y estructuras abdominal normales. Hígado metastásico. Ascitis.
- **TAC toracoabdominal (figura 2):** estructuras mediastínicas y parénquima pulmonar sin hallazgos patológicos evidentes. Adenopatía en espacio subcarinal de 30 mm de eje mayor. Hígado agrandado de tamaño de estructura heterogénea con múltiples nódulos dispersos en ambos lóbulos. Bazo de tamaño normal y estructura heterogénea que parece presentar también nodularidad en su interior. Asa en hipogastrio que corresponde con sigma, engrosada de manera concéntrica. Retroperitoneo sin hallazgos significativos. Líquido libre en Douglas.

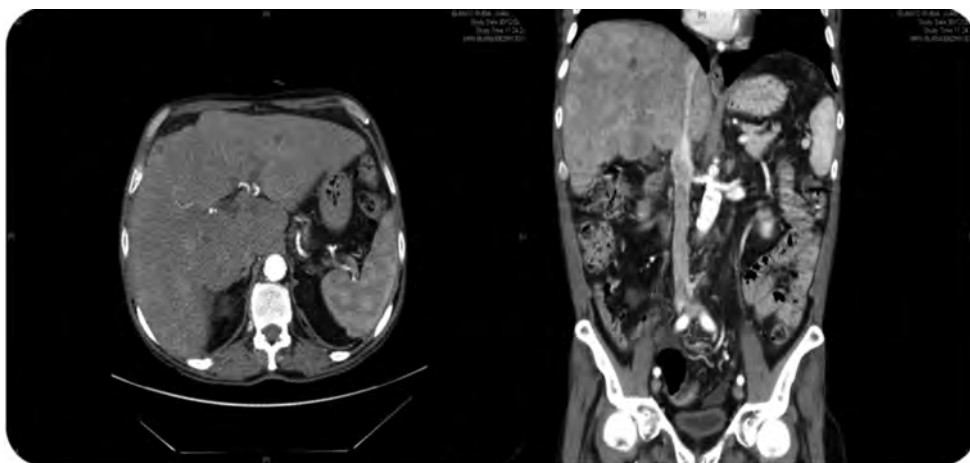


Figura 2. TAC abdominal. Hígado agrandado de tamaño de estructura heterogénea con múltiples nódulos dispersos en ambos lóbulos. La nodularidad esplénica no se confirmó tras valoración minuciosa, y se asumió como de estructura homogénea.

- *Enema opaco*: zona de estenosis concéntrica a nivel de sigma de aproximadamente 6-7 cm que reduce la luz intestinal a 2 mm, sugerente de lesión infiltrativa. No se visualiza colon ascendente ni ciego.
- *Colonoscopia*: masa en sigma de 6 a 8 cm, fiabre, y mamelonada, sangrante al biopsiarla y que dificulta el paso al resto del colon. Se toman biopsias y cepillado con el siguiente resultado anatomopatológico: a) Citología: grupos epiteliales glandulares mal conservados de aspecto displásicos sugestivos de malignidad. B) Biopsia: compatible con infiltración por adenocarcinoma sobre pólipo adenomatoso.
- *Ecografía testicular*: mínimo hidrocele bilateral. Calcificaciones escrotales pequeñas.

DIAGNÓSTICO INICIAL:

Adenocarcinoma de sigma estenótico. Estadio IVB (T3 N2a M1b)

Hepatocarcinoma primario multicéntrico sobre hepatopatía crónica previa.

Enfermedad de Madelung.

TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN: con el diagnóstico inicial de carcinoma estenótico de sigma con oclusión intestinal secundaria se deriva a cirugía general para intervención quirúrgica. Se observa tumoración en sigma con infiltración de serosa, hígado de aspecto cirrótico con lesiones duras al tacto en ambos lóbulos y líquido ascítico de moderada cuantía (1.600cc). Se procede a resección segmentaria de tumor y colostomía terminal definitiva a flanco izquierdo. *Anatomía patológica de pieza operatoria*: adenocarcinoma moderadamente diferenciado que infiltra grasa perivisceral

sin afectación de límites quirúrgicos. Metástasis en cinco de los siete ganglios aislados (pT3 N2 Mx). Tras postoperatorio precozcomplicado el paciente fue exitus.

DISCUSIÓN: el caso se discutió en comité de cáncer colorrectal, barajándose 2 hipótesis. 1.) Estar ante un caso habitual de adenocarcinoma de sigma con metástasis hepatoesplénicas; o bien, dados los niveles extremadamente altos de AFP (y descartada previamente la existencia de metástasis esplénicas por parte el Servicio de Radiodiagnóstico en base a las características radiológicas, y descartada mediante ecografía la existencia de tumor de células germinales testiculares) estar ante dos neoplasias diferentes como caso peculiar de carcinomas digestivos sincrónicos asociados a lipomatosis simétrica múltiple.

A favor de la primera hipótesis estarían las propias teorías fisiopatológicas de la lipomatosis simétrica múltiple que podrían hipotéticamente justificar la sobreexpresión de AFP sérica, ya que se postula con un origen neoplásico de los adipocitos de la grasa parda y/o participación de residuos embrionarios en el acúmulo de tejido adiposo pardo (2).

Más plausible es decidirse por la segunda hipótesis, ya que en ausencia de biopsia hepática, la AFP es el marcador tumoral útil en el diagnóstico y seguimiento del carcinoma hepatocelular y tumores de células germinales de ovario y testículo. También puede elevarse la AFP sérica en otras neoplasias como las pancreáticas, gástricas, broncogénicas y de colon, y en metástasis hepáticas de carcinoma gástrico o pancreático (1); e igualmente en enfermedades hepáticas benignas como hepatitis víricas y distintos tipos de cirrosis. Pero niveles tan extremadamente elevados (>100 veces el límite superior de la normalidad) sugieren claramente la existencia de hepatocarcinoma (cociente S/E del 80%) (1).

Por otro lado, en la enfermedad de Madelung existe una asociación casi absoluta con el alcoholismo crónico (2), siendo éste el principal factor patogénico de la cirrosis hepática y la posibilidad de hepatocarcinoma sobre la misma; por lo que habiéndose documentado ya asociaciones entre la lipomatosis múltiple y carcinomas de vías aéreas superiores y otros carcinomas como el de pulmón, lengua y sarcoma de Kaposi sin que se conozca el mecanismo molecular/genético que pueda justificar la asociación, ni tampoco el proceso fisiopatogénico causal de la enfermedad de Madelung (2); podría considerarse al carcinoma de sigma y al hepatocarcinoma primario como nuevas neoplasias asociadas a dicha entidad.

REFERENCIA BIBLIOGRÁFICAS:

1. Interpretación clínica de pruebas diagnósticas (8ª Edición). Jacques Wallach, páginas 1118-1119.
2. Sergio Nemi S, Maxit M. Lipomatosis simétrica múltiple (Enfermedad de Madelung). Revista del Hospital Privado de Comunidad 2003; vol 6, nº 2.



DOLOR DORSOLUMBAR CRÓNICO.

Valverde Castrejón, M^a del Carmen.

Colegiada n° 06/06/06384, residente de cirugía ortopédica y traumatología en Hospital Infanta Cristina- Perpetuo Socorro de Badajoz.

Gómez Galván, Mercedes.

Colegiada n° 06/06/06342, residente de cirugía ortopédica y traumatología en Hospital Infanta Cristina- Perpetuo Socorro de Badajoz.

Polo Simón, Javier.

Colegiado n° 06/06/06460, residente de cirugía ortopédica y traumatología en Hospital Infanta Cristina- Perpetuo Socorro de Badajoz.

Bernaldez Rey, M^a José.

Colegiada n° 06/06/06208, residente de cirugía ortopédica y traumatología en Hospital Infanta Cristina- Perpetuo Socorro de Badajoz.

74 • 1^{ER} CERTAMEN icomBA DE CASOS CLÍNICOS PARA MÉDICOS RESIDENTES

FINALISTAS

RESUMEN:

Paciente de 75 años de edad pluripatólogica que realiza vida cama-sillón y que sufre varios ingresos en los últimos meses relacionados con la toma de anticoagulantes. La paciente acude al servicio de urgencias por un episodio de desconexión del medio, tendencia al sueño, desorientación, lenguaje incoherente y mioclonías. Es ingresada a cargo del servicio de Medicina Interna. Refiere dolor en columna dorso-lumbar de 6 años de evolución, de características mecánicas controlada con analgésicos habituales hasta el último año, el cual se ha intensificado, haciéndose casi insoportable en el último mes. Afebril en el momento actual. Refiere dolores osteoarticulares importantes y generalizados. Durante el ingreso se pauta tratamiento médico sin obtener mejoría, por lo que es valorada por Traumatología. Tras realizar estudio, se objetiva en RMN quiste hidatídico a nivel de D11-D12. Debido a las características del paciente se decide tratamiento conservador.

PALABRAS CLAVE:

hydatidosis, Echinococcosis and Spine.

CASO CLÍNICO

ANAMNESIS:

Paciente de 75 años, que refiere dolor en columna dorso-lumbar de 6 años de evolución, de características mecánicas controlada con analgésicos habituales. En el último año este dolor se ha intensificado, haciéndose casi insoportable en el último mes. Afebril en el momento actual. Refiere dolores osteoarticulares importantes y generalizados. La paciente acude al servicio de urgencias por un episodio de desconexión del medio, tendencia al sueño, desorientación, lenguaje incoherente y mioclonías. Es ingresada a cargo del servicio de Medicina Interna.

Antecedentes Personales: No alergias conocidas. HTA. FA permanente anticoagulada. Artrosis y probable osteoporosis generalizada. Protrusiones discales: C5-C6, C6-C7, L4-L5 Y L5-S1. Vida cama-sillón desde Septiembre que comenzó con dolor. Ha sido valorada por la Unidad del dolor en una ocasión y no ha vuelto a consultar. **Intervenciones Quirúrgicas:** quistes hidatídicos pulmonares y hepáticos. Colectectomizada.

EXPLORACIÓN FÍSICA:

Al ingreso: Regular estado general. Vigil, orientada y colaboradora, eupneica en reposo, tolera el decúbito. Auscultación cardiaca, irregular sin soplos. Auscultación pulmonar, murmullo vesicular conservado, sin ruidos sobreañadidos. Abdomen: cicatrices quirúrgicas antiguas, blando, depresible, no doloroso, ruidos normales, no signos de irritación peritoneal, no masas, ni megalias. Úlceras por presión en talones, sacro y cadera derecha. En miembros inferiores, no signos de parestesias. Exploración neurológica: normal. Ligera pérdida de fuerza (limitada por dolor), sensibilidad conservada. **Exploración por traumatología:** Dolores osteoarticulares generalizados. Se puede apreciar cifosis senil fija y aplanamiento de la lordosis lumbar. A la palpación

dolor a nivel de apófisis espinosas dorso-lumbares y a nivel de musculatura lumbar. MII: Lasegue positivo a 30°, Bragard positivo a 20°. MID: Lasegue positivo a 50° y Bragard positivo a 40°. Reflejo Aquileo y rotuliano presentes bilateralmente. No existe atrofia muscular (la propia de la edad) Liger a pérdida de fuerza en MM.II. Sensibilidad pie, pierna y muslo, conservada. Pulsos periféricos presentes. Exploración caderas, sin hallazgos relevantes.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS:

- Hemograma, bioquímica y perfil, ningún parámetro de alarma. PCR 92.
- **Orina:** moderada bacteriuria, escasos microcristales de oxalato cálcico. Urocultivo: negativo.
- **Rx AP y lat de columna:** se puede apreciar pinzamiento del espacio D11-D12 y disminución de la altura de estos dos cuerpos vertebrales (Imagen 1)
- **TAC tórax:** pérdida de volumen de LID donde se aprecia una lesión quística llena de aire de 48 mm. Lesión quística paraesofágica y paratraqueal derecha con densidad agua, a la altura de D4, que mide aproximadamente 45x31mm. Destrucción de los cuerpos vertebrales D11 y D12 (imagen 2), apreciándose en región paratraqueal derecha, una lesión quística de 36 mm y una masa heterogénea de 60 mm con áreas quísticas en su interior y calcificaciones. Deformidad hepática, probablemente postquirúrgica, con hipertrofia de lóbulo izquierdo, con contornos nodulares y bordes romos. Presenta extensas calcificaciones groseras y una lesión nodular con paredes calcificadas contactando con el borde del lóbulo izquierdo. Todo en relación con hidatidosis.
- **RMN de tórax sin y con contraste (gadolinio):** Apreciamos protrusiones discales y osteofitias en C5-C6, C6-C7, L4-L5 y L5-S1. Hipertrofia del ligamento amarillo con estrechez del canal lumbar a la altura de L2-L3, L3-L4 y L4-L5. **La principal le-**



Imagen 1: Rx lateral de columna dorso-lumbar.

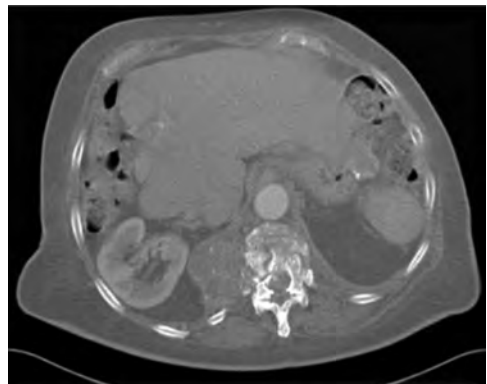


Imagen 2: Corte axial de columna dorsal a nivel de D11-D12, con lesión osteolítica de D11, destrucción del muro posterior y ocupación del canal medular.



Figura 3: Corte de RMN T2 donde se puede apreciar afectación de D11-D12 y lesión quística a la derecha de D2-D3-D4.



Figura 4: Corte de RMN T1, donde se puede apreciar lesión quística a nivel de T12 y lesión cercana a D4.

sión, se observa en D11-D12 (figura 3) Se aprecia una destrucción e insuflación de los cuerpos vertebrales, con relativa integridad del disco intervertebral, lo que va a favor de que el proceso no sea infeccioso. La lesión es hipointensa en T1 e hiperintensa en T2 (figura 4) Contiene numerosos quistes que van desde apenas 1 cm hasta 3 cm. **Tras la inyección de gadolinio, se aprecia una tenue captación, excepto de las zonas quísticas.** Los cuerpos vertebrales insuflados, comprimen de manera acusada a la médula, en el nivel D11-D12 ya comentados. La médula aparece muy ensanchada y con signos de grave compromiso a este nivel. En total, la lesión mide 9 cm en el eje craneocaudal y 5,5 cm en el anteroposterior. **Inmediatamente a la derecha de las vértebras D2, D3 y D4, observamos una segunda lesión quística** que mide 4 cm en el eje craneocaudal y 2 cm en el anteroposterior. Por debajo de esta lesión y muy lateral a la columna, a la derecha de la línea media, hemos observado incidentalmente una imagen redondeada, que mide 4,5 cm de diámetro, que es dudoso que se corresponda con otra lesión. Por las características comentadas, lo más probable es que estemos ante una hidatidosis, siempre que la analítica así lo confirme.

DIAGNÓSTICO:

Hidatidosis pulmonar y ósea (vértebras D11-D12 y quiste lateral a D4)

TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN:

Se decide tratamiento conservador (analgésicos opiáceos) y se descarta intervención quirúrgica debido a la edad de la paciente y el alto riesgo quirúrgico por patología previa.

DISCUSIÓN:

La Hidatidosis es una parasitosis de alta incidencia en Extremadura, siendo la hepática la más frecuente de las localizaciones. La hidatidosis ósea es poco frecuente: 2% del total de las hidatidosis (en crecimiento por inmigración y turismo) La mitad de estas corresponden a localizaciones vertebrales, predominando en el sector dorsal. El embrión hexacanto se aloja en el

hueso esponjoso del cuerpo y adopta la forma de crecimiento microvesicular, provocando lesiones líticas del hueso trabecular que puede extenderse a zonas subcorticales. Infiltra el cuerpo vertebral y desde allí se dirige al arco posterior y a los huesos vecinos: costillas, vertebras, hueso iliaco. Al romper la cortical da origen al absceso osifluente hidatídico (intramedular, intradural extramedular, extradural intraespinal, vertebral y paravertebral con extensión hacia el canal espinal) **Clínicamente** se manifiesta por raquialgias (96,3%), síndromes radicales, compresión medular (tenerla presente en parestesias de MM.II) La eosinofilia (> 400 eosinófilos por mm³) no es un parámetro constante. **Radiológicamente** se presenta como imágenes geólicas en pompas de jabón, sin reacción osteoperióstica alguna. **El diagnóstico** es siempre tardío, se sospecha por la radiología y se confirma por el estudio inmunológico (ELISA, Western blot), ultrasonografía y TAC-RMN. El **diagnóstico diferencial** incluye quiste óseo aneurismático, hematomas, varicoceles, linfocitos, Mal de Pott, sífilis, osteomielitis vertebral o mieloma múltiple. La afectación múltiple vertebral es inusual y la afectación de dos vértebras adyacentes es más sugerente de osteomielitis. **El tratamiento habitual** es paliativo: evacuación de abscesos, laminectomías descompresivas. Aunque el tratamiento médico puede disminuir el tamaño de los quistes o eliminar los más pequeños, el único tratamiento definitivo es la extirpación quirúrgica completa del quiste. La mayoría de los autores recomiendan una resección extensa del cuerpo vertebral y su instrumentación quirúrgica para evitar deformidades. Con el tratamiento médico se disminuye la recurrencia de la enfermedad y el riesgo de anafilaxia severa: mebendazol (800 mg/día) (EA, neutropenia), albendazol, que precisa menor dosis (400 mg/día), puede ser hepatotóxico.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS:

- (1) Nell, Manuel; H Burgkart, Rainer. Primary extrahepatic alveolar echinococcosis of the lumbar spine and the psoas muscle: a case report and review of literature. *Ann Clin Microbiol Antimicrobiol*. 2011.
- (2) Delgado Serrano, P.J; Rubio Martínez, L.J. Paraparesia por hidatidosis vertebral 1ria. *Patología del Aparato Locomotor*, 2004; 2(1):16-21.
- (3) Gelabert-González, M. Compresión medular por quiste hidatídico vertebral. [REV NEUROL 2000;30:654-655] 01/04/2000.



¿MI NOVIO ME PERSIGUE?

Zamora Rodríguez, Francisco Javier.

*Colegiado nº 06/06/06101. MIR-4 Psiquiatría. Servicio de Psiquiatría,
Complejo Hospitalario Universitario de Badajoz.*

80 • 1^{ER} CERTAMEN icomBA DE CASOS CLÍNICOS PARA MÉDICOS RESIDENTES

FINALISTAS

RESUMEN:

Se trata de un caso de una paciente de 13 años que llegó al servicio de Urgencias de su hospital de referencia refiriendo clínica compatible con un episodio psicótico agudo en forma de alucinaciones visuales y olfatorias.

El objetivo del caso es ver la dificultad que requieren las urgencias en general, y las psiquiátricas en particular y la complejidad diagnóstica de muchos de los casos a pesar de un estudio completo.

PALABRAS CLAVE:

Alucinaciones visuales, alucinaciones olfatorias, psicosis reactiva breve, epilepsia.

CASO CLÍNICO

ANAMNESIS:

A.B. es una paciente mujer de 13 años y 10 meses de edad que acude al servicio de Urgencias de su hospital de referencia acompañada por su madre, refiriendo ésta alteraciones del comportamiento en su hija con conducta extraña desde hace unos días.

Desarrollo.- Embarazo normal. Parto precisó de oxitocina. Peso al nacer: 2,600 kg. Ictericia connatal. Lactancia materna durante un mes. Primeros palabras al año, primeros pasos a los 13 meses, control vesical a los 2 años. Diestra.

Estudia 2º de E.S.O., con mal rendimiento en el último mes; previamente refiere su madre que era buena estudiante. Vive con sus padres y una hermana de 8 años.

Antecedentes personales médicos y quirúrgicos.- Bronquitis espástica. Dermatitis atópica. Vómitos cíclicos cada 2-3 meses que le duraron hasta los 10 años en que le vino la menstruación. Con 10-11 años, tras un golpe en la cabeza, episodio de mareos y vértigos de varias horas de evolución. Bien vacunada. No toma ningún tratamiento, ocasionalmente tomó ibuprofeno para los dolores menstruales. Alérgica a la cefalexina.

Antecedentes personales toxicológicos.- No hábitos tóxicos.

Antecedentes personales psicopatológicos.- No refiere

Antecedentes familiares.- Abuela materna con depresión, resto sin hallazgos.

ENFERMEDAD ACTUAL:

- Paciente que acude por primera vez a Urgencias de su hospital general de referencia acompañada por su madre quien la encuentra rara, con la mirada diferente, refiriendo haber visto a su novio en la terraza de enfrente a la suya, cuando éste no conoce para nada a la familia que vive allí, y diciéndole que ella sabe que su madre ha recibido llamadas de su novio y un amigo de éste. La madre confirma que todo esto es irreal y que lo lleva diciendo desde hace unos días, siendo el comportamiento previo normal.
- Se le realiza un TAC craneal, informado como normal, y una analítica completa (hemograma, bioquímica), sin alteraciones de interés, además de un screening de tóxicos en orina, siendo éste negativo. Se le pauta tratamiento con medio comprimido de Loracepam 1 mg. en toma nocturna y se le da de alta con informando a su madre de la posibilidad de volver a traerla si no mejorase su clínica.

Al día siguiente vuelven a este mismo servicio siendo de nuevo atendida por el psiquiatra de guardia. Cuenta que también huele la colonia de su novio sin estar éste presente, que se siente espiada desde hace 4-5 días y que no ha dormido bien los últimos días. La madre dice haber confrontado la información con el novio de su hija, negando éste haber estado siguiéndola y añadiendo que él también la nota extraña. La madre la define como cariñosa, sensible, ordenada y madura-responsable para su edad, traviesa-inquieta cuando era pequeña y también algo miedosa. Dice que su hija lleva también unos días acordándose de su abuelo fallecido.

EXPLORACIÓN FÍSICA:

Sin hallazgos de interés.

EXPLORACIÓN PSICOPATOLÓGICA:

Vigil, orientada en tiempo, espacio y persona, colaboradora durante la entrevista. Actitud indiferente, infantil, regresiva, cierta perplejidad y ansiedad flotante en consulta. Afecto inapropiado, aunque algo preocupada por lo que le está ocurriendo, no ideas de muerte ni ideación autolítica. Fenómenos de despersonalización y desrealización. Delirios de referencia y persecución. Alucinaciones visuales y olfatorias puntuales, aunque no se objetiva conducta alucinatoria en consulta, parece que no auditivas. Discurso pobre, concreto. Quejas de disminución en la capacidad de concentración. No alteraciones de la memoria. Insomnio, especialmente de conciliación, en los últimos días. Capacidad de juicio y razonamiento no conservadas.

Actitud inmediata

- Se le pauta tratamiento con Olanzapina 5 mg en toma nocturna.
- Pasa los 2 días siguientes en la sala de Observación de Urgencias del hospital, siendo valorada sucesivamente por los respectivos psiquiatras de guardia, y el segundo día por Neurología.
- Se le realiza un E.E.G., en el cual se registran anomalías epileptiformes generalizadas de predominio en regiones posteriores de ambos hemisferios.
- A la vista del E.E.G. y debido a la persistencia de la clínica que motivó su asistencia, es trasladada al Hospital Materno Infantil para su ingreso en la Unidad de Preescolares con el diagnóstico de trastorno psicótico secundario a enfermedad orgánica (epilepsia).

DIAGNÓSTICO:

Trastorno Psicótico secundario a enfermedad médica.

EVOLUCIÓN Y TRATAMIENTO:

Durante su estancia en la Unidad de Preescolares es vista diariamente por Psiquiatría y Psicología Infantil y se le realiza un estudio neuropsicológico completo, sin alteraciones significativas, además de un Spect cerebral. La paciente responde adecuadamente al tratamiento psicofarmacológico, desapareciendo la clínica que motivó su ingreso. Es dada de alta a la semana de su ingreso, continuando seguimiento ambulatorio por parte de Psiquiatría Infantil.

82 • 1^{ER} CERTAMEN icomBA DE CASOS CLÍNICOS PARA MÉDICOS RESIDENTES

FINALISTAS

Al alta se va con 5 mg. en toma nocturna de Olanzapina, dosis que se fue disminuyendo en los posteriores controles semanales ambulatorios, a la vez que se introdujo clonacepam a dosis medias-bajas.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS REALIZADAS A LA PACIENTE:

- TAC craneal: sin alteraciones significativas
- Screening de drogas de abuso en orina: negativo; test de embarazo: negativo.
- Bioquímica y hemograma: todos los parámetros dentro de la normalidad.
- E.E.G.: actividad fundamental de valores normales. Anomalías epileptiformes generalizadas de predominio en regiones posteriores de ambos hemisferios.
- SPECT cerebral: el aspecto morfofuncional de las estructuras encefálicas se encuentra alterado por una disminución de la perfusión a nivel de las cortezas frontales, parietales y polo anterior de lóbulos temporales siendo levemente más acusada la alteración en el lado derecho. El patrón ganmagráfico indica una disminución de la actividad neuronal a estos niveles.

WISC – IV: CI total: 100 à Comprensión Verbal: 93, Razonamiento Perceptivo: 103, Memoria de Trabajo: 110; Velocidad de procesamiento: 97.

Por lo tanto el diagnóstico multiaxial es nuestro caso sería:

- Eje I.- Trastorno psicótico debido a enfermedad médica
- Eje II.- sin diagnóstico
- Eje III (principal).- Alteración epileptiforme en EEG de superficie, de predominio occipital, bilateral, asociada en el tiempo a un episodio de alucinosis visual y olfativa. Alteración de la perfusión cortical bilateral, de predominio derecho, en SPECT, con especial afectación de corteza frontal y temporal.
- Eje IV.- problemas relativos al ambiente social (adaptación a las transiciones propias de los ciclos vitales).

DISCUSIÓN:

En este caso nos planteamos inicialmente en la primera atención de la paciente en urgencias varios diagnósticos relacionados con la esfera psicótica, tales como Trastorno psicótico inducido por sustancias, Esquizofrenia, Trastorno psicótico breve, Trastorno psicótico secundario a trastorno de ánimo y Trastorno psicótico secundario a enfermedad orgánica.

El primero de ellos se descartó al negar la paciente cualquier consumo y ser el screening de tóxicos en orina negativo, aún a sabiendas de que muchas drogas no se incluyen en este análisis de urgencias. El diagnóstico de esquizofrenia se descartó por la evolución posterior de la paciente, además de no cumplir con los síntomas clásicos de la misma. Obviamos inicialmente el de trastorno psicótico secundario a trastorno de ánimo al no encontrarse un episodio claro de alteración del estado de ánimo en la paciente. De entre los dos diagnósticos restantes, en un principio podríamos pensar en un trastorno psicótico breve, ya que cumplía criterios diagnósticos de la misma según el DSM-IV-TR (1), pero al encontrar en las pruebas complementarias (electroencefalograma, SPECT cerebral) alteraciones significativas que podrían justi-

ficar la sintomatología presentada, nos decidimos por el diagnóstico de Trastorno psicótico secundario a enfermedad médica.

Según el DSM-IV-TR (1), los criterios diagnósticos del Trastorno psicótico debido a enfermedad médica son:

A. Alucinaciones o ideas delirantes acusadas.

B. A partir de la historia clínica, la exploración física o las pruebas de laboratorio, hay pruebas de que la alteración es un efecto fisiológico directo de una enfermedad médica.

C. La alteración no se explica mejor por la presencia de otro trastorno mental.

D. La alteración no aparece exclusivamente en el transcurso de un delirium.

La epilepsia es una enfermedad crónica caracterizada por una predisposición cerebral para generar convulsiones recurrentes. Uno de los síntomas que puede producir consiste en alucinaciones visuales, olfatorias e incluso auditivas. De entre las múltiples etiologías de la epilepsia (crisis febriles, infecciones del sistema nervioso central, traumatismos craneoencefálicos, etc.) podríamos pensar en esta última como una posible causa de la sufrida por la paciente (2).

Siempre que nos encontramos con alucinaciones visuales y olfatorias, nos vemos obligados a descartar en primer lugar una patología orgánica antes que una enfermedad mental del tipo de una esquizofrenia, en donde las alucinaciones son habitualmente auditivas (3).

En cuanto al tratamiento pautado inicialmente (el antipsicótico olanzapina) habría que considerar que, al igual que otros psicofármacos, disminuye el umbral convulsivo, con lo cual estaría parcialmente contraindicado en esta paciente (2). Una vez que aparecieron en el electroencefalograma alteraciones epileptiformes, decidimos la suspensión gradual de olanzapina y la introducción de clonacepam, que aparte de ser un antiepileptico, es usado como ansiolítico, con lo cual mejoramos la angustia y el insomnio presentados secundariamente por la paciente.

El caso presentado es un claro ejemplo de la dificultad diagnóstica que muchas veces sufrimos en medicina en general y en psiquiatría en particular, y más aun en urgencias, debido a la presión asistencial y no posibilidad de seguimiento longitudinal de los pacientes.

BIBLIOGRAFÍA:

1. DSM-IV-TR: Manual diagnóstico y estadístico de los trastornos mentales. Texto revisado. Barcelona: Masson; 2005.
2. Vallejo Ruiloba, J. Introducción a la Psicopatología y a la Psiquiatría. 6ª ed. Barcelona: Masson; 2006.
3. Kaplan HI, Sadock BJ. Manual de bolsillo de Psiquiatría Clínica. 4ª ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2008.



1^{ER} CERTAMEN icomBA DE CASOS CLÍNICOS PARA MÉDICOS RESIDENTES



SELECCIONADOS



OSIFICACIÓN HETEROTÓPICA TRAS TRAUMATISMO BANAL.

Bernaldez Rey, María José.

Colegiada n° 06/06/06208. R3 Cirugía Ortopédica y Traumatología. CHUB.

Nicolás Olivera, Rebeca.

Colegiada n° 06/06/06314 R2 COT. CHUB.

Domínguez Meléndez, Miguel.

Colegiado n° 06/06/06073 R4 COT. CHUB.

Caballero Trenado, José Ventura.

colegiado n° 06/06/06246 R3 COT. CHUB.

RESUMEN DEL CASO:

Presentamos el caso de un paciente de 11 años que, tras sufrir un traumatismo banal en cara anterointerna del muslo derecho, comienza con una inflamación que evoluciona, tras tratamiento rehabilitador y con antiinflamatorios, a una osificación heterotópica a ese nivel con importante limitación de la movilidad en rodilla y cadera, sin otros síntomas relevantes. Tras sistematizar los hallazgos clínicos y radiológicos, se llegó al diagnóstico de fibrodisplasia osificante progresiva, una rara entidad incapacitante que cursa en brotes y que no posee tratamiento efectivo actualmente, por lo que se decide continuar con tratamiento conservador y se contraindica cualquier tipo de intervención sobre partes blandas, incluyendo la biopsia de la propia lesión.

PALABRAS CLAVE:

Miositis osificante, osificación heterotópica, contractura.

CASO CLÍNICO**ANAMNESIS:**

Paciente de 11 años de edad remitido por el servicio de Rehabilitación por osteocondromatosis múltiple para estudio. En el momento de la consulta, el niño permanece asintomático.

En la exploración, normal para un niño de su edad (marcha no claudicante, Tren-delemburg (-), movilidad caderas y rodillas simétrica y conservadas) sólo cabe destacar un acortamiento clínico de 1cm en miembro inferior derecho, por lo que se recomiendan revisiones periódicas o nueva consulta en caso de cambios en los síntomas.

Tras un año en esta situación, nuestro paciente sufre un traumatismo banal en cara anterointerna del muslo derecho, siendo diagnosticado de una contusión a ese nivel y comenzando con tratamiento rehabilitador por persistencia de dolor e inflamación.

Tras empeoramiento del cuadro, se nos remite de nuevo, por sospecha de miositis osificante.

EXPLORACIÓN FÍSICA:

Nuestro paciente, en percentil correcto para su edad, aparece con contractura en flexión de la rodilla derecha, dolor continuo (incluso nocturno) en todo el miembro inferior derecho, movilidad limitada de la cadera en todo el arco de movimiento e importante flexum de la misma.

A la palpación, encontramos un cordón óseo evidente sobre isquiotibiales internos.

No fiebre o sensación distérmica.

Movilidad cervical conservada y no dolorosa.

Resto de exploración, dentro de la normalidad.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS:

- Hemograma y coagulación: normales
- Bioquímica, incluyendo marcadores óseos: normales.
- Radiografía simple miembros inferiores:

- Osteocondromatosis múltiple bilateral, ya conocida
- Lesión de aspecto óseo en cara anterointerna muslo derecho, en el nivel del traumatismo.
- Gammagrafía ósea: Lesiones compatibles con miositis osificante.
- En revisión sistemática de todas las radiografías realizadas al paciente, encontramos, además:
 - Hallux Valgus en pie derecho
 - Acortamiento del primer metacarpiano en ambas manos

DIAGNÓSTICO:

Fibrosis Osificante Progresiva

EVOLUCIÓN Y TRATAMIENTO:

Tras llegar al diagnóstico, se decide tratamiento expectante, ya que cualquier gesto quirúrgico (incluyendo la biopsia de la lesión) podría desencadenar un nuevo brote de la enfermedad.

Se completan los estudios radiológicos para descartar otras lesiones incapacitantes relacionadas con la enfermedad que hubieran podido pasar desapercibidas, como anquilosis cervical, siendo estos normales.

También se consulta con el servicio de Pediatría para un estudio genético completo del paciente. Se aconseja posponer cualquier tipo de intervención quirúrgica hasta que sea imprescindible y evitar vacunas intramusculares y todo tipo de actividades que puedan acarrear una lesión traumática.

Actualmente, el paciente continúa con el flexum de cadera, que no ha aumentado. Murmullo vesicular y expansión torácica conservados. No restricción de la movilidad cervical. Arco de movimiento conservado en articulaciones de miembro superior.

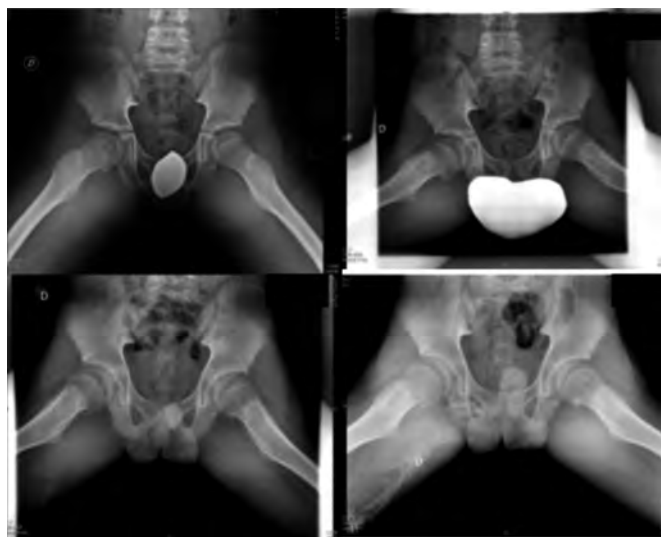


Fig. 1. Evolución del "cordón óseo" desde el traumatismo hasta la aparición del flexum de cadera.



Fig. 2. Lesiones óseas asociadas: hallux valgus, acortamiento primer metacarpiano y osteocondromatosis múltiple.

DISCUSIÓN:

La fibrodysplasia osificante progresiva es una rara entidad congénita en la que el tejido conectivo normal sufre una osificación ectópica. Suele aparecer en edades tempranas de la vida, tras una noxa desencadenante (traumatismos, inyecciones intramusculares, intervenciones quirúrgicas o algunas enfermedades virales).

Se trata de una enfermedad de herencia autosómica dominante, debida a mutaciones espontáneas. Recientemente, se ha encontrado relación con la mutación ALK2 R206H, responsable de la actividad del receptor tipo 1 de las proteínas morfogenéticas óseas (BMP) (1)

La osificación heterotópica aparece primero como una inflamación dolorosa en tejido muy vascularizado que evoluciona progresivamente, pasando por un estado de tejido endcondral, hasta dar lugar a hueso maduro sin atipias.

Existe un patrón anatómico-temporal en esta enfermedad, en la que, normalmente, primero se afectan las regiones proximales y dorsales (así como el esqueleto axial) y, más tarde, las zonas distales y ventrales.

Aunque la evolución de la enfermedad es variable e impredecible, suele cursar en brotes que van dando lugar a una incapacidad progresiva: el paciente tendrá una dependencia total al comienzo de su vida adulta. La aparición de enfermedades restrictivas cardiopulmonares serán la causa de la muerte del paciente. (2)

Las pruebas de laboratorio son rigurosamente normales, incluyendo enzimas relacionadas con el metabolismo óseo.

Las pruebas de imagen nos orientan al diagnóstico, con características típicas:

- Deformidad en el primer radio del pie, sobre todo, hallux valgus
- Hipoplasia del primer metacarpiano.
- Malformación vertebral cervical(3)

No existe, actualmente, tratamiento para esta enfermedad ni prevención de la misma. Existen estudios poco concluyentes sobre el uso de bifosfonatos, ácido retinoico, corticoesteroides, radioterapia y trasplante de médula ósea

Cualquier tipo de intervención quirúrgica para reseca el tejido óseo o biopsiar la lesión está contraindicada, ya que un manejo poco cuidadoso de los tejidos blandos puede ocasionar nuevas osificaciones. Asimismo, están contraindicadas las vacunas intramusculares.

De ahí, la importancia del diagnóstico exacto de esta enfermedad, a través de una anamnesis y un interrogatorio exhaustivos, así como la revisión de las pruebas de imagen en busca de las lesiones características. Entre las patologías con las que ha de hacerse el diagnóstico diferencial, nos encontramos con lesiones como osteosarcoma, miositis osificante u osteodistrofias que pueden llevar a un tratamiento que puede resultar perjudicial para el paciente con fibrosis osificante progresiva.

BIBLIOGRAFÍA:

1. Dinther, M. v., Visser, N., de Gorter, D. J., Doorn, J., Goumans, M.-J., de Boer, J. and ten Dijke, P. (2010), ALK2 R206H mutation linked to fibrodysplasia and sensitizes mesenchymal cells to BMP-induced osteoblast differentiation and bone formation. *Journal of Bone and Mineral Research*, 25: 1208–1215.
2. Kaplan, Frederick S., Glaser, David L., Hebel, Nader, Shore, Eileen M. Heterotopic Ossification. *J Am Acad Orthop Surg* 2004 12: 116-125
3. Smith R: Fibrodysplasia (myositis) ossificans progressiva. Clinical lessons from a rare disease. *Clin Orthop* 346:7-14,1998.



VARON DE 22 AÑOS CON DOLOR INGUINAL IZQUIERDO, FIEBRE Y PÉRDIDA DE PESO.

Cañón Barroso, Manuel J.

Colegiado nº 06/06/04409, Residente MFYC 4º año. Centro de Salud La Paz. Badajoz.

Hinchado Caballero, Gloria.

Colegiada nº 06/06/03259 residente MFYC 4º año. Centro de Salud La Paz. Badajoz.

Agradecimiento. **Dr. Luis Molina Martínez.** *Especialista MFYC, CS La Paz Badajoz.*

94 • 1ER CERTAMEN icomBA DE CASOS CLÍNICOS PARA MÉDICOS RESIDENTES**SELECCIONADOS**

Varón de 22 años que presenta dolor en zona inguinal izquierda de más de un mes de evolución diagnosticado como tendinitis de abductores.

Acude a urgencias por fiebre diagnosticándose de cuadro gripal.

Días después vuelve a urgencias por dolor torácico detectando en analítica elevación de LDH, se repite anamnesis y se reexplora al paciente, refería pérdida de 8-10 Kg de peso en los últimos meses y fiebre con sudoración profusa nocturna.

Se piden pruebas de imagen objetivando una masa pélvica contigua a rama isquiopubiana y con afectación del cotilo izdo que desplaza la vejiga y adenopatías iliacas.

Se realiza punción de la masa, con el diagnóstico de Sarcoma de Ewing.

Este caso ilustra como desde Atención primaria y en urgencias se debe prestar atención especial a la anamnesis y exploración del paciente joven y sospechar causas poco habituales de dolor óseo como pueden ser tumores.

PALABRAS CLAVES:

Tumor óseo, Sarcoma Ewing.

CASO CLÍNICO**ANAMNESIS:**

Varón de 21 años de edad que acude a urgencias por fiebre, dolor torácico y dolor en zona inguinal izda.

Antecedentes personales de Lesión de ligamentos en rodilla izda. pendiente de Intervención Quirúrgica desde hace un año y en seguimiento por trauma y rehabilitación.

Dos semanas antes había sido valorado por trauma y diagnosticado de tendinitis abductores MII en tratamiento con analgésicos-antiinflamatorios.

Una semana antes acude a urgencias por fiebre y malestar siendo diagnosticado de proceso gripal.

El paciente refiere pérdida de 10 k de peso en los últimos 3 meses, además del dolor referido en ingle izda. que le impide movilización en los últimos días, con sudoración profusa nocturna y aparición de dolor torácico y deterioro estado general.

EXPLORACION:

Impresiona de gravedad, TA 133/99 temp 38,5, FC 102lpm, SatO 99%, ACP normal. Dificultad para movilización de cadera por dolor, posición antialgica en flexión, se palpa conglomerado adenopático de 5cm en ingle izda.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS:

ECG: RS a 96lpm, eje normal.

Ecocardio: normal, no derrame pericárdico.

Rx de torax normal

TAC pelvis -RM . Alteración de la trabeculación ósea del coxal, alrededor del acetábulo y la rama isquiopubiana con un patrón apolillado ,mala definición de la cortical y llamativo aumento de partes blandas alrededor que provoca desplazamiento medial de la vejiga, adenopatías de hasta 25 mm iliacas-inguinales izdas. (imagen1).



Analítica: Hematíes 3.3 mill/mm³, Hemoglobina 9.9 g/dl, Hematocrito 29.0 %, Leucocitos 9.2 mil/mm³, Neutrófilos 78.5 %, Linfocitos 9.1 %, Monocitos 11.2 %, Eosinófilos 0.9 %, Basófilos 0.3 % (0.0 - 1.5), Plaquetas 46.0 mil/mm³, VSG 120 mm/1^a hora, Actividad (TP) 66%, TTPA 27.7 seg. , Fibrinógeno 1049 mg/dL . Proteínas T 5* g/dl, Albúmina 2.9 * g/dl, Ca 8.3 * mg/dl, Hierro 33* ug/dl, LDH 3140* UI/l, CPK 67 UI/l, GOT 34 UI/l, GPT 47* UI/l, GGT 298* UI/l, F Alcalina 188* UI/l, PCR 282.93* mg/l, Ferritina 6942* ng/ml, Transferrina 75.35 mg/dl, IST 35.04 %.

Ante los hallazgos del TAC ingresa en hospital para estudio de masa pélvica con sospecha de: Osteosarcoma, Sarcoma de Ewing, Linfoma, menos probable otros tumores de origen sarcomatoso o metástasis de origen embrionario (testicular).

DIAGNOSTICO:

Se realiza biopsia de la masa y de médula ósea siendo compatible con Sarcoma de Ewing con infiltración medular. Eco testicular normal.

TRATAMIENTO Y EVOLUCION:

Se instauró tratamiento con quimioterapia y radioterapia por oncología, sin respuesta, presentando mala evolución con fallecimiento del paciente a los dos meses.

DISCUSIÓN:

A raíz de este caso queremos hacer una pequeña revisión de los tumores óseos y particularmente del Sarcoma de Ewing, un tumor que aparece en paciente jóvenes y con mal pronóstico. Ante un paciente joven con dolor osteomuscular y aspecto de gravedad debemos pensar siempre en esta posibilidad y pedir pruebas encaminadas

al diagnóstico. El diagnóstico diferencial en este caso con Linfomas u osteosarcomas se hace fundamentalmente con la biopsia.

Los Tumores Óseos tienen su origen en algunos de los tejidos que forman el hueso (1):

- Condrolásticos (condrosarcoma)
- Osteoblásticos (osteosarcoma)
- Fibroblásticos (fibrosarcoma)
- Mielorreticular (S Ewing, reticulosarcoma)
- Nervioso (cordoma)
- Vascular(hemangiosarcoma)
- Desconocido (T de células gigantes,Adamantimoma)

Los Tumores Óseos en jóvenes tienen algunas particularidades:

Las lesiones tumorales primitivas a nivel óseo son relativamente infrecuentes.

Pueden originarse en áreas de crecimiento rápido, su causa se desconoce, podrían estar en relación con: Mutaciones genéticas hereditarias, radiación o traumatismo. En la mayoría de los casos no se encuentra ninguna causa específica.

La existencia de una lesión ósea de aspecto tumoral en un enfermo de menos de 30 años de edad, obliga a pensar en la existencia de un tumor primitivo

Clasificación T. Óseos:

- Tumores malignos óseos primarios ; Condrosarcoma ,Sarcoma de Ewing , Fibrosarcoma , Osteosarcoma .
- Tumores benignos:Osteoma Osteoide ,Condroma,Osteocondroma.
- Tumores que con frecuencia metastatizan en hueso: Mama, Riñón , Pulmón , Próstata , Tiroides .

Si la lesión ósea en estudio se presenta en un enfermo de más de 50 años, obliga a pensar en una metástasis o en un mieloma, antes que en un tumor óseo primitivo

El diagnóstico se basa en pruebas de imagen (Rx, TAC, Gammagrafía, RM) biopsia y datos analíticos

Datos de sospecha diagnóstica

Localización: • epífisis : T de células gigantes, condroblastoma.

• diáfisis: sarcoma de Ewing

• metáfisis: osteocondroma, osteosarcoma

La localización vertebral es propia de angioma (cuerpo vertebral), osteoblastoma y quiste óseo aneurismático (arco posterior).

Las metástasis y el mieloma suelen asentar en zonas ricas en médula ósea roja, como los huesos planos, el fémur y el húmero.

SARCOMA DE EWING(2): Puede formarse en cualquier hueso del cuerpo y también en tejidos blandos (sarcoma extraóseo). Afecta más comúnmente a huesos pélvicos y de las piernas. Incidencia: 1/50.000 adolescentes, 30% de todos los tumores óseos que ocurren en niños. El pronóstico depende de la ubicación del tumor y si el tumor se ha propagado a otras áreas del cuerpo. Es más frecuente en adolescentes varones. La clínica suele ser dolor, enrojecimiento e inflamación alrededor del tumor (90%), fiebre (20%), pérdida de peso y apetito reducido, parálisis e incontinencia (en casos en los que el tumor está cerca de la región espinal), adormecimiento, hormigueo, y

parálisis (causados por compresión de los nervios por el tumor. Las metástasis ocurren principalmente a nivel pulmonar, otros huesos y sistema linfático. El diagnóstico se realiza mediante clínica, radiología e histología (biopsia). En el hemograma se pueden ver signos inespecíficos de anemia y leucocitosis con neutrofilia y desviación a izquierda. VSG se encuentra elevada. La LDH es especialmente útil como factor pronóstico al inicio y posteriormente como método de control del tratamiento, se ha relacionado con existencia de metástasis y supervivencia. La imagen radiológica es inespecífica, hay destrucción cortical y en algunos casos, compromiso de partes blandas. Se debe hacer diagnóstico diferencial radiológico con la osteomielitis subaguda, el osteosarcoma y el granuloma eosinófilo. Biopsia: En el diagnóstico diferencial microscópico debemos considerar al tumor ectodérmico primitivo (PNET), entidad muy relacionada con el sarcoma de Ewing; el neuroblastoma; el rhabdomyosarcoma, que es confundible con el sarcoma de Ewing extraóseo; el osteosarcoma(3), variedad de células pequeñas; el linfoma no Hodgking; el carcinoma de células pequeñas; el hemangiopericitoma maligno; y el retinoblastoma. A veces puede confundirse con lesiones pseudotumorales como la osteomielitis o con el granuloma eosinófilo, que puede dar lesiones en tela de cebolla, radiológicamente muy similares al sarcoma de Ewing. En el niño pequeño, la lúes ósea puede dar epifisitis, metafisitis y periostitis que pueden conducir a error.

El tratamiento se basa en: Cirugía (siempre que sea un hueso resecable o extremidades distales), Quimioterapia y Radioterapia(4).

El pronóstico a cinco años, con el uso de cirugía en el tratamiento, alcanza a 60-70% dependiendo de la presencia de factores de mal pronóstico, tales como: localización axial; volumen del tumor superior a 100 ml; presencia de metástasis en el momento del diagnóstico; respuesta mala a la quimioterapia, expresada como porcentaje de necrosis del tumor.

BIBLIOGRAFIA:

- 1) Bone tumors A. *Muñoz Villa* .Pediatr Integral 2008;XII(7) p.693
- 2) Sarcoma de Ewing y tumores neuroectodérmicos primitivos. García Miguel P, Sastre A. En: Madero L y Muñoz A, eds.Hematología y Oncología Pediátricas. 2ªedición. Madrid: Ergon; 2005. p. 623-43
- 3) Actualización del osteosarcoma para el médico de familia.López Roldán, P.; Álvarez Gómez, S.; González Pulido, J.L. Semergen.2011; 37 :22-9 - vol.37 núm 01 .
- 4) Sarcoma de Ewing: papel de la radioterapia en su tratamiento. I. Alfonso Venzalá, C. González Parada, J.M. García Sánchez. Radiobiología 7 (2007) 145-147.



PARADA CARDIACA EN JOVEN DEPORTISTA.

Elduayen Gragera, Javier.

Colegiado nº 06/06/06007. R5 Cardiología, CHUB.

Muñoz Santos, Lorenzo.

Colegiado nº 06/06/06052. R5 Cardiología, CHUB.

Díaz Cortesana, Francisco de Asís.

Colegiado nº 06/06/06121. R4 cardiología, CHUB .

Sánchez Giralt, Sara.

Colegiada nº 06/06/06210. R3 Cardiología, CHUB.

RESUMEN DEL CASO:

La endocarditis continúa siendo una enfermedad importante. Aunque su incidencia se mantiene estable, encontramos mayor comorbilidad en los pacientes, junto con la aparición de gérmenes más agresivos y resistentes. Ello puede dar lugar a que el diagnóstico sea más tardío, con la consiguiente aparición de complicaciones de la enfermedad, tales como abscesos, aneurismas,... Este hecho es más frecuente en la afectación aórtica. Además, la gran esfera de manifestaciones que produce retrasa ya de por sí la sospecha clínica, ensombreciendo el pronóstico del enfermo. Presentamos un caso clínico correspondiente a una forma de presentación peculiar de una endocarditis complicada con aneurisma del Seno de Valsalva Izquierdo.

PALABRAS CLAVE:

aneurysm, Sinus of Valsalva, endocarditis.

CASO CLÍNICO**ANÁMNESIS:**

Varón de 57 años con antecedentes personales de dislipemia en tratamiento con atorvastatina, epilepsia en tratamiento con valproato y en seguimiento por Neurología y un episodio de flúter auricular común paroxístico ablacionado con éxito en 2004. En diciembre de 2008 consulta por fiebre, deterioro del nivel de conciencia y rigidez nuchal, en contexto de una meningitis neumocócica que requirió ingreso en la Unidad de Cuidados Intensivos (UCI). Durante este ingreso presenta evolutivamente hemiplejía y crisis tónico-clónicas de repetición, que obligaron a realizar una tomografía computarizada (TC), y una resonancia magnética (RM) cerebral, en la que se evidenciaron lesiones cerebelosas y frontales derechas compatibles con infartos isquémicos subagudos, con sinusitis maxilar y etmoidal, e inflamación del cavum. Bajo antibioterapia de amplio espectro, presenta evolución favorable, salvo hipoacusia secundaria, y es dado de alta en enero de 2009.

En abril de 2009, mientras caminaba en una cinta de gimnasio, presenta síncope brusco, que precisó reanimación cardiopulmonar avanzada por el servicio de Emergencias extrahospitalaria, que tras estabilizarlo, lo traslada a la UCI intubado y con respiración asistida. Inicialmente en UCI, presenta un episodio de fibrilación ventricular con desfibrilación inmediata, y situación de shock cardiogénico, que precisó drogas vasoactivas e implante de balón de contrapulsación (BCIAo), con realización de Coronariografía emergente para descartar causa isquémica.

EXPLORACIÓN FÍSICA:

Tensión arterial 95/40 mmHg con BCIAo y drogas vasoactivas, taquicardia a 105 lpm, intubado y conectado a ventilación mecánica, con soplo holosistólico II/VI irradiado a axila, crepitantes húmedos en la auscultación pulmonar y pulsos periféricos débiles y simétricos.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS:

- Hemograma: hemoglobina 10g/dl, 19100 leucocitos/mm³ con un 84.6% de segmentados, 349000 plaquetas/mm³.
- Bioquímica: glucemia 282 mg/dl, CPK 776 UI/l, iones y el resto de parámetros incluyendo marcadores de daño miocárdico, normales.
- Electrocardiograma: taquicardia sinusal a 105 lpm, sin alteraciones agudas de la repolarización.
- Coronariografía urgente (3/4/2009): lesiones largas severas en el tercio proximal de la arteria descendente anterior (DA) y circunfleja (CX) (figura 1A). Revascularización con implante de dos stents liberadores de fármacos solapados en la CX, y uno en la DA (figura 1B).

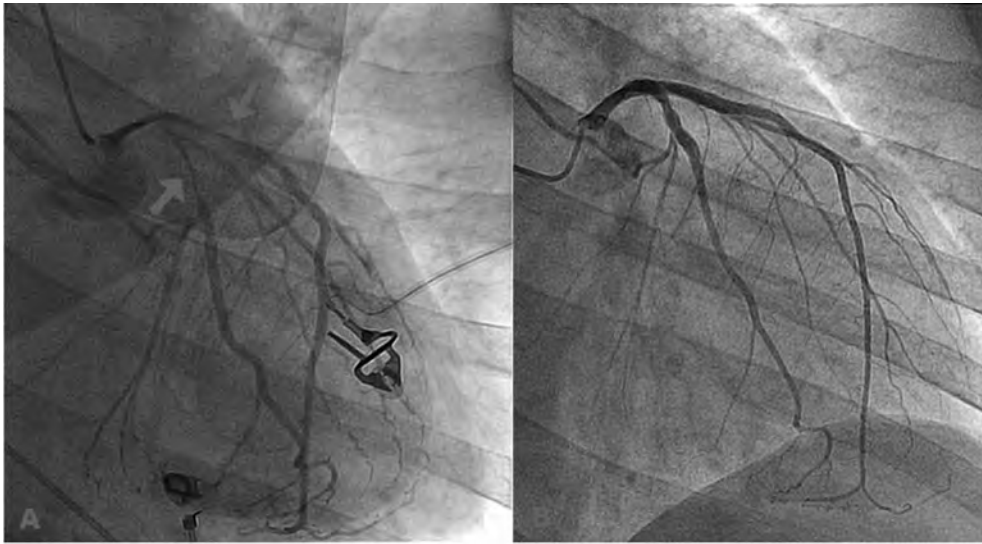


Fig 1 A: Coronariografía en sístole de la coronaria izquierda evienciando los defectos largos endoluminales en segmentos proximales de DA y CX (flechas). 1B: Resultado angiográfico tras la angioplastia percutánea con el implante de los stents liberadores de fármacos.

- Ecocardiograma transtorácico (ETT) (27/4/2009): ventrículo izquierdo (VI) ligeramente dilatado con hipocinesia severa de la cara lateral y disfunción VI severa (40%). Insuficiencia mitral moderada con efecto coanda por pared lateral de la aurícula izquierda (AI). Disfunción diastólica moderada. AI ligeramente dilatada. Cavidades derechas normales. No derrame pericárdico.
- Ecocardiograma transesofágico (21/5/2009): disección de la fibrosa mitroaórtica con pseudoaneurisma de gran tamaño con flujo en su interior que disecciona la unión mitroaórtica y el límite de la AI-aorta ascendente. Pequeña rotura del anillo aórtico en la base del Seno de Valsalva izquierdo (SVI) condicionando insuficiencia ligera. Perforación de la base del velo mitral anterior con insuficiencia severa excéntrica y mínima imagen móvil a ese nivel (figura 2A).

SELECCIONADOS

- Coronariografía (12/6/2009): stents implantado en la CX proximal con ligera pérdida endoluminal sin ser reestenosis significativa. Stent de DA proximal normal. Resto de coronarias sin lesiones significativas. Aortografía previa a la intervención, con pseudoaneurisma grande en el SVI con insuficiencia aórtica ligera (figura 2B).

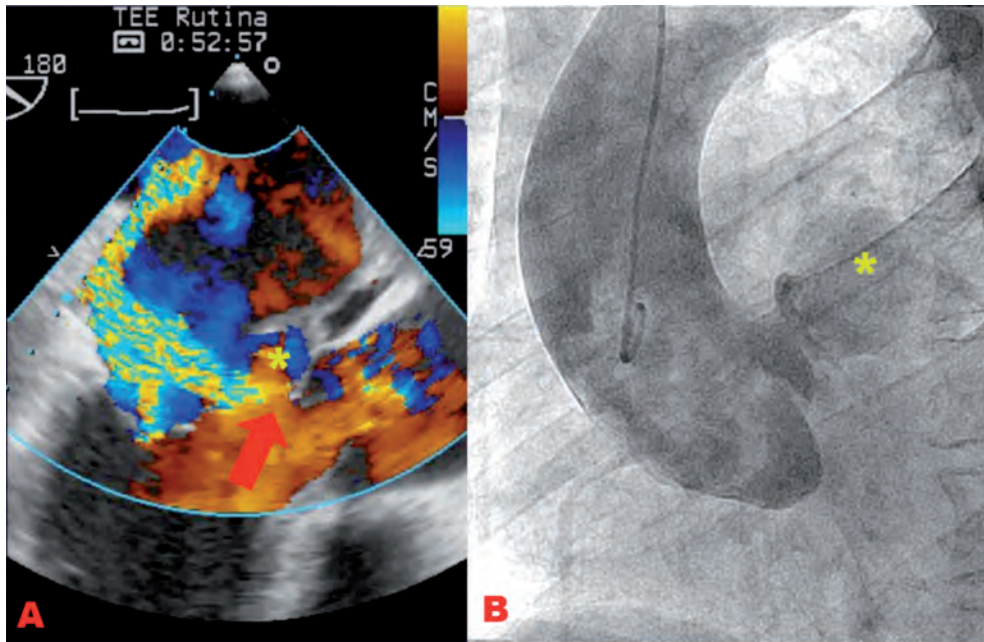


Fig 2 A: plano a 45° eje corto en ETE a nivel de raíz aórtica con visualización de la cavidad en el SVI (*). Con el doppler color se evidencia paso de flujo comunicando la raíz aórtica con la cavidad. Perforación mitral con insuficiencia severa (flecha). 2B: Aortografía en proyección oblicua anterior izquierda objetivando el pseudoaneurisma relleno de contraste (*), con insuficiencia aórtica ligera.

EVOLUCIÓN:

Inicialmente, se realizó Coronariografía emergente, con el resultado arriba expuesto, y dado el contexto de la parada cardiorrespiratoria, se interpretó como lesiones arterioscleróticas significativas que podrían justificar el cuadro clínico, decidiéndose la revascularización urgente de las mismas. Durante su estancia en la UCI, evoluciona de forma tórpida con desarrollo de neumonía asociada a ventilación mecánica con hemocultivos positivos para *Staphylococcus Aureus* Meticilin Resistente, y escara sacra con cultivo positivo para *Escherichia Coli*. Tras apoyo con drogas vasoactivas y antibioterapia de amplio espectro, presenta buena evolución posterior con extubación y respiración espontánea que permite dar el alta a la planta de Cardiología, donde se realiza el ETT del 27 de abril, y es dado de alta a domicilio, con revisión al mes en consultas para valorar de nuevo la fracción de eyección, y si precisara, implante de desfibrilador implantable (DAI).

En el plazo de una semana, comienza con fiebre alta, siendo ingresado de nuevo con el diagnóstico de fiebre sin foco aparente. Para descartar la endocarditis como origen del foco, se solicita ETE que es realizado el 21 de mayo, con el hallazgo arriba descrito de la disección mitroaaóptica con Pseudoaneurisma grande en el SVI. Estos datos van a favor de endocarditis complicada, y dado que el paciente se encontraba estable, se decidió iniciar antibioterapia de amplio espectro, extracción de nuevos hemocultivos que fueron negativos, y realización de un nuevo estudio hemodinámico invasivo previo a la intervención quirúrgica. Dicho estudio es realizado el 12 de junio, revelando la permeabilidad de los stents implantados, con una aortografía que no hacía más que confirmar los hallazgos observados en la ETE. Tras revisar la primera Coronariografía, comprobamos la compresión dinámica y extrínseca por el Pseudoaneurisma, que inicialmente fueron interpretadas como lesiones arterioscleróticas.

DIAGNÓSTICO:

Endocarditis subaguda sobre válvulas mitral y aórtica. Pseudoaneurisma complicativo del Seno de Valsalva Izquierdo.

TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN POSTERIOR:

Con dicho diagnóstico, se indica la cirugía cardiaca de reemplazo valvular una vez desaparecida la fiebre bajo tratamiento antibiótico. Durante la intervención se evidencia inflamación del tejido periaórtico con válvula insuficiente. En la porción superior del velo anterior mitral se evidencia perforación hacia la cavidad en la unión mitroaórtica hacia el SVI. Se procede a la extracción de las válvulas aórtica y mitral, sustituyéndose ambas por prótesis mecánicas Sorin® del número 23 y 31 respectivamente, con exclusión de la cavidad aneurismática con puntos de teflón. Si incidencias postoperatorias, es dado de alta a domicilio con Acenocumarol, 40mg de Furosemida al día y 40 mg de Atorvastatina al día.

A los cuatro meses, presenta un episodio de taquicardia intranodal recidivante, que tras estudio electrofisiológico y ablación de la misma queda no inducible, con una evolución satisfactoria en los controles a los seis y doce meses siguientes.

DISCUSIÓN:

El diagnóstico de la endocarditis infecciosa requiere una elevada sospecha clínica dada la gran variedad de entidades patológicas que presentan manifestaciones similares. La fiebre persistente sin foco aparente es el principal signo clínico, aunque con una baja sensibilidad y especificidad, lo cual puede retrasar el diagnóstico ⁽¹⁾.

Es preciso recurrir a algoritmos de puntuación, como el ampliamente conocido que está basado en los criterios de Duke ⁽²⁾, los cuales integran información clínica con datos ecocardiográficos y/o evidencia microbiológica de la infección. Al aumentar el valor predicativo se posibilita un diagnóstico más certero y precoz, con el objetivo de minimizar las complicaciones asociadas. Disponemos del ETE, con un valor predicativo negativo muy alto (95%), no en el caso de portadores de prótesis ⁽³⁾.

El tratamiento antibiótico debe ser empírico teniendo en cuenta las circunstancias del enfermo, modificándose en la evolución según los resultados de los cultivos. Si existe sepsis persistente, complicaciones tipo absceso o aneurisma, alteraciones hemodinámicas secundarias a afectación valvular o embolismos por vegetaciones móviles y/o de gran tamaño, no debe retrasarse el tratamiento quirúrgico, que puede ser incluso urgente ⁽¹⁾.

En este caso, la existencia de varios focos infecciosos iniciales (otitis, meningitis, escara, neumonía) y la forma de presentación excepcional en forma de parada cardiorrespiratoria, enmascara el diagnóstico definitivo, si bien, la secuencia temporal de los hechos, fundamentalmente los graves, hace sospechar la presencia de una bacteriemia como origen del caso. Además, se presenta una complicación de la endocarditis aórtica como es el pseudoaneurisma del seno de Valsalva izquierdo ⁽⁴⁾, que produjo una compresión extrínseca del árbol coronario izquierdo simulando un síndrome coronario agudo de alto riesgo que fue tratado inicialmente teniendo en cuenta la causa más frecuente, la aterosclerosis coronaria.

BIBLIOGRAFÍA:

1. Habib G, Hoen B, Tornos P, Thuny F, Prendergast B, Vilacosta I, et al. Guía de práctica clínica para prevención, diagnóstico y tratamiento de la endocarditis infecciosa. *Rev Esp Cardiol* 2009; 62:1465.e1-.e54.
2. Habib G, Derumeaux G, Avierinos JF, Casalta JP, Jamal F, Volot F, et al. Value and limitations for the diagnosis of infective endocarditis. *J Am Coll Cardiol*. 1999;33:2023-9.
3. Sochowski RA, Chan KL. Implication of negative results on monoplane transesophageal echocardiographic study in patients with suspected infective endocarditis. *J Am Coll Cardiol*. 1993; 21:216-21.
4. Yilmaz AT, Demirkiliç, Özal E, Tatar H, Yöztü Ö, Aneurysms of sinus of Valsalva. *J Cardiovasc Surg*. 1997; 38:119-24.

EL CRIBADO NEONATAL ACTUAL ¿ES MEJORABLE?: A PROPÓSITO DE UN CASO.

Fuentes Bolaños, Noemí.

*Colegiada nº 06/11/09153. Especialidad: MIR de Pediatría.
Hospital Materno Infantil de Badajoz.*

Zarallo Reales, Cristina.

*Colegiada nº 06/06/05723. MIR de Pediatría.
Hospital Materno Infantil de Badajoz.*

Capataz Ledesma, María.

*Colegiada nº 06/06/06411. R2 de la Especialidad
de Pediatría en el Hospital Materno Infantil de Badajoz.*

RESUMEN DEL CASO:

El cribado neonatal es una de las principales medidas de prevención de Salud Pública al permitir la detección precoz de metabopatías como el hipotiroidismo congénito evitando así, el desarrollo de retraso mental. Pero aún no hay una cobertura del 100% de los recién nacidos ya que, en parte influenciado por la creciente población inmigrante en nuestro país, existen aún hoy en día errores que conllevan al diagnóstico tardío de dicha enfermedad. Este es el caso de un lactante de 3 meses que, cuando es atendido en Urgencias, ya presentaba signos de hipotiroidismo como hipotonía axial, bocio, hernia umbilical, llanto ronco, piel seca y estreñimiento. Finalmente se supo que los padres habían olvidado entregar la muestra de sangre en su Centro de Salud. Para evitar este tipo de incidencias se exponen propuestas de mejoras de sistema de cribado actual que se adapten a las nuevas necesidades de la población.

PALABRAS CLAVE:

Congenital hypothyroidism; Neonatal screening/methods; Infant. Newborn; Goiter.

CASO CLÍNICO**ANAMNESIS:**

Se trata de un lactante varón de 3 meses de edad que acude al Servicio de Urgencias del Hospital Materno Infantil de Badajoz por presentar cuadro de estreñimiento de 3 días de evolución. La madre refiere ictericia desde el tercer día de vida, sin haber apreciado otros datos de interés. No habían acudido aún a ningún Control de Salud.

De los antecedentes familiares cabe destacar: familia procedente de Marruecos aunque residente en España desde hacía varios años. Madre de 29 años y padre de 39 años sin existir consanguineidad entre ambos. Hermana de 2 años. No referían antecedentes familiares patológicos.

Entre los antecedentes personales: producto de segundo embarazo el cual no había sido controlado salvo por una ecografía realizada en el sexto mes que había sido normal y no refería haber tomado medicación durante el mismo. Parto eutócico a término, peso al nacimiento de 3'8kg, lactancia mixta, hábito intestinal estreñido. No recordaban si habían entregado la prueba del talón al Centro de Salud correspondiente.



Imagen donde se aprecia la hipotonía axial y el bocio.^a

EXPLORACIÓN FÍSICA:

Al examen físico presentaba estado de hiponutrición, hipotonía axial^a y somnolencia. Tinte icterico. Dolicocefalia. Dermatitis seborreica en cuero cabelludo. Fascies tosca. Macroglosia. Masa en región cervical anterior^a de una dimensión 4x2cm, no adherida y que se movilizaba con la deglución, no indurada y superficie lisa. Soplo sistólico de intensidad I/VI. No edemas. El abdomen era blando y depresible, no distendido, se palpaban fecalomas y se apreciaba hernia umbilical. Pulsos femorales simétricamente débiles. Llanto ronco ante la exploración.

Los datos auxológicos recogidos fueron: peso de 5 kg (percentil 10 para su edad), talla de 59,5cm (percentil 75) y perímetro cefálico de 43,5cm (percentil mayor al 97 para su edad).

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS:

Ante la sospecha de hipotiroidismo congénito, se solicitó determinación de TSH, cuyo resultado fue de $>100\text{mU/L}$ y se realizó una ecografía de cuello donde se describía la presencia de gran aumento de la glándula tiroides, de forma simétrica, con ecoestructura homogénea, sin signos de lesiones focales dominantes, sugerente de bocio. Además de adenopatías múltiples centimétricas en cadenas ganglionares correspondientes e hiperflujo vascular.

En los análisis de bioquímica sanguínea, además, se encontraron los siguientes: T4L no apreciable, GOT elevada (134U/L) y GPT también (62U/L). El estudio se completó con las siguientes determinaciones: Acs. Antitiroglobulina y anti-TPO negativos; Acs. Antireceptor de TSH en valores normales ($0,4\text{mUI/ml}$). Además se solicitó análisis del perfil tiroideo de la madre y de la hermana siendo ambos normales.

Por otro lado se realizó electroaudiometría que resultó normal bilateralmente.

DIAGNÓSTICO:

Con los resultados obtenidos pudimos determinar el diagnóstico de hipotiroidismo congénito primario.

TRATAMIENTO:

Una vez confirmada la sospecha diagnóstica se inicia terapia de sustitución con levo-tiroxina a dosis de 15microg/kg/día por vía oral.

EVOLUCIÓN:

Durante su ingreso se realizó interconsulta al Neurólogo Infantil el cual determinó la existencia de un retraso psicomotor y la necesidad de ser seguido por el Sistema de Atención Temprana correspondiente. Además el estudio cardiológico fue normal.

La evolución ha sido favorable con dosis de mantenimiento de levo-tiroxina a 10microg/kg/día . La TSH se normalizó a los 34 días tras el inicio de la terapia sustitutiva^{bc}. Y los valores de T4 libre y GOT y GPT tienden a normalizarse.

Desde entonces el paciente acude a consulta de Endocrinología Infantil periódicamente y al Centro de Atención Temprana. A pesar de esto, las secuelas a nivel intelectual y del desarrollo psicomotor son difíciles de predecir.

DISCUSIÓN:

La práctica del cribado neonatal de metabolopatías ha supuesto un descenso en la morbi-mortalidad de las mismas debido a un diagnóstico más temprano, por tanto se considera un programa esencial de prevención en Salud Pública.

En España su puesta en marcha se inició con el Plan Nacional de Prevención de la Subnormalidad elaborado en 1979. Y desde 1984 su práctica es competencia de cada Comunidad Autónoma, por lo que el interés en su optimización debe provenir de las mismas.

Tan solo dos enfermedades forman parte de este cribado en todos los centros nacionales: la fenilcetonuria y el hipotiroidismo congénito (HC). La fenilcetonuria fue la enfermedad que dio motivo al inicio del cribado en recién nacidos pero el hipotiroidismo congénito ha cobrado más relevancia con el tiempo dado que es de 4 a 5 veces más frecuente. En España se estima una incidencia de HC de 1 caso por cada 2335 recién nacidos analizados⁽¹⁾. Además es la alteración endocrinológica congénita más frecuente en el periodo neonatal.

Para su cribado, el método empleado consiste en la medición de tirotrópina (TSH) mediante técnica de inmunofluorescencia. La determinación de TSH tiene una sensibilidad del 97% y una especificidad del 99% con respecto al cribado del HC⁽²⁾.

Así esta enfermedad cumple los requisitos para ser producto de un programa de detección precoz: su frecuencia es elevada, como hemos visto, existe tratamiento eficaz y éste además es de bajo coste y de fácil administración y la técnica de la que disponemos tiene alta sensibilidad y especificidad. Sin este sistema de cribado, además, su detección se podría demorar dado que al inicio de la vida, debido al paso transplacentario, la sintomatología puede ser inexistente exceptuando la ictericia neonatal persistente que presentan algunos de ellos. Y el diagnóstico tardío, como en el caso que nos ocupa, conlleva secuelas irreversibles en la mayoría de los casos como déficit en el desarrollo psicomotor y retraso en el crecimiento, entre otros. Es más, el HC es una de las causas más frecuentes de retraso mental prevenible.

Según los últimos datos de la Asociación Española de Cribado Neonatal⁽¹⁾, el centro de cribado de Badajoz es uno de los tres centros con más actividad, en cuanto a número de metabopatías incluidas, del territorio nacional. Siendo, por ejemplo uno de los dos únicos centros españoles que realizan la detección precoz de la enfermedad de células falciformes. Por lo que nuestro centro es considerado de referencia nacional pero ¿es mejorable? Los nuevos flujos de migración hacen necesaria una reflexión al respecto.

Según los datos recogidos por el Observatorio Permanente de la Inmigración⁽³⁾ referentes a 2009, en Badajoz residen 26 mil extranjeros (un 3,85% de la población total) de los cuales el 17,5% proceden de África y 2,66% de Asia. Es importante este matiz dado que es conocido que la incidencia de HC es variable según el país de procedencia y que ambos continentes conllevan una mayor probabilidad de presentarla con respecto a Europa. Por lo tanto es de esperar un aumento en la incidencia global de esta patología. Y dado que la práctica del cribado neonatal no es universal en todos los países aumenta el riesgo de HC diagnosticados tardíamente, como el caso descrito.

Como conclusión, es necesaria la reevaluación de nuestro actual sistema de cribado neonatal haciendo especial hincapié en los dos puntos siguientes: por un lado aumentar las medidas centradas en la información sobre los cuidados del recién nacido a las madres y una mayor concienciación de la necesidad del cribado. Por otro lado, debería ser responsabilidad del Sistema de Salud la realización de dicho screening y no depender de la voluntad de los padres. Para ello se propone que exista una lista de los recién nacidos en Badajoz de forma mensual y, basado en ésta, un

seguimiento sobre la correcta entrega de la muestra de sangre de talón para así evitar incidencias como, por ejemplo, olvidos por parte de los padres o extravíos.

BIBLIOGRAFÍA:

1. Asociación Española de Cribado Neonatal. Programas de cribado neonatal en España. Datos actualizados a diciembre de 2008 consultado 23/04/11]. Disponible en <http://aecne.es/pdf/datos2008.pdf>.
2. Grupo de trabajo de la guía de práctica clínica de hipotiroidismo congénito. Guía de práctica clínica de hipotiroidismo congénito. Santiago de Compostela: Conselleria de Sanidad. Agencia de Evaluación de Tecnologías Sanitarias de Galicia, avalia-t; 2008. Serie de guías de Práctica Clínica: GPC2008/01.
3. Observatorio Permanente de la Inmigración. Anuario Estadístico de 2009. Madrid; Ministerio de Trabajo e Inmigración; 2009.
4. Kaiserman I, Maytal A, Sibner R, Sack J. Effects of immigration on the incidence of congenital hypothyroidism. *Eur J Endocrinol.* 1997; 137:356-9.



MUJER DE 32 AÑOS DE EDAD CON ASTENIA, DEBILIDAD, TOS SECA Y DISNEA.

García García, María del Carmen.

*Colegiada nº 06/06/06394. Especialidad: R-1 Neumología.
Complejo Hospitalario Universitario Infanta Cristina, Badajoz.*

Marín Torrado, José Antonio.

*Colegiado nº 06/06/06129. Especialidad: R-4 Neumología.
Complejo Hospitalario Universitario Infanta Cristina, Badajoz.*

Molina Ortiz, Estefanía.

*Colegiada nº 06/06/06245. Especialidad: R-3 Neumología.
Complejo Hospitalario Universitario Infanta Cristina, Badajoz.*

Cañón Barroso, Lourdes.

*Colegiada nº 06/06/05367. Especialidad: R-2 Neumología.
Complejo Hospitalario Universitario Infanta Cristina, Badajoz.*

112 • 1^{ER} CERTAMEN icomBA DE CASOS CLÍNICOS PARA MÉDICOS RESIDENTES

SELECCIONADOS

RESUMEN DEL CASO:

Mujer de 32 años que ingresa en nuestro servicio por un cuadro de astenia, debilidad, sensación distérmica, tos seca y disnea de 15 días de evolución. Durante su estancia en planta sufrió un empeoramiento progresivo de los síntomas, llegando a presentar insuficiencia respiratoria severa, a pesar del empleo de antibióticos de amplio espectro. Ante la ausencia de datos concluyentes en las pruebas realizadas se decidió iniciar tratamiento con corticoides de manera empírica, apreciándose una mejoría significativa. Fue necesario realizar biopsia por videotoracoscopia para llegar al diagnóstico, encontrando hallazgos compatibles con una neumonía organizada criptogenética (NOC). Al alta continuó con corticoides en pauta descendente, apreciándose en las sucesivas revisiones realizadas, una progresiva mejoría tanto clínica como radiológica, permaneciendo actualmente asintomática en ausencia de tratamiento.

PALABRA CLAVE:

Neumonía Organizada Criptogenética. Disnea. Inhalación.

CASO CLÍNICO

ANAMNESIS:

Mujer de 32 años de edad, sin antecedentes médicos de interés ni hábitos tóxicos. Trabaja como ama de casa. En los 15 días previos al ingreso actual, refiere cuadro de astenia y debilidad acompañado de tos seca, sensación distérmica, dolor torácico inespecífico y cierta sensación de disnea, motivo por el que acudió al servicio de Urgencias, donde se le realiza una radiografía de tórax que resulta patológica, por lo que se decide ingreso en Medicina Interna con diagnóstico de neumonía extrahospitalaria. Ante mala evolución, se consulta con Neumología y se decide traslado a nuestro servicio.

EXPLORACIÓN FÍSICA:

Vigil y orientada, con buena coloración de piel y mucosas. Eupneica en reposo. Bien hidratada y perfundida. Saturación Oxígeno basal: 98%. *Cabeza y Cuello:* no adenopatías, ni signos de aumento de la PVC. *Auscultación cardíaca:* tonos rítmicos, a 90 lpm, sin soplos. *Auscultación pulmonar:* crepitantes en ambas bases pulmonares. *Abdomen:* blando, depresible, sin puntos dolorosos. No se palpan masas ni megalias. *Extremidades inferiores:* no edemas ni signos inflamatorios.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS:

-**Hemograma:** hemoglobina: 11,6 g/dl; hematocrito: 33,8%; plaquetas: 423.000 mil/mm³; leucocitos: 9.900 mil/mm³ (L: 14,3%; N: 74,4%); VSG: 100 mm/1^a hora.

-**GAB al ingreso:** pH: 7,49; pCO₂: 31,1; pO₂: 91,2; HCO₃: 25,6; SatO₂: 98,6%. **Espirometría:** FVC: 2,83 (84%); FEV₁: 2,62 (90%); FEF_{25/75}: 4,22 (112%); FEV₁/FVC: 92%.

-**Estudio inmunológico:** IgG: 888 mg/dl; IgA: 318 mg/dl; IgM: 180 mg/dl; C3c: 144 mg/dl; C4: 31,7 mg/dl; CH50: 133,02 mg/dl; ECA: 29,3 microgramos/l; PCR: 42,31 mg/l;

ANA, AntiDNA, AntiSm, AntiRNP, Anti-RO, Anti-LA y ANCA: negativos. **Proteíno-grama:** Albúmina: 44,2%; Región alfa1: 10%; Región alfa2: 17,3%; Región beta1: 7,3%; Región beta2: 6,4%; Región gamma: 14,8%.

-**Serologías atípicas:** *Brucella*, *Chlamydia*, *Coxiella* y *Mycoplasma*: ausencia de anticuerpos.

-**Radiografía tórax al ingreso:** infiltrados alveolares en ambas bases junto con infiltrados seudonodulares impresionando alguno de cavitación, localizados en ambos lóbulos superiores.

-**Radiografía senos:** sin hallazgos significativos.

-**Cultivo esputo x3:** no se observan BAAR. **Citología esputo x3:** no se ven células atípicas.

-**TAC tórax al ingreso (Figura 1A):** infiltrados alveolares parcheados bilaterales con broncograma aéreo, de predominio en bases, aunque también aparecen en lóbulos superiores. No se ven imágenes claras que sugieran cavitación.

-**TAC tórax al alta (Figura 1B):** se aprecia una mejoría radiológica de los infiltrados, habiendo desaparecido los anterosuperiores y disminuidos de tamaño los basales bilaterales que presentan aún broncograma aéreo y una pérdida de volumen con respecto a los previos. No se aprecia ninguna imagen cavitada en este control. Resto del parénquima pulmonar sin hallazgos patológicos.

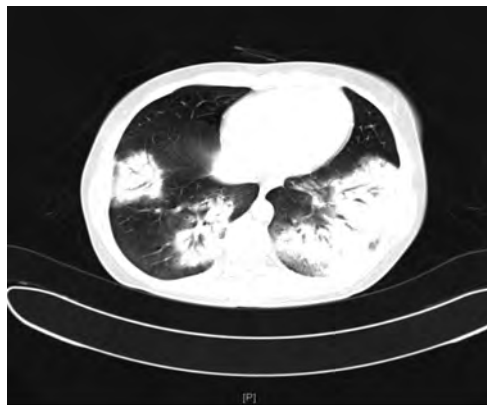


Figura 1A: TAC tórax al ingreso: Infiltrados alveolares parcheados bilaterales con broncograma aéreo, en lóbulos superiores, principalmente en bases.

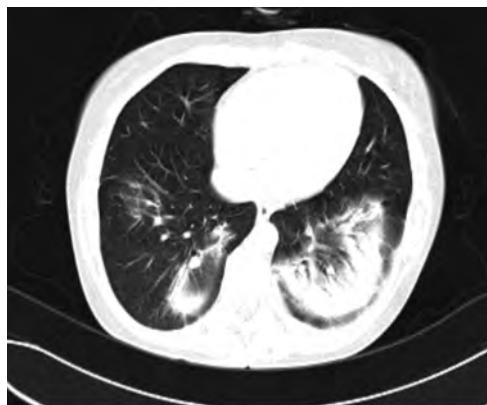


Figura 1B: TAC tórax al alta: Desaparición de los infiltrados anterosuperiores. Persisten infiltrados basales con broncograma aéreo

-**Broncofibrobroncoscopia con BAL y BTB:** árbol bronquial permeable hasta límites de visión óptica. **Inmunología del BAL:** la población linfoide supone el 17,4% de la celularidad y está constituida mayoritariamente por linfocitos T CD3+, con predominio ligero de linfocitos CD4 (cociente CD4/CD8 de 1,95). El resto de la celularidad está constituida mayoritariamente por células de fenotipo compatible con PMN y un 15% de macrófagos. **Microbiología del BAL:** no se observan BAAR. **Citología del BAS:** predo-

114 • 1^{ER} CERTAMEN icomBA DE CASOS CLÍNICOS PARA MÉDICOS RESIDENTES SELECCIONADOS

minio de linfocitos y macrófagos. Células bronquiales cilíndricas y leucocitos polinucleares. No se observan atipias. *Citología del BAL*: células inflamatorias con predominio de linfocitos. Células bronquiales cilíndricas y células de reserva. Ausencia de células atípicas. *Recuento en BAL*: histiocitos 25%, linfocitos 50%, PMN 5%, células bronquiales 20%. **Biopsia transbronquial**: parénquima pulmonar cuyos alveolos están ocupados por edema y un material de aspecto fibrinoide granular PAS negativo, ocasionalmente se observan esférulas PAS positivas, diastasa resistentes. Otros alveolos muestran hiperplasia neumocitaria, sin contenido en la luz y ocasionales histiocitos xantomizados. El intersticio muestra parches de fibrosis e infiltrado inflamatorio crónico linfoplasmocitario con algunos PMN. *Conclusión*: estos datos histológicos sugieren una neumopatía intersticial con fibrosis e infiltrado inflamatorio en parches. **Biopsia pulmonar por VATS**: *Microbiología*: cultivo bacteriológico, hongos y Ziehl: negativos. *Histología*: parénquima pulmonar que presenta fibrosis en parches acompañada de infiltrado inflamatorio. La fibrosis es a expensas de colágeno joven y el infiltrado inflamatorio es de tipo linfoplasmocitario con escasos PMN y eosinófilos. Se insinúan pseudolengüetas intrabronquiales y alveolares. Ocasionalmente se observa algún agregado linfoide. Estos hallazgos son compatibles con el diagnóstico de neumonía organizada criptogénica (NOC).

DIAGNÓSTICO:

Infiltrados pulmonares bilaterales con hallazgos histológicos compatibles con Neumonía Organizada Criptogénica.

TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN:

Durante su ingreso en nuestro servicio, la paciente presentó un cuadro de fiebre, tos seca y disnea progresiva, llegando incluso a tener insuficiencia respiratoria que iba empeorando a pesar del empleo de tratamiento antibiótico de amplio espectro.

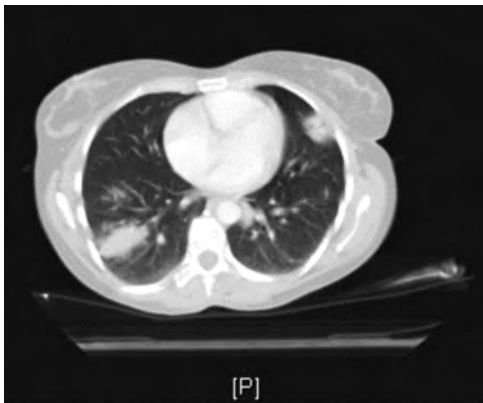


Figura 2A: TAC tórax a los 2 meses del alta: Pequeña consolidación parenquimatosa periférica y áreas de vidrio deslustrado en lóbulos superiores e inferiores.



Figura 2B: Radiografía de tórax a los 6 meses del alta: Desaparición de los infiltrados.

Una vez realizada la biopsia transbronquial y ante la persistencia de la fiebre y la disnea, se decidió iniciar tratamiento empírico con corticoides ante sospecha de NOC, objetivándose una mejoría significativa tanto clínica (con desaparición de la fiebre, la tos y la disnea) como radiológica (con resolución casi completa de los infiltrados pulmonares). Se realizó biopsia pulmonar por videotoracoscopía, debido a la ausencia de resultados concluyentes en la biopsia transbronquial, obteniendo un resultado compatible con una neumonía organizada criptogenética (NOC). Rehistoriando a la paciente, refirió que utilizaba amoniaco con cierta frecuencia como producto de limpieza, lo cual podría ser causa de la NOC, aunque esto no es concluyente.

Al alta, se mantuvo tratamiento con corticoides en pauta descendente hasta suspender tras varios meses de seguimiento, siendo evaluada periódicamente en las Consultas Externas de Neumología, realizándose nuevos controles radiológicos, en los que se objetivó una progresiva resolución de los infiltrados pulmonares (Figura 2) hasta la completa desaparición de los mismos, sin reaparición posterior.

En el momento actual, la paciente se encuentra asintomática, sin presentar recurrencias en ausencia de tratamiento corticoideo y realizando una vida normal.

DISCUSIÓN:

La neumonía organizada es una enfermedad pulmonar poco frecuente, descrita por primera vez por Davison et al en 1983¹. Con este término se hace referencia a las proliferaciones intraalveolares de tejido de granulación constituido por una mezcla de fibroblastos y miofibroblastos sobre una matriz colágena, que afecta preferentemente a bronquiolos distales, conductos alveolares y alveolos peribronquiales. Las lesiones presentan distribución parcheada con predominio subpleural². Su etiología puede ser idiopática (criptogenética) en el 60-70% de los casos, o secundaria a diversos procesos [conectivopatías, infecciones, neoplasias, enfermedades inflamatorias intestinales (enfermedad de Crohn, colitis ulcerosa), fármacos y abuso de tóxicos]³. Afecta a ambos sexos por igual, con predominio entre la quinta y sexta década de la vida. Se trata de una patología no relacionada claramente con el hábito tabáquico⁴. Se presenta como un cuadro clínico seudogripal, de inicio subagudo, con síntomas respiratorios (tos, disnea progresiva), febrícula, expectoración hemoptoica ocasional y síndrome constitucional^{3y4}. Otras manifestaciones poco comunes son el dolor torácico y la sudoración nocturna. Excepcionalmente puede presentarse como un neumotórax o un neumomediastino. La exploración física puede revelar crepitantes, aunque en la mayoría de los casos es anodina. La cianosis y las acropaquias son excepcionales. Desde el inicio de los síntomas hasta el diagnóstico suele transcurrir entre 6-13 semanas⁴. En el estudio radiológico, destacan múltiples infiltrados alveolares, parcheados, bilaterales, migratorios, de tamaño variable, con vidrio deslustrado y broncograma aéreo como patrón más típico⁴. En ocasiones puede asemejarse a nódulos con o sin cavitación, infiltrados intersticiales, lesión única localizada e incluso encontrar asociados varios patrones radiológicos³. La TACAR es la técnica de elección, ya que permite detectar alteraciones, en pacientes con radiografía de tórax normal. Es útil para valorar la extensión y la naturaleza de las lesiones, además de guiar el

sitio de la biopsia pulmonar¹. Desde el punto de vista funcional, lo más frecuente es encontrar un patrón restrictivo leve o moderado con una DLCO disminuida, aunque en algunas ocasiones es normal. El diagnóstico clínico se confirma mediante biopsia pulmonar, la cual es imprescindible, para llevar a cabo el diagnóstico diferencial con otras entidades (G.de Wegener, infecciones oportunistas, neumonía eosinofílica crónica). La biopsia transbronquial puede ser suficiente en algunos casos para llegar al diagnóstico. La videotoracoscopia es una técnica alternativa empleada en los casos en los que no se obtenga un diagnóstico concluyente o bien cuando la evolución clínica no sea la esperada³. El tratamiento consiste en eliminar el agente causante si se conoce, además del empleo de corticoides, a los que responden en general de forma espectacular. La duración del mismo, así como la dosis a emplear no están claramente establecidas, por lo que hay que ajustarlo de manera individualizada. De forma global, podemos iniciar el tratamiento con 1mg/Kg/día, de 6 meses a un año, con disminución progresiva cuando exista mejoría clínica y radiológica³. El pronóstico suele ser benigno, aunque no es rara la recidiva de la enfermedad, al disminuir la dosis o suspender el tratamiento, presentando una mortalidad inferior al 10%².

BIBLIOGRAFÍA:

1. Bravo Soberón A., Torres Sánchez MI., García Río F., Sánchez Almaraz C, Parrón Pajares M., Pardo Rodríguez M. Patrones de presentación de la neumonía organizada mediante tomografía computarizada de alta resolución. Arch Bronconeumol. 2006; 42 (8): 413-416.
2. Fernández Fau L., Freixinet Gilart J. Tratado de cirugía torácica. SEPAR. Vol 2. 2010, 1527-29.
3. Merino Muxika JM., García Fuica S., Bravo Rodríguez M., Javares S., Grau García M. Neumonía organizante: Neumonía organizante criptogenética (NOC). Bronquiolitis obliterante con neumonía organizada (BONO) y neumonía organizante secundaria. A propósito de tres casos. Rev Med Univ Navarra/Vol 52, N°3. 2008; 24-26.
4. Cordier JF. Cryptogenetic organising pneumonia. Eur Respir J. 2006; 28: 422-446.
5. Miguélez Vara C., Mariñan Gorospe M. Forma de presentación radiológica atípica de una neumonía organizada criptogenética. Atypical Radiological Presentation of a Cryptogenetic Organising Pneumoniae. Cartas al director/ArchBronconeumol. 2010; 46 (9): 492-497.

PERO DOCTOR... ¿DE VERDAD EXISTE?

García Morales, María.

*Colegiada nº 06/06/06425. Residente de Medicina Interna.
Complejo Hospitalario Universitario de Badajoz
Hospital Infanta Cristina y Perpetuo Socorro.*

RESUMEN:

El síndrome de Schnitzler, se encuadra dentro del grupo de las conocidas como "enfermedades raras". Se define por una asociación única y particular de signos clínicos y biológicos, que incluyen la presencia de urticaria crónica, fiebre intermitente, dolores óseos, artralgias o artritis y una gammapatía monoclonal IgM.

Presentamos el caso de un varón de 65 años, con lumbalgia de larga evolución, que ha empeorado recientemente, acompañado de astenia, pérdida de peso y malestar general. Desde hace años, presenta de forma intermitente, lesiones cutáneas eritematosas y pruriginosas, acompañado de poliartralgias. En electroforesis, aparece gammapatía monoclonal IgM con cadenas ligeras kappa. No presenta alteraciones significativas en pruebas de imagen. Recibe varios tipos de tratamientos, sin presentar mejoría clínica y analítica, evolucionando hacia un aumento de IgM.

PALABRAS CLAVES:

- Hipergammaglobulinemia.
- Urticaria crónica.
- Schnitzler.

CASO CLÍNICO**ANAMNESIS:**

Estamos ante un paciente, varón de 65 años de edad, con antecedentes personales de no alergias medicamentosas. Hipertensión en tratamiento farmacológico. No diabético ni dislipémico. No cardiopatía ni broncopatía conocidas. Gastritis crónica, con varios episodios de hemorragia digestiva agudas. Hernia discal L5-S1. Sinusitis crónica y lumbalgia crónica. Intervenido de tabique nasal y úlcera gástrica perforada.

Se encuentra en tratamiento con antihipertensivos y analgésicos a demanda.

Estudiamos a este paciente, de profesión camarero jubilado, que desde hace unos 9-10 años, viene presentando, episodios de lumbalgia crónica, que ha aumentado en los últimos días, junto con poliartralgias de predominio en rodillas y manos (interfalángicas y metacarpofalángicas), sin signos claros de artritis. En ocasiones presenta febrícula y sensación distérmica, sin llegar en ningún momento a valores claros de fiebre. No refiere rigidez matutina ni deformidad articular.

Desde hace siete años, viene presentando brotes de lesiones cutáneas de características jabonosas, lenticulares, siempre menores a 1 cm, de localización generalizada excepto en cara. Las lesiones presentan intenso eritema y prurito, duran más de 24 horas y curan de forma espontánea sin dejar lesión residual, ha recibido tratamiento con antihistamínicos y corticoides sin mejoría significativa. Dichas lesiones cutáneas, no se han relacionado con la toma de alimentos, fármacos ni situaciones de estrés emocional.

Junto a todo esto, se ha añadido, un cuadro de síndrome constitucional, con astenia, pérdida de peso, que no sabe precisar la cuantía, ligera hiporexia y sensación de escalofríos. Niega cefaleas ni alteraciones neurológicas. No tos ni disnea. No dolor torácico ni palpitations. No síndrome miccional. Niega dolor abdominal y presenta hábito intestinal normal.

EXPLORACIÓN FÍSICA:

Afebril. Aceptable estado general. Vigil, orientado y colaborador. Eupneico en reposo, tolera decúbito. Bien hidratado y profundido. Buena coloración de piel y mucosas. Cabeza y cuello: sin ingurgitación yugular, con pequeñas adenopatías rotatorias submandibulares. Corazón rítmico sin auscultarse soplos ni roces. A nivel pulmonar, murmullo vesicular conservado sin ruidos sobreañadidos. A nivel abdominal: abdomen blando, no doloroso sin signos de irritación peritoneal, ruidos presentes y cicatriz de laparotomía media. En miembros: dolor a la movilización de hombros y caderas. Sin signos flogóticos.

Llama la atención, exantema eritematoso, urticarial, de predominio en dorso de pared abdominal y extremidades inferiores, pruriginoso, sin formación de vesículas y con lesiones de rascado acompañantes.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS:

- **Hemograma:** Hemoglobina 13.3 mg/dl, hematocrito 38%, VCM y HCM normales. Plaquetas 340.000. Leucocitos 7.700 con fórmula normal. VSG 42.- **Bioquímica:** glucosa, perfil renal y hepático normales. LDH, CPK, albúmina e histamina normales.- **Coagulación:** normal. Orina y sedimento normales.-Factor reumatoide negativo. PCR 13 mg/dl. C3 101 mg/dl (50-90), C4 (10-40).-**Estudio de autoinmunidad:** ANCA, ANA, Anti-Sm, Anti-ro, Anti-La, ACCP, anticardiolipina y anti-B2-glicoproteína negativos. Proteinuria de Bences-Jones negativa. Vitamina B12 y ácido fólico normales al igual que la ferrocínética y hormonas tiroideas.-Estudio Dermatológico de **pruebas reactivas cutáneas** para alimentos, fármacos y ácaros: negativos.-En el **proteinograma** llama la atención: **banda monoclonal IgM Kappa**. Inmunoglobulinas: **IG M 1370 (55-350)**, en aumento en los últimos controles. Con resto de inmunoglobulinas normales.-**Radiografía de tórax** y **serie ósea** son normales. **Gammagrafía ósea**, con focos hipercaptantes a nivel de varios arcos costales. **RMN de columna** con signos degenerativos y hernia discal a nivel de L5-S1. **TAC abdomen**. Hígado, vía biliar y riñones sin hallazgos, múltiples adenopatías inguinales y retroperitoneales menores de 1 cm.

DIAGNÓSTICO:

SINDROME DE SCHNITZLER. No existe marcador biológico para esta enfermedad, para su diagnóstico, se requiere la combinación de manifestaciones radiológicas, biológicas y clínicas, así como la exclusión de otras enfermedades.

TRATAMIENTO:

Al paciente se le prescribió antihistamínicos, prednisona 5mg, inhibidores de la Cox-2, Indometacina y Colchicina, sin mejoría clínica y aumento de la IgM. En este momento se encuentra con tratamiento con esteroides e inmunosupresores, pendiente de evolución.

DISCUSIÓN:

El Síndrome de Schnitzler, se encuadra dentro del grupo de las enfermedades raras. Se define por una asociación única y particular de signos clínicos y biológicos, que in-

Tabla 1.
CRITERIOS DIAGNÓSTICOS
DEL SÍNDROME DE SCHNITZLER (2)

- Erupción cutánea urticariana (figura 1).
- Componente monoclonal IgM.

Y, al menos, dos de los siguientes:

- Fiebre.
- Artralgias o artritis.
- Dolores óseos.
- Linfadenopatías palpables.
- Hepatomegalia o esplenomegalia.
- Aumento de la VSG.
- Leucocitosis
- Anomalías radiológicas

cluyen: urticaria crónica, fiebre intermitente, dolor óseo, artralgias o artritis y gammapatía monoclonal IgM. Fue descubierto en 1972 (1), por un médico francés, el Dr. Schnitzler y desde entonces se han descrito en la literatura, alrededor de 50 casos. No existe marcador biológico para esta enfermedad, el diagnóstico requiere una combinación de manifestaciones radiológicas, biológicas y clínicas, y la exclusión de otra serie de enfermedades. En la mayoría de los casos se trata de un proceso infradiagnosticado. Las características de la enfermedad (2), son la erupción cutánea, la gammapatía monoclonal IgM, así como fiebre, artralgias, visceromegalias e incluso alteraciones hematológicas y de la morfología ósea. En cuanto a la erupción cutánea es monomorfa, formada por numerosas maculopápulas o placas eritematovioláceas, sobrelevadas, de tamaño variable, y pruriginosas, que ceden en 24 horas sin dejar cicatriz, que predominan en tronco, describiéndose como una urticaria crónica.

La fiebre es intermitente, con picos que pueden alcanzar los 40°C, puede haber febrícula únicamente y está presente en un 90% de los casos. Los signos musculoesqueléticos aparecen en un 89% de los casos en forma de dolores óseos, que predominan en hueso iliaco, la tibia, seguido de columna vertebral (como nuestro caso). En el 40% de los casos aparecen alteraciones en la gammagrafía ósea. El signo radiográfico más frecuente es la osteocondensación. En el 50% de los pacientes se encuentra linfadenopatías en región axilar, inguinal y laterocervical. El estudio de la médula ósea en la mayoría de los casos es normal. La elevación de la VSG, es un dato analítico constante en este síndrome. En el hemograma, en un 40% de los casos encontramos leucocitosis e incluso anemia y trombocitosis.

Para su diagnóstico a parte de los criterios clínicos (tabla 1), deben de ser excluidas una serie de enfermedades y hacer el diagnóstico diferencial (tabla 2). La presencia de gammapatía monoclonal y erupción cutánea es imprescindible para el diagnóstico, sin embargo, en la literatura se han descritos casos de este síndrome con aumento de IgM, pero sin afectación cutánea (3)

El curso de este síndrome es crónico, sin que se hayan podido demostrar remisiones espontáneas o inducidas por el tratamiento. El pronóstico está condicionado por la posibilidad de evolución a un proceso linfoproliferativo, bien linfoma, mieloma IgM o enfermedad de Waldenström, descrita en el 15 % de los casos (2). No existe ningún factor predictivo de la progresión a un trastorno linfoproliferativo, por lo que los pacientes diagnosticados de síndrome de Schnitzler se debe de someter a una estudio basal que incluya electroforesis de sangre, orina y cuantificación de inmunoglobulinas y estudio de médula ósea.

En cuanto al tratamiento, las expectativas no son muy alentadoras, los AINES, son el tratamiento de primera elección, concretamente el Ibuprofeno 400mg tres veces al día. Además se emplean, esteroides, antihistamínicos, Cochinquina, Dapsona, Clo-roquina, Fototerapia e inmunosupresores con resultados variables. La respuesta al tratamiento de la erupción cutánea es escasa, sin embargo si es posible controlar los síntomas sistémicos como la fiebre y las artralgias con dicho tratamiento.

Tabla 2.
DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL
DEL SINDROME DE SCHNITZLER (2)

- Enfermedad de Still del adulto.
- Urticaria vasculitis hipocomplementemica.
- Deficiencia adquirida de C1 esterasa inhibidor.
- Crioglobulinemia.
- Síndrome hiper-IgD.
- Eritema marginado.
- Lupus eritematoso sistémico.
- Síndrome CINCA.
- Síndrome Muckle-Wells.
- Linfoma.
- Enfermedad de Waldenström.

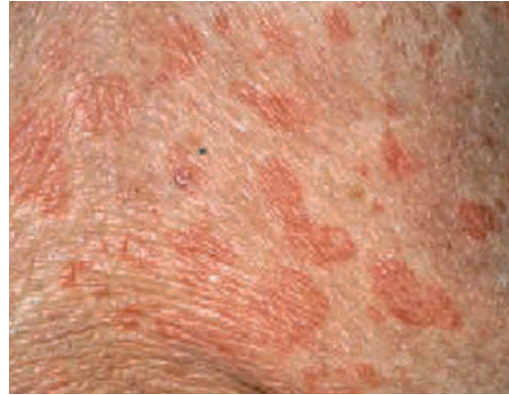


Figura 1: Lesiones de urticaria crónica.

BIBLIOGRAFÍA:

1. Schnitzler L, Schubert B, Boasson M, Gardais J, Tourmen A. Urticaire chronique, lesions osseuses, macroglobulinemie IgM: Maladie de Waldenström? 2nd presentation. Bull Soc Fr Dermatol Syphil 1974;81:363.
2. Lipsker D, Veran Y, Grunenberger F, Cribier B, Heid E, Grosshans E. The Schnitzler syndrome. Four new cases and review of the literature. Medicine 2001;80:37-44. [Medline].
3. Soubrier M, Dubost JJ, Jouanel P, Tridon A, Flori B, Leguille C, et al. Multiples complications d'une IgM monoclonal. Rev Med Interne 1994;15:484-6. [Medline].



ICTUS ISQUÉMICO COMO DEBUT DE SÍNDROME ANTIFOSFÓLIPIDO ASOCIADO A CIRROSIS BILIAR PRIMARIA SILENTE.

Gaspar García, Elsa.

Colegiada nº 06/06/06341. Residente de Medicina Interna. Complejo Hospitalario Universitario de Badajoz. María González García. Residente de Medicina Interna. Complejo Hospitalario Universitario de Badajoz.

Peña González, Raquel.

Colegiada nº 06/06/06397 Residente de Medicina Interna. Complejo Hospitalario Universitario de Badajoz.

González Casas, Olga.

Colegiada nº 06/06/06247 Residente de Medicina Interna. Complejo Hospitalario Universitario de Badajoz.

124 • 1^{ER} CERTAMEN icomBA DE CASOS CLÍNICOS PARA MÉDICOS RESIDENTES

SELECCIONADOS

RESUMEN DEL CASO:

El Síndrome Antifosfolípido es una enfermedad autoinmune, multisistémica, con etiología multifactorial genética y ambiental, que se caracteriza por la presencia de trombosis arteriales o venosas, abortos de repetición y la presencia de anticuerpos antifosfolípidos (AAF) que incluyen el anticoagulante lúpico (AL), antibeta2-glicoproteína y los anticuerpos anticardiolipinas (aCL) tipos IgG o IgM. Actualmente se considera una de las causas más frecuentes de trombofilia adquirida y accidente cerebrovascular en pacientes jóvenes. Es más frecuente en mujeres, sobre todo entre los 20 y 40 años y se asocia a complicaciones obstétricas en forma de abortos espontáneos. Sin embargo, en torno a un 1-10% de la población sana presenta una positividad de anticuerpos antifosfolípido en ausencia de manifestación clínica.

Presentamos el caso de un paciente sin factores de riesgo cardiovascular que debutó con un evento cerebrovascular agudo objetivándose anticuerpos anticardiolipina positivos. Destacamos la particularidad de estar asociado a una Cirrosis Biliar Primaria silente, una entidad raramente asociada al Síndrome Antifosfolípido.

PALABRAS CLAVE:

- Síndrome antifosfolípido.
- Ictus isquémico
- Anticuerpos anticardiolipina

CASO CLÍNICO

ANAMNESIS:

Se trata de un varón de 60 años con antecedentes personales de dislipemia leve sin tratamiento farmacológico. Intervenido de colecistectomía, apendicectomía y síndrome de tunel carpiano varios años antes. No presentaba otros antecedentes y negaba hábitos tóxicos. No realizaba tratamiento de forma habitual.

Acudió a urgencias de nuestro hospital por presentar, de forma brusca, debilidad de miembros derechos con caída al suelo posterior. No presentó dolor torácico ni sensación de palpitaciones. Tampoco alteraciones en el habla ni en el lenguaje. No cuadro vertiginoso ni movimientos tónicos-clónicos. No se acompañó de otra clínica.

EXPLORACIÓN FÍSICA:

A su llegada, el paciente se encontraba afebril y normotenso presentando buen estado general, normohidratación y normocoloración. Estaba eupneico. La exploración neurológica destacó una paresia facial central izquierda con pupilas y resto de pares craneales normales. Presentaba una hemiparesia braquial 3/5 y crural 4/5 izquierdas. No se objetivó hipoestesia en los territorios explorados. Habla y lenguaje normales, reflejos musculares profundos normales, reflejo cutáneo plantar flexor bilateral. Los signos meníngeos fueron negativos, presentando una marcha parética. El resto de la exploración fue anodina, con auscultación cardio-pulmonar normal y palpación abdominal no dolorosa.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS:

Se solicitaron pruebas complementarias habituales tales como hemograma, encontrándose las tres series normales y bioquímica donde destacaba una discreta hiperbilirrubinemia de 1.7 mg/dl a expensas de la indirecta y una GGT de 100 ui/l. El resto de perfil hepato-renal fue normal. La velocidad de sedimentación globular fue de 26. La actividad de protrombina era del 63% con un INR de 1.2. El sistémico y sedimento de orina, las hormonas tiroideas y el proteinograma fueron normales. Al ingreso, el EKG evidenciaba un ritmo sinusal con respuesta ventricular controlada y sin alteraciones agudas en la repolarización. La radiografía de tórax, la ecografía abdominal y el ecocardiograma transtorácico fueron normales. Se realizó TC craneal (fig. 1) en Urgencias donde se objetivaba una lesión hipodensa frontal derecha que afectaba a la sustancia blanca subcortical, ganglios basales y cabeza del núcleo caudado, compatible con lesión isquémica subaguda.

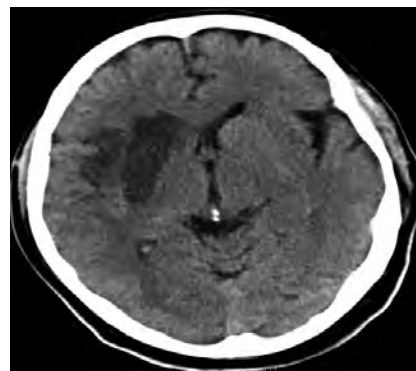


Fig. 1. TC craneal.

Durante el ingreso, se amplió el estudio con eco-doppler de troncos supraaórticos objetivándose una elongación de arteria carótida interna derecha con flujo turbulento. Se complementaron las pruebas de imagen con una angio-resonancia cerebral (fig. 2) evidenciándose una angulación significativa de la carótida interna derecha pero sin estenosis significativa asociada. El resto de los territorios vasculares estudiados no presentaron alteraciones significativas.

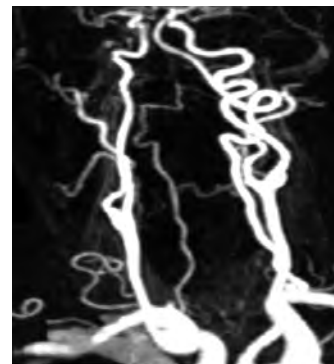


Fig. 2. AngioRM.

Se completó el diagnóstico con amplio estudio de autoinmunidad, objetivándose unos anticuerpos antinucleares positivos con patrón nuclear a título alto. Anticuerpos anticardiolipina IgG 120 e IgM 210 y anti-beta2 glicoproteína 289. Los anticuerpos anti-SP100, anti-mitocondriales y anti-M2 también fueron positivos. Otros anticuerpos solicitados, tales como ANCA, anti-DNA, anti-Sm, anti-RNP, anti-Ro y anti-La, fueron negativos. El anticoagulante lúpico fue igualmente positivo.

DIAGNÓSTICO:

Dados los hallazgos obtenidos en el estudio analítico y de imagen realizado el paciente fue diagnosticado de un Ictus isquémico frontal derecho de etiología aterotrombótica y síndrome antifosfolípido asociado.

TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN:

El paciente evolucionó satisfactoriamente desde el punto de vista neurológico, con inicio de rehabilitación con buena respuesta, persistiendo al alta discreta paresia

facial y de hemicuerpo derecho. No presentó nuevos episodios de focalidad neurológica. Dados los hallazgos obtenidos en el estudio de autoinmunidad se comenzó el tratamiento con acidoacetilsalicílico a dosis de 100 mg, atorvastatina de 40 mg y anticoagulación, inicialmente con heparina subcutánea de bajo peso molecular y posteriormente con anticoagulación oral con acenocumarol.

El paciente ha sido revisado en varias ocasiones en las Consultas Externas de Medicina Interna, permaneciendo la focalidad neurológica residual discretamente y manteniendo el mismo tratamiento indicado en el ingreso con la excepción del ácidoacetilsalicílico. En controles analíticos posteriores, más allá de 12 semanas después, ha persistido la positividad de los anticuerpos antinucleares y anticuerpos anticardiolipina por lo que se confirma el diagnóstico de Síndrome Antifosfolípido.

De igual forma, persistieron elevados los anticuerpos, antimitocondriales, anti SP100, anti M2 y antiPML, todos ellos sugestivos de Cirrosis Biliar Primaria a pesar de no presentar sintomatología evidente asociada. Fue por ello diagnosticado de Cirrosis Biliar Primaria silente asociado a Síndrome Antifosfolípido.

DISCUSIÓN:

El síndrome antifosfolípido (SAF), o síndrome de Hughes, es un trastorno de hipercoagulabilidad caracterizado por la aparición de trombosis de repetición (tanto venosas como arteriales) y morbilidad en el embarazo (abortos espontáneos tempranos recurrentes o pérdidas fetales), asociadas a la presencia de AAF. Los AAF mejor conocidos son los anticuerpos anticardiolipina (ACA), el anticoagulante lúpico (AL) y los anticuerpos anti- β 2-glicoproteína I (β 2-GPI). Los mecanismos patogénicos de los AAF son heterogéneos, inducen moléculas proadhesivas, proinflamatorias y procoagulantes, lo que explicaría la inducción de trombosis en el SAF.²

El SAF puede manifestarse de múltiples formas. El marcador clínico más importante es la trombosis, que da lugar a la mayoría de las manifestaciones de este síndrome.² Las trombosis arteriales más comunes son las cerebrales, se producen ataques de isquemia transitoria, incluso infartos únicos o múltiples, pudiendo evolucionar a demencia multi-infarto. Otras manifestaciones frecuentes son la migraña, el embolismo pulmonar, la disfunción valvular, el infarto de miocardio, la trombocitopenia, la trombosis renal, artralgias o afectación ocular en forma de amaurosis fugaz. Las complicaciones obstétricas presentan especial relevancia en la mujer fértil en forma de abortos de repetición fundamentalmente.¹

La enfermedad puede aparecer de forma aislada, hecho que ha venido denominándose «síndrome antifosfolípido primario» (SAFP), o asociada a otras enfermedades, fundamentalmente autoinmunes, de las que destaca el Lupus Eritematoso Sistémico: «síndrome antifosfolípido secundario» (SAFS). Otras asociaciones serían síndrome de Sjogren primario, artritis reumatoide, esclerodermia sistémica, vasculitis sistémicas y dermatomiositis. No obstante, no se han encontrado diferencias significativas entre las manifestaciones clínicas o serológicas del SAFP y el SAFS, y no se aconseja el uso de esta terminología.¹

Criterios clínicos**Fenómenos trombóticos**

Uno o más episodios clínicos de trombosis de pequeños vasos arteriales o venosos en cualquier tejido u órgano

Manifestaciones obstétricas

Una o más muertes inexplicadas de fetos morfológicamente normales después de la semana 10 de gestación

Uno o más nacimientos prematuros de neonatos morfológicamente normales, antes de la semana 34 de gestación

Tres o más abortos espontáneos consecutivos inexplicados antes de la semana 10 de gestación, una vez excluidas otras causas como anomalías en la anatomía materna, o alteraciones hormonales o cromosómicas paternas y maternas

Criterios de laboratorio

Anticuerpos anticardiolipina de isotipo IgG o IgM en sangre, presentes a título medio o alto, en dos o más ocasiones, separadas al menos 12 semanas, determinadas mediante técnicas de ELISA dependientes de β -GPI.

Anticoagulante lúpico presente en plasma, en dos o más ocasiones, separadas al menos 12 semanas, determinadas de acuerdo con las directrices de la Sociedad Internacional de Trombosis y Hemostasia

Anticuerpos anti- β -GPI de isotipo IgG o IgM en sangre, presentes a título medio o alto, en dos o más ocasiones, separadas al menos 12 semanas, determinadas mediante técnicas de ELISA

La clasificación se establece con la presencia de un criterio clínico y un criterio de laboratorio.

Sin embargo, existen muy casos publicados en la literatura en los que el SAF se asocia a Cirrosis Biliar Primaria (CBP). No obstante el estado de hipercoagulabilidad que ambas entidades presentan hacen posible tal asociación y debería ser valorada su inclusión en la lista de enfermedades autoinmunes relacionadas con el SAF.^{3 4}

La mayoría de los autores consideran síndrome antifosfolípido (SA) a la presencia de trombosis arterial y/o venosa, abortos o muertes fetales a repetición y trombocitopenia junto con positividad de anticuerpos antifosfolípidos (AAF), al menos en 2 determinaciones, con intervalo superior a 12 semanas. Para establecer un diagnóstico definitivo se definieron unos criterios en el Octavo Congreso Internacional sobre anticuerpos antifosfolípido de Sapporo 1998, que fueron revisados en el Decimoprimer Congreso de Sydney 2004^{1 2} (tabla 1).

Los pacientes con SAF definido y primera trombosis venosa o arterial deben ser tratados con anticoagulación indefinida con un INR 2,0-3,0. Existe alguna discrepancia en torno a los niveles de la misma en el paciente con trombosis arterial y/o recurrente. La mayor controversia surge en torno al tratamiento preventivo en los pacientes con AAF que aún no han desarrollado sintomatología clínica y las pautas durante el embarazo.¹

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS:

1. Anticuerpos antifosfolípido y síndrome antifosfolípido: actitudes diagnósticas y terapéuticas. C García-García. *Actas Dermosifiliogr.* 2007;98:16-23.
2. Lupus eritematoso sistémico (II) y síndrome antifosfolípido. MC Fernández-Espartero *Medicine.* 2009;10:2128-35-7.
3. A Rare Association of Primary Biliary Cirrhosis With Antiphospholipid Antibody Syndrome, Gupta, V.; Balar, B.; Gbadehan, E.; Orleans, L. K.; Ozick, L. A. *Dig Dis Sci.* 2007 Dec;52(12):3530-1. Epub 2007 Apr 6
4. Concurrence of Primary Biliary Cirrhosis and Antiphospholipid Antibody Syndrome. Alex I Aspinall MD and Samuel S Lee MD. *The American Journal of Gastroenterology* (2004) 99, 2069–2070.

DISNEA EN PACIENTE CIRRÓTICO, A PROPÓSITO DE UN CASO CLÍNICO.

Henao Carrasco, Almudena.

Colegiada nº 06/06/06223. Residente de 3^{er} año del Servicio de Aparato Digestivo del Hospital Infanta Cristina de Badajoz.

Rodríguez Díez, Nerea.

Colegiada nº 06/06/06111. Residente de 4^o año del servicio de Aparato Digestivo del Hospital Infanta Cristina de Badajoz.

Rodríguez Caraballo, Gloria.

Colegiada nº 06/06/06218. Residente de 2^o año del servicio de Aparato Digestivo del Hospital Infanta Cristina de Badajoz.

García Martos, Elena.

Colegiada nº 06/06/06402. Residente de 1^{er} año del servicio de Aparato Digestivo del Hospital Infanta Cristina de Badajoz.

130 • 1^{ER} CERTAMEN icomBA DE CASOS CLÍNICOS PARA MÉDICOS RESIDENTES

SELECCIONADOS

RESUMEN DEL CASO:

Varón, 63 años, cirrosis etílica e hipertensión portal con mala función hepatocelular y descompensaciones previas. Se detecta hepatocarcinoma con trombosis portal iniciando sorafenib y anticoagulación. Ingresa por deterioro general y disnea a moderados esfuerzos exacerbada los últimos días con dolor pleurítico, somnolencia y aumento de edemas. Niega fiebre y semiología catarral. En exploración física destaca mal estado general, ictericia conjuntival y taquipnea. Afebril. TA 80/50; Saturación O₂ 94%. AP: semiología derrame pleural derecho. Abdomen: circulación colateral sin ascitis. MMII: edemas hasta rodillas. Analíticamente, anemia macrocítica, plaquetopenia, leucocitos normales (83% segmentados), INR 1.538, urea 91, creatinina 2.69, albúmina 1.9, sodio 132, potasio 5.8, LDH 456, AST 74, ALT 45. GAB: pH 7.41, pCO₂ 33.8, pO₂ 71.7, HCO₃ 21.4, Sat O₂ 94%. Rx tórax derrame pleural derecho. Se realiza toracocentesis de 1100 cc líquido pleural amarillo turbio. pH 7.45, leucocitos 8800 (99% PMN), glucosa 121, proteínas <1. Cultivos negativos. Ante deterioro de función renal, se suspenden diuréticos iniciando sueroterapia, dopamina en perfusión y albúmina intravenosa. Con diagnóstico de pleuritis bacteriana espontánea se inicia ceftriaxona intravenosa. Persistencia de clínica respiratoria, en nueva Rx tórax derrame pleural derecho masivo. Se desestima tubo tórax realizando nueva toracocentesis con extracción 1000 cc líquido pleural de similares características. Mala evolución: deterioro de función renal y anuria con éxitus posterior.

PALABRAS CLAVE:

"cirrhosis" "hidrothorax" "spontaneous".

CASO CLÍNICO

ANAMNESIS:

Varón de 63 años de edad diagnosticado de cirrosis hepática etílica con mala función hepatocelular (MELD 17) e hipertensión portal. Había presentado descompensaciones previas en forma de hemorragia digestiva alta por varices esofágicas (en tratamiento con betabloqueantes y en programa de ligadura con bandas); varios episodios de encefalopatía hepática leve resueltos mediante tratamiento médico y un episodio de peritonitis bacteriana espontánea con buena evolución. En control ecográfico se detecta hepatocarcinoma, que se confirma en TC abdominal. Se realizan dos sesiones de quimioembolización transarterial con el fin de rescate para trasplante hepático (excedía mínimamente los criterios de Milán), pero en controles posteriores se evidencia una progresión tumoral junto a trombosis portal por lo que se inicia tratamiento paliativo con sorafenib y anticoagulación con heparina de bajo peso molecular.

Transcurridas unas semanas ingresa en nuestro servicio por deterioro del estado general junto a disnea de moderados esfuerzos de unos 15 días de evolución que se hace de reposo en las 72 horas previas al ingreso. Refiere dolor de características pleuríticas en hemitórax derecho junto con tendencia al sueño y aumento de edemas en miembros inferiores. Niega fiebre, semiología catarral o cambios en el ritmo intestinal.

EXPLORACIÓN FÍSICA:

En la exploración física destaca un mal estado general, somnoliento, con ictericia conjuntival y taquipnea con uso de musculatura accesoria. TA 80/50; FC 90 lpm; Temperatura 36.6 °C; Saturación O₂ basal 94%. AC: tonos rítmicos sin soplos. AP: disminución del murmullo vesicular y de las vibraciones vocales en hemitórax derecho con una buena ventilación del hemitórax izquierdo. Abdomen: blando y depresible, con circulación colateral, no doloroso y sin semiología ascítica, con ruidos hidroaéreos presentes. MMII: edemas con fovea hasta las rodillas.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS:

Análiticamente destaca una anemia macrocítica (Hb 11.1, VCM 111), plaquetopenia 72000, leucocitos normales con neutrofilia (83%). Coagulación con AP 52%, INR 1.53, TTPA 37 seg. Bioquímica: glucosa 128, urea 91, creatinina 2.69, FGE 53, proteínas totales 6.4, albúmina 1.9, sodio 132, potasio 5.8, calcio 7.7, LDH 456, AST 74, ALT 45. Gasometría arterial: pH 7.41, pCO₂ 33.8, pO₂ 71.7, HCO₃ 21.4, Sat O₂ 94%. Sistemático de orina: 25 leucocitos con 250 eritrocitos presentando intensa bacteriuria y 20-30 leucocitos/campo en sedimento. Rx tórax destaca un velamiento completo del hemitórax derecho sin desplazamiento mediastínico compatible con derrame pleural derecho masivo con atelectasia asociada (Figura 1). Rx abdomen simple sin hallazgos patológicos.

Se realiza toracocentesis diagnóstico- evacuadora con extracción de 1100 cc de líquido pleural amarillo turbio que tras la centrifugación es claro con pH 7.45, hematíes 712, leucocitos 8800 (99% PMN), glucosa 121, proteínas <1, LDH 254. Cultivo para anaerobios, aerobios y micológico es negativo. Gram negativo.

DIAGNÓSTICO:

Pleuritis bacteriana espontánea (empiema bacteriano espontáneo) en paciente con cirrosis hepática etílica con mala función hepatocelular (MELD 16).

EVOLUCIÓN Y TRATAMIENTO:

Ante el deterioro de la función renal, probablemente multifactorial (situación de bajo gasto y uso de diuréticos), se suspenden diuréticos orales y se inicia tratamiento con sueroterapia, dopamina en perfusión y albúmina intravenosa. Ante el diagnóstico de pleuritis bacteriana espontánea se inicia tratamiento con ceftriaxona intravenosa.

Persistencia de la clínica respiratoria a pesar de oxigenoterapia y de la realización de toracocentesis evacuadora, se realiza nueva Rx tórax objetivando nuevamente derrame pleural derecho masivo. Se desestima la colocación de tubo de tórax por parte de Cirugía Torácica ante la mala situación clínica del enfermo, realizándose nueva toracocentesis paliativa con extracción de 1000 cc de líquido pleural de similares características que el previo. Mala evolución clínica con deterioro de la función renal, anuria e hiponatremia, importante trabajo respiratorio, pausas de apnea y estupor, siendo éxitus a las 48 horas del ingreso.

DISCUSIÓN:

El hidrotórax hepático es una manifestación poco común de la hipertensión portal, presente aproximadamente en un 5-12% de los pacientes con cirrosis hepática. Se define como la presencia de derrame pleural de una cuantía mayor a 500 ml, en un paciente con cirrosis hepática, sin enfermedad cardiopulmonar que pueda ser la causa del derrame. Puede afectar a ambos espacios pleurales siendo en el 85% de los casos de afectación derecha.

Se han postulado varios mecanismos involucrados en la patogenia de esta complicación siendo la mayoría producidos por la presencia de defectos diafragmáticos a través de los cuales el líquido ascítico fluye hacia el tórax como consecuencia de la presión negativa torácica producida durante la inspiración y la presión positiva intraabdominal.

Respecto a la composición del hidrotórax hepático, suele ser un trasudado similar al líquido ascítico, aunque en algunos casos puede tratarse de un exudado (debiendo sospecharse en estos casos una infección u otro proceso inflamatorio subyacente).

El empiema bacteriano espontáneo es una complicación infrecuente del hidrotórax hepático que ocurre en aproximadamente el 13% de los pacientes cirróticos con hidrotórax y que se ha definido como la infección del hidrotórax hepático establecida según los siguientes criterios (Figura 2):

- Cultivo de líquido pleural positivo y recuento de PMN > 250 células/uL. Si el cultivo es negativo se requiere un recuento de PMN > 500 células/uL junto con clínica compatible.
- Exclusión de derrame pleural paraneumónico.

Las manifestaciones clínicas incluyen disnea, dolor pleurítico y fiebre. Puede ocurrir en ausencia de ascitis, de hecho más del 40% no se asocian a una peritonitis bacteriana espontánea concomitante.

Los agentes microbiológicos involucrados son mayormente enterobacterias, fundamentalmente *E. Coli*, *Streptococcus sp*, *Enterococcus sp*, *Klebsiella pneumoniae* y *Pseudomona stutzeri*.

El tratamiento del empiema bacteriano espontáneo es eminentemente médico, recomendándose el uso de una cefalosporina de tercera generación durante 7-10 días. A diferencia del empiema secundario, no se recomienda el uso rutinario de tubo de tórax a menos que el líquido tenga un pH < 7.1, aspecto purulento franco o glucosa < 40 mg/dl.

Se han intentado otras medidas terapéuticas como octeótride asociado al uso de un tubo pleural y la pleurodesis química con instilación de talco por el tubo pleural. Cuando este procedimiento se realiza sin reparación del defecto diafragmático, la tasa de éxito es del 44%, elevándose a 60% cuando se repara el defecto por toracoscopia.

Al igual que en la PBE la mortalidad asociada es alta, alcanzando un 20-30% a pesar de un tratamiento microbiológico adecuado.

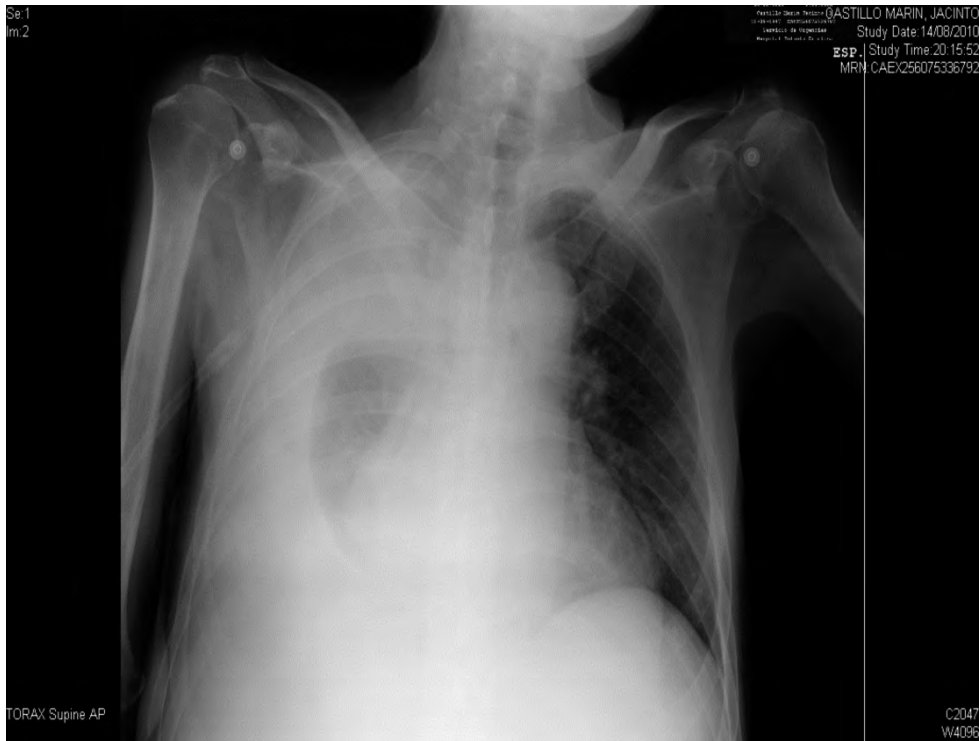


Figura 1. Derrame pleural derecho masivo.

CRITERIOS DIAGNÓSTICOS DEL EMPIEMA BACTERIANO ESPONTÁNEO

- a) cultivo de líquido pleural positivo y > 250 neutrófilos/ μ l o cultivo negativo y > 500 neutrófilos/ μ l
- b) exclusión de una infección pulmonar
- c) evidencia de un derrame pleural previo al episodio de infección o un LP con características de trasudado durante la infección.

Figura 2. Criterios diagnósticos del empiema bacteriano espontáneo.

BIBLIOGRAFÍA:

- 1.- Cárdenas, V. Arroyo. Management of ascites and hepatic hidrotórax. Best Pract Res Clin Gastroenterol 2007;21 (1):55-75
- 2.- Xiol X, Castellví JM, Guardiola J, Sesé E, Castellote J, Perelló A et al. Spontaneous bacterial empiema in cirrhotic patients: a prospective study. Hepatology 1996;23:719-23.
- 3.- Roussos, N. Philippou, G. Mantzaris, K. Gourgouliannis. Hepatic hydrothorax: pathophysiology diagnosis and management. J Gastroenterol Hepatol 2007;22:1388-1393.



TUBERCULOSIS LINGUAL COMO PRIMERA MANIFESTACIÓN DE LA ENFERMEDAD.

Lobo Pascua, María Eulalia.

*Colegiada nº 06/06/06127. Residente 4º año de Medicina Interna.
Complejo Hospitalario Universitario de Badajoz.*

Mata Gómez, Jacinto.

*Colegiado nº 06/06/06008. Residente 3º año de Neurocirugía.
Complejo Hospitalario Universitario de Badajoz.*

RESUMEN:

Paciente varón de 50 años y fumador importante, que presenta una lesión ulcerada de 3 meses de evolución en el centro de la lengua, poco dolorosa y sin aparición de adenopatías cervicales satélites. La TAC de cabeza y cuello muestra lesión compatible con carcinoma superficial ulcerado de lengua. Se realiza biopsia por Cirugía con diagnóstico anatomopatológico de glositis granulomatosa de tipo tuberculoide. Se completa el estudio ante este hallazgo y se diagnóstica de TBC sistémica con manifestación oral y pulmonar.

PALABRAS CLAVES:

- Tuberculosis oral (Tuberculosis, oral).
- Tuberculosis pulmonar (Tuberculosis, pulmonar).
- Úlcera oral (oral ulcer).

CASO CLÍNICO**ANAMNESIS:**

Varón de 50 años que es atendido por el servicio de Cirugía Maxilo-Facial por úlcera lingual, poco dolorosa. Presenta, además, clínica de tres semanas de dificultad respiratoria y ortopnea, que limita la realización de actividades cotidianas Escasa mejoría con broncodilatadores y mucolíticos. Aumento de tos habitual sin expectoración, junto con malestar general y artromialgias. No hiporexia, pérdida de peso acompañante, ni esputos hemoptoicos.

EXPLORACIÓN FÍSICA:

Buen estado general. Eupneico. Lesión ulcerada de 5 mm de profundidad y morfología estrellada en el tercio anterior de la lengua de 1-1.5 cm de diámetro máximo, con adenopatías submaxilares inferiores a 1 cm. No otras lesiones cutáneas.



Figura 1.
Lesión lingual ulcerada.

En la exploración cardiopulmonar destacaban algunos roncus en las bases. En el resto de la exploración no existían hallazgos de interés.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS INICIALES:

Se realiza TC de cabeza y cuello que objetiva lesión compatible con carcinoma superficial ulcerado de lengua, con afectación del surco medio. No imágenes sugestivas de adenopatías.

La radiografía pulmonar muestra lesión cavitada en el lóbulo superior del pulmón izquierdo sugestiva de tuberculosis (TBC) pulmonar.

En la analítica inicial destaca PCR: 58 mg/L, VSG: 11 mm, trombocitosis (460.000) sin anemia ni leucocitosis e hipergammaglobulinemia policlonal (2.4 g/dl, 29.3%). Función renal y hepática: normal.



Fig. 2. Radiografía de tórax en el ingreso.

DIAGNÓSTICO:

Se decide realización de biopsia de la lesión lingual, cuyo resultado es de glositis granulomatosa de tipo tuberculoide. Se completa el estudio con serología completa, siendo negativa para virus de hepatitis B, virus de hepatitis C y VIH. Mantoux de 15 mm. El esputo que fue de buena calidad con más de 25 leucocitos y menos de 10 células epiteliales mostraba que BAAR (por tinción de Ziehl-Neelsen) fue positivo en las tres muestras recogidas. El cultivo en medio de Lowestein del esputo reveló un *Mycobacterium tuberculosis*.

Ante todas estas pruebas se diagnóstica de tuberculosis pulmonar y lingual.

EVOLUCIÓN:

Se inicia el tratamiento de triple terapia con Isoniacida, Pirazinamida y Rifampicina, que se mantiene durante 6 meses según la pauta habitual (2 meses con los tres fármacos y los 4 siguientes sin Pirazinamida). Buena evolución clínico radiológica, comprobada con negativización del esputo y radiografías pulmonares periódicas.

DISCUSIÓN:

Las lesiones extrapulmonares por TBC son entidades raras como diagnóstico de inicio de la enfermedad ya que la TBC pulmonar representa con gran diferencia el primer signo de infección. En la mayoría de los casos aparece en estado de inmunodepresión, cosa que no sucede en nuestro paciente, lo cual lo hace un caso extraor-

dinario. Coincidiendo con la enfermedad pulmonar sólo aparecen lesiones en la cavidad oral en 1%, a pesar de que los esputos son positivos para *Mycobacterium tuberculosis*². Las tres formas de presentación de la TBC orofaríngea son: miliar aguda, crónica ulcerada y lupus faríngeo, siendo la crónica ulcerada localizada en lengua y encía la más frecuente, que se corresponde con una forma poco dolorosa como corresponde a la literatura. El estudio histológico es la prueba principal para su diagnóstico aunque en algunos casos no es diagnóstica. El tratamiento anti-bacilífero clásico suele ser efectivo para su tratamiento aunque a veces puede ser necesario tratamiento quirúrgico. El diagnóstico diferencial de estas úlceras orales debe hacerse con enfermedades tumorales, inflamatorias como la Sarcoidosis o la Enfermedad de Bechet, o infecciosas como la Actinomicosis o la Sífilis.

CONCLUSIÓN:

Considerar la TBC ante una lesión ulcerada de la mucosa orofaríngea. Debemos descartar malignidad haciendo una biopsia de la lesión y realizar un cultivo para micobacterias. La Radiografía de tórax es muy útil para descartar una posible afectación pulmonar.

BIBLIOGRAFÍA:

1. Avances en Enfermedades Infecciosas. Sociedad Andaluza de Enfermedades Infecciosas. Volumen 7, suplemento 2. Julio 2006.
2. Llorente Arenas EM, Fernández Liesa R, Sevil Navarro J, Maltrona García JA. Úlcera de la mucosa oral: Una manifestación infrecuente de tuberculosis pulmonar. O.R.L. ARAGON'2004; 7 (1) 21-23.
3. Grupo de trabajo sobre tuberculosis. Consenso nacional para el control de la tuberculosis en España. Med. Clin.(Barc). 98:24-31. 1992.

POLINEUROPATIA AGUDA Y AFECTACIÓN TRONCOENCEFÁLICA EN EL CONTEXTO DE VACUNA ANTIALERGÉNICA.

Ollero-Ortiz, Ángela.

*Colegiada nº 06/06/06454. MIR Neurología.
Hospital Infanta Cristina de Badajoz.*

Roa-Montero, Ana María.

Colegiada nº 06/06/06326. MIR Neurología.

Díaz-Lara, M^a Dolores.

Colegiada nº 06/06/06231. MIR Medicina Familiar y Comunitaria.

González-Montaña, Victoria María.

Colegiada nº 06/06/05803. MIR Radiodiagnóstico.

Agradecimientos: **Dra. Ana Belén Constantino-Silva,**
Facultativo de Neurología, por su apoyo y confianza incondicional,
pero sobre todo por contagiarme cada día su pasión por la Neurología.

RESUMEN

Presentamos un caso con aparición rápidamente progresiva de tetraparesia, arreflexia, disautonomía, parálisis de nervios oculomotores bilateral, disfagia y disminución del nivel de conciencia con hemihipoestesia, sin otro antecedente que la administración en días previos de vacuna antialérgica. Diagnosticado de polineuropatía desmielinizante con afectación troncoencefálica. Están descritos casos secundarios a infección virales y tras vacunación antigripal entre otras, pero no tras vacuna antialérgica.

Los hallazgos en los últimos años de títulos elevados de anticuerpo antigangliosidos anti-GQ1b Ig G en el Síndrome de Guillain-Barré y variantes, entre ellas el Síndrome de Fisher y la Encefalitis de Bickerstaff, unido a las similitudes clínicas y neurofisiológicas, han evidenciado en los últimos estudios, la posibilidad de no resultar entidades diferentes, sino que formen un espectro clínico continuo con una afectación variable del sistema nervioso central y periférico. El "Síndrome anti-GQ1b" es un nuevo concepto descrito, que permite comprender mejor la etiopatogenia de estas entidades clínicas.

PALABRAS CLAVE:

Anticuerpo Anti-GQ1b, Encefalitis de Bickerstaff, Síndrome de Fisher, vacuna antialérgica.

CASO CLÍNICO

ANAMNESIS:

Varón de 57 años de edad, portugués y carpintero de profesión, con antecedentes personales de hipertensión arterial, litiasis renal, hepatopatía no filiada y alergia al polen, en tratamiento con vacuna antialérgica (Depigoid®) mensual.

Ingresa en el Servicio de Medicina Interna de Elvas tras consultar en el Servicio de Urgencias por debilidad muscular generalizada progresiva. En la anamnesis el paciente niega antecedentes de picaduras, consumo de conservas, síntomas de infección respiratoria o gastrointestinal en las semanas previas. Únicamente refiere, varias horas previo al inicio de la sintomatología, la administración como todos los meses de la vacuna antialérgica. Tras 24 horas el cuadro empeora, acompañándose de visión doble, dificultad para tragar líquidos y sólidos, disfonía y una inestabilidad de la marcha que imposibilitaba la deambulación autónoma. Se traslada al Servicio de Neurología de nuestro hospital para estudio y tratamiento.

A las 48 horas sufre un empeoramiento, con debilidad en las cuatro extremidades, depresión respiratoria y disminución del nivel de conciencia, por lo que ingresa en la Unidad de Cuidados Intensivos y precisa intubación orotraqueal.

EXPLORACIÓN FÍSICA:

Al ingreso presenta disfonía, disminución del reflejo nauseoso, oftalmoparesia intrínseca (midriasis bilateral arreactiva) y extrínseca (parálisis completa y bilateral de

nervios oculomotores III, IV y VI par), ptosis palpebral izquierda. No déficit campimétrico. Tetraparesia flácida de predominio en miembros superiores con arreflexia. Déficit de la sensibilidad vibratoria y propioceptiva en hemicuerpo izquierdo. Dismetría izquierda en la maniobra dedo-nariz y talón rodilla. Ataxia de la marcha, con aumento de la base de sustentación, no inicia pasos, deambulación imposible. No se observaron mioclonías, fasciculaciones o atrofas musculares.

Tras el deterioro neurológico el paciente está estuporoso, desorientado en tiempo y espacio y poco colaborador. Taquipneico. TA: 90/60. Saturación de O₂ con gafas nasales a 2 litros por minuto: 88%. Auscultación cardíaca rítmica, a frecuencia controlada, sin soplos. Presenta signos de disautonomía con diaforesis, hipotensión ortostática sintomática con eventual pérdida de conciencia y bradicardia severa.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS:

Se realizaron hemograma, bioquímica completa, coagulación, hormonas tiroideas, ácido fólico y vitamina B12 normales que resultaron normales, salvo por GGT 80 y GPT 101. Un amplio estudio de autoinmunidad también fue negativo, a excepción de una elevación importante de los anticuerpos antigangliosidos GQ1b Ig G: 102,03% (normalidad < 30) y discreta elevación de anticuerpos anti-GD1a y anti-GM1 Ig G (58,28% y 32,77% respectivamente). La radiografía de tórax simple, espirometría forzada y potenciales visuales evocados fueron normales. El Holter EKG evidencia tendencia a la bradicardia, con frecuencia cardíaca mínima de 38 latidos por minuto.

Se practicó una punción lumbar al cuarto día del cuadro, con bioquímica normal, que se repite a las tres semanas, mostrando una disociación albuminocitológica, con bandas oligoclonales positivas en suero y LCR con patrón "en espejo". La serología en LCR y suero para virus neurotrópos fue negativa.

Al ingreso los hallazgos neurofisiológicos evidencian datos sugestivos de polineuropatía desmielinizante con degeneración axonal (ausencia de onda F entre otras características), ausencia de respuestas decrementales patológicas en la estimulación repetitiva y reducción en la amplitud del reflejo de parpadeo.

En la resonancia magnética de cráneo (RMc) se observan lesiones hiperintensas en secuencias T2 y FLAIR de predominio mesencéfalo-protuberancial (Figura 1).

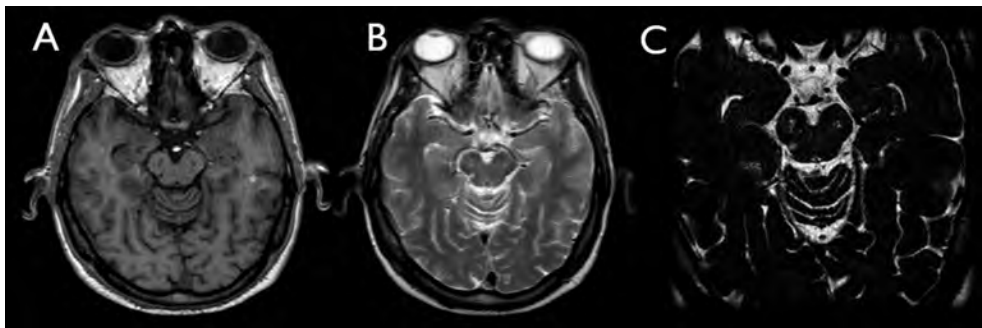


Figura 1: Lesiones desmielinizantes mesencefálicas bilaterales, en un corte axial de resonancia magnética potenciada en T1 (A) y T2 (B). Imagen ampliada de lesiones desmielinizantes en secuencia T2 (C).

DIAGNÓSTICO:

Diagnóstico Síndromico: Tetraparesia aguda, rápidamente progresiva, con arreflexia, disautonomía, parálisis de nervios oculomotores bilateral, disfagia y disminución del nivel de conciencia con hemihipoestesia.

Diagnóstico Localizador: Polineuropatía desmielinizante con afectación tronco-encefálica

Diagnóstico Etiológico: Asociación de Síndrome de Fisher - Encefalitis de Bickers-taff, posiblemente en relación a vacuna antialérgica.

TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN:

Inmunoglobulinas intravenosas durante 4 días, con mejoría inicial y empeoramiento al suspenderlas, por lo que se inicia plasmaféresis. Tras la reposición de plasma fresco en la primera sesión presenta shock anafiláctico. Al mes, mejoría, con oftalmoparesia y tetraparesia leves que no impide la marcha, siendo alta con fluorhidrocortisona. Este caso se ha notificado a las Autoridades Sanitarias como posible reacción adversa a vacuna.

DISCUSIÓN:

Al estudiar la debilidad muscular con tetraparesia agudas o rápidamente progresivas, las causas son variadas. Las causas neurológicas principales se encuentran resumidas en la tabla 1. Pero en principio la clínica y los hallazgos en pruebas complementarias permiten descartarlas.

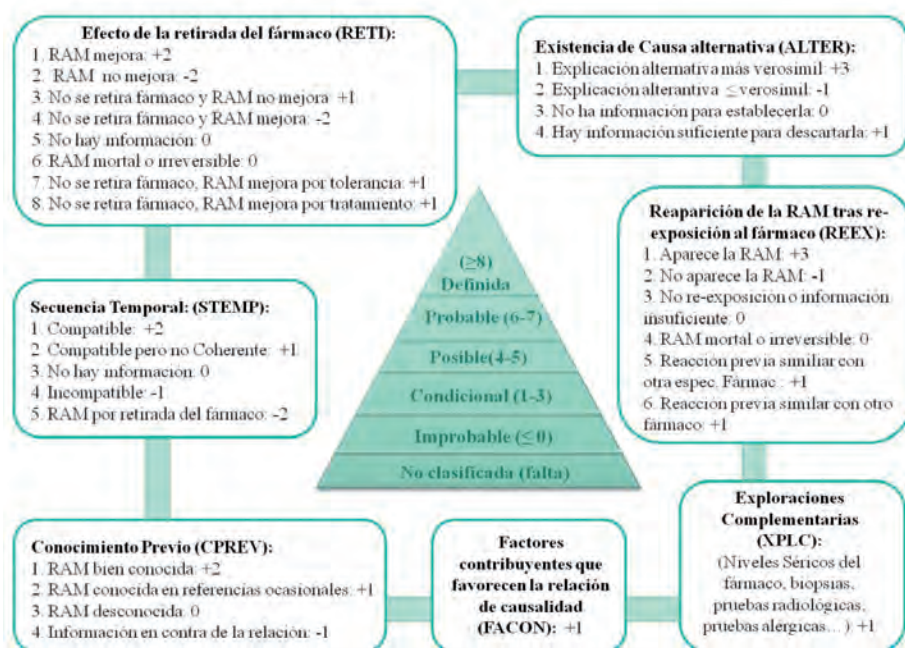


Figura 2: Algoritmo de causalidad Karch y Lasagna modificado por Naranjo y Colab (Naranjo et al, Clin Pharmacol Ther 1981.30:239H45).

Ante el diagnóstico de polineuropatía aguda, se realiza diagnóstico diferencial con las entidades incluidas en la tabla 2.

Tabla 1. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE TETRAPARESIA AGUDA O RÁPIDAMENTE PROGRESIVA.

TOPOGRAFÍA	CLÍNICA	LCR/ Plasma	ENG	ETIOLOGÍA
MEDULA ESPINAL	Paraparesia. Esfinteriano. Nivel sensitivo.	Normal o > celular	VCM normal	<i>Mielitis Transversa</i> <i>Absceso epidural</i>
ASTA ANTERIOR MEDULAR	Debilidad asimétrica Fiebre Signos meníngeos	> Celular	Denervación VCM normal	<i>Poliomielitis salvaje, vacunal.</i> <i>Enterovirus</i> <i>West Nile</i>
RAIZ NERVIOS PERIFÉRICOS	Parálisis distal ascendente Bilateral simétrico Facial	Disociación A/C	> VCM	<i>Sdr. Guillain-Barre y variantes.</i> <i>Tóxicos</i> <i>Enterovirus</i> <i>West Nile</i>
UNIÓN NEURO-MUSCULAR	Paresia craneal Oculomotor ROT +	Normal	PA M Decremental	<i>Botulismo</i> <i>Miastenia</i> <i>Órganofosforados</i>
MÚSCULO	Paresia proximal nucal ROT +/-	> CPK	VCM normal	<i>Miositis</i> <i>Dermatomiositis</i>

Tabla 2. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE POLINEUROPATIAS AGUDAS.

INFLAMATORIO	<ul style="list-style-type: none"> • Sdr. Guillain-Barré y variantes. • Vasculitis • Síndrome paraneoplásico (anti Hu)
TOXICO	<ul style="list-style-type: none"> • Biológico: Botulismo, ciguatoxina, difteria, picaduras de serpientes y garrapatas, tetrodotoxina, saxitoxina. • Químico: Arsénico, hexacarbonos, organofosforados, piridoxina, talio, plomo, vacor. • Fármacos: Captopril, Ganglíosidos (GBS-like), Litio, Ifosfamida, Nitrofurantoina, suramina.
INFECCIOSO	<ul style="list-style-type: none"> • Brucelosis. • Encefalitis de Europa Central. • VIH. • Lepra. • Leptospirosis. • Enfermedad de Lyme • Poliomieltitis. • Rabia. • Virus de West Nile.

Los antecedentes personales y epidemiológicos, sintomatología acompañante y normalidad del resto de pruebas complementarias del paciente, permiten sospechar una Polineuropatía aguda inmunomediada. Dentro de éstas, las polineuropatías desmielinizantes idiopáticas agudas (AIDP) o "Síndrome de Guillain-Barré Clásico", son la forma más frecuente. Es característica la presencia de disociación albúmino-citológica en el análisis de líquido cefalorraquídeo, puede estar ausente los primeros días. Los datos electrofisiológicos son de desmielinización o en casos más evolucionados de degeneración axonal secundaria.

El síndrome de Fisher (SF) es una de las variantes atípicas del síndrome de Guillain-Barré, con triada característica de oftalmoparesia, ataxia y arreflexia. Algunos autores describen cuadros de solapamiento con el SGB, cuando se acompaña de debilidad de extremidades (1). Hasta en un 20% se acompaña de depresión respiratoria.

Pero éste síndrome no explica toda la clínica de nuestro paciente, como el deterioro del nivel de conciencia, la hemihipoestesia o las lesiones desmielinizantes protuberancial y mesencefálicas en pruebas de imagen y de la reducción en la amplitud del reflejo de parapadeo en estudio neurofisiológico, que son datos de afectación del Sistema Nervioso Central (SNC), concretamente troncoencefálicos.

La asociación de lesiones en SNC al Síndrome de Fisher es extremadamente rara, pero se describen casos de asociación a la Encefalitis de Bickerstaff (EB), otra variante atípica del SGB. Ésta entidad comparte muchas características clínicas con el SF como son la oftalmoparesia, ataxia y arreflexia, pero además incluye afectación del nivel de conciencia y signos de inflamación del SNC, hemihipoestesia, babinsky o hiperreflexia, con mayor o menor afectación troncoencefálica. Odaka et al (2003) publican 62 pacientes con diagnóstico de EB, de los cuales 37, presentaban además de debilidad en extremidades, clasificándolos como EB solapado a SGB. Hasta en un 30% de los casos incluidos presentan lesiones desmielinizantes a nivel del tronco encefálico en RMc (2).

Estas variantes de SGB, presentan característicamente un título elevado de anticuerpos IgG anti-GQ1b. En 1993, Chiba et al demuestran que los epítomos de gangliosidos GQ1b y GT1a se distribuyen en regiones paranodales de los nervios oculomotor, troclear y abducens y en ganglios de raíces nerviosas dorsales y que una vez se activan, los anticuerpos anti GQ1b, se unen preferentemente a los epítomos GQ1b expresados en estas regiones del SNP. Si existe un fallo en la permeabilidad de la barrera hematoencefálica (BHE), los anti GQ1b pueden acceder al tronco encefálico.

Los estudios más recientes concluyen que el SF y la EB no son entidades distintas, sino una única enfermedad autoinmune con un espectro clínico amplio, que puede afectar de forma variable al SNC o al SNP, proponiendo así el término de "Síndrome de Fisher-Bickerstaff" (1).

Aunque se desconoce la etiología de estos síndromes, las reacciones cruzadas entre antigangliósidos explican algunos casos sucedidos tras una infección respiratoria o gastrointestinal, siendo el *Campylobacter Jejuni* el microorganismo más relacionado con estos cuadros. Existen casos de efectos adversos neurológicos como el

SGB y variantes clínicas, relacionados con vacunaciones contra la gripe estacional, la gripe A, la rabia, el sarampión, el papiloma virus humano (3). No hay descritos cuadros de reacción alérgica medicamentosa (RAM) neurológica en ficha técnica de Depigoid®. Tampoco hay casos publicados en las fuentes bibliográficas consultadas, ni se ha comunicado, en la fecha actual, ningún caso al Sistema Español de Farmacovigilancia de RAM neurológica asociada a este fármaco u otras vacunas antialérgicas. En nuestro paciente, el mayor argumento que justifica la relación de causa-efecto, en base al algoritmo de causalidad utilizado por el Sistema Español de Fármaco Vigilancia (Figura 2), es la sugestiva relación de temporalidad entre la exposición a la vacuna y la aparición de sintomatología. Por otro lado estamos ante una RAM desconocida aunque hay evidencia de datos indirectos relativos a otras vacunas. Se ha demostrado una fuerte respuesta inmunológica, dado que las bandas oligoclonales se positivarón "en espejo", característico en estos casos y presentó un shock anafiláctico tras la plasmaféresis, además se han descartado otras posibles etiologías. Por tanto, nos encontramos ante un paciente con una "posible" reacción alérgica medicamentosa a Depigoid®.

En conclusión, la existencia de autoanticuerpos comunes apoya la idea de "Enfermedad inmunomediada" descrita por Ogawara et al (4), que más tarde junto a otros autores como Yuki et al (1), proponen el nuevo concepto de "Síndrome de Anticuerpo Anti-GQ1b IgG", en el que no solo se incluyen el SMF y EB, sino también el SGB y otras variantes clínicas atípicas. En nuestro caso, opinamos que el paciente presentó un "Síndrome de Anticuerpo Anti-GQ1b Ig G" secundario a una posible reacción adversa medicamentosa a la vacuna antialérgica Depigoid®.

BIBLIOGRAFÍA:

1. Nobuhiro Yuki . "Fisher Syndrome and Bickerstaff brainstem encephalitis (Fisher-Bickerstaff Syndrome)". *Journal of Neuroimmunology* . 2009; 215: 1-9.
2. Odaka M, Yuki N, Yamada M, Koga M, Takemi T, Hirata K, Kuwabara S. "Bickerstaff's brainstem encephalitis: clinical features of 62 cases and a subgroup associated with Guillain-Barré syndrome." *Brain*. 2003 Oct;126(Pt 10):2279-90
3. Sucheep Piyasirisilpa, Thiravat Hemachudha. "Neurological adverse events associated with vaccination" *Current Opinion in Neurology* 2002; 15: 333-38.
4. Ogawara K, Kuwabara S, Yuki N. "Fisher syndrome or Bickerstaff brainstem encephalitis? Anti-GQ1b IgG antibody syndrome involving both the peripheral and central nervous systems". *Muscle Nerve*. 2002 Dec;26(6):845-9.



GRANULOMA DE CÉLULAS GIGANTES EN MAXILAR. MANEJO QUIRÚRGICO TRAS FRACASO DE TRATAMIENTO CONSERVADOR.

Rubio Correa, Isidoro.

*Colegiado nº 06/06/06344. Médico Interno Residente de Cirugía Oral y Maxilofacial.
Servicio de Cirugía Oral y Maxilofacial. Hospital Universitario Infanta Cristina.*

Agradecimientos: *Servicio de Cirugía Oral y Maxilofacial del Hospital Infanta Cristina de Badajoz, especialmente a los facultativos Dr. Damián Manzano-Solo de Zaldívar, Dr. Luis Ruíz Laza, Dr. Raúl González García y Dr. Florencio Monje-Gil.*

RESUMEN:

El Granuloma de células gigantes es una entidad relativamente rara y benigna pero que puede ser agresiva localmente. Histológicamente se caracteriza por la intensa proliferación de células gigantes multinucleadas y fibroblastos. Afecta a tejidos con soporte óseo y su diagnóstico definitivo viene dado por la biopsia. Clínicamente se manifiestan como una masa o nódulo de color rojizo de consistencia carnosa y ocasionalmente ulcerada superficialmente. Pueden ser desde asintomáticos hasta destructivas lesiones que crecen rápidamente. Es una lesión a tener en cuenta en el diagnóstico diferencial de las lesiones osteolíticas que afectan al maxilar o a la mandíbula. Su manejo pasa desde el tratamiento conservador, ya sea sistémico o conservador, hasta la resección quirúrgica del mismo.

PALABRAS CLAVE:

Granuloma de Células Gigantes; Infiltración Intralesional; Hemimaxilectomía; Colgajo libre microvascularizado de peroné.

CASO CLÍNICO

ANAMNESIS:

Paciente de sexo femenino, de 16 años de edad, sin ningún antecedente clínico de interés. Acude a la consulta derivada por el odontoestomatólogo de zona, debido a que presenta una lesión de varios meses de evolución en la encía adherida del segundo cuadrante (**Fig. 1**), cuyo tamaño, según la paciente no ha aumentado en las últimas semanas.



Figura 1. Imagen de la lesión.

EXPLORACIÓN FÍSICA:

Clínicamente es asintomática, sin dolor a la palpación. A la exploración física, dicha lesión es de color rojizo, consistencia blanda y carnosa. Causa una importante prominencia y abultamiento, tanto por vestibulo como por palatino, así como la movilidad de las piezas dentales 22 y 23.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS:

La analítica solicitada en su centro de salud es rigurosamente normal. Como pruebas de imagen, acude con una ortopantomografía en la que se aprecia importante defecto óseo coincidiendo con la zona de la lesión, cordales 18, 28, 38 y 48 incluidos, así como restos radiculares de las piezas 16 y 36, y lesiones periapicales en relación a las piezas 36 y 37. Una vez vista por primera vez en consulta, se solicita TC facial con

cortes axiales y coronales, que pone de manifiesto el defecto óseo visualizado en la ortopantomografía, así como reconstrucciones en 3D (Fig. 2).

DIAGNÓSTICO:

Además se realiza biopsia de la misma, en la que se haya una intensa proliferación de fibroblastos y células gigantes multinucleadas, informada como "granuloma de células gigantes".

TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN:

Basándonos en la edad de la paciente, ausencia de clínica y la naturaleza benigna de la lesión, nos decantamos por un tratamiento conservador, mediante la infiltración intralesional de seis ciclos de corticoides, con la realización ulterior de controles radiológicos regulares. Sin embargo, debido a la permanencia de la lesión, y al aumento progresivo de la misma, se finalizó el tratamiento con la exéresis del granuloma mediante

maxilectomía parcial (Fig. 3) y la reconstrucción del defecto con colgajo libre microvascularizado de peroné asociado a paleta cutánea (Fig. 4), es decir, la transferencia de tejido vascularizado, desde una zona donante (en este caso tejido óseo en forma de peroné) hasta una zona receptora (en este caso el defecto creado tras la hemimaxilectomía).

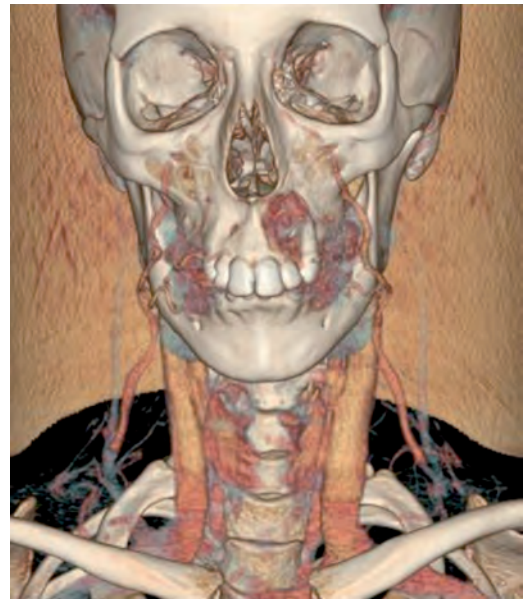


Fig. 2. Reconstrucción coronal en 3D a partir del TAC previo.



Figura 3. Resección quirúrgica de la lesión.



Figura 4. Adaptación del colgajo libre microvascularizado de peroné al defecto creado tras la hemimaxilectomía.

La viabilidad de este tejido se asegura mediante la anastomosis microquirúrgica del pedículo vascular del colgajo peroneo (arteria y vena peronea) a los vasos sanguíneos receptores (arteria y vena faciales, en este caso). En un segundo tiempo quirúrgico, dos meses después de la cirugía reconstructiva, se desgrasó el colgajo para disminuir su volumen y conseguir una mejor adaptación del mismo a la cavidad oral de la paciente (**Fig. 5**). Tras un tiempo prudencial de un año aproximadamente, cuando se haya conseguido la metaplasia completa del colgajo, la paciente será susceptible de rehabilitación implantoprotésica.



Figura 5. Resultado final tras adelgazamiento quirúrgico del colgajo.

Resultado final tras adelgazamiento quirúrgico del colgajo.

DISCUSIÓN:

El Granuloma de células gigantes (GCGs) fue descrito por primera vez por Jaffe ⁽¹⁾ en 1953 como "Granuloma reparativo de células gigantes", si bien actualmente no se refiere a él como reparativo, debido a su carácter destructivo localmente. Es

una entidad relativamente rara. Supone un 7% de los tumores de los maxilares (siendo su localización preferente en la región de los incisivos, y más frecuentemente en la mandíbula que en el maxilar) ⁽²⁾. Es más frecuente en niños y adultos jóvenes, con un ligero predominio en el sexo femenino ⁽²⁾. Histológicamente se caracteriza ⁽³⁾ por la intensa proliferación de células gigantes multinucleadas y fibroblastos, sobre una densa estroma vascular, con depósitos de hemosiderina. Se clasifica en periférico si afecta a las extremidades y central si se desarrolla en la línea media (siendo este tipo menos frecuente). En cualquier caso siempre afecta a tejidos con soporte óseo. Como factores etiológicos ⁽⁴⁾ se han relacionado diversos factores, sobre todo irritantes locales (como extracciones dentales o prótesis mal adaptadas) y hormonales ⁽³⁾ (de hecho ante todo GCGs debería descartarse la coexistencia de hiperparatiroidismo primario, pues los clásicos tumores pardos característicos de esta patología tienen una histología prácticamente indistinguible de la del GCGs). Otra teoría sobre su origen refiere que se trata de una lesión vascular intraósea similar a los angiomas de tejidos blandos ⁽⁵⁾. El diagnóstico diferencial, se realizará con el granuloma piogénico, el fibroma gingival, el fibrosarcoma y las metástasis de tumores a distancia, que clínicamente pueden parecerse al GCGs. El diagnóstico definitivo viene dado por la biopsia. Clínicamente se manifiestan como una masa o nódulo de color rojizo (aunque a veces puede ser azulado) de consistencia carnosa y ocasionalmente ulcerada superficialmente. Pueden ser desde asintomáticos, de pequeño tamaño y lento crecimiento,

hasta grandes y destructivas lesiones que crecen rápidamente. En cuanto al manejo, clásicamente se recurría al tratamiento quirúrgico, desde el simple curetaje de la lesión, hasta la resección en bloque, lo cual supone una maxilectomía o mandibulectomía. Tras el tratamiento quirúrgico se ha observado una alta tasa de recidiva. Actualmente se aboga por una terapéutica conservadora, que evite o disminuya las secuelas tanto estéticas como funcionales ocasionadas por los tratamientos clásicos. Así destacan fundamentalmente tres líneas de tratamiento conservador. La más usada es la infiltración intralesional de corticoides, descrita inicialmente por Jacoway⁽⁶⁾, con diversas pautas y protocolos, de los cuales el más extendido en la literatura es la infiltración semanal de triamcinolona asociada a anestésico local, durante un periodo de seis semanas. Las otras opciones conservadoras son el uso de calcitonina (generalmente en forma de spray nasal) o interferón-⁽³⁾, ambos en pauta de varios meses, según el éxito en la disminución del granuloma. En ocasiones, debido a la alta tasa de recidiva del GCGs o a la desaparición incompleta del mismo con el tratamiento es necesario complementar su tratamiento con la extirpación quirúrgica. Sea cual sea la modalidad elegida, es fundamental el control clínico-radiológico del paciente, mediante revisiones y pruebas de imagen (fundamentalmente TC). Ante el fallo del tratamiento conservador en el GCGs, el manejo del mismo debe ser agresivo, mediante la exéresis y reconstrucción del mismo, siempre que sea posible. Para ello una solución adecuada es el colgajo libre microvascularizado de peroné.

BIBLIOGRAFÍA:

1. Jaffe HL. Giant cell reparative granuloma, traumatic bone cyst, and fibrous (fibro-osseous) dysplasia of the jaw bones. *Oral Surg.* 1953; 6: 159-175.
2. Ela Comert, Mehmet Turanli, Sahin Ulu. Oral and intralesional steroid therapy in giant cell granuloma. *Acta Oto-Laryngologica*, 2006; 126:664-666.
3. Kim E. Goldman. Complications of alpha-interferon therapy for aggressive central giant cell lesion of the maxilla. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 2005;100:285-91.
4. Mohammad Hosein Kalantar Motamedi, Nosratollah Eshghyar, Seyyed Mehdi Jafari, Es-sagh Lassemi, Fina Navi, Fatemeh Mashhadi Abbas, Sam Khalifeh, and Pooyan Sadr Eshkevari. Peripheral and central giant cell granulomas of the jaws: A demographic study *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 2007;103:e39-e43.
5. Kaban LB, Troulis MJ, Ebb D, August M, Hornicek FJ, Dodson TB. Antiangiogenic therapy with interferon alpha for giant cell lesions of the jaws. *J Oral Maxillofac Surg* 2002;60:1103-11.
6. Jacoway JR, Howell FV, Terry BC. Central giant cell granuloma-an alternative to surgical therapy. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1988;66:572.



PRURITO CUTÁNEO EN VARÓN JOVEN. EVALUACIÓN CLÍNICA.

Sánchez Vega, Silvia.

*Colegiada nº 06/06/06243. Médico Residente de 3^{er} año de Alergología
Servicio de Alergología e Inmunología clínica
del Hospital Infanta Cristina de Badajoz.*

Pérez Rangel, Inmaculada.

*Colegiada nº 06/06/06118 Residente de 4º año de Alergología.
Servicio de Alergología e Inmunología Clínica
del Hospital Infanta Cristina de Badajoz.*

Santos Naharro, Jesús.

*Colegiado nº 06/06/06180 Residente de 2º año de Cirugía General y del Aparato
Digestivo. Servicio de Cirugía del Hospital Infanta Cristina de Badajoz.*

Corrales Vargas, Silvia Irene.

*Colegiada nº 06/28/65027 Residente de 1^{er} año de Alergología. Servicio de
Alergología e Inmunología Clínica del Hospital Infanta Cristina de Badajoz.*

154 • 1^{ER} CERTAMEN icomBA DE CASOS CLÍNICOS PARA MÉDICOS RESIDENTES

SELECCIONADOS

RESUMEN DEL CASO:

El prurito es una sensación cutánea primaria que provoca la respuesta motora del rascado. Es el síntoma más frecuente de los procesos dermatológicos, pero también puede ser la manifestación de enfermedades sistémicas potencialmente graves. Presentamos un caso de un varón de 40 años con antecedentes de estenosis esofágica por ingesta de sosa en la infancia que consulta por prurito cutáneo, inicialmente en ambas piernas con posterior generalización, de 2 meses de evolución. Condicionando lesiones de rascado, interferencia con el sueño y leve mejoría tras tratamiento con antihistamínicos. Mediante un estudio detallado y los resultados de las pruebas complementarias se detecta una masa mediastínica compatible con un Linfoma de Hodgkin. Se inicia tratamiento con quimioterapia con buena evolución y cese del prurito.

PALABRAS CLAVES:

Prurito cutáneo, Linfoma Hodking, antihistamínicos.

CASO CLÍNICO

ANAMNESIS:

Varón 40 años de edad con antecedentes personales de estenosis esofágica por ingesta de sosa en la infancia. Consulta por presentar desde hace dos meses prurito cutáneo desde rodillas hasta pies, que en los últimos días se ha generalizado a brazos y dorso. Condicionando lesiones de rascado. Empeora por la tarde-noche e interfiere con el sueño. Presenta leve mejoría de la sintomatología con la toma de antihistamínicos. No se acompaña de otros síntomas sistémicos, no fiebre, no cambios en el hábito intestinal. No astenia. No anorexia. No otros casos de prurito en el ambiente familiar o laboral. No viajes a zonas endémicas. Niega contacto con animales.

EXPLORACIÓN FÍSICA:

Presenta buen estado general. Buena coloración de piel y mucosas. No se observan adenopatías.

En la auscultación pulmonar se aprecia ligera disminución del murmullo vesicular en base de hemitórax derecho

A nivel cutáneo encontramos: Excoriaciones de rascado a nivel pretibial de ambos miembros. Dermografismo positivo. No xerosis.

Resto de la exploración normal

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS:

Se realizó las siguientes pruebas diagnósticas:

- Test cutáneo en prick con neumoalergenos, batería de 43 alimentos, látex y anisakis: negativas
- Hemograma, VSG, Bioquímica, Inmunoglobulinas, serología hepatitis, serología hidatídica, IgE específica a áscaris, toxocara, látex y anisakis, huevos y parásitos en heces, catecolaminas en orina, ferritina y hemorragias ocultas en heces: normales o no se detectan.

- Subpoblaciones linfocitarias: linfocitos T colaboradores elevados: 644, linfocitos T citotóxicos disminuidos 389, cociente CD4/CD8 ligeramente elevado, resto de la serie normal. Disminución de sideremia: 47 mg/dl, con ferritina normal. IgE total: elevada (385 UI/ml). Ligera elevación de C3: 190 mg/dl con C4 normal, ASLO 248 y Proteína C: 919 mg/l (elevadas).
- Rx Tórax: destacando derrame pleural derecho y ligero ensanchamiento mediastínico. Imagen 1.
- TAC tórax: Se objetiva extenso derrame pleural derecho, con adenopatía prevascular de 15 mm y retroesternales de 12 y 13 mm. Masa retroesternal de aspecto sólido de 6x4 cms, no captante. No adenopatías axilares. Resto sin hallazgos. Imagen 2.



Imagen 1. Rx tórax donde se aprecia derrame pleural derecho y ligero ensanchamiento mediastínico.



Imagen 2. TAC de tórax donde se aprecia extenso derrame pleural derecho, con adenopatía prevascular de 15 mm y otras retroesternales de 12 y 13 mm. Masa retroesternal de aspecto sólido de 6x4 cms.

- RM de tórax: se objetiva una masa mediastínica anterior derecha de 71x26.3x50.3 mm homogénea y de bordes bien definidos sugestiva de proceso linfomatoso. Adenopatías en espacio prevascular y derrame pleural derecho
- En el análisis de líquido pleural detectó infiltrado linfoide atípico
- Broncofibroscopia: normal
- PAAF: masa mediastínica sugestiva de linfoma
- Biopsia de mediastino: Linfoma de Hodgkin intensa esclerosis
- Biopsia médula ósea: hipocelular
- PET-TAC: afectación supradiafragmática y derrame pleural

DIAGNÓSTICO:

Prurito generalizado (Fig. 3) como manifestación clínica de un linfoma de Hodgkin tipo esclerosis nodular estadio IIA.



Figura 3. Esquema diagnóstico de prurito generalizado.

TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN:

El paciente ha recibido 6 ciclos de ABVD (Adriamicina 25 mg/m², Bleomicina 10 mg/m², Vinblastina 6 mg/m², DTIC (dacarbacina) 375 mg/m²) con buena tolerancia y remisión completa del prurito. En PET realizada tras tercer ciclo se evidencia normalización metabólica de las lesiones descritas en PET previo. No evidencia de focos residuales ni aparición de nuevas lesiones.

DISCUSIÓN:

Presentamos un caso de Linfoma de Hodgkin esclerosis nodular estadio IIA cuya única manifestación clínica ha sido el prurito cutáneo. Las manifestaciones cutáneas en estos pacientes son frecuentes, la mayoría no son específicos y pueden estar presentes en más del 50% de los pacientes (1). Se caracteriza por ser intenso y afectar preferentemente las piernas. Es un indicador de mal pronóstico (1).

No debemos olvidar que el prurito es un síntoma; manifestación de numerosas enfermedades. Es el síntoma más frecuente de los procesos dermatológicos, pero puede ser la manifestación de enfermedades potencialmente graves (2,3) aunque la sintomatología aparentemente parezca banal (2).

BIBLIOGRAFÍA:

1. Gonçalves F. Thalidomide for the control of severe paraneoplastic pruritus associated with Hodgkin's disease. Am J Hosp Palliat Care. 2010 Nov;27 (7):486-7. Epub 2010 Mar 15.
2. J. V. Brasó Aznar. Prurito. Manual de Alergia Clínica. 2003. p. 323-332.
3. Francisco Guerra Pasadas. Prurito. Diagnóstico Diferencial en Alergia e Inmunología clínica. 2001. p.221-231.

NEURITIS ÓPTICA POR MUCOCELE EN SENO ESFENOIDAL.

Solís Vázquez, Raquel

*Colegiada nº 06/06/06099. Mir R4 Otorrinolaringología
Complejo Hospitalario Universitario de Badajoz.*

Crespo Domínguez, M^a del Pilar.

Colegiada nº 06/06/06113. MIR R4 Oftalmología Badajoz.

Agradecimientos: **Dr. Iadio Rejas Ugena.** *Jefe del Servicio de ORL Badajoz.*
Dr. Manuel Valencia Terrón. *FEA Oftalmología Badajoz*

RESUMEN:

Los mucoceles son formaciones pseudoquísticas con un crecimiento lento por acumulación de moco. La clínica varía en función de la localización. Presentamos el caso de un paciente con cuadro de neuritis óptica secundario a la existencia de un mucocele de localización etmoidoesfenoidal no asociado a un cuadro rinosinusal crónico.

PALABRAS CLAVES:

- Mucocele esfenoidal
- Neuritis óptica

CASO CLÍNICO

ANAMNESIS Y EXPLORACIÓN FÍSICA:

Hombre de 45 años, con antecedentes personales de interés de alergia a Penicilin. El paciente acude a nuestra consulta tras una primera valoración por el Servicio de Oftalmología por pérdida de visión unilateral izquierda de 1 mes de evolución en tratamiento con corticoides con escasa mejoría de la visión. Además refería cefalea unilateral ipsilateral a la pérdida de visión.

No presentaba sintomatología nasal. Se realiza una nasofibroscoopia flexible que no evidencia hallazgos.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS:

Ante la sospecha de un fenómeno compresivo, se solicitaron pruebas de imagen, TAC y RMN.

Se detecta en dichos estudios, imagen hipocaptante de 13 x11.2 mm que ocupa celdas etmoidales posteriores, pared posterior y medial de seno esfenoidal izquierdo con adelgazamiento de estructuras óseas, zona posterior de lámina papirácea izquierda y techo etmoidal. En RMN se evidencia contacto de la lesión con el nervio óptico.

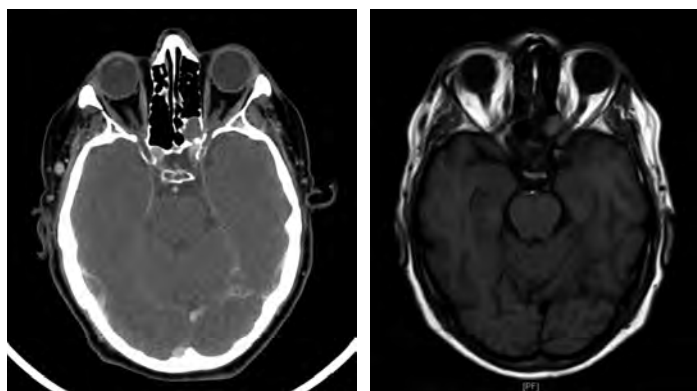


Figura 1. TC y RMN.

Se localiza a nivel de seno esfenoidal la lesión descrita comprimiendo el nervio óptico ipsilateral

DIAGNÓSTICO:

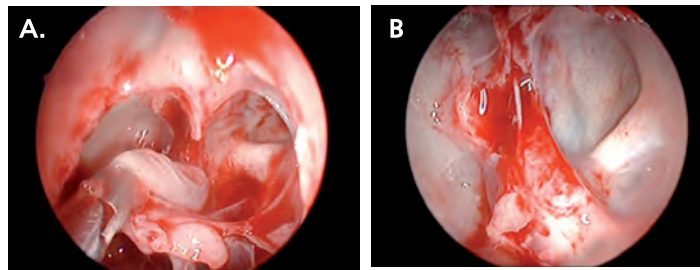
Mucocele seno esfenoidal izquierdo con compresión del nervio óptico y desarrollo de una neuritis con repercusión visual

TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN

Tras escasa mejoría con el tratamiento corticoideo y los hallazgos radiológicos se decide intervención.

Se realiza Cirugía Endoscópica nasal realizando apertura del ostium esfenoidal izquierdo ampliando su acceso a nivel pared medial, inferior y lateral hasta descubrir lesión quística de bordes delimitados. Tras apertura de la pared del mucocele se evidencia salida de material mucopurulento. Se extirpa pared quística, que rodea y cubre el nervio óptico justificando la neuritis óptica secundaria a compresión. Se coloca a nivel del lecho quirúrgico material reabsorbible hemostático sin precisar taponamiento nasal.

Fig 2.
A. Extracción cápsula mucocele óptico que rodea a nervio óptico
B. Visualización del receso óptico carotídeo . 1.) Nervio óptico 2)Arteria carótida paraselar.



El paciente recibe el alta hospitalaria las 24 horas con tratamiento ambulatorio con Moxifloxacino 400 mg/24 horas durante 7 días y una pauta descendente de corticoides orales

Se realizó nueva valoración oftalmológica a los 3 meses de la intervención evidenciándose una recuperación parcial de la visión del ojo izquierdo con una agudeza visual del 0.7 siendo la previa a la cirugía del 0.5. En el fondo de ojo se apreció una palidez acusada de la papila. Sin embargo en la campimetría persiste una reducción acusada del campo ocular izquierdo.

DISCUSIÓN:

Los mucocelos son más frecuentes en el contexto de una rinosinusitis crónica por cierre del drenaje sinusal y acúmulo progresivo de mucosidad. La formación del mucocele no es del todo clara. Se postula su origen en la neumatización de celdillas obliteradas o la presencia de tejido mucinoso ectópico que migra durante la formación del canal óptico. La localización más frecuente es el seno frontal (65%), siendo rara (del 1%) a nivel de etmoides posterior y seno esfenoidal. (1)

Tras un periodo de crecimiento asintomático, la clínica variará en función de la localización sinusal con la aparición de cefaleas, neuralgias o afectación de pares craneales III y IV con pérdida de visión que deben orientar hacia una localización esfe-

noidal. En nuestro caso la pérdida de visión estaría causada por una neuropatía compresiva tras evidenciarse que en su crecimiento el mucocele rodea y comprime el nervio óptico.(2,3)

El TC es la prueba radiológica principal donde el mucocele se manifiesta como una imagen hipodensa con un halo captante de contornos regulares. Se deben valorar la debilidad de las paredes óseas. La RMN podemos encontrar imágenes hipercaptantes en T1 y T2 si el contenido proteico del mucocele es alto o hipocaptante si la densidad está muy aumentada.

Tras evidenciarse la existencia de mucopiocele con repercusión clínica oftalmológica la indicación de tratamiento es quirúrgica realizándose una marsupialización del mucocele. Ésta debe realizarse de forma precoz para eliminar la compresión óptica ya que la demora en el diagnóstico disminuye las posibilidades de recuperación visual. Si evidencia sobreinfección del mucocele o patología sinusal asociada el tratamiento debe completarse con antibioticoterapia y corticoides previo y posterior a la cirugía.

El avance de la cirugía endoscópica nasal permite una mejora en la visualización y acceso al seno esfenoidal

BIBLIOGRAFÍA:

1. Rodriguez Marco, Dominguez Polo, Cristobal Bescós, Ispa Callén, Castillo Laguarda. Mucocele orbitario primario: Proposis y atrofia óptica. Archivos de la Sociedad Española de Oftalmología v.80 n° 8, 2005.
2. A.Coca Pelaz, C. Fernández Lisa, J.L. Llorente Pendás, J.P. Rodrigo Tapia. Neuritis óptica retrobulbar reversible por sinupatía esfenoidal: dos casos clínicos. Acta Otorrinolaringol Esp 2008;59(6):308-10.
3. Nedal Hejazi, Alfred Witzmann, Werner Hassler. Ocular manifestations of Sphenoid Mucoceles: Clinical features and Neurosurgical management of three cases and review of the literature. Surg Neurol 2001, 56:338-43.

MUJER DE 69 AÑOS CON HIRSUTISMO DE RECIENTE APARICIÓN.

Tejera Pérez, Cristina.

*Colegiada nº 06/06/06386, MIR 1^{er} año Endocrinología
y Nutrición Hospital Infanta Cristina. Badajoz.*

162 • 1^{ER} CERTAMEN icomBA DE CASOS CLÍNICOS PARA MÉDICOS RESIDENTES

SELECCIONADOS

RESUMEN DEL CASO:

El tumor ovárico de células esteroideas no especificado (ovarian steroid cell tumor, not otherwise specified –NOS–), es una causa rara de neoplasia ovárica. Si bien asocia hirsutismo en aproximadamente tres cuartas partes de los casos es una causa excepcional del mismo. En general, las causas benignas de hirsutismo representan el 95% de los casos pero hay que estar alerta a ese 5% que puede corresponderse con causas malignas, como por ejemplo el tumor de ovario. Presentamos el caso de una mujer postmenopausica, con hirsutismo de reciente aparición de origen ovárico, descubriéndose un tumor ovárico de células esteroideas con buena evolución posterior.

PALABRAS CLAVE:

Hirsutism, hyperandrogenism, postmenopausal, ovarian steroid cell tumour, ovarian neoplasia.

CASO CLÍNICO

ANAMNESIS:

Se trata de una mujer de 69 años que edad que acude a Consultas Externas de Endocrinología derivada por su Médico de Familia por aparición progresiva de vello en cara, espalda, pecho y región suprapúbica hasta el ombligo, en el plazo de 9-12 meses. Entre sus antecedentes personales encontramos DM tipo 2, HTA, SAOS descubierto en estudio de poliglobulia y frecuentes cefaleas de características tensionales. Su tratamiento habitual consiste en gliclazida 30 mg (1-0-1), combinación de eprosartán e hidroclorotiazida 600/12.5mg (1-0-0) y escitalopran 15 mg(1-0-0), además de uso de CPAP nocturna con cumplimiento irregular. Su menopausia fue a los 52 años y desde entonces no había vuelto a presentar nuevos episodios de sangrados siendo sus revisiones por Ginecología completamente normales. Menarquia a los 12 años con menstruaciones regulares cada 30 días durante toda su vida fértil. G2P2A0, dos partos eutócicos, nunca ha empleado anticoncepción hormonal. No antecedentes en su familia de hirsutismo. Dice que desde hace unos 9-12 meses presenta pelo en zonas que antes no presentaba como la cara, el pecho y la espalda. No acné ni galactorrea, tampoco alopecia, cambios de voz ni aumento de masa muscular.

EXPLORACIÓN FÍSICA:

PA 145/73; 83 lpm; tm 36.2°C; saturación O2 99%. Peso 57 kg; talla 154 cm ; IMC 24. No aspecto cushingoide, sin acné ni bocio. Alopecia frontal. AC: rítmica sin soplos, frecuencia ventricular controlada. AP: MVC sin roncus ni sibilancias. Abdomen y pelvis: blando y depresible, sin masas ni megalias, no doloroso, RHA normales, no signos de peritonismo. MMII sin edemas ni signos de TVP, tampoco datos de insuficiencia venosa crónica, pulsos periféricos presentes y simétricos. Vello largo, áspero y pigmentado (tipo terminal) en cara, espalda, pecho y región suprapúbica. Escala de Ferriman y Gallwey: labio superior 1, mandíbula 3, pecho 3, abdomen 3,

pelvis 4, mitad inferior del dorso 3 -en total, 17 puntos-. No se observan signos de virilización. Exploración mamaria rigurosamente normal, compatible con mamas de una mujer postmenopáusica.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS:

Hemograma: Hb 16.9, hto 46%, índices corpusculares normales, leucos 6500 (fórmula normal), plaquetas 223.000. Bioquímica: glucemia 161, colesterol total 199, triglicéridos 64, resto sin interés. Hb glicosilada: 8.3%. Determinaciones hormonales: TSH 1.49 pmol/L, T4L 18 pmol/L; insulina basal 5.1 mcUI/mL; PRL 20 ng/mL; testosterona libre 4.1 pg/mL (0.1-1); testosterona total 3.2 ng/mL (0.15-0.65); androstenediona 6.8 ng/mL (< 4.5 ng/mL); DHEA-S 88.9 mcg/dL (35-430); estradiol 45, cortisol normal.

DIAGNÓSTICO:

Hirsutismo. Hiperandrogenismo, posiblemente de origen ovárico. Los previos: DM tipo 2, HTA, cefaleas tensionales y SAOS.

TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN:

Ante estos hallazgos, iniciamos el diagnóstico diferencial de las posibles causas del hirsutismo que presenta nuestra paciente. Se trata de un hirsutismo de inicio en la postmenopausia de progresión rápida (< 12 meses) sin asociarse a signos de virilización. Dada la anamnesis, exploración física y determinaciones hormonales podemos presuponer que vamos a encontrar la causa del hirsutismo en el ovario. Por tanto, solicitamos una ecografía abdominopélvica. Mientras tanto, indicamos tratamiento cosmético. En la ecografía, se observa endometrio heterogéneo de 6.7 mm. Ovario izquierdo de 11x 22 mm sin folículos, de características atróficas. Ovario derecho de 20 x 17 mm (grande para su edad), de aspecto sólido de gran densidad que parece un fibroma o tecoma y vascularización central con índice de resistencia del 52%. A la luz de estos hallazgos se propone tratamiento quirúrgico de lesión ovárica, siendo aceptado por la paciente. Se realiza estudio de extensión que muestra lesión limitada a ovario derecho. Tras histerectomía con doble anexectomía se analiza en Anatomía Patológica. Ovario izquierdo: 2.5 x 1.5 cm, histología normal. Ovario derecho: 3.5 x 2 cm, presenta en su superficie una formación blanquecina dura de 2 x 1.5 cm, consistente en una proliferación de células de citoplasma amplio eosinófilo y homogéneo, con núcleos redondos regulares, que se disponen en pequeños lóbulos. Adyacente a dicha lesión se identifica un tejido fibroso denso, bien delimitado del parénquima adyacente, que en su interior muestra escasas células fusiformes no atípicas. Se reformula entonces el diagnóstico tomando como base la anatomía patológica: tumor de células esteroideas no especificado y fibroma del ovario derecho. Hasta la fecha, la paciente ha realizado revisiones periódicas en la que la testosterona total ha sido no detectable y no se han hallado datos de malignidad. Asimismo sigue revisiones de sus otras patologías. El hirsutismo con tratamiento cosmético y solución quirúrgica ha mejorado notablemente.

DISCUSIÓN:

En el caso que nos ocupa el síntoma guía es el hirsutismo en una mujer posmenopáusica asociado a hiperandrogenismo. El hirsutismo se define como la proliferación capilar excesiva siguiendo un patrón de distribución pilosa típicamente masculino. Este pelo es de características terminales: grueso, oscuro y áspero. De aquí se deriva que es un síntoma única y exclusivamente que se da en las mujeres. Se estima que afecta al 10% de ellas.(1)

En la mayoría de los casos es una afección idiopática que incluso se considera variante de la normalidad pero hay que permanecer alerta puesto bajo este síntoma puede subyacer una patología grave. Se considera que hay hirsutismo cuando la puntuación en la escala de Ferriman-Gallwey es igual o superior a 8 puntos. Siempre lo debemos distinguir de la hipertrichosis que consiste en el incremento del pelo corporal en la mujer en las zonas donde existe normalmente.

Hay que recordar que todo hirsutismo no conlleva hiperandrogenismo. Un exceso de andrógenos cuantioso no sólo puede provocar hirsutismo sino todo un cortejo de síntomas agrupados bajo el concepto de virilización como voz ronca, atrofia mamaria, aumento de masa muscular, clitoromegalia, ... Si encontramos todos estos datos en una mujer siempre debemos descartar patología grave del tipo neoplasia suprarrenal u ovárica, por lo que en la mayoría de los casos es un dato ominoso. Asimismo el hirsutismo puede asociar otros síntomas cutáneos como el acné o la alopecia androgénica. El síndrome de ovario poliquístico, el hirsutismo idiopático y la hiperplasia suprarrenal congénita atenuada o tardía responden como causa al 95% de los casos de hirsutismo. (2)

En la mujer los andrógenos son secretados por ovarios, estimulados por LH y por las glándulas suprarrenales, estimuladas por ACTH. Los esteroides circulantes en el hirsutismo son androstenodiona, DHEA y S-DHEA. Ovarios y suprarrenales contribuyen por igual a la síntesis de testosterona a la que hay que añadir la procedente de la conversión de otros esteroides en tejidos periféricos. La testosterona se convierte en dehidrotosterona (DHT) por la acción de la enzima 5 α -reductasa. La DHT es más afín por los receptores androgénicos de la unión pilosebácea y por tanto, más potente como andrógeno (1)

Si bien es cierto que en la mayoría de los casos de hirsutismo se encuentra implicado un exceso de andrógenos, la correlación entre los niveles de éstos y la cantidad de pelo es moderada. Ello se explica porque participan otro tipo de factores no bien conocidos entre los que se incluyen factores locales, etnia, factores genéticos, sensibilidad concreta de la región,...

A la hora de valorar un hirsutismo son claves tres aspectos: edad de inicio, velocidad de crecimiento y síntomas y signos asociados. Crecimiento lento orienta a causas benignas mientras que su inicio súbito y rápido desarrollo sugieren causas malignas del tipo neoplasia secretora de andrógenos. Asimismo resulta interesante indagar sobre la historia menstrual y de fertilidad de la paciente. La clave del problema está en identificar a aquellas pacientes con patología subyacente grave y distinguir las de aquellos casos en los que nos hallamos ante un problema estético.

Los tumores de células esteroideas no especificados es una neoplasia de los cordones sexuales del ovario y son muy raros. (3) Suponen una causa excepcional de hirsutismo de origen ovárico. Se caracterizan porque las células y su disposición recuerdan a las de la corteza suprarrenal y no contienen cristales de Reinke. Puede presentarse a cualquier edad y pueden producir distintas manifestaciones endocrinas. En la mitad de los casos producen hiperandrogenismo. También se han descritos casos que asocian elaboración de cortisol produciendo síndrome de Cushing y elaboración de eritropoyetina asociada a policitemia. Se estima que el 30% de ellos tienen comportamiento maligno. (4)

Se trata de tumores poco estudiados por ser poco frecuentes. Sus manifestaciones clínicas son tan variadas como inespecíficas y reflejan su producción hormonal: testosterona, estrógenos, progestágenos. El 94% presenta síntomas endocrinos. El 77% se manifiesta con síndromes paraneoplásicos como virilización e hirsutismo. También pueden debutar como amenorrea tanto primaria como secundaria y hemorragia uterina. Es necesario hacer el diagnóstico diferencial con otros tumores esteroideos como tecomas luteinizantes, carcinoma de células claras, tumores de células de Leydig, luteomas, ... Su tratamiento ha de individualizarse según la histología, estadio y deseos genésicos de la paciente. Se preconiza el tratamiento quirúrgico. Opciones como radioterapia y quimioterapia se han ensayado poco. También puede emplearse terapia hormonal. Se tiende a ser más radical en mujeres postmenopáusicas y más conservador en mujeres en edad fértil. (5)

BIBLIOGRAFÍA:

- (1) David A Ehrmann .Hirsutismo y virilización en Fauci, Braunwald, Kasper, Hauser, Longo, Jameson y Loscalzo. Harrison: principios de Medicina Interna, 17 ed. México: Mac Graw Hill; 2009. p 301-303.
- (2) C Martín, FJ Laso. Hirsutismo en FJ Laso. Diagnóstico diferencial en Medicina Interna , 2 ed. Madrid: Elsevier; 2006. p 411-416.
- (3) Geisler JP, Geisler HE, Manahan KJ, Millar GA, Linnemeier G. Genetics of steroid cell tumors of the ovary. CME J Gynecol Oncol 2003; 8: 167-169.
- (4) Reedy MB, Richards WE, Ueland F, Uy K, Lee EY, Bryant C et al. Ovarian steroid tumors, not otherwise specified: a case report a literature review. Gynecol Oncol 1999; 75: 293-297.
- (5) Minonov S, Akin O, Pandit-Taskar N, Hann LE. Ovarian cancer. Radiol Clin North Am 2007; 45: 149-166.



ANEXOS

El Colegio Oficial de Médicos de la provincia de Badajoz (icomBA) convoca el Primer Certamen de Casos Clínicos Multidisciplinarios para Médicos Residentes. Presentamos a los médicos en formación una herramienta de actualización basada en los elementos docentes que pueden extraerse de la práctica diaria.

Entre todos los casos clínicos presentados y aceptados se seleccionarán los diez mejores por el Comité Científico designado por la Junta Directiva del icomBA como jurado. Estos casos clínicos seleccionados se expondrán en el Salón de Actos en una sesión de la que se elegirán los tres premiados, los cuales se darán a conocer y se entregarán en el Día de la Profesión Médica del 10 de junio de 2011.

Los premios estarán dotados con:

- **Primer premio: 1.500 euros.**
- **Segundo premio: 1.000 euros.**
- **Tercer premio: 500 euros.**

Además de la cuantía económica, se premia al autor principal con una **estancia gratuita de diez días en los apartamentos colegiales** en Valdelagrana (Cádiz) o en La Antilla (Huelva) en periodo no estival, a disfrutar antes de finalizar el año 2011.

De entre todos los casos clínicos presentados en este certamen, se seleccionarán los **veinticinco mejores** para su publicación en un libro editado para tal fin por el icomBA.

BASES DE PRESENTACIÓN DE CASOS CLINICOS

1. La presentación de un caso clínico implica la aceptación íntegra de las presentes bases y el consentimiento expreso de cesión de sus derechos de reproducción, publicación y distribución por el Ilustre Colegio Oficial de Médicos de Badajoz (icomBA)
2. Podrán participar en este certamen todos los médicos internos residentes de la provincia de Badajoz que estén colegiados en este icomBA.
3. El número de médicos firmantes por cada caso clínico presentado no será superior a cuatro autores, considerando al primer firmante como autor principal. Todos ellos deben estar colegiados.
4. Cada autor principal podrá enviar un único caso clínico.
5. Se aceptarán aquellos trabajos que expongan contenidos de interés de la especialidad de los autores del caso.
6. El autor principal garantiza que el caso es original, en el sentido de que no haya sido publicado previamente y que se adapte a las siguientes normas editoriales:

NORMAS EDITORIALES

- 6.1. Los casos clínicos constarán de los siguientes **APARTADOS**:
 - **PORTADA** (página 1):
 - Título del caso clínico (insertar como pie de página en todas las páginas)
 - Autor principal (nombre, especialidad MIR y datos de contacto: teléfono, email, centro de trabajo) y otros autores (nombres, especialidad MIR y centros de trabajo), hasta un máximo de cuatro.
 - Resumen Del Caso. Palabras Clave
 - **Anamnesis**

- Exploración Física
- Pruebas Complementarias
- Diagnóstico
- Tratamiento y Evolución
- Discusión

- 6.2. La **extensión máxima** del texto será de 4 páginas **DIN-A4**, usando tipografía Times New Roman con tamaño 12, interlineado sencillo, páginas numeradas. Se admitirán un máximo de 2 figuras y 2 tablas, con buena calidad para su publicación. Las tablas y figuras deberán estar numeradas y tener título o pie de figura.
- 6.3. En los artículos se incluirá un resumen que será de un máximo de 150 palabras y al menos tres palabras clave obtenidas de Medline (disponible en <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/meshbrowser.cgi>)
- 6.4. Se citarán hasta un máximo de **seis referencias bibliográficas** (*normas de Vancouver 2008*) que aparecerán en el texto con número correlativos, entre paréntesis y estarán recogidas al final del texto por orden de aparición en el mismo
- 6.5. En el caso de que se presenten imágenes de pacientes que puedan ser identificables, los autores deberán adjuntar obligatoriamente un consentimiento firmado por el paciente o tutor legal. No obstante, se debe omitir toda referencia a datos personales identificativos de los pacientes.
- 6.6. Respecto a los tratamientos farmacológicos, se debe indicar principios activos y no marcas comerciales
7. El Comité Científico seleccionará y decidirá, tras su exposición pública en el Salón de Actos del icomBA, los tres casos premiados de entre los diez finalistas. El ponente dispondrá de un tiempo de diez minutos, contestando alguna posible pregunta de los presentes. Se valorará la valoración que hagan los colegiados asistentes a tal jornada para la concesión de los premios.
8. Este Comité Científico lo componen cuatro médicos colegiados designados para tal fin por la Junta Directiva del icomBA, actuando como Presidente y con voto de calidad quien sea nombrado por esta misma Directiva.
9. Para la valoración de los artículos por parte del mencionado Comité se tendrán en cuenta los siguientes criterios: Interés didáctico-formativo para el médico residente Calidad científico-técnica Aportaciones originales o novedosas
10. Los casos clínicos se pueden presentar dentro del plazo aprobado: a) por envío **email** al correo electrónico del icomBA: info@colegiomedicobadajoz.org, poniendo en asunto: Certamen de Casos Clínicos; b) por **correo postal** a la dirección: Colegio de Médicos de Badajoz Av. Colón nº 21 06005 BADAJOZ, poniendo en el sobre "Certamen de Casos Clínicos" o c) **en físico** directamente en la sede, en sobre cerrado con doble plica. En todos los casos se le dará un número de registro de entrada como garantía de su recepción.
11. La fecha límite de recepción de los casos será el **29 de abril de 2011**, a las 15 horas.
12. Los comunicación de los diez casos seleccionados para la exposición se realizará con suficiente antelación a los autores principales y a través de www.combadajoz.com
13. La entrega de los tres premios a los autores premiados se hará dentro de los actos del Día de Profesión Médica, el **10 de junio de 2011**.
14. La organización se reserva la posibilidad de introducir algún cambio en estas bases por motivos justificados.