

Enfermos egregios. Casos clínicos en que la historia es maestra

Como se ha reiterado en este foro recientemente^{1,2}, la finalidad de los casos clínicos incluye la descripción de hallazgos infrecuentes o desconocidos de una enfermedad, presentaciones raras de entidades desconocidas, novedosas aproximaciones a procesos frecuentes, generación de hipótesis o información sobre efectos farmacológicos adversos no descritos o inusuales. Todo ello enmarcado en la educación médica continuada que mejora el entrenamiento de los profesionales de la salud, singularmente aquéllos en formación, para que proporcionen cuidados de calidad.

Como caso particular de tales supuestos clínicos, desde hace más de 20 años vengo divulgando las patobiografías de ciertas celebridades. Es decir, personajes conocidos, que, como decía el poeta Horacio, son humanos y por ello nada de lo humano les es ajeno, incluyendo la enfermedad y el dolor. En tales trabajos se intenta mostrar cómo nos legaron sus logros imperecederos, aun a pesar de sus padecimientos, o en ocasiones precisamente por ellos. Basta con evocar la obra de Frida Kahlo o Edvard Munch.

Oliver Sacks, el famoso neurólogo recientemente desaparecido, autor de retratos patobiográficos inolvidables, recogidos en libros tan inspiradores como *El hombre que confundió a su mujer con un sombrero* o *Un antropólogo en Marte*, declaró: "En el examen de la enfermedad, ganamos sabiduría sobre la anatomía, la fisiología y la biología. En el examen de la persona con enfermedad, ganamos sabiduría sobre la vida"³. Ello constituye gran verdad y en la exposición de sus casos se esfuerza en demostrar cómo, aun a pesar de padecimientos en ocasiones terriblemente despersonalizantes, los pacientes luchan por mantener su identidad.

Dichas celebridades son variadas y sus biografías sirven para resaltar determinados aspectos de los procesos mórbidos. Por ejemplo, el hecho de que nadie está exento de padecerlos. La trombosis venosa de Kate Winslet (conocida protagonista de *Titanic*) o el grave embolismo pulmonar puerperal de la tenista Serena Williams (2018) son paradigmáticos en este sentido. Otros, como la inesperada muerte de Andy Warhol⁴, en el posoperatorio de una colecistectomía, ocasionada por insuficiencia cardíaca precipitada, al parecer, por un poco cuidadoso balance hidroelectrolítico, muestran la fragilidad de la existencia y lo impredecible de la enfermedad en ocasiones, aunque nos previenen sobre la importancia de protocolos adecuados para evitar resultados adversos.

Otros casos nos permiten admirar la determinación del genio por crear, a pesar de las limitaciones impuestas por la enfermedad. La 9.^a *Sinfonía* o el

proyecto inconcluso de la 10.^a, a pesar de la cirrosis hepática de Beethoven; la agonía de Mozart en la uremia final de una probable glomerulonefritis postestreptocócica, y su empeño por terminar el *Réquiem*, constituyen señeros ejemplos⁵. También lo es el abandono de la escultura en piedra por Modigliani a causa del empeoramiento de su tuberculosis por la inhalación de polvo. Pero encontrando luminosos caminos alternativos en la pintura para crear sus sensuales *madonas* de cara ovalada. O Matisse, superando trabajosamente la debilidad derivada de complicaciones posoperatorias de un cáncer de colon y un embolismo pulmonar, para imaginar mediante el recorte de papeles multicolores sus célebres "*Desnudos azules*", de profunda influencia en el arte posterior⁶. El arte puede ocasionar dolor pero es a menudo tabla de salvación para tales artistas.

A veces tales casos clínicos históricos plantean desafíos dignos de los mejores "Case Reports" del *New England*, con desenlaces realmente sorprendentes. Por ejemplo, el planteado por la muerte de Pericles, el ilustre estratega ateniense, muerto en 429 a. C. por la "peste de Atenas", cabalmente descrita por Tucídides. De etiología largamente discutida (gripe, viruela, peste bubónica...), parece haberse aclarado verosímilmente al aislar ADN de *Salmonella typhi* en dientes de fallecidos por dicha entidad, procedentes del cementerio de Kerameikos⁷. O la confirmación del saturnismo de Caravaggio, el violento y genial pintor barroco, al evidenciarse altos niveles de plomo en sus huesos, y la atribución definitiva de su muerte (Porto Ercole, Toscana italiana, 1610) a una sepsis por *Staphylococcus aureus*, al recuperar ADN de muestras dentarias del artista⁸. Anteriormente, su oscura muerte fue atribuida a brucelosis, sífilis, malaria, insolación...

Tal aproximación a personajes conocidos conlleva una ventaja sobre los tradicionales casos clínicos. Permiten muchas veces intuir sus creencias y pensamientos más íntimos. Incluyendo su actitud ante los médicos. Como tal me gustaría oír alguna vez a mis pacientes lo que Einstein decía de sus doctores. El físico, en cuanto científico desconfiaba ("*los únicos diagnósticos en los que confío son los post-mortem*") y, en cuanto paciente, era indisciplinado ("*le gustan los médicos pero no las medicinas*"; observaba el Dr. Ehrmann), aunque como camarada fue siempre leal, defendiéndoles en ocasiones de ataques furibundos. Pues bien, acerca de la intervención sobre su aneurisma de aorta abdominal (en 1948, 6 años antes de su muerte), declaró que accedía a ella "*tras una impresionante reunión con doctores [entre ellos el famoso cirujano Rudolf Nissen o el radiólogo Gustav Bucky] que son mis amigos*"⁹.

Julio Montes-Santiago

Servicio de Medicina Interna. Hospital Meixoeiro. Vigo (Pontevedra). España

Citar como: Montes-Santiago J. Enfermos egregios. Casos clínicos en que la historia es maestra. Rev Esp Casos Clin Med Intern (RECCMI). 2019 (Abr); 4(1): 1-2. doi: 10.32818/reccmi.a4n1a1.

julio.montes.santiago@sergas.es

Bibliografía

1. García Alegría J. Razones para un caso clínico. *Rev Esp Casos Clin Med Intern (RECCMI)*. 2017; 2: 105-106.
2. Suárez-Fernández C. Aprendizaje a través de un caso clínico. *Rev Esp Casos Clin Med Intern (RECCMI)*. 2018; 3: 105-106.
3. Sacks O. *Un antropólogo en Marte*. (Trad. Alou D). 12.ª ed. Barcelona. Anagrama, 2015 (original, 1995).
4. Montes Santiago J. Crónica de una muerte inesperada. 25 años sin Andy Warhol. *Med Clin (Barc)*. 2012; 139: 131-134.
5. Montes Santiago J. *El coleccionista de cráneos célebres*. Bilbao. Maturana, 2007.
6. Montes Santiago J. Cuando el arte duele pero salva. Los casos de Modigliani, Matisse, Portinari y Rebecca Horn. *Rev Clin Esp*. 2013; 213: 208-211.
7. Papagrigorakis MJ, Yapijakis C, Synodinos PN, Baziotopoulou-Valavani E. DNA examination of ancient dental pulp incriminates typhoid fever as a probable cause of the Plague of Athens. *Int J Infect Dis*. 2006; 10: 206-214.
8. Drancourt M, Barbieri R, Cilli E, Gruppioni G, Bazaj A, Cornaglia G, Raoult D. Did Caravaggio die of *Staphylococcus aureus* sepsis? *Lancet Infect Dis*. 2018; 18: 1178. doi: 10.1016/S1473-3099(18)30571-1.
9. Montes Santiago J. *Einstein como paciente. Historia de sus enfermedades y las relaciones con sus médicos*. Barcelona. Bayer Healthcare, 2014.

Dolor retroesternal y fiebre con síntomas catarrales; un caso de mediastinitis por *Haemophilus influenzae*

Marta Torres-Arrese, Carolina Hernández-Durán, Adrián Moya-Barrientos, Lorena Castro-Arias
Servicio de Urgencias. Hospital Universitario Doce de Octubre. Madrid. España

Recibido: 07/11/2018
Aceptado: 27/01/2019
En línea: 30/04/2019

Citar como: Torres-Arrese M, Hernández-Durán C, Moya-Barrientos A, Castro-Arias L. Dolor retroesternal y fiebre con síntomas catarrales; un caso de mediastinitis por *Haemophilus influenzae*. Rev Esp Casos Clin Med Intern (RECCMI). 2019 (Abr); 4(1): 3-5. doi: 10.32818/reccmi.a4n1a2.

Autor para correspondencia: Marta Torres-Arrese. martatorresarrese@gmail.com

Palabras clave

- ▷ Mediastinitis
- ▷ *Haemophilus influenzae*
- ▷ Pericarditis

Keywords

- ▷ *Mediastinitis*
- ▷ *Haemophilus influenzae*
- ▷ *Pericarditis*

Resumen

El caso que acontece pretende enfatizar en una patología potencialmente mortal. La demora en el diagnóstico de esta entidad influye tanto en el manejo como en el pronóstico. Un varón de 38 años sin antecedentes acudió al Servicio de Urgencias por fiebre, síntomas catarrales altos y dolor torácico retroesternal. Se encontraba estable, pero febril, y la analítica reveló elevación de reactantes de fase aguda. Se solicitó TAC, bajo la sospecha de mediastinitis, que confirmó el diagnóstico. Se inició antibioterapia y se tomó una actitud expectante. La precocidad del diagnóstico permitió un tratamiento conservador.

Abstract

The case that happens intends to emphasize a potentially fatal pathology. The delay in the diagnosis of this entity potentially influences both the management and the prognosis. A 38-year-old male with no history goes to the Emergency Department for fever, high catarrhal symptoms and retrosternal chest pain. He was stable but febrile and the analytical revealed elevation of acute phase reactants. A CT scan was requested under suspicion of mediastinitis that confirmed the diagnosis. Antibiotic therapy was initiated and an expectant attitude was taken. The precocity of the diagnosis allowed a conservative treatment.

Puntos destacados

- ▷ La mediastinitis aguda descendente es una entidad rara pero cuya detección a tiempo cambia el manejo y el pronóstico.
- ▷ En nuestro caso, la sospecha precoz permitió el abordaje con antibioterapia y evitó una cirugía de elevada morbilidad y mortalidad.
- ▷ La coexistencia con pericarditis por irritación por contigüidad, aunque descrita, es extremadamente infrecuente.

pueden estar presentes¹⁻⁵. La infección del mediastino se inicia como una celulitis que con frecuencia degenera en necrosis que se extiende con poca o nula presencia de pus. Durante esta fase temprana, el tratamiento comporta antibioterapia y una cirugía demasiado precoz puede empeorar la situación al romper las defensas naturales. Una vez superada esta etapa, es preciso un desbridamiento quirúrgico adyuvante; y la mortalidad y la morbilidad aumentan considerablemente⁶.

Introducción

La mediastinitis es una rara afección con morbilidad y mortalidad significativas cuya demora diagnóstica cambia el tratamiento y empeora drásticamente el pronóstico. En nuestro medio, la mayoría de las veces la observamos en contexto posquirúrgico (cirugía cardíaca) o como consecuencia de intervenciones como mediastinoscopias o gastroscopias con perforación esofágica secundaria. En los casos en los que no existe un contacto con el medio sanitario previamente, casi la mitad de las veces tiene un origen odontogénico. Otros orígenes son el faríngeo y el amigdalino. Respecto a la etiología, suelen ser polimicrobianas, y los microorganismos más frecuentemente aislados son los estreptococos del grupo *Viridans*. Estafilococos y gramnegativos también

Historia clínica y exploración física

Varón de 32 años, natural de Colombia (último viaje a su país natal hace 6 meses), sin antecedentes familiares ni personales de interés, que comenzó con un cuadro de odinofagia y fiebre hace 2 días junto con deterioro del estado general y paulatinamente dolor retroesternal que se incrementaba al deglutir, así como tos seca en las últimas horas. Negaba haberse atragantado, aunque había comido pescado previamente al inicio del cuadro.

A la exploración, el paciente se encontraba hemodinámicamente estable, con tensión arterial de 130/60 mmHg, frecuencia cardíaca de 110 latidos

por minuto y saturación de oxígeno del 97% respirando aire ambiente. La temperatura era de 40 °C. El paciente presentaba mal aspecto general, con sudoración profusa, aunque se encontraba eupneico y bien perfundido. La exploración faríngea reveló una faringe eritematosa brillante, con amígdalas aumentadas de tamaño sin placas y úvula desviada a la derecha sin evidencia de abscesos. Presentaba adenopatías múltiples de alrededor de 1,5 cm, de dominio izquierdo, lisas y rodaderas, no adheridas y levemente dolorosas a la palpación. El resto de la exploración era normal. Se solicitó valoración por Otorrinolaringología, que le diagnosticó rinosinusitis y faringitis aguda sin aparentes complicaciones.

Pruebas complementarias

La analítica mostraba aumento de reactantes de fase aguda (17.000 leucocitos/ μ l, con predominio de neutrófilos), proteína c reactiva (PCR) 28 mg/dl, procalcitonina 6,6 ng/ml, y coagulopatía (INR 1,6, TTPA 35 s). Se realizó electrocardiograma (ECG) que evidenció un ritmo sinusal sin alteraciones en la conducción ni en la repolarización a 100 lpm.

Dada la sospecha clínica de mediastinitis aguda, se solicitaron hemocultivos, serología de VIH y tomografía axial computarizada (TAC) torácica y cervical que mostró estriación de la grasa en el mediastino, tanto a nivel cervical como torácico, sin evidencia de colecciones (Figura 1)³, como sería esperable en un estadio más avanzado de origen otorrinolaringológico.

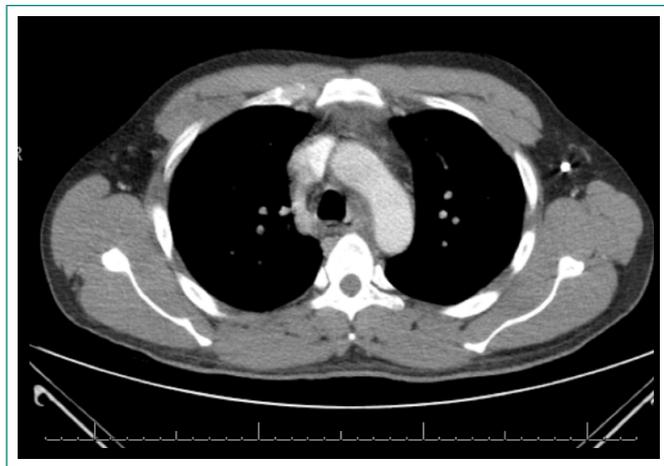


Figura 1. TAC: estriación de la grasa del mediastino

Evolución

Se inició antibioterapia de amplio espectro (piperacilina-tazobactam y amikacina), pese a lo cual, en las siguientes 12 horas y persistiendo el mismo tipo de dolor torácico, el paciente sufrió cuadro hipotensivo y requirió sueroterapia y fármacos vasoactivos. En este momento, se realizó nuevo ECG que evidenció cambios electrocardiográficos con T picudas y descenso del segmento PR, compatible con pericarditis aguda en probable relación con afectación por continuidad. El ecocardiograma urgente no visualizó derrame pericárdico. Dada la situación, el paciente ingresó en la unidad de cuidados intensivos (UCI) y se asociaron ibuprofeno y colchicina.

La radiografía de control ya mostraba ensanchamiento mediastínico incipiente. En los hemocultivos se aisló *Haemophilus influenzae* sensible a cefalosporinas, por

lo que se decidió desescalar a ceftriaxona. La serología de VIH resultó negativa y, durante su estancia en UCI, se realizó una gastroscopia que no mostró hallazgos.

A las 24 horas, se procedió a realizar TAC de control que manifestó un empeoramiento de la estriación de la grasa y derrame pleural de nueva aparición. Sin embargo, dada la situación de estabilidad hemodinámica y mejoría clínica, se procedió a trasladar al paciente a planta de hospitalización, donde el dolor torácico remitió. La evolución fue favorable y, cumpliendo 4 semanas de tratamiento antibiótico, el paciente fue dado de alta.

Diagnóstico

Mediastinitis aguda precoz de origen otorrinolaringológico por *Haemophilus influenzae* con pericarditis secundaria.

Discusión

Nuestro caso se trataba, por tanto, de una mediastinitis aguda por *Haemophilus influenzae* de etiología descendente, sin evidencia de absceso a nivel otorrinolaringológico en las pruebas de imagen. Como problemas secundarios, el paciente presentaba pericarditis aguda y derrame pleural leve por continuidad.

Como se pone de manifiesto en la revisión sobre la fascitis necrotizante cervical de Gunaratne et al., la presencia de fiebre y dolor retroesternal es una asociación que nos debe hacer pensar en mediastinitis¹. Los antecedentes como una infección odontogénica, faríngea o amigdalar, un atragantamiento o un procedimiento sobre la zona (como gastroscopias o mediastinoscopias) nos tienen que poner alerta. El método diagnóstico de elección es la TAC.

En nuestro caso, el paciente presentaba un síndrome catarral previo sin aparentes complicaciones a nivel otorrinolaringológico, e ingesta de pescado en los días previos. La TAC únicamente evidenció estriación de la grasa, hallazgo sugestivo de mediastinitis inicial. En casos más avanzados, es frecuente la objetivación de colecciones o abscesos. El diagnóstico temprano en esta entidad cambia radicalmente el pronóstico y el manejo, sin embargo hay muy pocas referencias bibliográficas sobre el manejo conservador de esta entidad ya que, en la mayoría de ocasiones, se llega tarde al diagnóstico^{7, 8}. En esta ocasión, fue la sospecha inicial alta lo que permitió un manejo con antibioterapia. Respecto al tratamiento médico, dado que suelen ser polimicrobianas, se deben emplear antibióticos de amplio espectro y a dosis plenas². Regímenes recomendados son piperacilina-tazobactam o clindamicina junto con metronidazol. El tratamiento inicial se realizó con piperacilina-tazobactam y amikacina, desescalando a ceftriaxona tras el aislamiento y el antibiograma. Es preciso comentar que la coexistencia con pericarditis y derrame pleural, aunque excepcional, está descrita y se debe plantear el drenaje. La evolución fue favorable y el paciente fue dado de alta.

Bibliografía

1. Gunaratne DA, Tseros EA, Hasan Z, Kudpaje AS, Suruliraj A, Smith MC, Riffat F, Palme CE. Cervical necrotizing fasciitis: systematic review and analysis of 1235 reported cases from the literature. *Head Neck*. 2018 Sep; 40(9): 2094-2102. doi: 10.1002/hed.25184.
2. Chow AW. Deep neck space infections. Uptodate.com [Internet]. Actualizado: Oct 11, 2017. Revisado: Oct 15, 2018. Disponible en: https://www.uptodate-com.m-hdoct.a17.csinet.es/contents/deep-neck-space-infections?search=mediastinitis%20aguda&source=search_result&selecte dTitle=2~150&usage_type=default&display_rank=2#H34

3. Brook I, Frazier EH. Microbiology of mediastinitis. Arch Intern Med. 1996 Feb 12; 156(3): 333-336.
4. Hurley MC, Heran MK. Imaging studies for head and neck infections. Infect Dis Clin North Am. 2007 Jun; 21(2): 305-353, v-vi.
5. Todd JK. Bacteriology and clinical relevance of nasopharyngeal and oropharyngeal cultures. Pediatr Infect Dis. 1984 Mar-Apr; 3(2): 159-163.
6. Rega AJ, Aziz SR, Ziccardi VB. Microbiology and antibiotic sensitivities of head and neck space infections of odontogenic origin. J Oral Maxillofac Surg. 2006 Sep; 64(9): 1377-1380.
7. Reynolds SC, Chow AW. Severe soft tissue infections of the head and neck: a primer for critical care physicians. Lung. 2009 Sep-Oct; 187(5): 271-279. doi: 10.1007/s00408-009-9153-7.
8. Chen KC, Chen JS, Kuo SW, Huang PM, Hsu HH, Lee JM, Lee YC. Descending necrotizing mediastinitis: a 10-year surgical experience in a single institution. J Thorac Cardiovasc Surg. 2008 Jul; 136(1): 191-198. doi: 10.1016/j.jtcvs.2008.01.009.

Sarcoma indiferenciado primario de corazón. A propósito de un caso

Juan Daniel Díaz-García¹, Fabián Armando Carrera-Patiño¹, Jorge Eduardo Aquino-Matus¹, Erika Karina Tenorio-Aguirre¹, Haydee Viridiana Martínez-Hernández²

¹Servicio de Medicina Interna. Hospital General Dr. Manuel Gea González. Secretaría de Salud. Ciudad de México. México

²Servicio de Anatomía Patológica. Hospital General Dr. Manuel Gea González. Secretaría de Salud. Ciudad de México. México

Recibido: 15/09/2018

Aceptado: 02/01/2019

En línea: 30/04/2019

Citar como: Díaz-García JD, Carrera-Patiño FA, Aquino-Matus JE, Tenorio-Aguirre EK, Martínez-Hernández HV. Sarcoma indiferenciado primario de corazón. A propósito de un caso. Rev Esp Casos Clin Med Intern (RECCMI). 2019 (Abr); 4(1): 6-9 doi: 10.32818/reccmi.a4n1a3.

Autor para correspondencia: Juan Daniel Díaz-García. judan_digar@hotmail.com

Palabras clave

- ▷ Neoplasia cardíaca
- ▷ Sarcoma
- ▷ Disnea
- ▷ Hemoptisis
- ▷ Síndrome constitucional

Keywords

- ▷ Cardiac neoplasia
- ▷ Sarcoma
- ▷ Dyspnea
- ▷ Hemoptysis
- ▷ Constitutional syndrome

Resumen

Los tumores primarios de corazón son una entidad muy infrecuente, con una incidencia del 0.00-0.02% en series de autopsia. Aproximadamente un 15% de estos tumores son malignos, siendo éstos extremadamente raros (menos del 0.1%) y en su mayoría sarcomas. El diagnóstico se realiza habitualmente con técnicas de imagen como ecocardiograma, tomografía computarizada o resonancia magnética. El tratamiento de primera línea es la resección quirúrgica completa del sarcoma y el pronóstico es pobre en casi todos los casos. Se presenta el caso de un paciente masculino de 67 años de edad que comienza con cuadro de tos productiva, hemoptisis, disnea y síndrome constitucional. Con diagnóstico post mórtem de sarcoma indiferenciado primario de corazón.

Abstract

Primary heart tumors are a very infrequent entity, with an incidence of 0.0017 to 0.02% in autopsy series. Approximately 15% of these tumors are malignant, being these extremely rare (less than 0.1%) and mostly sarcomas. The diagnosis is usually made with imaging techniques such as echocardiography or CT or MRI. The first-line treatment is complete surgical resection of the sarcoma and the prognosis is poor in almost all cases. We present the case of a 67-year-old male patient that started with a productive cough, hemoptysis, dyspnea and constitutional syndrome. With postmortem diagnosis of primary undifferentiated heart sarcoma.

Puntos destacados

- ▷ Varón de 67 años de edad con diagnóstico de sarcoma indiferenciado primario de corazón.
- ▷ El diagnóstico patológico y radiológico de esta malignidad suele ser un reto.
- ▷ Tienen un mal pronóstico que se encuentra agravado por la ausencia de un protocolo establecido de tratamiento.

muy raros y aún no se reconoce ningún método como estándar de oro diagnóstico⁶⁻⁸. No se cuenta con un protocolo establecido de tratamiento, pues estas neoplasias son muy infrecuentes⁹.

Presentamos un caso de un sarcoma indiferenciado primario de corazón con un cuadro clínico caracterizado por tos productiva, hemoptisis, disnea y síndrome constitucional.

Introducción

Los sarcomas cardíacos primarios son una entidad patológica rara y constituyen aproximadamente el 1% de todos los sarcomas de tejidos blandos¹. Clínicamente, se presentan como falla cardíaca congestiva e invaden el pericardio directamente o por depósito de nódulos en el pericardio visceral^{2,3}. En algunos casos, se diagnostican las metástasis en órganos lejanos y sólo se encuentra la lesión primaria incidentalmente^{4,5}. El diagnóstico patológico y radiológico de esta malignidad suele ser un reto, ya que estos tumores son

Historia clínica y exploración física

Masculino de 67 años de edad sin antecedentes hereditarios de importancia, con antecedente de hipertensión arterial sistémica y etilismo crónico. Con inicio de cuadro clínico de 3 semanas de evolución caracterizado por presencia de tos con expectoración blanquecina y estrias de sangre sin predominio de horario, disnea de medianos a pequeños esfuerzos, ortopnea, astenia,

adinamia, anorexia y pérdida de peso no intencionada de 20 kg en los últimos 9 meses.

A su ingreso a la unidad de Urgencias presentó signos vitales, tensión arterial (TA) 50/35 mmHg, frecuencia cardíaca (FC) 110 latidos por minuto, frecuencia respiratoria 24 respiraciones por minuto y saturación de oxígeno (SatO₂) del 82%; por lo que se inició manejo hídrico y oxígeno suplementario a 3 l/min con posterior mejoría de la TA (110/70 mmHg) y SatO₂ (95%). A la exploración física, el paciente se encontró deshidratado, caquético, con palidez generalizada y dificultad respiratoria, neurológicamente con funciones mentales superiores conservadas, isocoria, reflejo fotomotor presente y normal, cuello sin ingurgitación yugular, ausencia de adenopatías, tórax con adecuada amplexión y amplexación, estertores crepitantes subcapulares bilaterales de predominio izquierdo. Ruidos cardíacos rítmicos con adecuada intensidad, con desdoblamiento del segundo ruido, abdomen sin visceromegalias, peristalsis normal, sin dolor a la palpación, extremidades con presencia de edema moderado de ambos miembros pélvicos a nivel subrotuliano..

Pruebas complementarias

Se solicitaron paraclínicos, dentro de los cuales destacaron: bilirrubina total 5.15 mg/dl (0.1-1.0), bilirrubina directa 3.1 mg/dl (0.2-0.8) y deshidrogenasa láctica 245 U/l (125-240); resto de paraclínicos sin alteraciones.

Dentro de los estudios de imagen, se realizaron ultrasonido de hígado y vías biliares con rastreo a corazón, con hallazgo de imágenes nodulares que modificaban la arquitectura de las cavidades cardíacas, derrame pleural bilateral y presencia de líquido libre intraabdominal, por lo que se solicitó tomografía computarizada de tórax y abdomen, donde se evidenció presencia de múltiples lesiones nodulares a nivel mediastinal y pericárdicas que sugerían, por morfología, lesiones metastásicas de primario desconocido, además de hallazgos observados en la columna vertebral en relación con lesiones de aspecto lítico (**Figura 1**).

Evolución y diagnóstico

El paciente presentó datos de choque cardiogénico con presencia de falla ventilatoria que precisó intubación orotraqueal y apoyo vasopresor e inotrópico (norepinefrina + dobutamina). Ante la mala evolución clínica,

requirió aumento de parámetros ventilatorios y dosis de norepinefrina, con datos de falla orgánica múltiple, con posterior descenso abrupto de la FC. Los familiares solicitaron libre evolución, y el paciente falleció minutos después.

El reporte de post mórtem por parte del Servicio de Anatomía Patológica fue (**Figura 2**):

- Corazón con múltiples lesiones nodulares en ambos ventrículos, heterogéneas, café claro que alterna con áreas violáceas y zonas quísticas hemorrágicas.
- Pulmón izquierdo y derecho, así como hígado, con múltiples nódulos metastásicos.
- Neoplasia mesenquimatosa con patrones de crecimiento sólido, alveolar y glandular, con necrosis geográfica extensa, células pequeñas, con núcleo basófilo, vesiculares y escaso citoplasma eosinófilo, que infiltra endocardio así como miocardio.
- Inmunoquímica vimentina (+) y (-) para Cro-A, CD99, WT1, AML, MyoD1, PS100, CD56, CD45, CD34, CD31 y D240. Microscopía electrónica, sin hallazgos específicos, FISH del gen EWS sin presentar rearreglo (**Figura 3**).
- Diagnóstico final de choque cardiogénico secundario a sarcoma indiferenciado primario de corazón.

Discusión y conclusiones

Los sarcomas cardíacos primarios son una entidad rara que explica alrededor del 20% de los tumores cardíacos malignos. Usualmente, permanecen asintomáticos hasta que producen efecto de masa, al obstruir el flujo sanguíneo disminuyendo el gasto cardíaco, existe invasión local, embolización o manifestaciones sistémicas. Estos síntomas no son específicos y semejan otras enfermedades cardiovasculares. Los síntomas constitucionales, como fiebre y pérdida de peso, usualmente se asocian con síntomas cardíacos; otros síntomas incluyen tos, hemoptisis, mareo, síncope hasta muerte súbita, como fue el caso de nuestro paciente.

El ecocardiograma bidimensional es actualmente el estudio más usado para detectar tumores cardíacos, sin embargo, ante la inmediata mala evolución clínica de nuestro paciente y el desfavorable desenlace, no se realizó. La tomografía computarizada y la resonancia magnética demuestran con gran precisión la masa tumoral y la extensión a pericardio o vasos

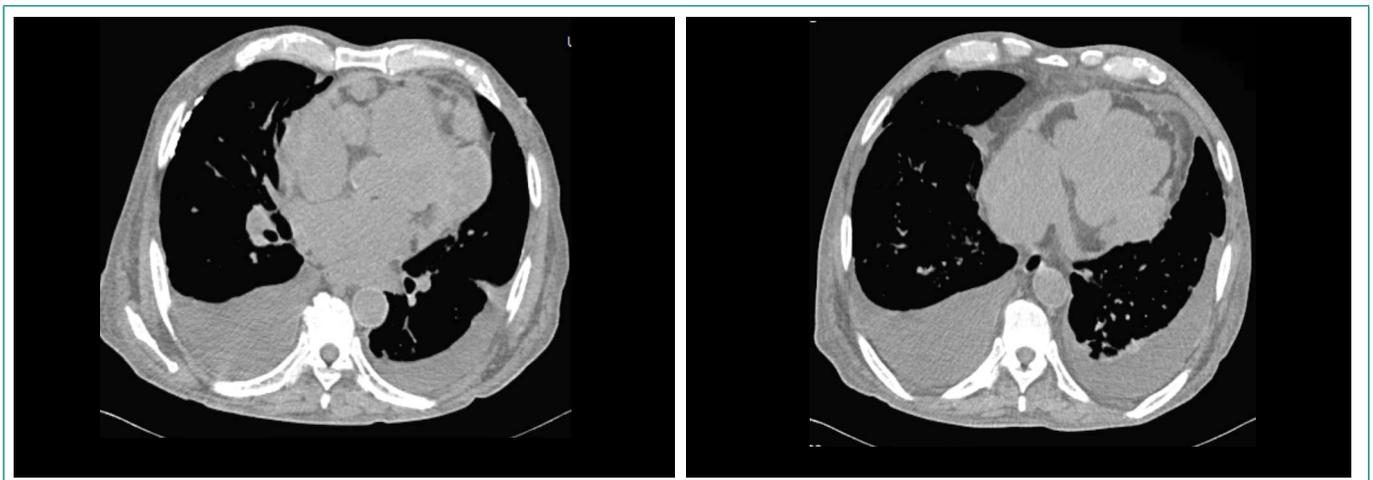


Figura 1. Tomografía computarizada de tórax y abdomen con presencia de múltiples lesiones nodulares a nivel mediastinal y pericardio

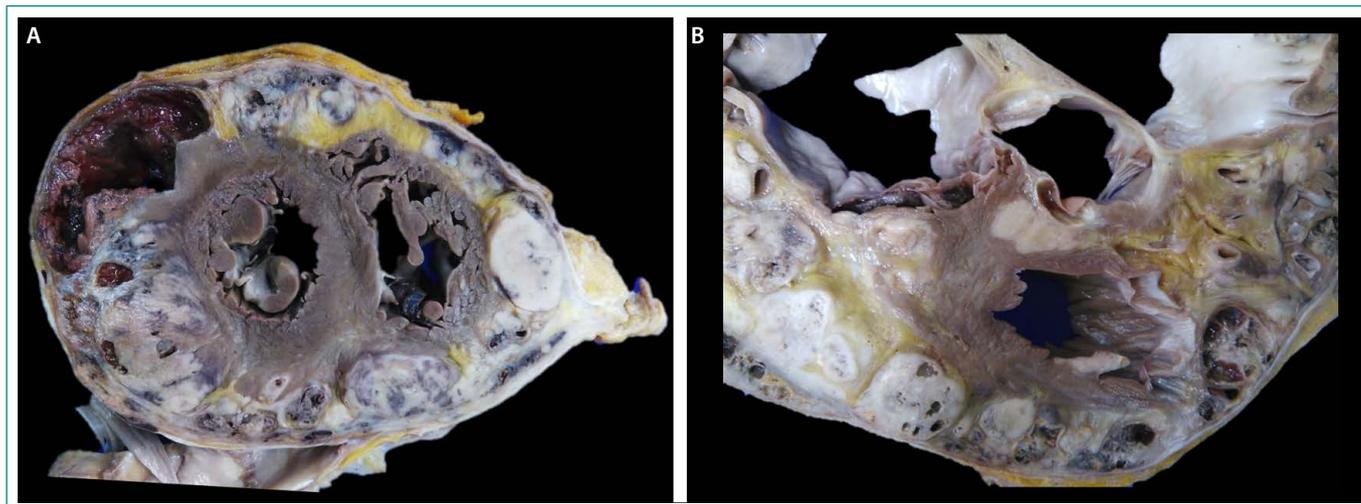


Figura 2. A: corte de corazón, con tumor heterogéneo que se origina del pericardio e infiltra miocardio; con áreas sólidas y quísticas con hemorragia. B: nódulos tumorales infiltrando miocardio

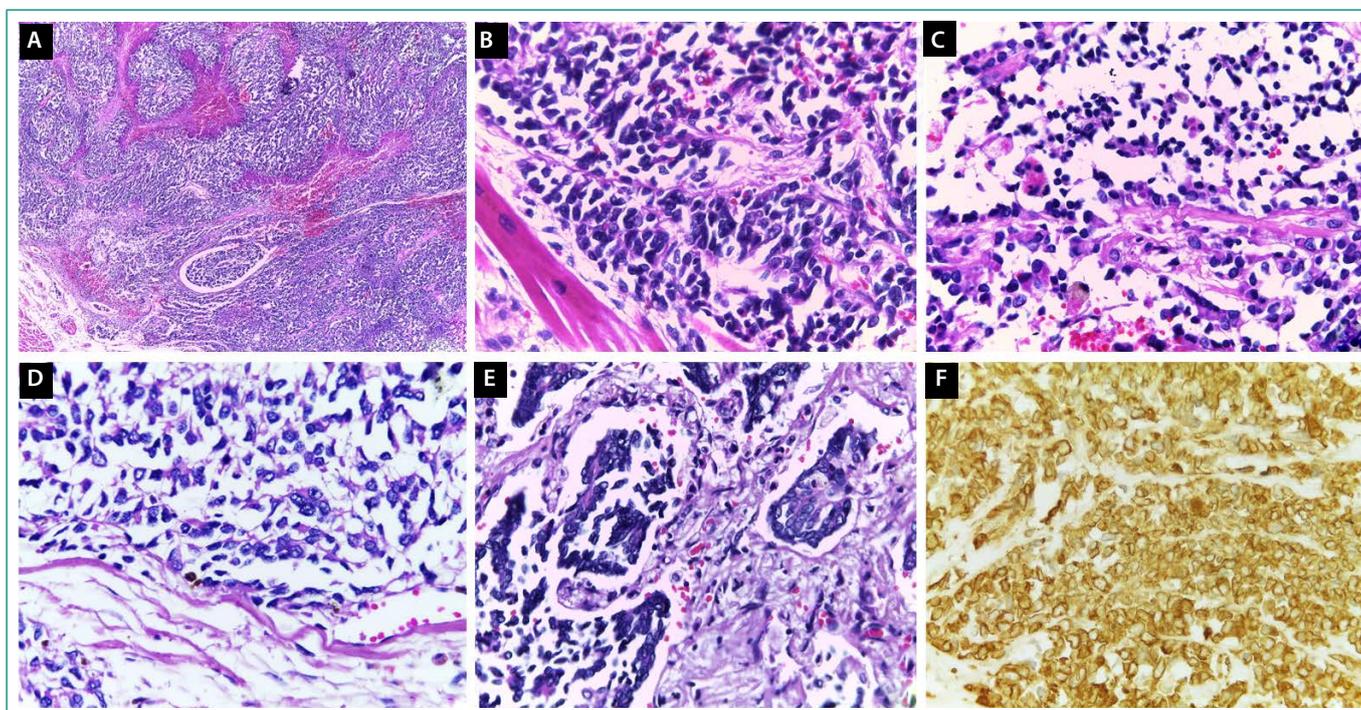


Figura 3. A: neoplasia caracterizada por necrosis geográfica extensa. B: neoplasia maligna mesenquimatosa que disea a los miocardiocitos. C: células pequeñas, redondas y basófilas. D: células con citoplasma y escaso eosinófilo, con núcleo grande, pleomórfico, con cromatina grumosa y nucleolo evidente. E: células neoplásicas dentro de alvéolos y disecando el parénquima pulmonar. F: anticuerpo vimentina con positividad intensa y difusa en células neoplásicas

de gran calibre. En términos de diagnóstico diferencial, a veces puede ser difícil distinguir el sarcoma bien diferenciado del lipoma, basándose únicamente en las técnicas de imagen actuales, ya que, además, ambos tienen un patrón de apariencia nodular. Sin embargo, el sarcoma, a diferencia del lipoma, generalmente no está encapsulado y tiene un comportamiento infiltrativo. Otros hallazgos más orientados hacia el sarcoma comprenden apariencia no homogénea a pesar de la presencia de una porción grasa intralesional, dimensiones más grandes y componente de tejido blando más prominente.

La resección quirúrgica completa continúa siendo el tratamiento primario de elección. En caso de difícil accesibilidad anatómica, la resección con autotras-

plante ofrece mejores resultados. No obstante, los resultados son paliativos, ya que se observa recurrencia y metástasis en la mayoría de los casos. A pesar del tratamiento, el pronóstico continúa siendo desfavorable.

Bibliografía

1. Mercado-Guzmán MP, Meléndez-Ramírez G, Castillo-Castellón F, Kimura-Hayama E. Evaluación de tumores cardíacos por tomografía computada multidetector y resonancia magnética cardíaca. Arch Cardiol Mex. 2016 Oct-Dec; 86(4): 335-349. doi: 10.1016/j.acmx.2016.04.005.

- Nael A, Johnston A, Dacosta-Iyer M, Deshmukh-Reane S, Ouyang Y, Nael K, et al. An intimal cardiac sarcoma with overexpression of MDM2, first presented as intestinal obstruction, a case report and review of literature. *Am Soc Clin Pathol Case Rep.* 2014; 14(4): 2-19.
- Ramlawi B, Leja MJ, Abu Saleh WK, Al Jabbari O, Benjamin R, Ravi V, et al. Surgical treatment of primary cardiac sarcomas: review of a single-institution experience. *Ann Thorac Surg.* 2016 Feb; 101(2): 698-702. doi: 10.1016/j.athoracsur.2015.07.087.
- Diab MS, Smelt J, Fletcher N, Sarsam M. Cardiac sarcoma presenting with abdominal pain and mimicking myxoma on echocardiogram. *JRSM Open.* 2016 Sep 1; 7(9): 2054270416649286. doi: 10.1177/2054270416649286.
- Byon JH, Kwak HS, Chung GH, Jang KY. Acute stroke from tumor embolus in a patient with cardiac sarcoma: aspiration thrombectomy with penumbra catheter. *Interv Neuroradiol.* 2016 Feb; 22(1): 88-90. doi: 10.1177/1591019915609782.
- Chawla SP, Papai Z, Mukhametshina G, Sankhala K, Vasylyev L, Fedenko A, et al. First-line idoxorubicin vs doxorubicin in metastatic or locally advanced unresectable soft-tissue sarcoma: a phase 2b randomized clinical trial. *JAMA Oncol.* 2015 Dec; 1(9): 1272-1280. doi: 10.1001/jamaoncol.2015.3101.
- Lima PP, López-Almodóvar LF, Jiménez JI, Orrade JL, Cañas A. Sarcoma cardíaco primario que comienza como dolor abdominal e isquemia intestinal: a propósito de un caso y revisión de la literatura. *Cirugía Cardiovascular.* 2013; 20(3): 156-158. doi: 10.1016/j.circv.2013.05.006.
- Cannavale G, Francone M, Galea N, Vullo F, Molisso A, Carbone I. Fatty images of the heart: spectrum of normal and pathological findings by computed tomography and cardiac magnetic resonance imaging. *Biomed Res Int.* 2018 Jan 9; 2018: 5610347. doi: 10.1155/2018/5610347.
- Li H, Yang S, Chen H, Yang Z, Hong T, Hou Y, et al. Survival after heart transplantation for non-metastatic primary cardiac sarcoma. *J Cardiothorac Surg.* 2016; 11: 145. doi: 10.1186/s13019-016-0540-x.

Necrólisis epidérmica tóxica atípica inducida por furosemida

Ana María Tierra-Rodríguez¹, Beatriz López-Prada², Ángel Fernández-Díaz³

¹Servicio de Medicina Interna. Hospital El Bierzo. Ponferrada (León). España

²Servicio de Urgencias. Hospital El Bierzo. Ponferrada (León). España

³Servicio de Neurología. Hospital El Bierzo. Ponferrada (León). España

Recibido: 03/11/2018

Aceptado: 12/02/2019

En línea: 30/04/2019

Citar como: Tierra-Rodríguez AM, López-Prada B, Fernández-Díaz A. Necrólisis epidérmica tóxica atípica inducida por furosemida. Rev Esp Casos Clin Med Intern (RECCMI). 2019 (Abr); 4(1): 10-12. doi: 10.32818/reccmi.a4n1a4.

Autor para correspondencia: Ana María Tierra-Rodríguez. any-lind@hotmail.com

Palabras clave

- ▷ Necrólisis epidérmica tóxica
- ▷ Síndrome de Stevens-Johnson
- ▷ Furosemida

Keywords

- ▷ Toxic epidermal necrolysis
- ▷ Stevens-Johnson syndrome
- ▷ Furosemide

Resumen

La necrólisis epidérmica tóxica es una enfermedad cutánea severa y poco frecuente, generalmente inducida por fármacos, que se caracteriza por un desprendimiento epidérmico que afecta a más del 30% de la superficie corporal total. Es importante tenerla en cuenta por el riesgo de complicaciones secundarias y su elevada mortalidad. Furosemida es un diurético del grupo de las sulfonamidas ampliamente utilizado en la práctica clínica diaria que raramente produce este tipo de reacción adversa. Presentamos un caso clínico atípico de necrólisis epidérmica tóxica por furosemida, que difiere con lo anteriormente publicado en forma de presentación, diagnóstico y evolución.

Abstract

Toxic epidermal necrolysis is a rare and severe skin disease, usually induced by drugs, that is characterized by an epidermal detachment that affects more than 30% of the total body surface. It is very important to keep it in mind, for the risk of secondary complications and high mortality. Furosemide is a diuretic of the sulfonamide group, widely used in daily clinical practice, which rarely produces this type of adverse reaction. We present an atypical clinical case of toxic epidermal necrolysis induced by furosemide. It differs from previous cases in the form of presentation, diagnosis and evolution.

Puntos destacados

- ▷ Furosemida es un fármaco de uso habitual en la práctica diaria que puede causar toxicodermias como reacción adversa, siendo la necrólisis epidérmica tóxica una de las más infrecuentes, pero de extrema gravedad.
- ▷ Incluir en nuestra práctica clínica la revisión pormenorizada del tratamiento nos acercará al diagnóstico en un alto porcentaje de casos.

Introducción

El síndrome de Stevens-Johnson (SSJ) y la necrólisis epidérmica tóxica (NET) son reacciones cutáneas agudas, generalmente inducidas por fármacos, poco frecuentes y con alta mortalidad.

Existen pocos casos en la literatura de SSJ y NET por furosemida dada su extrema rareza.

Historia clínica

Mujer de 93 años, sin alergias conocidas, hipertensa y con cardiopatía isquémica revascularizada 12 años atrás. Seguía tratamiento crónico con ácido acetilsalicílico, ramipril, pravastatina y nebivolol. En la última semana, su médico de Atención Primaria pautó un comprimido de furosemida de 40 mg al día por disnea y edemas. Acude a Urgencias por aumento difuso de edemas y descamación cutánea generalizada que se inició a las pocas horas del inicio de furosemida. Estaba afebril, normotensa y eupneica, con buen estado general.

Destacaba una eritrodermia descamativa no dolorosa ni pruriginosa (**Figura 1**) de predominio en tronco, abdomen y extremidades superiores, con afectación de palmas (**Figura 2**) y cuero cabelludo. Tenía signo de Nikolsky positivo y respetaba mucosas. También, edemas con fovea hasta raíz de miembros inferiores, y en abdomen, extremidades superiores y cara. El resto de la exploración física era anodina, incluyendo la orofaringe.



Figura 1. Edemas y descamación generalizados tras inicio de furosemida



Figura 3. Mejoría a las 48 horas del ingreso. Resolución de los edemas y desaparición de la descamación en la mayor parte de las zonas previamente afectadas



Figura 2. Afectación palmar bilateral con descamación y signo de Nikolsky positivo

Pruebas complementarias y evolución

No presentaba alteraciones analíticas, radiológicas o electrocardiográficas relevantes. Se decidió ingreso en Medicina Interna con valoración por Dermatología y Alergología. Se inició tratamiento de soporte, hidroclorotiazida, prednisona en pauta descendente y retirada de furosemida, presentando una resolución completa a las 72 horas (**Figura 3**). El resto de medicación habitual se mantuvo. Las analíticas de control seriadas con función renal fueron normales y los hemocultivos extraídos inicialmente por sospecha de enfermedad estafilocócica sistémica fueron negativos. Ante la rápida resolución y ausencia de complicaciones, se decidió el alta hospitalaria. Durante el seguimiento, rechazó estudios por Alergología, se mantuvo asintomática y sin nuevos episodios de recidiva.

Diagnóstico

Toxicodermia por furosemida, probable NET atípica.

Discusión

Las toxicodermias son dermatosis causadas fundamentalmente por fármacos, que afectan a piel, mucosas y/o anejos. Existen diversos tipos según la afectación cutánea causada, como exantema, eritrodermia, urticaria-angioedema, erupciones acneiformes, SSJ/NET, reacciones de hipersensibilidad y fotosensibilidad. En nuestro caso, por la clínica, la localización en zonas no fotoexpuestas y el tipo de lesiones, planteamos inicialmente la posibilidad de NET o SSJ.

La NET es una enfermedad cutánea severa y poco frecuente, con una incidencia anual de 0,4-2 casos por millón de habitantes. Se caracteriza por un desprendimiento epidérmico que afecta a más del 30% de la superficie corporal total. El 90% de los casos de NET se relacionan con la exposición a medicamentos (existen más de 200 fármacos implicados) y el resto son debidos a procesos infecciosos¹. Se debe a una causa inmunomediada, secundaria a una respuesta de hipersensibilidad tipo IV, que conlleva a la apoptosis de los queratinocitos. Consecuentemente, se produce el característico desprendimiento de la unión dermoepidérmica. En la mayoría de los casos, se afectan las mucosas², pudiendo alcanzar los epitelios respiratorio, intestinal o corneal en los casos más graves. La descamación suele precederse de pródromos pseudogripales³.

NET y SSJ constituyen una misma entidad y son indistinguibles histológicamente. La diferencia fundamental se basa en la clínica, según el grado de afectación. Por lo general, cuando la descamación cutánea es menor del 10% de la superficie corporal total, se trata de SSJ; entre 10-30%, se superponen SSJ y NET; y cuando el despegamiento cutáneo supera el 30%, es NET⁴. Por tanto, la NET es la forma de presentación más severa.

Los fármacos que más habitualmente causan este tipo de reacciones son anticonvulsivantes, antibióticos, antiinflamatorios no esteroideos y alopurinol⁵. Los diuréticos más relacionados son amilorida, meticlotiazida y metolazona⁶. Apenas existen toxicodermias por furosemida descritas en la literatura⁷ y, prácticamente, los pocos casos publicados se deben a SSJ y NET. Pero a pesar de su rareza, es importante conocer este efecto adverso, ya que está descrito en su ficha técnica (con frecuencia desconocida).

En nuestra paciente, consideramos NET porque la extensión corporal afectada era mayor del 30% según el diagrama de Lund y Browder. Asumimos furosemida como agente causal por varios motivos: la clínica apareció a los pocos días de su introducción, no existía relación con otros desencadenantes, se descartaron procesos infecciosos (procalcitonina y hemocultivos negativos) y presentó una respuesta favorable y rápida tras su suspensión. Además, por la sintomatología compatible, la relación temporal causa-efecto (con 6 puntos de algoritmo Naranjo) y la rápida resolución, no se realizó biopsia. De acuerdo con la literatura, la anatomía patológica no ayuda a establecer si la enfermedad está causada por medicamentos⁶, ni distingue SSJ de NET³, por lo que creemos que el estudio histológico debe reservarse para los casos dudosos⁶ o que no respondan a la retirada del fármaco sospechoso. Tampoco existen marcadores analíticos validados. Si bien es cierto que la mayoría de los casos descritos han realizado biopsia, el diagnóstico de NET es fundamentalmente clínico-cronológico (la relación temporal entre comienzo de la terapia e inicio de síntomas es variable, habitualmente entre 1-3 semanas)².

Deben tenerse en cuenta otras entidades descamativas o exfoliativas para el diagnóstico diferencial con toxicodermias, como el síndrome de la piel escaldada, el pénfigo vulgar y el penfigoide ampolloso, la dermatitis herpetiforme, el impétigo y el síndrome de Kawasaki². El síndrome de DRESS podría plantearse en el diagnóstico diferencial de nuestra paciente porque produce lesiones cutáneas similares, pero cursa con fiebre, eosinofilia, elevación de transaminasas y afectación sistémica con neumonitis o nefritis intersticial, por lo que hemos desestimado esta posibilidad⁸.

Creemos que es necesaria la hospitalización en todos los casos sospechosos de SSJ y NET porque son reacciones impredecibles, con un riesgo potencial de complicaciones y una elevada mortalidad. En nuestro caso, según la escala SCORTEN para severidad de NET¹, la paciente tenía un riesgo de fallecimiento del 12,1%.

El tratamiento se basa en la retirada precoz del fármaco implicado² y en medidas de soporte. Es fundamental una correcta hidratación intravenosa para evitar o corregir los desequilibrios hidroelectrolíticos y/o fracaso renal originados por la pérdida de fluidos transepidermicos. También se deben monitorizar las constantes vitales y vigilar la evolución de las lesiones dérmicas, ya que la pérdida y rotura de la barrera cutánea sirve como puerta de entrada a infecciones, siendo la sepsis la principal causa de muerte¹. Ante estas circunstancias, se han de establecer medidas de aislamiento de contacto y antibioterapia sistémica con antisépticos tópicos². Finalmente, al suspender furosemida, se deben controlar peso y diuresis, y observar si existe progresión de edemas que requieran otro tipo de diuréticos, como tiazidas. En ocasiones, pueden ser útiles corticoides a dosis altas, inmunoglobulinas intravenosas, inmunosupresores o plasmaféresis⁹⁻¹¹. No obstante, estos últimos tratamientos alternativos son controvertidos y muchos autores cuestionan su eficacia, por lo que precisan más estudios⁵.

Conclusiones

Consideramos importante nuestra aportación por varias razones. En primer lugar, la furosemida es el diurético más utilizado en la práctica clínica diaria en nuestro entorno y es extremadamente infrecuente que desencadene toxicodermias. Además, algunas de estas reacciones adversas son potencialmente

mortales, por lo que es importante conocerlas. En segundo lugar, la forma de presentación de la NET que aportamos es atípica, ya que en nuestro caso no tuvo pródromos catarrales y respetaba mucosas. Probablemente, esto último se deba a un estadio inicial del proceso. Por último, se debe resaltar que es fundamental realizar una correcta anamnesis con una valoración inicial de todos los fármacos que consumen los pacientes, ya que pueden ser los productores o coproductores de patologías urgentes, como en el caso que presentamos.

Bibliografía

- Gallardo Rivera CE, Souza Suárez-Medrano AG, Domínguez Borgua A, Gutiérrez Sánchez CO, Cruz Martínez RZ, Medina Navarro OA. Necrólisis epidérmica tóxica asociada a uso de furosemida. Reporte de caso y breve revisión de la literatura. *Dermatología CMQ*. 2017; 15(2): 84-89.
- García-Doval I, Roujeau JC, Cruces Prado MJ. Necrólisis epidérmica tóxica y síndrome de Stevens-Johnson: clasificación y actualidad terapéutica. *Actas Dermosifiliogr*. 2000; 91: 541-551.
- Wright AA, Vesta KS, Stark JE, Smith WJ. Stevens-Johnson syndrome associated with furosemide: a case report. *J Pharm Pract*. 2010 Aug; 23(4): 367-370. doi: 10.1177/0897190010362260.
- Bastuji-Garin S, Rzany B, Stern RS, Shear NH, Naldi L, Roujeau JC. Clinical classification of cases of toxic epidermal necrolysis, Stevens-Johnson syndrome, and erythema multiforme. *Arch Dermatol*. 1993 Jan; 129(1): 92-96.
- Roujeau JC, Kelly JP, Naldi L, Rzany B, Stern RS, Anderson T, Auquier A, Bastuji-Garin S, Correia O, Locati F, et al. Medication use and the risk of Stevens-Johnson syndrome or toxic epidermal necrolysis. *N Engl J Med*. 1995 Dec 14; 333(24): 1600-1607.
- Melloni Magnelli L, Padrón Flores AE, Larrazábal Aguerrevere LI, Sony Avendaño BN. Necrólisis epidérmica tóxica inducida por fármacos. Caso clínico. *Cir. Plást. Iberolatinoam*. 2008; 34(4): 305-312.
- Abe J, Mataka K, Umetsu R, Ueda N, Kato Y, Nakayama Y, et al. Stevens-Johnson syndrome and toxic epidermal necrolysis: the Food and Drug Administration adverse event reporting system, 2004-2013. *Allergol Int*. 2015 Jul; 64(3): 277-279. doi: 10.1016/j.alit.2015.01.002.
- Osuna Osuna J, Toledo Bahena ME, Valencia Herrera A, Ramírez Cortés E, Mena Cedillos C. Reacción por drogas con eosinofilia: síndrome DRESS, un gran simulador. *Dermatología Cosmética Médica y Quirúrgica*. 2013; 11(2). Accesible en: <https://dcmq.com.mx/edicion-abril-junio-2013-volumen-11-n%C3%B0mero-2/154-reaccion-por-drogas-con-eosinofilia-sindrome-dress-un-gran-simulador>
- Yuste M, Sánchez-Estella J, Santos JC, Alonso MT, Bordel MT, Gutiérrez JL, et al. Síndrome de Stevens-Johnson/necrólisis epidérmica tóxica tratado con inmunoglobulinas intravenosas. *Actas Dermosifiliogr*. 2005 Nov; 96(9): 589-592.
- Lerch M, Mainetti C, Terziroli Beretta-Piccoli B, Harr T. Current perspectives on Stevens-Johnson syndrome and toxic epidermal necrolysis. *Clin Rev Allergy Immunol*. 2018 Feb; 54(1): 147-176. doi: 10.1007/s12016-017-8654-z.
- Creamer D, Walsh SA, Dziewulski P, Exton LS, Lee HY, Dart JK, et al. UK guidelines for the management of Stevens-Johnson syndrome/toxic epidermal necrolysis in adults 2016. *Br J Dermatol*. 2016 Jun; 174(6): 1194-1227. doi: 10.1111/bjd.14530.

Reacción leucemoide por cáncer de cabeza y cuello. A propósito de un caso

Elizabeth Lorenzo-Hernández, Fernando Salgado-Ordóñez, Jaime Sanz-Cánovas, Ricardo Gómez-Huelgas
 Servicio de Medicina Interna. Hospital Regional Universitario de Málaga. Málaga. España

Recibido: 09/11/2018
 Aceptado: 16/01/2019
 En línea: 30/04/2019

Citar como: Lorenzo-Hernández E, Salgado-Ordóñez F, Sanz-Cánovas J, Gómez-Huelgas R. Reacción leucemoide por cáncer de cabeza y cuello. A propósito de un caso. Rev Esp Casos Clin Med Intern (RECCMI). 2019 (Abr); 4(1): 13-15. doi: 10.32818/reccmi.a4n1a5.

Autor para correspondencia: Elizabeth Lorenzo-Hernández. eli.lorenzo.hernandez@gmail.com

Palabras clave

- ▷ Carcinoma epidermoide
- ▷ Síndrome paraneoplásico
- ▷ Cáncer de cabeza y cuello
- ▷ Leucocitosis

Keywords

- ▷ Epidermoid cancer
- ▷ Paraneoplastic syndrome
- ▷ Head and neck cancer
- ▷ Leukocytosis

Resumen

La reacción leucemoide se define como un recuento de leucocitos maduros superior a 50×10^9 células/l. Describimos un caso poco frecuente de reacción leucemoide como manifestación paraneoplásica asociada a cáncer epidermoide de cabeza y cuello, diagnosticada al excluir otras causas y que conlleva un peor pronóstico de la enfermedad. El mecanismo de producción es desconocido, aunque las teorías actuales apuntan a la producción de citocinas estimulantes de la médula ósea.

Abstract

The leukemoid reaction is defined as a count of mature leukocytes greater than 50×10^9 cells/l. It is described a rare case of leukemoid reaction presented as paraneoplastic manifestation associated with epidermoid head and neck cancer, and which has been diagnosed after excluding other causes, and which implies a worse prognosis of the disease. The production mechanism is unknown although the current theories point to the production of stimulatory cytokines in the bone marrow.

Puntos destacados

- ▷ Se trata de un síndrome paraneoplásico asociado al carcinoma epidermoide de encía de manera poco frecuente que ensombrece el pronóstico de la enfermedad y es diagnosticado tras haber descartado otras causas de leucocitosis.

con normalidad del resto de parámetros del hemograma. Ante este hallazgo analítico, se consultó con Hematología, que practicó un frotis de sangre periférica, no encontrando cambios en la morfología celular ni alteraciones de la fosfatasa ácida glial que sugirieran una enfermedad hematológica primaria, por lo que se intuía que el proceso era reactivo¹.

Presentación del caso

Mujer de 74 años con antecedentes personales de hipertensión arterial de larga data, hipotiroidismo y carcinoma de mama hace 15 años tratado quirúrgicamente y con quimioterapia, actualmente en remisión, sin hábitos tóxicos conocidos. En el mes de marzo de 2018, fue diagnosticada de un carcinoma escamoso bien diferenciado a nivel de la mucosa labial superior pT4N0M0. En un principio, se extirpó la masa, presentando recidiva local y rápida progresión a nivel cervical (**Figura 1**) a los 2 meses de la intervención, por lo que se comenzó con radioterapia con intención paliativa.

Habiendo recibido 8 sesiones de radioterapia, fue traída a Urgencias por intento de autólisis con ingesta de 20 comprimidos de valsartán/hidroclorotiazida, destacando en la analítica realizada una leucocitosis de $89,87 \times 10^9$ células/l (valores de normalidad: $4-15 \times 10^9$ células/l) con $79,78 \times 10^9$ neutrófilos/l,

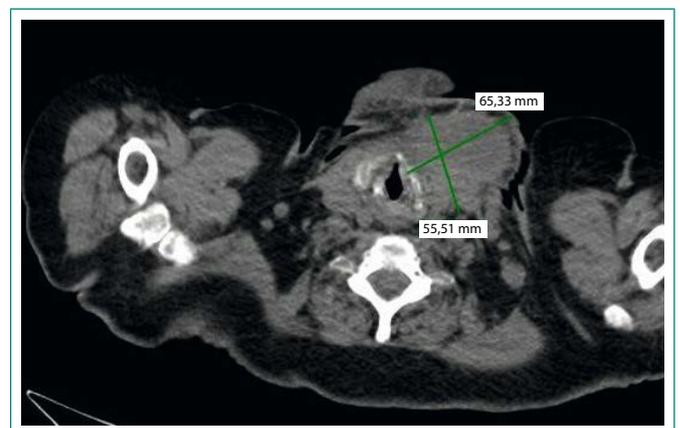


Figura 1. Progresión tumoral a nivel cervical

Se revisó el registro histórico analítico y se observó que los niveles de leucocitos y neutrófilos ya se encontraban elevados en el momento del diagnóstico, y a los 3 meses cumplía criterios de reacción leucemoide² ($> 50 \times 10^9$ leucocitos/l) con una concentración de $50,17 \times 10^9$ leucocitos/l (Figura 2).

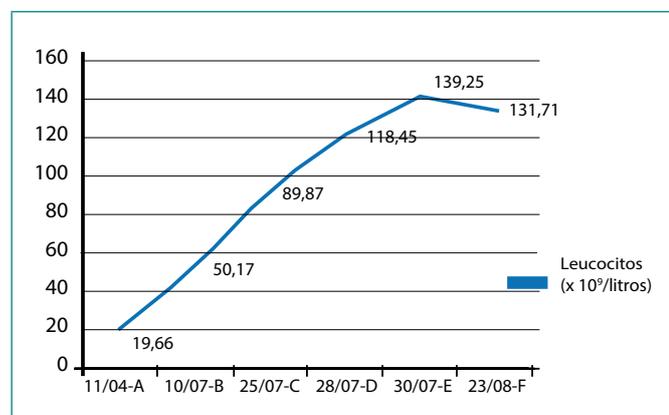


Figura 2. Evolución de la leucocitosis. A: diagnóstico de carcinoma epidermoide. B: criterios de reacción leucemoide e inicio de cefuroxima empírica. C: llegada a nuestro hospital. D: inicio de dexametasona como adyuvante analgésico. E: valor analítico más alto. F: última analítica realizada

Durante el ingreso, la paciente no presentó fiebre y se practicaron cultivos de sangre y orina que resultaron estériles (no obstante, se inició tratamiento empírico con cefuroxima por disuria), no hubo cambios respecto a las cifras de leucocitos, y no presentó otra semiología infecciosa. Se descartaron otras causas de leucocitosis, como toma de fármacos, hemorragia severa o metástasis óseas³. Se constató progresión tumoral a nivel cervical y pulmonar (Figura 3).



Figura 3. Metástasis pulmonares hematógenas y linfáticas

Como único síntoma, sólo refería dolor a nivel facial. Completó las sesiones de radioterapia y se inició dexametasona como coadyuvante analgésico, lo que incrementó las cifras de leucocitos hasta un máximo de $139,25 \times 10^9$ /l. En ningún momento de la evolución se observaron síntomas de hiperviscosidad (cefalea, visión borrosa, bradipsiquia, etc.), fallo renal o fracturas patológicas. Ante el mal pronóstico de la enfermedad de base y la ausencia de datos para que las alteraciones del hemograma se debieran a un proceso hematológico primario, se desestimó la realización de biopsia de médula ósea. Finalmente, la paciente murió al mes del diagnóstico de la reacción leucemoide por progresión de la enfermedad.

Discusión y conclusiones

El cáncer epidermoide de cabeza y cuello representa el sexto lugar¹ en cuanto a neoplasias malignas y se asocia a factores de riesgo como consumo de tabaco, bebidas alcohólicas, agentes virales como el virus del papiloma humano o el de Epstein-Barr, entre otros⁴. Afecta más a hombres, en una relación desde 2:1 hasta 4:1. El carcinoma epidermoide de mucosa bucal del labio superior pertenece a dichos tipos de cáncer. En concreto, los cánceres de cavidad oral suelen ser más agresivos debido a gran probabilidad de recidiva local y regional, con facilidad para dar metástasis a distancia en estadios avanzados (III/IV), fundamentalmente a pulmón, hígado e hígado, presentando peor pronóstico los de labio superior^{1,5}.

La reacción leucemoide se define como un recuento de leucocitos maduros superior a 50×10^9 células/l, que no se debe a ninguna proliferación monoclonal de precursores hemáticos. En la mayoría de los casos, se asocia a procesos infecciosos, inflamatorios o neoplásicos³. Por tanto, en algunas ocasiones podríamos considerar la reacción leucemoide como un auténtico síndrome paraneoplásico, sobre todo en aquellas relacionadas con mediadores químicos secretados por el tumor. Aunque se desconoce el mecanismo etiopatogénico, algunos autores lo han relacionado con la producción de diferentes citocinas como el factor estimulante de colonias por las células del propio tumor o la activación de macrófagos mediada por mucina a través del aumento en la expresión de ciclooxigenasa-2 en neoplasias de estirpe adenocarcinoma^{3,6}.

El hallazgo de este síndrome paraneoplásico asociado a un cáncer epidermoide de cabeza y cuello es excepcional^{1,7}, no habiendo encontrado ninguno en España según la revisión bibliográfica realizada.

La reacción leucemoide ensombrece el pronóstico de la enfermedad de base, pues suele traducir progresión, como en nuestro caso, y algunos autores encuentran una mortalidad del 78% a los 12 meses del diagnóstico de la leucocitosis, con mayor índice de malignidad y mayor tasa de metástasis⁵.

En nuestro caso, no pudimos determinar los niveles de GCSF, ya que no disponemos de esta técnica en nuestro centro. Además, al ser una paciente con una enfermedad avanzada de características paliativas decidimos no practicar estudios agresivos como la biopsia de médula ósea, ya que asumimos que la leucocitosis extrema se debía a la neoplasia de base.

En resumen, esta reacción leucemoide paraneoplásica asociada a cáncer epidermoide oral es una forma rara de presentación y se asocia a un peor pronóstico. El diagnóstico de este síndrome paraneoplásico es de exclusión, habiendo descartado otras causas inflamatorias, tóxicas, neoplásicas o inflamatorias. No obstante, aún es necesario contar con mayor evidencia científica para aclarar las causas e instaurar un tratamiento dirigido, aparte del propio de la neoplasia de base.

Bibliografía

1. Subramanian N, Hiremath B. Leukemoid reaction as a paraneoplastic syndrome in hypopharyngeal squamous cell carcinoma with cutaneous metastasis: an exceedingly rare occurrence [Internet]. *BMJ Case Reports*. 2015 Dec 15. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/26670890> [Acceso 8 agosto 2018].
2. Wang D, Zhang H, Yu F, Fang B. Extreme leukocytosis and leukemoid reaction associated with the lung sarcomatoid carcinoma: an unusual case report [Internet]. *Int J Gen Med*. 2016 Dec 23; 10: 7-9. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5207432/> [Acceso 20 agosto 2018].

3. Granger JM, Kontoyiannis DP. Etiology and outcome of extreme leukocytosis in 758 nonhematologic cancer patients: a retrospective, single-institution study. *Cancer*. 2009; 115: 3919-3923. Disponible en: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/epdf/10.1002/cncr.24480> [Acceso 9 septiembre 2018].
4. Stenson KM. Epidemiology and risk factors for head and neck cancer [Monografía en internet]. En: Brockstein BE, Connor RF (Ed). Uptodate. 2018. Disponible en: www.uptodate.com [Acceso 20 agosto 2018].
5. Lee DW, Teoh DC, Chong FL. A case of nasopharyngeal carcinoma with paraneoplastic leukemoid reaction: a case report [Internet]. *Med J Malaysia*. 2015 Apr; 70(2): 110-111. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/26162391> [Acceso 8 agosto 2018].
6. Hong KH, Lee JK, Byun SJ, Jung JW, Han IW, Jung JH, Kim EJ. A case of leukemoid reaction in pancreatic ductal adenocarcinoma. *Korean J Gastroenterol*. 2015 Aug; 66(2): 116-121. Disponible en: <https://doi.org/10.4166/kjg.2015.66.2.116> [Acceso 20 agosto 2018].
7. Brockstein BE, Stenson KM, Song S. Overview of treatment for head and neck cancer [Monografía en internet]. En: Posner MR, Fried MP, Brizel DM, Connor RF (Ed). Uptodate. 2018. Disponible en: www.uptodate.com [Acceso 20 agosto 2018].

Afasia como síntoma de presentación de una hepatitis A

Sara Pérez-Pereda¹, Vicente González-Quintanilla¹, Juncal Sánchez-Arguiano², Yesica Jiménez-López¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander (Cantabria). España

²Servicio de Medicina Intensiva. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander (Cantabria). España

Recibido: 11/12/2018

Aceptado: 27/01/2019

En línea: 30/04/2019

Citar como: Pérez-Pereda S, González-Quintanilla V, Sánchez-Arguiano J, Jiménez-López Y. Afasia como síntoma de presentación de una hepatitis A. Rev Esp Casos Clin Med Intern (RECCMI). 2019 (Abr); 4(1): 16-17. doi: 10.32818/reccmi.a4n1a6.

Autor para correspondencia: Sara Pérez-Pereda. sarap.pereda@gmail.com

Palabras clave

- ▷ Meningoencefalitis
- ▷ Virus de la encefalitis
- ▷ Virus de la hepatitis A
- ▷ Afasia

Keywords

- ▷ *Meningoencephalitis*
- ▷ *Encephalitis virus*
- ▷ *Hepatitis A virus*
- ▷ *Aphasia*

Resumen

Raramente el virus de la hepatitis A (VHA) se manifiesta con alteraciones neurológicas. Existen casos reportados de síndrome de Guillain-Barré, encefalomyelitis aguda diseminada, crisis epilépticas y meningoencefalitis. Los casos de meningoencefalitis presentan algunas características comunes. Su diagnóstico se apoya en la presencia de meningitis linfocitaria con serología IgM VHA positiva. Describimos un caso novedoso por la forma de presentación, hasta ahora no descrita, en el contexto de VHA, con afasia de inicio brusco y aparición de los síntomas digestivos en los días siguientes. Los estudios realizados descartaron otras etiologías, y la evolución fue favorable con tratamiento de soporte.

Abstract

Hepatitis A virus (HAV) rarely manifests with neurological alterations. There are some reported cases of Guillain-Barré syndrome, acute disseminated encephalomyelitis, epileptic seizures and meningoencephalitis. Cases of meningoencephalitis have some common characteristics. Its diagnosis is based on the presence of lymphocytic meningitis with positive IgM HAV serology. We describe a novel case due to the form of presentation that has not been described yet in the context of HAV, with sudden onset of aphasia and the appearance of digestive symptoms in the following days. The studies performed ruled out other etiologies and the clinical course was favorable with supportive treatment.

Puntos destacados

- ▷ El virus de la hepatitis A es raramente tenido en cuenta en el diagnóstico diferencial de las meningoencefalitis agudas.
- ▷ El caso que presentamos pone de manifiesto la importancia de su inclusión en el despistaje infeccioso de las meningoencefalitis víricas.

Introducción

Las manifestaciones neurológicas del virus de la hepatitis A (VHA) son muy poco frecuentes. Se han reportado casos de síndrome de Guillain-Barré¹, encefalomyelitis aguda diseminada², crisis epilépticas³ y meningoencefalitis⁴⁻⁸. El mecanismo por el cual se producen estas alteraciones neurológicas no es bien conocido. Algunos autores abogan por que son debidas a alteraciones metabólicas secundarias al daño hepático, mientras que otros creen que existe una invasión directa del sistema nervioso central por parte del virus. Los pocos casos descritos de meningoencefalitis presentan algunos rasgos comunes: a) existencia de un cuadro pseudogripal prodrómico seguido en un periodo de días de disminución del

nivel de consciencia y/o confusión como síntomas más frecuentes; b) pleocitosis linfocitaria en líquido cefalorraquídeo (LCR); c) ausencia de hallazgos patológicos en resonancia magnética (RM) craneal excepto un único caso de realce meníngeo focal⁸; d) electroencefalograma (EEG) con lentificación de la actividad cerebral; e) serología IgM VHA positiva; y f) evolución clínica favorable.

Describimos un nuevo caso de meningoencefalitis en probable relación con VHA de presentación atípica. Explicamos los hallazgos clínicos, de neuroimagen, electroencefalográficos y de laboratorio que apoyan el diagnóstico, y reiteramos la necesidad de incluir el VHA dentro del diagnóstico diferencial de las meningoencefalitis agudas.

Historia clínica

Mujer de 38 años sin hábitos tóxicos ni antecedentes médicos de interés que, tras un cuadro de 2-3 días de evolución de cefalea y malestar general, acudió al

hospital por clínica de confusión y alteración del lenguaje del despertar. En el momento de la valoración neurológica presentaba un buen nivel de consciencia, inquietud, inatención y afasia mixta moderada con lenguaje poco fluido, anomia, emisión de abundantes parafasias y dificultad para la comprensión de órdenes semicomplejas, sin otra focalidad neurológica ni signos meníngeos. En la exploración sistémica, no se constató fiebre, ictericia ni ningún otro signo de interés.

Pruebas complementarias

Ante un cuadro de alteración del lenguaje del despertar, se activó el protocolo de código ictus, resultando normales la tomografía computarizada (TC) craneal, la angio-TC y el estudio de perfusión. Descartado un origen vascular, y considerando los pródromos virales, se realizó punción lumbar con obtención de LCR claro a presión normal, con 25 células/mm³ (0-6), siendo el 85% mononucleares (0-0), proteínas 128 mg/dl (20-50) y glucosa 64 mg/dl (50-80) con 95 mg/dl en sangre (70-110). En este momento, siendo la principal sospecha una meningoencefalitis aguda, probablemente vírica, con afasia como síntoma neurológico deficitario, se decidió iniciar tratamiento empírico con aciclovir. Al día siguiente, persistiendo una afasia mixta moderada, se realizó EEG que mostraba actividad de fondo normal y ausencia de anomalías focales. En el estudio analítico de rutina, se obtuvieron pruebas de función hepática (PFH) patológicas con AST 4.014 U/l (2-37); ALT 6.204 U/l (2-40); gamma-GT 172 U/l (11-50); fosfatasa alcalina 139 U/l (40-129); bilirrubina total 2,8 mg/dl (0,1-1,2); y amonio normal 21 μmol/l (11-48), compatibles con hepatitis aguda.

Evolución

La exploración física continuaba siendo anodina, sin presencia de dolor abdominal, hepatoesplenomegalia ni ascitis. Se realizó una ecografía abdominal que descartó lesiones estructurales hepáticas. Al tercer día de ingreso, la paciente comenzó a presentar ictericia, náuseas y vómitos. Se obtuvieron PCR de enterovirus, virus del herpes simple (VHS) 1 y 2, y cultivos negativos en LCR, por lo que se suspendió el aciclovir. Los frotis faríngeos de influenza A y B fueron también negativos, así como las serologías de *Toxoplasma*, *Brucella*, citomegalovirus (CMV), virus de Epstein-Barr (VEB), VHS 1 y 2, virus de varicela zóster (VZV), *Borrelia*, virus de la inmunodeficiencia humana (VIH), y virus de las hepatitis B y C. Parvovirus B12 no fue testado. Sin embargo, se obtuvo una serología VHA tanto IgM como IgG positiva, revelando una infección activa por VHA. La determinación de VHA (PCR o carga viral) en LCR no se realizó, ya que es una técnica que no está disponible en nuestro laboratorio de referencia. La paciente negó viajes recientes, vacunaciones, posible consumo de tóxicos o aguas contaminadas, ni contacto con animales o pacientes enfermos. La RM cerebral resultó normal. Se mantuvo únicamente tratamiento de soporte, y la alteración del lenguaje se fue resolviendo hasta quedar asintomática al tercer día de ingreso, y las PFH fueron mejorando paulatinamente. Al séptimo día, fue dada de alta.

Diagnóstico

Meningoencefalitis aguda por virus de la hepatitis A.

Discusión y conclusiones

Desde nuestro conocimiento, se trata del primer caso de meningoencefalitis asociada a hepatitis A con afasia como manifestación inicial. Las serologías y cultivos microbiológicos permitieron descartar otros posibles agentes virales implicados, principalmente los más frecuentes causantes de meningoencefalitis víricas, enterovirus y virus herpes, y otros que pueden cursar con afectación hepática y neurológica como el CMV. El EEG de nuestra paciente no mostró enlentecimiento de la actividad cerebral frente a lo encontrado en la mayoría de los casos previamente reportados^{4, 6-8}, lo cual descarta la posibilidad de encefalopatía secundaria a infección sistémica. En nuestro caso, la normalidad del EEG, la existencia de una franca focalidad neurológica con preservación del nivel de consciencia y la pleocitosis linfocitaria en el LCR, permitieron confirmar el diagnóstico de meningoencefalitis aguda en el contexto de una infección activa por VHA. Aunque no se pudo detectar ADN del virus mediante PCR en LCR, no existen datos acerca de la sensibilidad de esta técnica en la detección del VHA y los casos reportados hasta la fecha se apoyan en la determinación de anticuerpos séricos. Dado que el cuadro pseudogripal previo es inespecífico, y que la ictericia y la clínica digestiva pueden ser manifestaciones más tardías que las neurológicas, la infección activa por VHA puede pasar inadvertida. Concluimos que posiblemente la incidencia de meningoencefalitis por VHA esté infraestimada y debe considerarse dentro del diagnóstico diferencial de las meningoencefalitis víricas, tanto del adulto como de la edad pediátrica, incluso en ausencia de factores epidemiológicos predisponentes.

Bibliografía

1. Chitambar SD, Fadnis RS, Joshi MS, Habbu A, Bhatia SG. Case report: hepatitis A preceding Guillain-Barré syndrome. *J Med Virol*. 2006 Aug; 78(8): 1011-1014.
2. Valenzuela JI, Rodríguez J, Dennis R, Novoa D, Barrera E, Gómez CC. Encefalomiелitis aguda diseminada en el adulto. Caso de asociación con infección por el virus de la hepatitis A. *Acta Med Colomb*. 2014; 39(1): 64-68. Accesible en: <http://www.actamedicacolombiana.com/content.php?id=228&id2=2092>
3. Cam S, Ertem D, Koroglu OA, Pehlivanoglu E. Hepatitis A virus infection presenting with seizures. *Pediatr Infect Dis J*. 2005 Jul; 24(7): 652-653.
4. Bromberg K, Newhall DN, Peter G. Hepatitis A and meningoencephalitis. *JAMA*. 1982 Feb 12; 247(6): 815.
5. Davoudi S, Soudbakhsh A, Emadikouchak H, Nikbakht G, Modabbernia A. Meningoencephalitis associated with hepatitis A infection: a case report and review of literature. *Trop Doct*. 2010 Jul; 40(3): 176-7. doi: 10.1258/td.2010.090424.
6. Ghorbani G, Ameli J, Ghadimi H, Form A. Meningoencephalitis of hepatitis A in adult man: a case report. *Hepat Mon*. 2008; 8(4): 313-316. Accesible en: <http://hepatmon.com/en/articles/70018.html>
7. Leblebicioglu H, Esen S, Sünbül M, Saniç A, Günaydin M. Acute hepatitis A virus infection and meningoencephalitis. *Annals of Saudi Medicine*. 1997; 17(1): 86-87. doi: 10.5144/0256-4947.1997.86.
8. Mathew T, Aroor S, Nadig R, Sarma G. Focal meningoencephalitis of hepatitis A: a clinico-radiologic picture. *Pediatr Neurol*. 2012 Sep; 47(3): 222-223. doi: 10.1016/j.pediatrneurol.2012.05.023.

Aneurisma cerebral y migraña crónica, un reto para el clínico

Miguel Angel Medina-Pabón

Médico. Universidad Industrial de Santander (UIS). Colombia

Epidemiología. Universidad CES (Corporación para Estudios en la Salud). Medellín. Colombia

Recibido: 20/11/2018

Aceptado: 25/02/2019

En línea: 30/04/2019

Citar como: Medina Pabón MA. Aneurisma cerebral y migraña crónica, un reto para el clínico. Rev Esp Casos Clin Med Intern (RECCMI). 2019 (Abr); 4(1): 18-20. doi: 10.32818/reccmi.a4n1a7.

Autor para correspondencia: Miguel Angel Medina-Pabón. michael.medpa@gmail.com

Palabras clave

- ▷ Migraña crónica
- ▷ Aneurisma cerebral
- ▷ Cefalea por abuso de analgésicos
- ▷ Arteria cerebral anterior
- ▷ Cefalea

Keywords

- ▷ Chronic migraine
- ▷ Cerebral aneurysm
- ▷ Headache due to analgesic abuse
- ▷ Anterior cerebral artery
- ▷ Headache

Resumen

La ruptura de un aneurisma cerebral es una enfermedad grave que puede conllevar un pronóstico ominoso en caso de no diagnosticarse tempranamente. El aneurisma cerebral en el paciente con migraña crónica y cefalea por abuso de analgésicos es poco frecuente, pero su aparición conlleva una confusión diagnóstica. Presento el caso de una paciente adulta mayor, fumadora, multiconsultante por sus crisis migrañosas crónicas, con cambio de patrón de su cefalea, que requirió neuroimagen y terapia endovascular por una aneurisma sacular en la arteria cerebral anterior derecha sin complicaciones. En conclusión, el rol de la clínica y la neuroimagen son la clave para diagnosticar posible aneurisma cerebral.

Abstract

The rupture of a cerebral aneurysm is a serious illness that can lead to a disturbing prognosis if it is not diagnosed in time. Cerebral aneurysm in patients with chronic migraine and headache due to analgesic abuse is rare, but its appearance leads to diagnostic confusion. I present the case of an elderly adult patient, smoker, multi-consultant for chronic migraine attacks, with a change in the pattern of her headache, which required neuroimaging and endovascular therapy for a saccular aneurysm in the right anterior cerebral artery without complications. In conclusion, the role of the clinic and neuroimaging are the key to diagnose a possible brain aneurysm.

Puntos destacados

- ▷ Ante signos clínicos de cefalea súbita, cambios de patrón de la cefalea, dolor que despierta en la noche, se debe solicitar neuroimagen para descartar aneurisma cerebral.
- ▷ Como clínicos, hay que insistir en la idoneidad de la historia clínica completa, registrando todo tipo de dolor de cabeza, factores de riesgo, para su diagnóstico certero y tratamiento seguro.

Introducción

El aneurisma cerebral es una enfermedad poco común, con una prevalencia del 3% en la población general, de causa desconocida, donde participan elementos bioquímicos y biomecánicos¹⁻². La incidencia de los aneurismas rotos es de alrededor de 9-15 casos por cada 100,000 personas por año en Estados Unidos, especialmente en mujeres, en edades comprendidas entre 30-60 años. En la población latinoamericana, su prevalencia es del 4% y durante la niñez es del 2%. El 12% de los pacientes fallece antes de llegar al hospital, el 30-50% fallece en los primeros 30 días y en

la mitad de los supervivientes queda algún tipo de secuela neurológica irreversible³⁻⁵.

Los factores de riesgo para la ruptura de un aneurisma son: hipertensión arterial, abuso de alcohol, abuso de cocaína y tabaquismo. Además, el estado y el tamaño del aneurisma afectan al riesgo de ruptura^{6,7}. Los síntomas más frecuentes reportados en series de casos son la cefalea intensa de inicio súbito en los que presentaron hemorragia subaracnoidea, y la cefalea migrañosa en menor proporción en los que se había realizado diagnóstico^{5,8,9}. A continuación, se informa un caso de aneurisma sacular de la arteria cerebral anterior en un paciente que consultó en múltiples ocasiones por migraña crónica en la Clínica Regional del Valle de Aburra, Policía Nacional (Envigado, Colombia).

Exposición del caso

Paciente femenina de 68 años de edad, de origen caucásico, ama de casa, con antecedentes de migraña crónica desde los 28 años, con reiteradas consultas por

cefaleas intensas en Urgencias y consulta externa, la cual es remitida al programa de cefalea de la misma clínica. La cefalea, en los últimos 6 meses, es de tipo picada "calambre o corrientazos" en forma de una diadema que se irradia de la región temporal derecha a la izquierda, la despertaba en la noche, de intensidad moderada 8/10, duración de 1-2 segundos, 4-5 episodios por mes y sin otros síntomas autonómicos ni signos neurológicos.

- Interrogatorio por aparatos. Cefalea migrañosa crónica (hemisférica, tipo pulsátil, asociada a náuseas, mareos, fotofobia y sonofobia, de intensidad moderada a severa, más de ocho episodios por mes, en los últimos 3 meses), cefalea por abuso de analgésicos (debido a que tomaba acetaminofén con codeína, ibuprofeno, tramadol, fencafem; más de 15 dosis de cada uno al mes).
- Hábitos tóxicos. Fumadora de 10-20 cigarrillos al día por 30 años, tomadora ocasional de licor (aguardiente) cada 3-6 meses,
- Antecedentes personales. Hipotiroidismo, osteoporosis, enfermedad pulmonar obstructiva crónica (EPOC) desde hace 10 años.
- Antecedentes obstétricos. Madre de tres hijos, parto vaginal sin abortos (G3P3A0C0V3).
- Tomando calcio con vitamina D, alendronato, levotiroxina, calcitriol, inhaladores bucales, inhalador de ipratropol + fenoterol, salbutamol, formoterol.
- Exploración física. En consulta externa, paciente con adecuado estado general, sin signos de focalización, con signos vitales estables, sin soplos a la auscultación de las carótidas ni cardíaco, con resto de exploración sin hallazgos de interés.
- Pruebas diagnósticas. Por presentar signos de bandera roja en los últimos 6 meses (cambio de patrón de la cefalea, la despierta en la noche, edad > 50 años, tabaquismo), se solicitó tomografía axial computarizada (TAC) cerebral simple y contrastada ambulatoria (Figura 1). La TAC cerebral simple fue normal y en la contrastada se evidenció una aneurisma sacular de 6.7 mm del segmento anterior A3 de la arteria cerebral anterior derecha, sin evidencia de sangrado al momento del estudio.

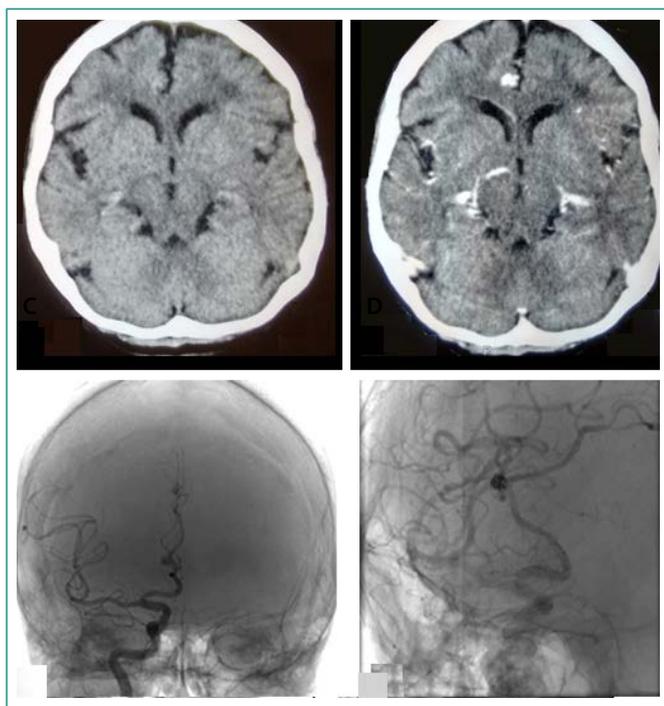


Figura 1. A: TAC simple, dentro de límites normales. B: TAC contrastada, con aneurisma en forma de roseta o sacular en la arteria cerebral anterior derecha, sin presencia de sangrado. C y D: angiografía cerebral; posterior a la terapia endovascular con presencia de coils que ocupan el segmento anterior A3 de la arteria cerebral anterior derecha

Se remitió a Urgencias para manejo por Neurocirugía, y fue intervenida con terapia endovascular sin complicaciones, con mejoría clínica de su cefalea. Actualmente con tratamiento preventivo para la migraña con propranolol 40 mg/12 h, y en controles anuales por Neurocirugía, sin ninguna novedad.

Discusión y conclusiones

Los aneurismas cerebrales no rotos tienen presentaciones clínicas inespecíficas, en ocasiones se asocian con migraña crónica, prestándose confusiones para el clínico al momento de realizar neuroimagen, asociándose con una elevada morbimortalidad al paciente que sobrelleve el aneurisma y no se le diagnostique. No obstante, el diagnóstico diferencial de la cefalea migrañosa puede ser difícil, especialmente de la migraña con aura. En primer lugar, algunas enfermedades pueden producir síntomas similares a la migraña (aneurisma cerebral antes de la ruptura, síndrome de vasoconstricción cerebral reversible). En segundo lugar, algunos trastornos presentan mecanismos fisiopatológicos comunes (p. ej., síndromes CADASIL y MELAS, síndrome antifosfolípido). Y por último, las presentaciones clínicas de migraña a menudo son difíciles de distinguir de las características de otras cefaleas (migraña con aura-ataque isquémico transitorio, migraña con aura visual-, epilepsia occipital)¹⁰.

Este caso trató de una mujer de la sexta década de la vida, con factores de riesgo vasculares, tabaquismo, alcohol, con cefalea inespecífica, en la cual se realizó estudio de neuroimagen por sospecha de cefalea secundaria. Por tanto, es importante registrar todos los datos en la historia clínica, donde se especifique: tipos de cefaleas, cambios súbitos del patrón de la cefalea frecuente, si presenta cefalea trueno, cefalea que no mejora con analgésicos, cefalea con signos de focalización, cefalea que la despierta en la noche, cefalea súbita con pérdida de consciencia, cefalea precipitada por la actividad física o maniobra de Valsalva, primer inicio del dolor de cabeza \geq 50 años de edad, convulsiones, fiebre o traumas severos, los cuales hacen parte de los signos de alarma para solicitar una neuroimagen^{11, 12}. Posteriormente, se realizó manejo quirúrgico endovascular emergente, obteniéndose mejoría clínica del dolor al colocar profilaxis para la migraña y ausencia completa de la cefalea inespecífica que presentaba.

En conclusión, ante un paciente anciano con cefalea migrañosa que presente factores de riesgo cardiovasculares, que cumpla con signos de bandera roja y un examen físico neurológico normal, se debe solicitar neuroimagen para descartar posibles cefaleas secundarias, como lo es el aneurisma cerebral, buscando siempre el beneficio para el paciente y evitando desenlaces tópicos o fatales¹³.

Bibliografía

1. Leclerc JL, García JM, Diller MA, Carpenter AM, Kamat PK, Hoh BL, et al. A comparison of pathophysiology in humans and rodent models of subarachnoid hemorrhage. *Front Mol Neurosci* [Internet]. 22 de marzo de 2018 [citado 11 de julio de 2018]; 11. Disponible en: <http://journal.frontiersin.org/article/10.3389/fnmol.2018.00071/full>
2. Sadasivan C, Fiorella DJ, Woo HH, Lieber BB. Physical factors effecting cerebral aneurysm pathophysiology. *Ann Biomed Eng*. 2013 Jul; 41(7): 1347-1365. doi: 10.1007/s10439-013-0800-z.
3. Etminan N, Buchholz BA, Dreier R, Bruc P, Torner JC, Steiger HJ, Hänggi D, Macdonald RL. Cerebral aneurysms: formation, progression, and developmental chronology. *Transl Stroke Res*. 2014 Apr; 5(2): 167-173. doi: 10.1007/s12975-013-0294-x.
4. Lago A, López-Cuevas R, Tembl JI, Fortea G, Górriz D, Aparici F, Parkhutik V. Tendencias in cerebral aneurism treatment: analysis of a hospital series. *Neurología*. 2017 Jul-Aug; 32(6): 371-376. doi: 10.1016/j.nrl.2015.12.011.

5. Zhao M, Liu CS, Xu XY, Xiao YP, Fang C. Unruptured saccular aneurysm presenting migraine. *Genet Mol Res.* 2014 Jan 24; 13(2): 4046-4049. doi: 10.4238/2014.January.24.19.
6. Zhao L, Zhang L, Zhang X, Li Z, Tian L, Wang YX. An analysis of 1256 cases of sporadic ruptured cerebral aneurysm in a single Chinese institution. *PLoS One.* 2014 Jan 15; 9(1): e85668. doi: 10.1371/journal.pone.0085668.
7. Zhou G, Zhu Y, Yin Y, Su M, Li M. Association of wall shear stress with intracranial aneurysm rupture: systematic review and meta-analysis. *Sci Rep.* 2017 Jul 13; 7(1): 5331. doi: 10.1038/s41598-017-05886-w.
8. Asiltürk M, Abdallah A. Clinical outcomes of multiple aneurysms microsurgical clipping: evaluation of 90 patients. *Neurol Neurochir Pol.* 2018 Jan-Feb; 52(1): 15-24. doi: 10.1016/j.pjnns.2017.09.005.
9. Lebedeva ER, Busygina AV, Kolotvinov VS, Sakovich VP, Olesen J. Remission of migraine after clipping of saccular intracranial aneurysms. *Acta Neurol Scand.* 2015 Feb; 131(2): 120-126. doi: 10.1111/ane.12292.
10. Sergeev AV. Migraine 'masks': differential diagnosis of acute headache. *Zh Nevrol Psikhiatr Im S S Korsakova.* 2018; 118(1): 96-102. doi: 10.17116/jnevro20181181196-102.
11. Mitsikostas DD, Ashina M, Craven A, Diener HC, Goadsby PJ, Ferrari MD, et al. *J Headache Pain.* 2015; 17: 5. doi: 10.1186/s10194-016-0596-y.
12. Mier RW, Dhadwal S. Primary headaches. *Dent Clin North Am.* 2018 Oct; 62(4): 611-628. doi: 10.1016/j.cden.2018.06.006.
13. Starling AJ. Diagnosis and management of headache in older adults. *Mayo Clin Proc.* 2018 Feb; 93(2): 252-262. doi: 10.1016/j.mayocp.2017.12.002.

Mujer joven asmática con disnea de etiología muy inusual

Miguel Ángel Barón-Ramos, María Aurora Ruz-Zafra, María Ángeles González-Benítez, Irene Pernía-Rodríguez, Alberto Ruiz-Cantero
 Unidad de Gestión de Medicina Interna. Hospital de la Serranía de Ronda. Málaga. España

Recibido: 09/11/2018

Aceptado: 31/01/2019

En línea: 30/04/2019

Citar como: Barón-Ramos MA, Ruz-Zafra MA, González-Benítez MA, Pernía-Rodríguez I, Ruiz-Cantero A. Mujer joven asmática con disnea de etiología muy inusual. Rev Esp Casos Clin Med Intern (RECCMI). 2019 (Abr); 4(1): 21-23. doi: 10.32818/reccmi.a4n1a8.

Autor para correspondencia: Miguel Ángel Barón-Ramos. mabaron27@hotmail.com

Palabras clave

- ▷ Tumores raros
- ▷ Tumores cardíacos
- ▷ Mixofibrosarcoma
- ▷ Sarcoma cardíaco

Keywords

- ▷ Rare tumors
- ▷ Cardiac tumors
- ▷ Myxofibrosarcoma
- ▷ Cardiac sarcoma

Resumen

Presentamos el caso de una mujer de 36 años con antecedentes de asma bronquial que presentó un cuadro de disnea progresiva sin mejoría, a pesar de tratamiento esteroideo y broncodilatador intensivo. Ante las múltiples consultas en Urgencias, se decidió ingreso en Medicina Interna para estudio. Tras el estudio inicial, y siempre enfocado por su antecedente asmático, fue una sorpresa encontrar la verdadera causa de la disnea: un tumor cardíaco maligno infiltrante de aurícula izquierda de estirpe sarcomatosa que, a pesar de ser intervenido, condujo a la paciente a la muerte.

Abstract

We present the case of a 36-year-old woman with a history of bronchial asthma who presented progressive dyspnea without improvement, despite intensive steroid and bronchodilator treatment. In view of the multiple consultations in the Emergency Room, admission to Internal Medicine was decided for study. After the initial approach, and always focused on his asthmatic background, it was a surprise to find the true cause of dyspnea: an infiltrating malignant cardiac tumor of the left atrium of sarcomatous lineage, which despite being operated on, led the patient to death.

Puntos destacados

- ▷ Reducida prevalencia de los tumores cardíacos malignos.
- ▷ Presentación "atípica" del caso con enfoque inicialmente erróneo por los antecedentes de la paciente.
- ▷ Necesidad de "dudar de todo" y realización de una historia clínica correcta.

Introducción

A continuación describimos el caso de una paciente joven con antecedentes de asma extrínseco con crisis de disnea de repetición que no mejoraban con tratamiento esteroideo y broncodilatador correcto e intensivo. Tras el estudio realizado, se encontró una etiología para la disnea francamente inusual.

Historia clínica

Paciente mujer de 36 años sin antecedentes familiares, cardiovasculares ni quirúrgicos de interés. Intolerancia a la vitamina B₁₂, fumadora habitual de unos

10 cigarrillos al día desde la adolescencia y alérgica a epitelios de gato y diversos pólenes. Diagnosticada de asma extrínseco a los 8 años de edad, en seguimiento en consulta de Neumología y de Educación para Asma. Realizaba tratamiento habitualmente con budesonida/formoterol/12 h, rupatadina 10 mg/24 h y montelukast 10 mg/24 h.

En los 4 meses previos a su ingreso en Medicina Interna, la paciente acudió en numerosas ocasiones (registradas más de 15 visitas al Servicio de Urgencias y una a Neumología), por aumento de su disnea habitual con autoescucha de "silbidos en el pecho", así como dolor torácico leve que empeoraba con la inspiración profunda, tos con escasa expectoración y fiebre ocasional. La paciente lo atribuía a la fumigación de unos terrenos colindantes a su domicilio. Se realizaron múltiples ajustes de tratamiento, añadiendo bromuro de aclidinio, salbutamol a demanda, prednisona 30 mg vía oral, amoxicilina-clavulánico, moxifloxacino, levofloxacino, y otros antibióticos, así como múltiples inyecciones intravenosas de esteroides en las visitas a Urgencias. Ante la no mejoría, se consultó a Medicina Interna, decidiéndose ingreso para estudio.

En el momento de su ingreso en planta, se encontraba afebril, normotensa, con aceptable estado general. Eupneica en reposo con gafas nasales a 2 lpm

(saturación O_2 93%). Presentaba discretas sensación de disnea durante la conversación. No ingurgitación venosa yugular. Tonos cardíacos rítmicos a frecuencia normal. Crepitantes finos en bases de mayor intensidad en hemitórax izquierdo. No se auscultaban sibilantes. Abdomen blando no doloroso, sin que se palparan megalias. Extremidades sin edemas ni signos de trombosis venosa profunda. Pequeños hematomas en diversas localizaciones, sobre todo a nivel de miembros inferiores.

Pruebas complementarias

Se efectuaron las siguientes:

- Analítica. Hemograma: leucocitos 10.480 (4.000-11.5000), 75% polimorfonucleares; plaquetas 131.000 (140.000-450.000), hemoglobina 12 g/dl (12-16,5). Bioquímica: glucosa, iones y creatinina normales. Proteína C reactiva (PCR) 76,3. Antígenos de neumococo y *Legionella* en orina negativos. ANA, FR, ANCA negativos. ECA normal. Complementos normales. IgE 949 UI/ml (normal < 100).
- Radiografía de tórax (**Figura 1**). Infiltrado intersticial reticular bilateral con mayor condensación en base pulmonar izquierda. Silueta cardíaca dentro de los límites de la normalidad. Resto normal.
- Electrocardiograma. Ritmo sinusal a 90 lpm.
- Tomografía axial computarizada (TAC) de tórax (alta resolución) (**Figura 2**). Múltiples y difusos infiltrados alveolointersticiales bilaterales con atenuación del parénquima pulmonar en "vidrio deslustrado" y con engrosamiento del intersticio peribroncovascular, septal e interlobar, más acusados en campos medios y bases. Derrame pleural bilateral en mayor cuantía derecho. Normalidad de grandes vasos y silueta cardíaca. Adenopatías en espacio prevascular de 19 mm, en localización retrocavo y pretraqueal de 15 mm, y subcarinales y perihiliares de hasta 20 mm. A valorar como primera sospecha sarcoidosis pulmonar, vasculopatías, neumonía intersticial...
- Ecografía abdominal. Sin hallazgos relevantes.
- Pruebas funcionales respiratorias. Patrón restrictivo moderado con FVC 56,4%, FEV1 71%, TLC0 49,2%. Pletismografía: capacidad pulmonar total 77%.
- Fibrobroncoscopia. Discretos signos inflamatorios en ambos sistemas bronquiales sin otros hallazgos relevantes. Citología de aspirado bronquial y biopsia transbronquial: normal.



Figura 1. TAC de tórax

Evolución

Se instauró tratamiento con esteroides a dosis altas (metilprednisolona 40 mg/8 h i.v.) con mejoría clínica progresiva. Se solicitó biopsia pulmonar al Servicio de Cirugía Torácica del Hospital Regional Carlos Haya, quedando a la espera para la realización de la misma de forma ambulatoria. Al alta se encontraba asintomática y se decidió mantener tratamiento con prednisona 60 mg vía oral. Seis días después, volvió a ingresar tras acudir en dos ocasiones a Urgencias por disnea y tos que no mejoraban con nebulizaciones y esteroides intravenosos. Se realizó nueva radiografía simple de tórax, en la que se observó que el infiltrado pulmonar era más evidente, y además, se detectó trombopenia de 70.000, leucocitos 20.545 (80% neutrófilos) y PCR de 11. A la exploración, destacó aumento de los edemas en los miembros inferiores, por lo que se solicitó una ecocardiografía que reveló una válvula mitral con una masa protuyente de 20 x 14 mm con aspecto de mixoma auricular y gradiente pico de 30, gradiente medio de 22. Además, se observó insuficiencia mitral con jet excéntrico leve-moderada.

Antes tales hallazgos, se solicitó traslado al Servicio de Cirugía Cardíaca para intervención, la cual se llevó a cabo de forma programada. Se abordó la aurícula izquierda (AI) a través del septo interauricular, encontrándose una gran masa tumoral de aspecto irregular, que infiltraba paredes de la AI y que abarcaba prácticamente su totalidad. Ante la sospecha de tumoración maligna se realizó biopsia intraoperatoria, siendo informada de presencia de células con atipias de estirpe fibromatosa. Se resecó gran parte del tumor, no siendo posible a nivel de la entrada de las venas pulmonares derechas. Se envió la

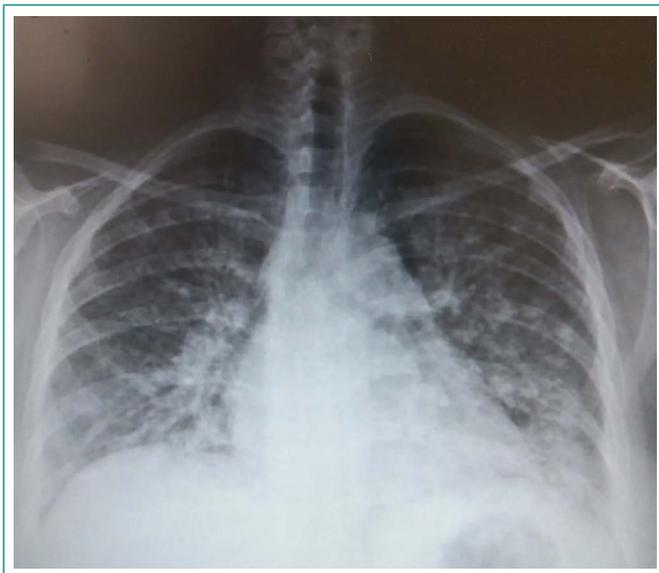


Figura 1. Radiografía de tórax

pieza a Anatomía Patológica, cuyo resultado final fue mixofibrosarcoma de alto grado.

En el periodo posoperatorio, la paciente sufrió sangrado de la sutura de la reconstrucción de la aurícula, y a pesar de reintervenirse quirúrgicamente, finalmente falleció.

Diagnóstico

Mixofibrosarcoma de alto grado de aurícula izquierda.

Discusión y conclusiones

Los tumores primarios cardíacos son extremadamente raros¹, y pueden ser diagnosticados de forma accidental o en el transcurso del estudio de otras patologías. La sintomatología depende en parte de la localización del tumor, por lo que los tumores de AI producen síntomas derivados de la regurgitación mitral, dando lugar a fallo cardíaco y/o hipertensión pulmonar. El tumor más frecuente de AI es el mixoma, aunque pueden aparecer otros tumores benignos e incluso algunos malignos². Los tumores malignos primarios cardíacos constituyen el 15% de los tumores en general, siendo los sarcomas los más habituales³. El resto de tumores malignos primarios son muy poco habituales, aunque algunos, como el linfoma, parecen estar en aumento⁴. Por contra, los tumores cardíacos secundarios son mucho más habituales y pueden aparecer hasta en un 8% de todos los pacientes que mueren por enfermedad tumoral⁵. En general, la mayoría de los sarcomas terminan en el fallecimiento de los pacientes, bien por

su extensión al miocardio, bien por los síntomas de obstrucción al flujo sanguíneo o por metástasis a distancia⁶.

En nuestro caso, la paciente fue orientada hacia una posible enfermedad intersticial pulmonar (de acuerdo con los hallazgos radiológicos y los antecedentes respiratorios) y fue la realización de una ecocardiografía impulsada por la aparición de edemas en los miembros inferiores la que hizo reorientar el caso de forma correcta. Es importante prestar atención a todos los detalles de la anamnesis y de la exploración clínica para poder llegar a un diagnóstico correcto.

Bibliografía

1. Reynen K. Frequency of primary tumors of the heart. *Am J Cardiol.* 1996; 77: 107.
2. Lam KY, Dickens P, Chan AC. Tumors of the heart. A 20-year experience with a review of 12,485 consecutive autopsies. *Arch Pathol Lab Med.* 1993; 117: 1027.
3. Molina JE, Edwards JE, Ward HB. Primary cardiac tumors: experience at the University of Minnesota. *Thorac Cardiovasc Surg.* 1990 Aug; 38(Suppl 2): 183-191.
4. Ikeda H, Nakamura S, Nishimaki H, Masuda K, Takeo T, Kasai K, et al. Primary lymphoma of the heart: case report and literature review. *Pathol Int.* 2004 Mar; 54(3): 187-195. doi.org/10.1111/j.1440-1827.2003.01606.x.
5. Silvestri F, Bussani R, Pavletic N, Mannone T. Metastases of the heart and pericardium. *G Ital Cardiol.* 1997 Dec; 27(12): 1252-1255.
6. Centofanti P, Di Rosa E, Deorsola L, Dato GM, Patanè F, La Torre M, Barbato L, Verzini A, Fortunato G, di Summa M. Primary cardiac tumors: early and late results of surgical treatment in 91 patients. *Ann Thorac Surg.* 1999 Oct; 68(4): 1236-1241.

Melioidosis, un *souvenir* caro e inolvidable

Cristina Amado-Fernández¹, Rebeca González-Peredo², María Dolores González-Soria³, Raquel Portilla-Chocarro¹, Pilar Fombellida-Gutiérrez²

¹Servicio de Medicina Interna. Hospital Sierrallana. Torrelavega (Cantabria). España

²Servicio de Urgencias. Hospital Sierrallana. Torrelavega (Cantabria). España

³Atención Primaria. Sevilla. España

Recibido: 09/12/2018

Aceptado: 20/02/2019

En línea: 30/04/2019

Citar como: Amado-Fernández C, González-Peredo R, González-Soria MD, Portilla-Chocarro R, Fombellida-Gutiérrez P. Melioidosis, un *souvenir* caro e inolvidable. Rev Esp Casos Clin Med Intern (RECCMI). 2019 (Abr); 4(1): 24-26. doi: 10.32818/reccmi.a4n1a9.

Autor para correspondencia: Cristina Amado-Fernández. cristinaamado@hotmail.com

Palabras clave

- ▷ *Burkholderia pseudomallei*
- ▷ Melioidosis
- ▷ Osteomielitis

Resumen

La melioidosis es una enfermedad endémica en el Sudeste Asiático y norte de Australia, e importada a países occidentales como consecuencia del turismo y del tráfico comercial. Es más frecuente en pacientes con diabetes y alcoholismo. Puede producir abscesos cutáneos, neumonía, bacteriemia sin foco y osteomielitis, entre otras afectaciones. El diagnóstico en regiones no endémicas suele retrasarse, lo que aumenta la mortalidad. El tratamiento se basa en el uso de antibióticos combinado con drenaje quirúrgico cuando procede. La mortalidad es elevada, aunque un tratamiento precoz con duración adecuada disminuye el riesgo de recaídas y de muerte. Presentamos el caso de una mujer de 26 años con una osteomielitis tibial por *Burkholderia pseudomallei* tras un viaje a Tailandia.

Keywords

- ▷ *Burkholderia pseudomallei*
- ▷ Melioidosis
- ▷ Osteomyelitis

Abstract

*Melioidosis is an endemic disease in Southeast Asia and Northern Australia. It was introduced to Western countries as a result of tourism and commercial traffic. It is more frequent in patients with diabetes and alcoholism. It can produce cutaneous abscesses, pneumonia, bacteremia without focus and osteomyelitis, among other affectations. The delay in diagnosis in non-endemic regions increases mortality. The treatment is based on the use of antibiotics combined with surgical drainage when appropriate. Mortality is high, although early treatment with adequate duration reduces the risk of relapse and death. We present the case of a 26-year-old woman with tibial osteomyelitis caused by *Burkholderia pseudomallei* after a trip to Thailand.*

Puntos destacados

- ▷ El diagnóstico en regiones no endémicas se retrasa debido a una baja sospecha.
- ▷ El beneficio para el paciente es mayor cuanto más precoz y adecuado sea el tratamiento antibiótico.
- ▷ Los factores de riesgo asociados a peor evolución son: diabetes, alcohol, talasemia, enfermedad renal, enfermedad pulmonar.
- ▷ El tratamiento se basa en carbapenémicos o ceftazidima.

Introducción

La melioidosis es una enfermedad causada por *Burkholderia pseudomallei* (bacteria gramnegativa intracelular facultativa), presente en el medio ambiente^{1,2}.

Aunque descrita en 1912, no generó interés hasta que empezó a afectar a muchos soldados en la guerra de Vietnam. Es endémica en el norte de Australia y en el Sudeste Asiático², y se han descrito casos esporádicos en el Caribe, océano Índico (Madagascar), Centroamérica y Sudamérica, y África^{3,4}. Fuera de estas regiones, se describe en pacientes que han visitado previamente estos territorios. En España, es una causa poco frecuente de infección, con manifestaciones atípicas, por lo que se debe tener en cuenta este patógeno en los pacientes que han estado recientemente en zonas tropicales o subtropicales, sobre todo en épocas de lluvia³. El aumento de los viajes internacionales y del turismo de aventura a zonas endémicas provoca un mayor riesgo de infección a pesar de un corto periodo de exposición^{2,3}.

La transmisión de la infección es por inoculación percutánea, inhalación, aspiración y, a veces, ingesta². Antiguamente, la forma de transmisión más frecuente

era la inhalatoria (inhalación de polvo de los soldados en Vietnam). Actualmente, sin embargo, el modo predominante es la inoculación percutánea tras contacto con suelos húmedos o aguas contaminadas. En época de tormentas tropicales y ciclones, el inhalatorio se considera el principal mecanismo de transmisión. Hay casos documentados de diseminación hematogena (a partir de heridas cutáneas). La transmisión entre personas es inusual¹, a pesar de la elevada carga bacteriana en los pacientes graves. Se puede transmitir de madre a hijo a través de lactancia en casos de mastitis⁵. La transmisión sexual, así como por animales, es extremadamente rara.

Caso clínico

Exponemos el caso de una mujer de 26 años sin antecedentes medicoquirúrgicos de interés que consultó en el mes de diciembre en el Servicio de Urgencias de nuestro hospital por odinofagia, rinorrea, tos seca y fiebre. Como antecedente relevante, había regresado 15 días antes de un viaje por zonas rurales del Sudeste Asiático (Tailandia). En su primera visita a Urgencias, recibió tratamiento con antitérmicos y antibioterapia (amoxicilina y azitromicina). Una semana después, acudió de nuevo por astenia y adenopatías laterocervicales. Se realizó una analítica básica, radiografía de tórax, hemocultivos y urocultivo, destacando PCR de 184 mg/l (0-5). Se solicitó consulta preferente en Medicina Interna.

Tras 2 semanas, comenzó con dolor a nivel pretibial derecho y fiebre de predominio nocturno. La exploración física fue nuevamente normal, sin objetivarse artritis, y la radiografía de tibia derecha fue normal. Analíticamente, presentaba VSG 120 mm/h.

Durante el seguimiento en consultas, apareció eritema y tumefacción local a nivel de cara anterior de la pierna derecha, y se objetivaron en la radiografía lesiones líticas en el tercio superior de la tibia. Se realizó tomografía axial computarizada (TAC) (Figura 1) de pierna, que fue sugestiva de osteomielitis en metafisis y diáfisis proximal de tibia.

Se realizó biopsia-aspirado obteniéndose pus franco (90 ml), aislándose *Burkholderia pseudomallei*. Se inició tratamiento antibiótico empírico con ertapenem 1 g/24 h y vancomicina 1 g/12 h, y la paciente ingresó para realizar osteotomía y desbridamiento con lavado y relleno de cavidad ósea con cemento impregnado de antibiótico (vancomicina + gentamicina), asociado a ceftazidima 2 g/8 h. Se mantuvo tratamiento intravenoso durante 4 semanas con cefta-

zidima. El tratamiento con trimetoprim/sulfametoxazol oral (320/1.600 mg/12 h) se prolongó durante un año por la evolución tórpida inicial de la paciente. Actualmente asintomática, sigue revisiones en consulta de Medicina Interna y Traumatología.

Discusión y conclusiones

La mayoría de las infecciones por *Burkholderia* son asintomáticas. El periodo de incubación es entre 1-21 días^{2,5}. La infección puede ser aguda (menos de 2 meses) o crónica (más de 2 meses)². La forma de presentación más frecuente es la enfermedad aguda. Las manifestaciones clínicas más habituales son la neumonía (51%), la infección genitourinaria (14%), la infección cutánea (13%), la bacteriemia sin foco (11%), la artritis séptica con o sin osteomielitis (4%) y la afectación neurológica (3%). El 4% restante no presenta foco evidente de infección. Más del 50% de los pacientes tiene bacteriemia en el momento de la infección, y en uno de cada cinco pacientes se desarrolla shock séptico².

Son frecuentes los abscesos en órganos internos y focos secundarios en pulmones y/o articulaciones. Las manifestaciones clínicas severas se dan fundamentalmente en pacientes con factores de riesgo, entre los que se incluyen diabetes, alcohol, enfermedad renal crónica, enfermedad pulmonar crónica, talasemia, empleo de glucocorticoides y cáncer^{2,5}. Sin embargo, las manifestaciones fulminantes se pueden presentar en individuos sanos. Aunque la literatura revisada muestra un bajo porcentaje de afectación ósea dentro de las manifestaciones de la infección, en nuestro caso sospechamos que se produjo una diseminación hematogena a partir de una infección respiratoria.

El diagnóstico se basa en la clínica y la epidemiología, así como en cultivos². Se deben realizar hemocultivos, cultivo de lesiones y abscesos, urocultivo, frotis rectal y faríngeo. La PCR no es suficientemente específica, la serología no es rentable. El cultivo se realiza en medio agar enriquecido que permite el crecimiento selectivo de *Burkholderia pseudomallei*. Se debe hacer diagnóstico diferencial con infección por *Mycobacterium tuberculosis*, principalmente.

El tratamiento se basa fundamentalmente en carbapenémicos y ceftazidima^{1,2}. *Burkholderia* es característicamente resistente a penicilina, ampicilina, cefalosporinas de primera y segunda generación y aminoglucósidos². Las recomendaciones de tratamiento son: ceftazidima 2 g/6 h, meropenem 1 g/8 h o

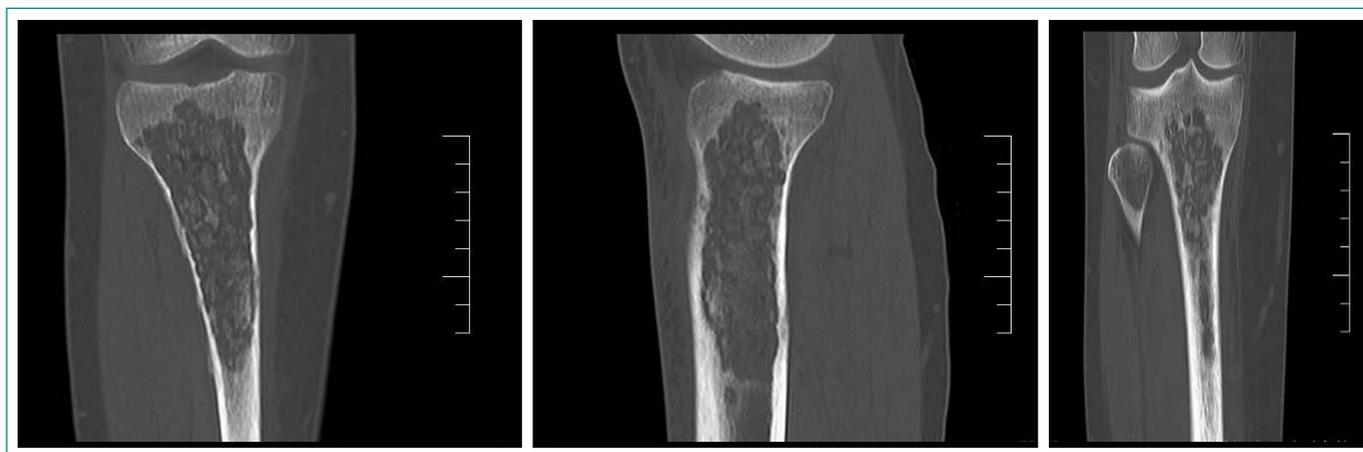


Figura 1. Extensa lesión endomedular en la metafisis y diáfisis proximal de la tibia derecha con leve extensión hacia la epífisis, que ocupa la casi totalidad de la cavidad medular, condicionando reabsorción endóstica con adelgazamiento cortical secundario en las corticales anteromedial y anterolateral de la diáfisis, adyacentes a la tuberosidad tibial anterior

imipenem 1 g/6 h. El tratamiento intravenoso se alarga al menos 2 semanas, completándolo con tratamiento oral con trimetoprim/sulfametoxazol hasta un total de 3 meses (6 meses en afectación neurológica y osteomielitis)^{6,7}. Se debe realizar drenaje de los abscesos junto con el tratamiento antibiótico para lograr control del foco infeccioso^{6,7} (Tabla 1 y Tabla 2).

Terapia intravenosa inicial (10-14 días)	<ul style="list-style-type: none"> • Melioidosis no complicada: <ul style="list-style-type: none"> - Cefotaxima 50 mg/kg (máx. 2 g) intravenosa/6 u 8 horas (6 g/día) • Neuromelioidosis o bacteriemia persistente o en UCI: <ul style="list-style-type: none"> - Meropenem 25 mg/kg (hasta 1 g) intravenoso/8 h ± trimetoprim/sulfametoxazol intravenoso/12 h
Tratamiento oral erradicador	Trimetoprim/sulfametoxazol o amoxicilina-clavulánico mínimo 12 semanas, administrado según peso

Tabla 1. Tratamiento antibiótico de la melioidosis⁶

Foco clínico	Fase intravenosa mínima	Fase erradicadora oral
Absceso piel	2 semanas	3 meses
Bacteriemia sin foco	2 semanas	3 meses
Neumonía	2 a 4 semanas	3 meses
Absceso prostático, artritis séptica, colección en órganos o tejidos profundos	4 semanas	3 meses
Osteomielitis	6 semanas	6 meses
Infección del SNC	8 semanas	6 meses
Aneurismas micóticos	8 semanas	6 meses

Tabla 2. Guía Darwin de melioidosis⁷. Duración del tratamiento antibiótico en infecciones por *Burkholderia pseudomallei* (melioidosis)

En nuestro caso, el diagnóstico requirió un elevado grado de sospecha y la confirmación microbiológica, obtenido por las muestras quirúrgicas, y siendo clave en el diagnóstico el viaje a zonas endémicas⁸.

El riesgo de recaídas se debe a un tratamiento incompleto o erradicación fallida (más que por una nueva infección). Si no hay bacteriemia, el tratamiento es erradicador y el pronóstico es excelente. La mortalidad es elevada, hasta un 40% en países en vías de desarrollo, y un 14% en el resto².

Gran parte de las exposiciones no generan una infección activa, pero pueden reactivarse después de años de la infección primaria, luego requieren seguimiento a largo plazo.

Bibliografía

1. García-Ramos SE, García-Poza P, Marabé-Carretero G, De Miguel-Prieto J. Update in the treatment of melioidosis. A case study. *Farm Hosp*. 2011 Nov-Dec; 35(6): 344-346. doi: 10.1016/j.farma.2010.09.010.
2. Nasner-Posso KM, Cruz-Calderón S, Rodríguez-Morales AJ, Montufar-Andrade FE. Melioidosis: a sporadic or an emerging disease in Colombia? *Enferm Infecc Microbiol Clin*. 2015 Mar; 33(3): 206-207. doi: 10.1016/j.eimc.2014.10.013.
3. Guzmán-Gómez L, Agudo Bilbao M, Peiro-Callizo E, Salas C. Melioidosis imported from Colombia to Spain. *Enferm Infecc Microbiol Clin*. 2015 Mar; 33(3): 214-216. doi: 10.1016/j.eimc.2014.06.003.
4. Morosini MI, Quereda C, Gil H, Anda P, Núñez-Murga M, Cantón R, López-Vélez R. Melioidosis in traveler from Africa to Spain. *Emerg Infect Dis*. 2013 Oct; 19(10): 1656-1659. doi: 10.3201/eid1910.121785.
5. Currie BJ, Ward L, Cheng AC. The epidemiology and clinical spectrum of melioidosis: 540 cases from the 20 year Darwin prospective study. *PLoS Negl Trop Dis*. 2010 Nov 30; 4(11): e900. doi: 10.1371/journal.pntd.0000900.
6. Dance D. Treatment and prophylaxis of melioidosis. *Int J Antimicrob Agents*. 2014 Apr; 43(4): 310-318. doi: 10.1016/j.ijantimicag.2014.01.005.
7. Pitman MC, Luck T, Marshall CS, Anstey NM, Ward L, Currie BJ. Intravenous therapy duration and outcomes in melioidosis: a new treatment paradigm. *PLoS Negl Trop Dis*. 2015 Mar 26; 9(3): e0003586. doi: 10.1371/journal.pntd.0003586.
8. Popoff I, Nagamori J, Currie B. Melioidotic osteomyelitis in northern Australia. *Aust N Z J Surg*. 1997 Oct; 67(10): 692-695.

Linfadenopatía relacionada con enfermedad por IgG4

Sara Pérez-Moyano¹, Alberto Benavente-Fernández², Beatriz Rueda-Villafranca³

¹UGC de Medicina Interna, Especialidades Médicas y Cuidados Paliativos. Hospital Comarcal de Baza. Baza (Granada). España

²UGC de Medicina Interna. Hospital Universitario San Cecilio. Granada. España

³UGC de Anatomía Patológica. Complejo Hospitalario Universitario de Granada. Granada. España

Recibido: 08/02/2019

Aceptado: 18/03/2019

En línea: 30/04/2019

Citar como: Pérez-Moyano S, Benavente-Fernández A, Rueda-Villafranca B. Linfadenopatía relacionada con enfermedad por IgG4. Rev Esp Casos Clin Med Intern (RECCMI). 2019 (Abr); 4(1): 27-29. doi: 10.32818/reccmi.a4n1a10.

Autor para correspondencia: Sara Pérez-Moyano. saraperezmayano84@gmail.com

Palabras clave

- ▷ Linfadenopatía
- ▷ Inmunoglobulina IgG4
- ▷ Enfermedad relacionada con IgG4

Keywords

- ▷ Lymphadenopathy
- ▷ Immunoglobulin IgG4
- ▷ IgG4-related disease

Resumen

Hombre de 49 años que acudió a consulta de Medicina Interna por febrícula y adenopatías axilares dolorosas de 7 meses de evolución sin otra sintomatología asociada. No antecedentes personales de interés ni hábitos tóxicos. Análiticamente sin datos patológicos. En distintas pruebas de imagen (ecografía, tomografía axial computarizada de tórax-abdomen-pélvis), se confirmó la presencia de múltiples adenopatías de tamaño no despreciable axilares e inguinales, por lo que se derivó a Cirugía para extirpación de las mismas. El resultado de la anatomía patológica indicó células plasmáticas de predominio IgG4, presentándose cociente IgG4/IgG > 0,4. El resultado analítico fue normal, a excepción de una elevación leve de IgG4. Se inició tratamiento corticoideo, desapareciendo las mismas.

Abstract

We present the case of a 49 year old man without previous diseases but toxic habits, who consulted to our Internal Medicine Outpatient department due to the presence of mild fever and painfull axillar lymphadenopathies lasting for 7 months, with no other accompanying symptoms. Image tests (echography and body-scan) confirmed the presence of multiple pathologic size axillary and inguinal lymphadenopathies, being transferred to surgery to proceed with lymphadenectomy. Anatomopathological lymphadenopathy study showed plasmatic cells with predominance of IgG4, with a IgG4/IgG ratio > 0.4. Analytic study was unremarkable, except for a mild IgG4 elevated value. Corticosteroid therapy is started, achieving complete resolution.

Puntos destacados

- ▷ Las enfermedades relacionadas con IgG4, son un grupo de enfermedades relativamente desconocidas por haberse reconocido en su descripción y nomenclatura en los últimos 15 años, por su gran heterogeneidad e inespecificidad, así como por el hecho de su baja frecuencia; tal es así, que se considera un grupo de enfermedades raras (ORPHA284264)¹.
- ▷ El caso aportado quiere reforzar el conocimiento sobre esta enfermedad o grupo de enfermedades, destacando la necesidad de realizar un diagnóstico diferencial adecuado y un tratamiento precoz.

Introducción

La enfermedad relacionada con IgG4 (ER-IgG4) incluye diversas enfermedades caracterizadas por infiltración linfoplasmocítica, presencia de un número elevado de células IgG4, fibrosis y, en un número elevado de casos, niveles

elevados de IgG4 en suero. Afecta principalmente a páncreas, glándulas salivares, ganglios linfáticos, árbol biliar, tejidos periorbitales, riñones, pulmones y retroperitoneo, pudiendo verse dañada casi cualquier estructura del organismo².

El primer caso clínico compatible con esta enfermedad data de 1892 y fue diagnosticado por el Dr. Mikulicz al realizar la autopsia de un paciente que presentaba "edema simétrico de glándulas lacrimales, parotídeas y submandibulares con infiltración masiva de células mononucleares". Se objetivaron en dicha autopsia datos muy semejantes a los presentados en los linfomas MALT, por lo que obliga al clínico a descartar malignidad.

Su etiología no está clara actualmente, aunque una de las últimas teorías propone que esta enfermedad es secundaria a la interacción entre células Th2 y células B que resulta en concentraciones elevadas de IgG4 y mediadores inflamatorios, eventos que se expresan a nivel tisular como infiltrados linfoplas-

mocitarios y fibrosis, no siendo éste el único mecanismo que parece favorecer el desarrollo de la enfermedad.

Historia clínica

Varón de 49 años, fumador de tabaco y marihuana, consumidor de alcohol. No otros antecedentes personales y, entre los familiares, padre fallecido por un linfoma. Fue derivado a consulta de Medicina Interna por tumoración axilar derecha dolorosa y febrícula vespertina intermitente de 7 meses de evolución.

En la exploración física destacaba IMC 34,6 kg/m² (obesidad clase I) con buen estado general. Se palpaban adenopatías a nivel axilar derecho de consistencia gomosa, no adheridas a plano profundos, dolorosas a la palpación, de aproximadamente 3 cm de diámetro; y adenopatías de parecidas características pero de menor tamaño a nivel en ambas cadenas ganglionares inguinales y en axila izquierda.

El estudio ecográfico axilar objetivó “al menos tres imágenes hipocogénicas, de contorno lobulado, alargadas a nivel de tejido celular subcutáneo axilar inferior derecho. La más craneal y de mayor tamaño de aproximadamente 4 cm de longitud con un grosor cortical de 1,8 cm sin aumento de la vascularización”. Se completó el estudio con tomografía axial computarizada (TAC) de tórax-abdomen-pelvis que confirmó la “presencia de ganglios inguinales bilaterales de hasta 10-12 mm. Adenopatías axilares derechas midiendo mayores de 15 mm. En axila izquierda se observan otras imágenes ganglionares de entre 8-15 mm. Resto sin hallazgos”.

Se derivó al paciente a Cirugía para extirpación de adenopatía axilar, siendo el resultado de la anatomía patológica: “ganglio linfático con arquitectura conservada en el que se observa fibrosis de la zona perihiliar así como hiperplasia de folículos linfoides que se distribuyen tanto por la cortical como por la medular y cuyos centros presentan un fenotipo normal, con algunas células plasmáticas intrafoliculares. Las células plasmáticas que se observan son mayoritariamente IgG y mayoritariamente IgG4. El cociente IgG4/IgG es mayor de 0,4” (Figura 1, Figura 2 y Figura 3).

El estudio analítico de sangre incluyó perfil hepático general (renal, hepático, tiroideo, iónico), estudio de autoinmunidad/inflamatorio (ANA, ENA, ANCA, FR y EC, FR y ECA), infeccioso (citomegalovirus, virus de Epstein-Barr, toxoplasma, virus de la inmunodeficiencia humana...) y de procesos hematológicos (proteinograma, complemento C3-C4, β_2 -microglobulina, así como proteínas y cadenas en orina de 24 h); y resultó compatible con la normalidad, a excepción de la elevación sérica de los niveles de la subunidad IgG4: 120 mg/dl (3,92-86,4 mg/dl). Se solicitó PET-TAC, apreciándose foco hipermetabólico en retroperitoneo para cavo con SUV 5,10 compatible con proceso neoplásico vs inflamatorio.

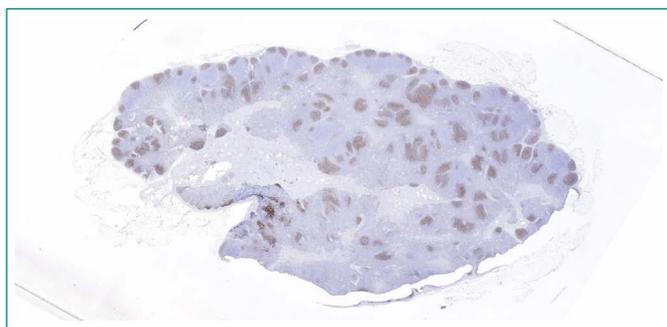


Figura 1. Estructura ganglionar que muestra una hiperplasia folicular puesta de manifiesto mediante CD21

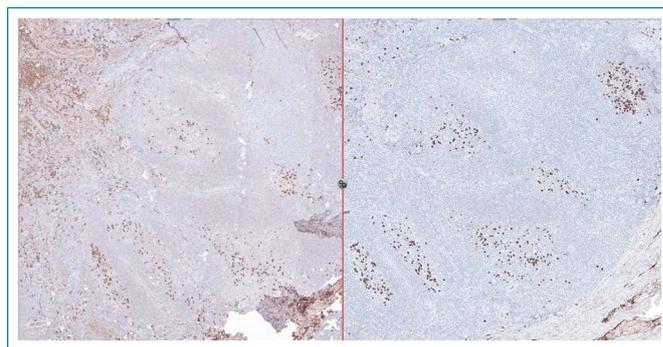


Figura 2. A mayor aumento se objetivan células plasmáticas intrafoliculares

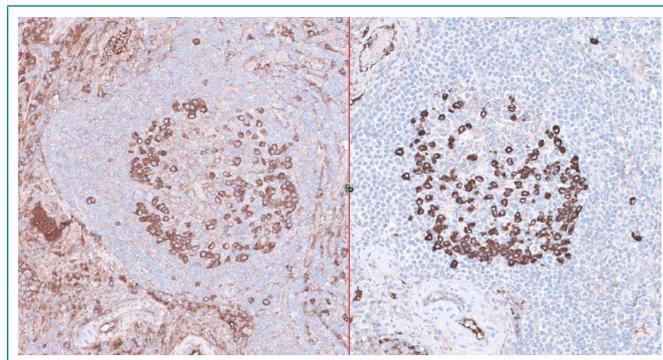


Figura 3. Células plasmáticas intrafoliculares IgG expresan a su vez IgG4

Evolución

Tras el resultado del PET-TAC se comentó el caso en sesión clínica junto con Cirugía y Radiología, decidiéndose, dada la ausencia de clínica del paciente y el difícil acceso para la extirpación de la adenopatía objetivada, seguimiento clínico. Debido a la presencia de criterios diagnósticos de probable linfadenopatía relacionada con enfermedad por IgG4, y pudiendo reforzar el diagnóstico, se inició tratamiento con prednisona, iniciándose a dosis de 40 mg/día, realizándose un descenso de 5 mg semanal hasta suspender. Se solicitó nuevo PET-TAC en 3 meses, que confirmó la desaparición del foco metabólico (Figura 4).

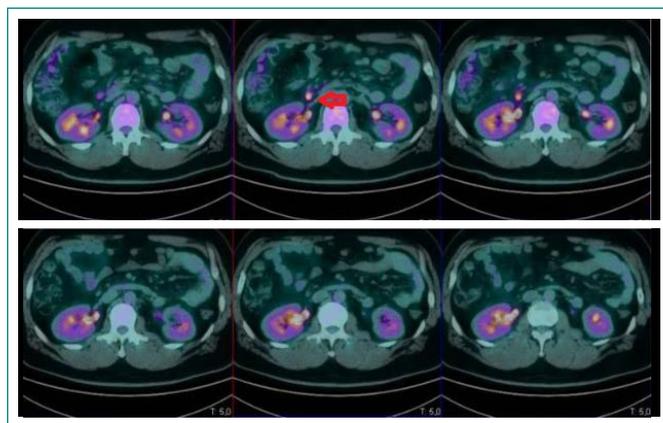


Figura 4. PET-TAC. Foco hipermetabólico para cavo en las tres imágenes superiores correspondientes al primer estudio. En el segundo estudio, que corresponden las imágenes inferiores, dicho foco ha desaparecido

Juicio clínico

Probable linfadenopatía relacionada con enfermedad por IgG4.

Discusión y conclusiones

La ER-IgG4 es una enfermedad autoinmunitaria sistémica, con posible afectación a nivel de múltiples órganos y sistemas, recientemente descrita y de etiología no clara. Por tanto, los internistas deberían tener un papel destacado en el diagnóstico, tratamiento y seguimiento de estos pacientes. Se caracteriza por infiltrado linfoplasmocitario que expresa IgG4 en los distintos órganos afectados y aumento de IgG4 en sangre en algunos casos. Las manifestaciones clínicas pueden ser muy diversas, dependiendo del órgano afecto, habiéndose descrito patología relacionada por IgG4 de forma predominante sobre páncreas, sistema hepatobiliar, tiroides, glándulas salivares y lacrimales, órbitas, retroperitoneo, mediastino, sistema pleuropulmonar, arterias, riñones y ganglios linfáticos³. Se ha observado predominancia en hombres (8:1) y en edades superiores a 50 años⁴.

Su diagnóstico constituye un reto para el clínico y se basa principalmente en los resultados histopatológicos de la biopsia y en la inmunohistoquímica: infiltrados linfoplasmocitarios densos, fibrosis dispuesta al menos focalmente en un patrón estoriforme, flebitis obliterativa, incremento del número de eosinófilos⁵. Aunque la IgG4 es la responsable del nombre de la enfermedad, no se encuentra elevada en la totalidad de los pacientes o su aumento es mínimo, siendo nuestro caso un ejemplo de ello. Si bien no existen criterios internacionalmente aceptados para el diagnóstico, los de mayor utilidad actualmente son los criterios de Okazaki (Tabla 1)².

ER-IgG4 (criterios de Okazaki et al.)
1. Agrandamiento o lesiones focales o difusas en uno o más órganos 2. Concentraciones séricas de IgG4 > 135 mg/dl 3. Histopatología: a. Infiltrado linfocitario y plasmocítico con fibrosis, sin infiltrado neutrofílico b. Infiltrado de plasmocitos IgG4 positivos > 10/cap o proporción de células IgG4/IgG > 40% c. Fibrosis estoriforme-remolino d. Flebitis obliterativa
El diagnóstico definitivo se realiza con el cumplimiento de alguna de las siguientes combinaciones: • 1 + 2 • 1 + 3 (a + b) • 2 + 3 (a + b) • 3 (a + b + c + d)

Tabla 1. Criterios diagnósticos de Okazaki et al.

Para el diagnóstico de nuestro caso, y dado que posiblemente sea la suma de los criterios clínicos, histológicos y serológicos los que definan la ausencia o presencia de enfermedad, nos basamos en los criterios adaptados de Ryu et al. (Tabla 2)². Según los mismos, y dado que la IgG4 sérica no es superior a 135 mg/dl, se trataría de una enfermedad probable por IgG4⁶.

Clínica	Serología	Histopatología	Calidad diagnóstico
Compromiso de órgano: disfunción, edema localizado o difuso	IgG4 sérica > 135 mg/dl	IgG4/IgG > 0,4	Definitivo
Criterios específicos de órgano para IgG4	Criterios específicos de órgano para IgG4	Criterios específicos de órgano para IgG4	Definitivo
Compromiso de órgano: disfunción, edema localizado o difuso	IgG4 sérica < 135 mg/dl	IgG4 > 0,4	Probable
Compromiso de órgano: disfunción, edema localizado o difuso	IgG4 sérica > 135 mg/dl	No disponible o no diagnóstica	Probable
Compromiso de órgano: disfunción, edema localizado o difuso	IgG4 sérica < 135 mg/dl	No disponible o no diagnóstica	No considerar

Tabla 2. Certeza del diagnóstico de ER-IgG4 según criterios diagnósticos (adaptada de Ryu et al.)

El clínico debe decidir si el paciente requiere tratamiento, siendo en la mayor parte de las ocasiones esta respuesta afirmativa. Las razones a favor del inicio del mismo suelen ser la mejor respuesta y pronóstico con el inicio de un tratamiento temprano del órgano afecto, la respuesta beneficiosa del mismo y la posibilidad de limitar la afectación a otros órganos. En el caso presentado, se decidió seguimiento estrecho en consulta e inicio de tratamiento con prednisona 40 mg/día² (dosis < 0,5 mg/kg) reduciendo semanalmente 5 mg hasta suspender, tras no poder descartar lesión maligna en el primer PET-TAC realizado, siendo la respuesta al tratamiento muy favorable, lo cual apoya de forma evidente el diagnóstico de ER-IgG4. No existe evidencia del uso con ahorradores de corticoides pero sí se han publicado datos sobre el uso de rituximab como terapia de inducción y mantenimiento con buena y sostenida respuesta clínica, por lo que se plantea como terapia de segunda línea².

Bibliografía

- Ardila-Suárez O, Abril A, Gómez-Puerta JA. IgG4-related disease: a concise review of the current literature. *Reumatol Clin*. 2017 May-Jun; 13(3): 160-166. doi: 10.1016/j.reuma.2016.05.009.
- Carrillo-Esper R, Echervarría Vargas JA. Enfermedad relacionada con IgG4. *Med Int Mex*. 2013; 29(1): 53-61.
- Erlj D, Ramos D, Montaña J, Kusnir P, Correa G, Neira O. IgG4-related disease, the new "great mimicker": report of one case. *Rev Med Chil*. 2014 May; 142(5): 646-650. doi: 10.4067/S0034-98872014000500014.
- Wick MR, O'Malley DP. Lymphadenopathy associated with IgG4-related disease: diagnosis & differential diagnosis. *Semin Diagn Pathol*. 2018 Jan; 35(1): 61-66. doi: 10.1053/j.semmp.2017.11.006.
- Deshpande V, Zen Y, Chan JK, Yi EE, Sato Y, Yoshino T, et al. Consensus statement on the pathology of IgG4-related disease. *Mod Pathol*. 2012 Sep; 25(9): 1181-1192. doi: 10.1038/modpathol.2012.72.
- Pieringer H, Parzer I, Wöhrer A, Reis P, Oppl B, Zwerina J. IgG4-related disease: an orphan disease with many faces. *Orphanet J Rare Dis*. 2014 Jul 16; 9: 110. doi: 10.1186/s13023-014-0110-z.

Eventración diafragmática izquierda en un adulto con síntomas de fallo cardíaco derecho: reporte de un caso raro

Roger Malo-Barres¹, Xavier Herranz¹, José Antonio Maestre², Miguel Ángel Carrasco³, Anna Rossell-Casal⁴

¹Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitari General de Catalunya. Sant Cugat del Vallès (Barcelona). España

²Servicio de Cirugía Torácica. Hospital Universitari General de Catalunya. Sant Cugat del Vallès (Barcelona). España

³Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitari General de Catalunya. Sant Cugat del Vallès (Barcelona). España

⁴Universitat Internacional de Catalunya. Hospital Universitari General de Catalunya. Sant Cugat del Vallès (Barcelona). España

Recibido: 18/03/2019

Aceptado: 01/04/2019

En línea: 30/04/2019

Citar como: Malo-Barres R, Herranz X, Maestre JA, Carrasco MA, Rossell-Casal A. Eventración diafragmática izquierda en un adulto con síntomas de fallo cardíaco derecho: reporte de un caso raro. Rev Esp Casos Clin Med Intern (RECCMI). 2019 (Abr); 4(1): 30-32. doi: 10.32818/recmi.a4n1a11.

Autor para correspondencia: Anna Rossell-Casal. anna.rossell@uic.es

Palabras clave

- ▷ Eventración diafragmática
- ▷ Insuficiencia cardíaca derecha
- ▷ Hernia diafragmática

Keywords

- ▷ *Diaphragmatic eventration*
- ▷ *Right-sided heart failure*
- ▷ *Diaphragmatic hernia*

Resumen

La eventración diafragmática es una anomalía congénita o adquirida en la cual las fibras musculares son reemplazadas por tejido fibroso, produciéndose una disminución de la capacidad contráctil del diafragma y el consiguiente prolapso de las estructuras abdominales hacia la cavidad torácica. La mayoría de los casos en adultos son asintomáticos, y la disnea y la ortopnea son las manifestaciones más habituales. Presentamos el primer caso de un varón de 56 años que acudió a Urgencias por edemas en extremidades inferiores y escroto como primera manifestación de una eventración diafragmática izquierda.

Abstract

The diaphragmatic eventration is a congenital anomaly in which the muscular fibres are replaced by fibrous tissue causing a reduction of the contractile capacity of the diaphragm and the prolapse of abdominal structures in the thoracic cavity. The majority of the cases are asymptomatic but when present, the symptoms are dyspnoea or orthopnoea. We report the first case of a 56 years old man who turned up in the Emergency room presenting edema in lower extremities and scrotum as the first clinical manifestation of a left diaphragmatic eventration.

Puntos destacados

- ▷ La eventración diafragmática izquierda no suele dar síntomas en el adulto, pero puede manifestarse en forma de edemas periféricos secundarios al desplazamiento de las estructuras mediastínicas.
- ▷ El diagnóstico definitivo suele ser quirúrgico.

Introducción

La eventración del diafragma (ED) estrictamente se define como un defecto congénito parcial o completo en el desarrollo de la porción muscular del diafragma que normalmente se encuentra en la infancia y produce insuficiencia respiratoria. En ocasiones, la ED es adquirida por una parálisis frénica, a menudo idiopática, que produce la denervación progresiva de las fibras musculares diafragmáticas¹, la elevación anormal y permanente del diafragma, y el consiguiente prolapso de estructuras abdominales y compresión de estructuras torácicas².

La primera descripción de esta anomalía fue realizada por Petit en 1790, quien la describió como una forma especial de hernia diafragmática "sin ninguna separación muscular de las fibras tendinosas del diafragma"³. A diferencia de la hernia diafragmática, en la eventración no se produce una disrupción entre el diafragma y los márgenes costales.

La ED es una patología que rara vez produce síntomas en el adulto y su hallazgo, la mayor parte de las veces, es casual en el proceso diagnóstico de otra patología. En caso de manifestarse lo suele hacer en forma de palpitations, disnea, ortopnea, neumonías de repetición o síntomas gastrointestinales como dispepsia, epigastralgia o distensión abdominal⁴. El tratamiento suele ser conservador y únicamente existe indicación quirúrgica cuando el paciente se encuentra sintomático⁵.

Se han descrito en la literatura muy pocos casos de ED que produzcan síntomas debido a la compresión de estructuras cardiovasculares, todos ellos producidos por elevación del diafragma derecho y la consiguiente com-

presión hepática de la aurícula derecha⁶. Presentamos el primer caso de ED izquierda en adultos con edemas periféricos como forma de presentación clínica.

Historia clínica: antecedentes, enfermedad actual, exploración física

Varón de 56 años de edad que consultó al Servicio de Urgencias por edemas de miembros inferiores y escroto de 10 días de evolución. El paciente no tenía antecedentes patológicos destacables ni refería cirugías previas o traumatismos torácicos o abdominales. A la exploración física destacó hipofonesis en hemitórax izquierdo y desplazamiento de los tonos cardíacos a hemitórax derecho.

Pruebas complementarias

Se efectuaron las siguientes pruebas:

- Analítica. Hemoglobina 9,2 g/dl (13-17), hematocrito 29% (39-52), VCM 86 fl (80-100), HCM 27 pg (27-32). Leucocitos, plaquetas, función renal y hepática sin alteraciones. NT-proBNP 2.210 ng/l (50-75 años, > 900 ng/l probable).
- Electrocardiograma. Ritmo sinusal a 65 lpm, normal.
- Radiografía de tórax. Elevación del hemidiafragma izquierdo con *shift* mediastínico contralateral derecho y presencia de asas intestinales en el hemitórax izquierdo (**Figura 1**).
- Tomografía axial computarizada (TAC) torácica sin contraste intravenoso. Elevación diafragmática izquierda con ascenso del contenido abdominal hasta altura carinal, desplazando estructuras mediastinales a la derecha y colapsando de forma pasiva parte del pulmón izquierdo (**Figura 2**).
- Ecocardiograma transtorácico. Ventrículo izquierdo no dilatado con ligera hipertrofia septal y contractilidad global conservada junto con fracción de eyección preservada. El ventrículo derecho no se encontró dilatado y su dinámica global era correcta. El tiempo de aceleración pulmonar (177 ms) era normal, lo que permitió descartar un incremento de las resistencias vasculares pulmonares. Tampoco se evidenció derrame pericárdico. Sin embargo, el estudio se vio limitado por una ventana acústica subóptima, lo que no permitió valorar de forma adecuada la vena cava inferior.



Figura 1. Radiografía de tórax en la que se evidencian elevación del hemidiafragma izquierdo con *shift* mediastínico contralateral derecho y presencia de asas intestinales en el hemitórax izquierdo

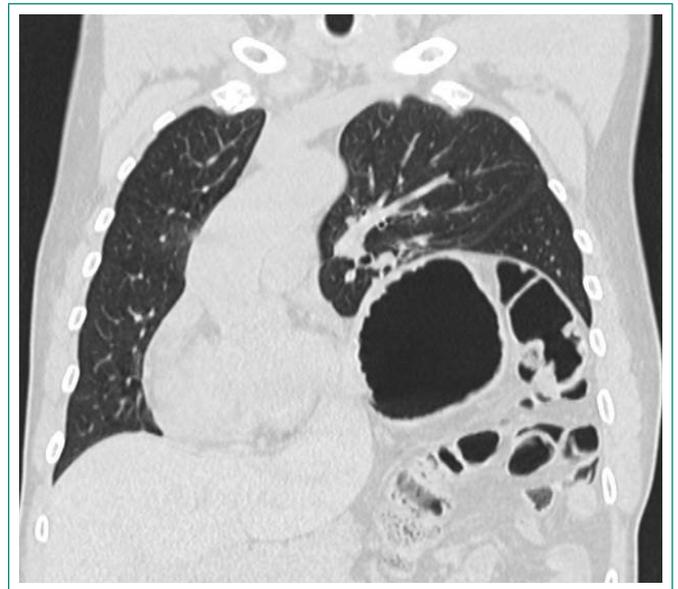


Figura 2. Corte coronal de TAC que muestra la presencia de contenido abdominal en la cavidad torácica y el desplazamiento del mediastino a la derecha

Evolución

Ante la sospecha de insuficiencia cardíaca derecha, se inició tratamiento con diuréticos de asa, con resolución de los edemas a los 3 días.

Valorado por Cirugía Torácica, y de forma electiva, se realizó toracotomía posterolateral izquierda con plicatura del diafragma y colocación de una malla Marlex®. En la operación se observó un diafragma delgado y membranoso con eventración total y desplazamiento del estómago y asas intestinales de su posición normal.

La biopsia del diafragma mostró una pared fibroadiposa con un leve infiltrado inflamatorio perivascular de tipo crónico compatible con una eventración diafragmática (**Figura 3**).

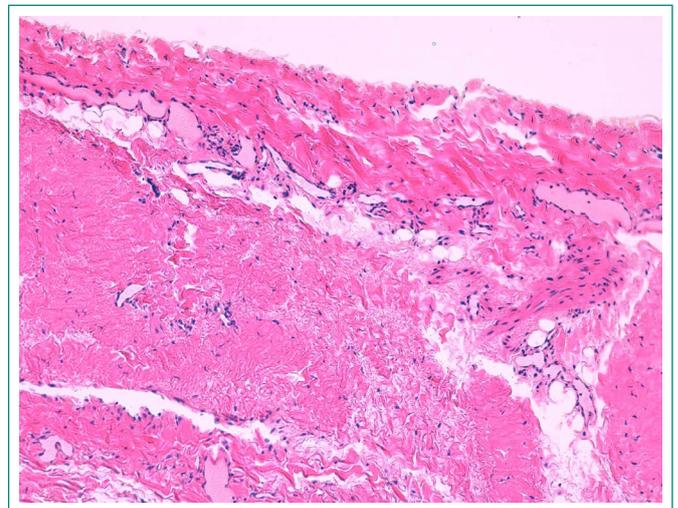


Figura 3. Imagen microscópica a 10x del diafragma que muestra pared fibroadiposa con leve infiltrado inflamatorio perivascular de tipo crónico

La **Figura 4** muestra la radiografía de tórax realizada 6 días después de la plicatura diafragmática donde se evidencia una restitución de la anatomía.

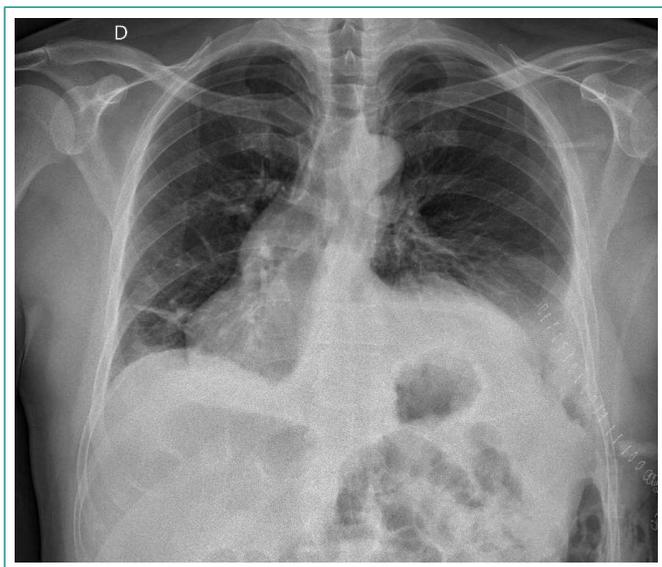


Figura 4. Radiografía de tórax realizada 6 días después de la plicatura del diafragma donde se evidencia restitución de la anatomía

Diagnóstico principal

Edemas maleolares secundarios a eventración diafragmática izquierda.

Discusión y conclusiones

La eventración diafragmática es una elevación anormal de una hoja diafragmática, debida a una atrofia de las fibras musculares. Suele ser congénita, si bien también puede ser secundaria a cambios degenerativos por lesión del nervio frénico. La TAC permite orientar el diagnóstico y excluir una causa secundaria de parálisis frénica. Nuestro paciente no reportaba historia previa de cirugía torácica, traumatismos, infecciones o patología cervical. La principal entidad dentro del diagnóstico diferencial de la ED es la hernia diafragmática. La hernia se define como el prolapso anormal de un órgano o de otra estructura corporal a través de un orificio natural en una cubierta, membrana o músculo o hueso⁷.

La eventración diafragmática se diferencia de la hernia por presentar continuidad y adhesión a los márgenes costales. La presentación clínica y las imágenes radiográficas de la ED son muy similares a las de la hernia diafragmática, por lo que diferenciarlas supone un reto diagnóstico y a menudo el diagnóstico definitivo es quirúrgico.

Por otra parte, la eventración completa del diafragma es casi exclusiva del hemidiafragma izquierdo y se observa más frecuentemente en hombres⁸, como es el caso de nuestro paciente. La atrofia de las fibras musculares diafragmáticas produce la eventración de las vísceras abdominales junto con los órganos abdominales. La mayor parte de los casos pasan desapercibidos y su hallazgo es incidental. Sin embargo, la compresión de las estructuras torácicas puede manifestarse en forma de disnea, palpitations, dolor torácico o síntomas gastrointestinales.

No hemos encontrado ningún caso descrito en la literatura de edemas periféricos como primera manifestación de una eventración diafragmática, probablemente por compresión de la vena cava inferior. La mala ventana acústica del ecocardiograma en nuestro paciente y, posiblemente, haber realizado dicha prueba tras varios días de tratamiento depletivo, no permitieron objetivar la congestión de la vena cava inferior como mecanismo fisiopatológico más plausible de los edemas.

Bibliografía

1. Maish MS. The diaphragm. *Surg Clin North Am.* 2010 Oct; 90(5): 955-968. doi: 10.1016/j.suc.2010.07.005.
2. León-Atance P, Martínez-Hernández NJ, Milla-Saba AM, Roca-Fernández J. Patología del diafragma. *Arch Bronconeumol.* 2011; 47(8): 37-40. doi: 10.1016/S0300-2896(11)70066-7.
3. París F, Blasco E, Cantó A, Tarazona V, Casillas M. Diaphragmatic eventration in infants. *Thorax.* 1973 Jan; 28(1): 66-72.
4. Groth SS, Andrade RS. Diaphragmatic eventration. *Thorac Sur Clin.* 2009 Nov; 19(4): 511-519. doi: 10.1016/j.thorsurg.2009.08.003.
5. Mouroux J, Venissac N, Leo F, Alifano Marco, Guillot François. Surgical treatment of diaphragmatic eventration using video-assisted thoracic surgery: a prospective study. *Ann Thorac Surg.* 2005 Jan; 79(1): 308-312. doi: 10.1016/j.athoracsurg.2004.06.050.
6. Lau-Gary TE, To-Andrew CY. Eventration of the right hemidiaphragm with resultant right atrial compression: a rare finding. *Echocardiography.* 2016; 33(9): 1432-1433. Disponible en: <https://doi.org/10.1111/echo.13268>
7. Dorland. Diccionario Enciclopédico Ilustrado de Medicina. 30th ed. Madrid. Elsevier, 2005.
8. Christensen P. Eventration of the diaphragm. *Thorax.* 1959; 14: 311-319.

Encefalopatía de Hashimoto: reporte de un caso clínico

Priscila Specht, Romina Rey, Florencia Sacchi, Andrea Vaucher-Rivero, Mario Llorens

Clínica Médica 3. Hospital Maciel. Facultad de Medicina de la Universidad de la República. Montevideo. Uruguay

Recibido: 19/11/2018

Aceptado: 03/04/2019

En línea: 30/04/2019

Citar como: Specht P, Rey R, Sacchi F, Vaucher-Rivero A, Llorens M. Encefalopatía de Hashimoto: reporte de un caso clínico. Rev Esp Casos Clin Med Intern (RECCMI). 2019 (Abr); 4(1): 33-35. doi: 10.32818/reccmi.a4n1a12.

Autor para correspondencia: Andrea Vaucher-Rivero. vaucher.a@gmail.com

Palabras clave

- ▷ Encefalopatía de Hashimoto
- ▷ Autoinmune
- ▷ Corticoides

Keywords

- ▷ Hashimoto encephalopathy
- ▷ Autoimmune
- ▷ Corticoids

Resumen

La encefalopatía de Hashimoto es una entidad neurológica infrecuente, poco sospechada por el médico clínico. De probable naturaleza autoinmune, cursa generalmente con síntomas de instalación subaguda en empujes y remisiones, títulos elevados de anticuerpos antitiroideos y buena respuesta al tratamiento corticoideo. Se presenta el caso clínico de un hombre de 78 años, con múltiples antecedentes patológicos, que consultó por sintomatología de 3 semanas de evolución caracterizada por excitación psicomotriz, alteración del lenguaje y alteraciones conductuales. Se excluyeron otras causas de encefalopatía, encontrándose en eutiroidismo con anticuerpos antitiroideos elevados. Se evidenció la mejoría de los síntomas tras iniciar corticoterapia.

Abstract

Hashimoto encephalopathy is an infrequent neurological entity, rarely suspected by the clinician. It is of a probable autoimmune nature, it generally presents with subacute symptoms; in thrusts and remissions, high titers of antithyroid antibodies and good response to corticosteroid treatment. We present the clinical case of a 78-year-old man with multiple pathological antecedents who consulted in Hospital Maciel, Montevideo, Uruguay for symptoms of 3 weeks of evolution characterized by psychomotor excitement, language and behavioral alterations. Other causes of encephalopathy were excluded. Clinical tests revealed euthyroidism with elevated antithyroid antibodies and the improvement of symptoms after starting corticotherapy was evidenced.

Puntos destacados

- ▷ Descartadas otras etiologías, sospeche encefalopatía de Hashimoto asociada a confusión, crisis convulsivas, mioclonías, alucinaciones y/o stroke.
- ▷ Cursa con enfermedad tiroidea en eufunción o subclínica, y presencia de anticuerpos antitiroideos.
- ▷ Respuesta favorable al tratamiento corticoideo.

2,1/100.000 personas, si bien se cree que está infradiagnosticada. La edad media de presentación está entre los 45-55 años, con claro predominio femenino (5:1)¹⁻³.

Historia clínica y pruebas complementarias

Paciente masculino de 78 años de edad, con antecedentes de:

- Linfoma en pulmón derecho tipo BALT, diagnosticado 8 meses previo al ingreso, que recibió poliquimioterapia, continuando control con equipo de Hematología.
- Hipertensión arterial.
- Dislipemia.
- Hiperuricemia.
- Cardiopatía isquémica que requirió revascularización miocárdica en 2013 con colocación de dos *bypass*.
- Fibrilación auricular, anticoagulado con warfarina.
- Hipotiroideo, en tratamiento sustitutivo con levotiroxina 100 µg/día.

Introducción

La encefalopatía de Hashimoto (EH) es una entidad neurológica infrecuente, poco sospechada y conocida¹. Se considera de naturaleza autoinmune. Cursa generalmente con síntomas de instalación subaguda en empujes y remisiones, títulos elevados de anticuerpos antitiroideos y buena respuesta al tratamiento corticoideo^{1,2}. Fue descrita en 1966 por Brain et al. y, desde entonces, ha ganado importancia en el diagnóstico diferencial de las encefalopatías de origen desconocido³. Presenta un espectro de síntomas variable desde alteración cognitiva leve hasta estado de mal epiléptico¹. Su prevalencia estimada es de

Ingresó por cuadro de la esfera neurológica de 3 semanas de evolución, caracterizado por excitación psicomotriz, alteración del lenguaje, incoherencias y alteraciones conductuales.

Del examen físico al ingreso se destaca paciente confuso, alteración de la emisión de la palabra y elaboración de frases, y disgrafía, sin otras alteraciones.

Se realizaron las siguientes pruebas:

- Laboratorio. Hemograma, ionograma, función renal, funcional y enzimo-grama hepático, examen de orina sin alteraciones. INR 2,5. Anticuerpos antinucleares (ANA) y anti-DNA negativos. Serologías virales en sangre negativas.
- Radiografía y tomografía computada (TC) de tórax. Imagen nodular en lóbulo superior derecho, presente previamente.
- TC de cráneo. Evidenció microangiopatía crónica, descartando isquemia o hemorragia aguda.
- Resonancia nuclear magnética (RNM) de cráneo (**Figura 1**). Evidenció focos hiperintensos en T2 y FLAIR de la sustancia blanca periventricular, en probable relación con lesiones isquémicas crónicas de pequeño vaso en la sustancia blanca supratentorial.
- Estudio del líquido cefalorraquídeo (LCR). Se encontró hiperproteinorraquia de 0,81 g/dl, con cultivo bacteriológico, PCR para familia herpesvirus e inmunofenotipo negativos.
- Electroencefalograma (EEG). Se observó desorganización difusa de los ritmos asociando bradiritmia cerebral difusa, trazado con asimetrías transitorias constituido fundamentalmente con frecuencia theta, sin diferenciación topográfica. No se evidenció actividad epileptógena.

El paciente presentaba eutiroidismo, con TSH 1,23 UI/ml (0,35-4,94 UI/ml). Los anticuerpos antitiroideos se encontraron alterados, con antitiroglobulina (anti-TG) 5.707 UI/ml (0,3-4,1 UI/ml) y antitiroperoxidasa (TPO) 616,88 UI/ml (0,5-5,6 UI/ml).

Se excluyeron otras causas que pudieran explicar la clínica al ingreso, como síndrome paraneoplásico, infección por virus de inmunodeficiencia humana, enfermedad de Wilson, encefalopatía por déficit de vitamina B₁₂ y otras auto-inmunes.

Evolución

Se inició prednisona 1 mg/kg/día, agregando azatioprina y descendiendo la dosis al segundo mes. Se mantuvo tratamiento por 12 meses, sin empujes en este periodo.

El paciente remitió totalmente la sintomatología. Se concluye que esta entidad nosológica es de exclusión y requiere ser sospechada aun sin hipotiroidismo clínico, puesto que esta encefalopatía no se atribuye principalmente al déficit hormonal, sino a un mecanismo autoinmune asociado a la tiroiditis^{3,4}.

Discusión

La EH se caracteriza por la aparición de una encefalopatía de curso agudo o subagudo de causa no explicada en un paciente con tiroiditis crónica autoinmune, hormonas tiroideas normales o hipotiroidismo subclínico, y valores plasmáticos elevados de los anticuerpos antitiroideos. Afecta predominantemente a mujeres de edad media. Los síntomas pueden haber estado presentes por meses o años antes de llegar al diagnóstico^{2,5}. Los episodios de perfil vascular se pueden presentar como episodios de déficit focales transitorios acompañados de alteración de la consciencia de presentación aguda y combinados con crisis convulsivas o mioclonías. También puede presentarse con una evolución progresiva, de comienzo insidioso sin focalidad y que se caracteriza por deterioro neurocognitivo progresivo, conduciendo a la demencia incluso con síntomas psicóticos como alucinaciones y delirios⁵. Se consideran dos formas de presentación: el tipo vasculítico, que se manifiesta con crisis convulsivas y eventos de tipo vascular cerebral; y el tipo difuso progresivo, que se manifiesta con demencia y otras alteraciones psiquiátricas^{2,5}.

En las pruebas paraclínicas en un paciente con EH, se encuentra elevación de los anticuerpos antitiroideos, especialmente anticuerpos antimicrosómicos, ya que están presentes en el 100% de los casos⁶, en ausencia de infección, tumor o alteraciones en los vasos cerebrales⁷, lo que marca el diagnóstico. Sin, embargo no existe correlación clínica entre el nivel de anticuerpos y el estado del paciente^{3,5}. Incluso pueden ser negativos al inicio del cuadro y, en este caso, deberían repetirse en la evolución. El LCR es anormal en cerca del 80% de los casos, con hiperproteinorraquia con pleocitosis linfocitaria, encontrada en el 25% de los casos^{5,7}. El EEG muestra enlentecimiento difuso generalizado de los ritmos de base hasta en el 95% de los pacientes, con presencia de enlentecimiento de las ondas theta u otros hallazgos inespecíficos^{5,6}. Asimismo, mejora o se normaliza con la corticoterapia⁶. La TC de cráneo es usualmente normal y en la RNM se pueden observar lesiones subcorticales bilaterales pequeñas hiperintensas en T2 y FLAIR^{7,8}.

Los principales diagnósticos diferenciales son enfermedad de Creutzfeldt-Jakob (por la presencia de mioclonías y deterioro cognitivo), vasculitis del sistema nervioso central (por los eventos vasculares cerebrales), enfermedad psiquiátrica y encefalitis paraneoplásica⁶.

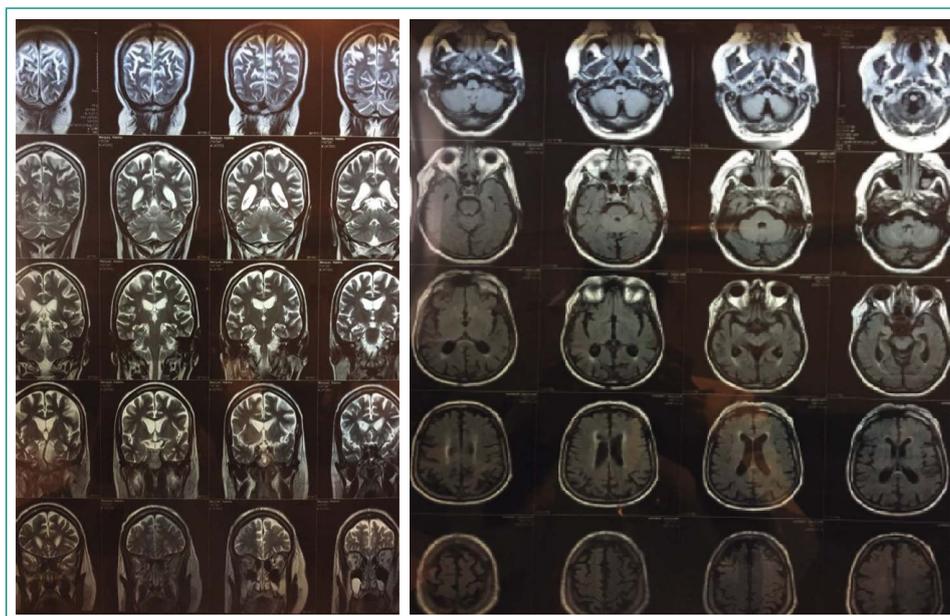


Figura 1. Imágenes de la RNM

Bibliografía

En la patogenia de esta enfermedad se postula un origen autoinmune vasculítico, aunque los estudios angiográficos son frecuentemente normales⁵. No se ha observado asociación directa entre la enfermedad tiroidea y esta encefalopatía^{2,7}. En un 30% se asocia a otros trastornos autoinmunes como diabetes mellitus tipo 1, lupus eritematoso sistémico o síndrome de Sjögren^{3,7}. La función tiroidea suele ser normal, siendo eutiroides la mayor parte de los pacientes, o presentando hipotiroidismo subclínico⁷.

Con el tratamiento se logra una excelente respuesta en el 90% de los pacientes^{1,7}. Se evidencia una rápida respuesta en los cuadros de instalación aguda, pero ésta puede demorar hasta 4-6 semanas. La mejoría clínica se acompaña de la normalización del LCR, de los anticuerpos antitiroideos y del EEG. Altas dosis de corticoides son la primera línea de tratamiento⁴. Se sugiere empezar con dosis de prednisona de 1-2 mg/kg⁸, y reducir lentamente la dosis hasta lograr una de mantenimiento durante un año o más. Para evitar los efectos adversos de un tratamiento prolongado con glucocorticoides, o en los casos de mala evolución, es necesaria la administración de otros fármacos inmunosupresores alternativos, que incluyen inmunoglobulina, metotrexato y azatioprina^{4,7}. El tratamiento corticoideo por vía oral es tan efectivo como el intravenoso¹. Se han reportado algunos casos de mejoría clínica con inmunoglobulina intravenosa^{9,10} y plasmaféresis¹¹⁻¹⁴. Existen reportes de casos de mejoría de síntomas con rituximab, pero se deben tener en cuenta los efectos adversos severos, como hipogammaglobulinemia e infecciones oportunistas. Algunos autores proponen considerar la terapia con anticuerpos anti-B en casos refractarios con síntomas neurológicos severos, pero las infecciones y otros posibles efectos secundarios deben ser monitoreados^{15,16}.

En este caso clínico, si bien el paciente presentaba antecedentes de hipotiroidismo, se encontraba en eutiroidismo al momento de la presentación clínica, sabiendo que la mayoría de los pacientes con EH se encuentran en eutiroidismo o incluso sin antecedentes de hipotiroidismo⁷. También cabe mencionar los hallazgos imagenológicos con mínimo compromiso vascular aterosclerótica dada la edad y el terreno del paciente, que consideramos no explicaban el cuadro actual. No estaba recibiendo fármacos neurotóxicos y el inmunofenotipo del LCR era negativo, lo que alejó las etiologías neoplásica y farmacológica. Estos elementos, junto con anticuerpos anti-TG, anti-TPO elevados, hallazgos imagenológicos y en el EEG, y la buena respuesta a los corticoides, confirman el diagnóstico de EH.

Conclusiones

La EH es un síndrome infrecuente, con presentación clínica variada, que debe considerarse en pacientes con encefalopatía aguda o subaguda, deterioro cognitivo progresivo y signos psiquiátricos, sin otra clara etiología¹. Es un diagnóstico de exclusión, como sucedió en este paciente, que debe ser sospechado cuando se descartan las etiologías vascular, neoplásica, infecciosa y metabólica, particularmente si es mujer de edad media y tiene un curso con exacerbaciones y remisiones. Deben solicitarse anticuerpos antitiroideos, aunque los valores de hormonas tiroideas sean normales, ya que la mayoría de los pacientes son eutiroides al momento de la presentación. La excelente respuesta a los corticoides y el seguimiento, luego de 2 años sin recaídas, apoyan el diagnóstico de este paciente y otorga importancia a esta comunicación.

1. Tang Y, Xing Y, Lin M, Zhang J, Jia J. Hashimoto's encephalopathy cases: chinese experience. *BMC Neurology*. 2012 Jul 24; 12(1): 60-66. doi: 10.1186/1471-2377-12-60.
2. Laurent C, Capron J, Quillerou B, Thomas G, Alamowitch S, Fain O, Mekinian A. Steroid-responsive encephalopathy associated with autoimmune thyroiditis (SREAT): characteristics, treatment and outcome in 251 cases from the literature. *Autoimmun Rev*. 2016 Dec; 15(12): 1129-1133. doi: 10.1016/j.autrev.2016.09.008.
3. Castillo P, Woodruff B, Caselli P, Vernio S, Lucchinetti C, Swanson J, et al. Steroid-responsive encephalopathy associated with autoimmune thyroiditis. *Arch Neurol*. 2006 Feb; 63(2): 197-202. doi:10.1001/archneur.63.2.197.
4. Olmez I, Moses H, Sriram S, Kirshner H, Lagrange AH, Pawate S. Diagnostic and therapeutic aspects of Hashimoto's encephalopathy. *J Neurol Sci*. 2013 Aug 15; 331(1-2): 67-71. doi: 10.1016/j.jns.2013.05.009.
5. Kirshner HS. Hashimoto's encephalopathy: a brief review. *Curr Neurol Neurosci Rep*. 2014 Sep; 14(9): 476. doi: 10.1007/s11910-014-0476-2.
6. Posadas-Zúñiga G, Palafox-Vigil G, Garcéa-Esquivel MA. Encefalopatía de Hashimoto: reporte de un caso. *Rev Mex Neuroci*. 2013; 14(2): 86-88.
7. Zamora-Elson M, Labarta-Monzón L, Mallor-Bonet T, Villacampa-Clavér V, Avellanas-Chavala M, Serón-Arbeloa C. Encefalitis de Hashimoto, a propósito de un caso. *Med Intensiva*. 2014; 38(8): 522-523. doi: 10.1016/j.medint.2013.03.011.
8. Mantilla S, Guerrero A, Montoya L, Giraldo K, Aguirre H. Encefalopatía de Hashimoto: reporte de caso y revisión de la literatura. *Neurol Arg*. 2018. doi: 10.1016/j.neuarg.2018.08.001.
9. Jacob S, Rajabally YA. Hashimoto's encephalopathy: steroid resistance and response to intravenous immunoglobulins. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2005; 76: 455. doi: 10.1136/jnnp.2004.049395.
10. Drulović J, Andrejević S, Bonaci-Nikolić B, Mijailović V. Hashimoto's encephalopathy: a long-lasting remission induced by intravenous immunoglobulins. *Vojnosaint Pregl*. 2011 May; 68(5): 452-454.
11. Nieuwenhuis L, Santens P, Vanwalleghem P, Boon P. Subacute Hashimoto's encephalopathy, treated with plasmapheresis. *Acta Neurol Belg*. 2004 Jun; 104(2): 80-83.
12. Nagpal T, Pande S. Hashimoto's encephalopathy. Response to plasma exchange. *Neurol India*. 2004; 52(2): 245-247.
13. Boers PM, Colebatch JG. Hashimoto's encephalopathy responding to plasmapheresis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2001 Jan; 70(1): 132.
14. Yu HJ, Lee J, Seo DW, Lee M. Clinical manifestations and treatment response of steroid in pediatric Hashimoto encephalopathy. *J Child Neurol*. 2014 Jul; 29(7): 938-942. doi: 10.1177/0883073813499823.
15. Maas A, Braun KP, Geleijns K, Jansen FE, van Royen-Kerkhof A. Risks and benefits of rituximab in the treatment of Hashimoto's encephalopathy in children: two case reports and a mini review. *Pediatric Neurology*. 2017 Jan; 66: 28-31. doi: 10.1016/j.pediatrneurol.2016.09.002.
16. Mamoudjy N, Korff C, Maurey H, Blanchard G, Steshenko D, Loiseau-Corvez MN, Husson B, Brauner R, Tardieu M, Deiva K. Hashimoto's encephalopathy: identification and long-term outcome in children. *Eur J Paediatr Neurol*. 2013 May; 17(3): 280-287. doi: 10.1016/j.ejpn.2012.11.003.

Temas al día**Edema pulmonar unilateral. La importancia de la exploración física y la ecografía a pie de cama**Leonor Hernández¹, Sonia Marín², Irene Zamora¹, Alicia Pérez-Bernabéu¹, José María Cepeda-Rodrigo¹¹Servicio de Medicina Interna. Hospital Vega Baja. Orihuela (Alicante). España²Servicio de Medicina Interna. Hospital General Universitario de Elda. Elda (Alicante). España

Recibido: 18/03/2019

Aceptado: 20/03/2019

En línea: 30/04/2019

Citar como: Hernández L, Marín S, Zamora I, Pérez-Bernabéu A, Cepeda-Rodrigo JM. Edema pulmonar unilateral. La importancia de la exploración física y la ecografía a pie de cama. Rev Esp Casos Clin Med Intern (RECCMI). 2019 (Abr); 4(1): 36-38. doi: 10.32818/reccmi.a4n1a13.

Autor para correspondencia: José María Cepeda-Rodrigo. jmcepedarodrigo@gmail.com**Palabras clave**

- ▷ Insuficiencia cardíaca
- ▷ Ecografía
- ▷ Miocardiopatía dilatada

Keywords

- ▷ Heart failure
- ▷ Ultrasound
- ▷ Dilated cardiomyopathy

Resumen

Según datos del informe RECALMIN 2017, el diagnóstico principal al alta más frecuente en las unidades de Medicina Interna es el de insuficiencia cardíaca. Su historia natural se caracteriza por episodios de descompensación, que aumentan la morbilidad y la mortalidad, siendo los signos y síntomas de congestión las principales razones por las que acuden a Urgencias. Presentamos el caso de un paciente sin cardiopatía estructural conocida que ingresó por un episodio de disnea. El objetivo es mostrar la importancia de la exploración física y la ayuda de la ecografía a pie de cama para alcanzar un buen enfoque clínico del paciente e iniciar el tratamiento adecuado.

Abstract

According to data from the RECALMIN 2017 report, heart failure is the most frequent discharge diagnosis in Internal Medicine Units. Its natural history is characterized by episodes of decompensation, which increase morbidity and mortality, with the signs and symptoms of congestion being the main reasons why they go to the emergency room. We present a case of a patient without known structural heart disease. The objective is to demonstrate the importance of the initial physical examination and point of care ultrasound that allows a good approach to the patient and initiation of adequate treatment.

Puntos destacados

- ▷ El ritmo de galope ventricular tiene una especificidad muy alta para el diagnóstico de insuficiencia cardíaca con función sistólica deprimida.
- ▷ La ecografía clínica aporta información inmediata sobre la existencia de cardiopatía estructural y el estado de congestión.

de congestión las principales razones por las que los pacientes con IC aguda buscan atención médica urgente².

Presentamos el caso de un paciente sin antecedentes de hipertensión arterial, diabetes, dislipidemia, ni cardiopatía estructural conocida, que ingresó por disnea e infiltrado pulmonar unilateral. El objetivo es mostrar la importancia de la exploración física complementada con la ecografía a pie de cama para conseguir, desde el momento de la valoración inicial, un buen enfoque clínico del paciente y comenzar un tratamiento adecuado.

Introducción

Según datos del informe RECALMIN publicado en 2017, el diagnóstico principal al alta más frecuente en las unidades de Medicina Interna es el de insuficiencia cardíaca (IC), con un peso de casi un 10% sobre el total y con un incremento del 32% en la última década. Del total de altas dadas en los servicios de Medicina Interna en 2015, 66.572 fueron por este motivo¹. La historia natural de esta enfermedad se caracteriza por episodios de descompensación aguda, que se asocian con un aumento de la morbilidad y la mortalidad, siendo los signos y síntomas

Historia clínica

Paciente varón de 57 años que consultó en Urgencias por disnea de moderados esfuerzos (NYHA II) de un año de evolución, con empeoramiento los días previos hasta convertirse en disnea de mínimos esfuerzos (NYHA III),

bendopnea y ortopnea. Se acompañaba de tos escasa con expectoración blanquecina, sin dolor torácico ni fiebre. Era fumador activo de 15-20 cigarrillos al día, con un índice paquetes/año de 34, y consumidor enólico de 44 unidades de bebida estándar semanales. No llevaba ningún tratamiento crónico.

Pruebas complementarias

En Urgencias, se realizaron las siguientes pruebas:

- Radiografía de tórax. Véase **Figura 1**.
- Electrocardiograma. Mostraba un ritmo sinusal a 110 latidos por minuto, eje a 60 grados, conducción auriculoventricular normal, hipertrofia ventricular izquierda, sin signos de isquemia ni necrosis.
- Bioquímica. Glucosa 148 mg/dl, urea 32 mg/dl, creatinina 0,98 mg/dl, sodio 135 mmol/l, potasio 3,8 mmol/l, transaminasas normales, colesterol total 194 mg/dl, LDL-colesterol 131 mg/dl, albúmina 3,8 g/dl, TSH 1,48 mIU/l, troponina 0,05 ng/ml, NT-proBNP 8.020 pg/dl, Ca-125 124 U/ml, PCR 2,5 mg/dl. El hemograma y la gasometría venosa resultaron normales. No presentaba proteinuria en el uroanálisis. La PCR de gripe A y B fue negativa.



Figura 1. Radiografía de tórax realizada en Urgencias

El paciente ingresó en planta de Medicina Interna con diagnóstico de neumonía adquirida en la comunidad y tratamiento antibiótico empírico con levofloxacino y broncodilatadores. Exploración física al ingreso en planta: temperatura 36,3 °C, presión arterial 220/130 mmHg, saturación basal de oxígeno 95%, frecuencia cardíaca 125 latidos por minuto. No ingurgitación yugular. Tonos rítmicos con ritmo de galope ventricular. Crepitantes bilaterales, de predominio en base pulmonar derecha. La exploración abdominal era anodina y no presentaba edemas ni signos de trombosis venosa profunda en miembros inferiores.

Ante el hallazgo en la auscultación de ritmo de galope ventricular, se realizó en el mismo acto, a pie de cama, una ecografía pulmonar, con hallazgo de un síndrome intersticial pulmonar por presencia de líneas B bilaterales; y una ecocardiografía, que mostró una disfunción sistólica ventricular izquierda severa (fracción de eyección [FE] estimada del 30%) con hipocinesia global. Por tanto, cumplía criterios de IC con FE deprimida según la guía de IC de la *European Society of Cardiology* (ESC)²: signos y síntomas y FE < 40%. Tanto la auscultación cardíaca, con el hallazgo de ritmo de galope ventricular, como los resultados ecográficos permitieron de manera inmediata un nuevo enfoque diagnóstico del paciente y, como consecuencia, un tratamiento adecuado.

Evolución

Se suspendió el tratamiento antibiótico y broncodilatador y se inició tratamiento deplectivo con rápida respuesta clínica y radiológica, como se pudo comprobar en la radiografía de tórax repetida a las 24 horas (**Figura 2**). El ecocardiograma reglado confirmó una miocardiopatía dilatada con disfunción sistólica severa (FE 29%) por hipocinesia global, hipertrofia ligera de predominio septal y ligera trabeculación de segmentos medioapicales de cara inferior. Presión capilar pulmonar por E/e'19. Ventriculo derecho no dilatado con función normal. Insuficiencia mitral e insuficiencia aórtica leves e hipertensión pulmonar ligera.



Figura 2. Radiografía de tórax tras 24 horas de tratamiento deplectivo

El paciente fue dado de alta con diagnóstico de IC con FE deprimida por miocardiopatía dilatada de probable origen enólico e hipertensión arterial. Se indicaron cambios en el estilo de vida consistentes en abandono total de hábitos tóxicos (enolismo y tabaquismo) y se inició tratamiento con betabloqueantes, inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina (IECA), dosis bajas de es-pironolactona y furosemida.

Fue revisado en consulta de IC 2 semanas más tarde, confirmándose la ausencia de signos congestivos, tanto clínicos como en la ecografía pulmonar, en la que no se encontraron líneas B ni derrame pleural.

Discusión y conclusiones

La disnea es una de las principales causas de consulta en Urgencias. Hacer un diagnóstico diferencial correcto y seleccionar un tratamiento temprano adecuado supone un desafío clínico, dadas las múltiples patologías que pueden cursar con este síntoma. En nuestro caso, el paciente consultó por disnea con presencia radiológica de edema pulmonar unilateral (EPU), interpretado en el servicio de Urgencias como una neumonía.

El hallazgo radiológico habitual del edema agudo de pulmón cardiogénico es una opacidad bilateral simétrica perihiliar que da lugar a la clásica imagen en alas de mariposa. El EPU es una entidad rara, supone el 2% del edema pulmonar cardiogénico³. Puede ser confundido con otras causas de infiltrados unilaterales en la radiografía de tórax, especialmente con la neumonía, lo que retrasa el tratamiento adecuado. Los pacientes con EPU tienen un riesgo de mortalidad mayor que el edema pulmonar bilateral. En un estudio retrospectivo, la mortalidad del EPU fue del 39% y la del edema pulmonar bilateral del 8%

(odds ratio, 6,9; intervalo de confianza 95%, 2,6 to 18; P < 0,001). En los pacientes con EPU, el uso de antibióticos y el retraso en instaurar el tratamiento correcto fueron mayores, lo que puede ser una explicación para esta mayor mortalidad³.

La insuficiencia mitral severa es la causa principal de EPU y la mayor parte de los casos (90%) afectan al pulmón derecho³. La anatomía de la válvula mitral puede contribuir al mecanismo de la EPU, ya que el flujo regurgitante se dirige a las venas pulmonares derechas. Otra posible explicación es el peor drenaje linfático del pulmón derecho por el menor calibre del tronco broncomediastínico en comparación con el mayor tamaño del conducto torácico del lado izquierdo. Además, el crecimiento de las cavidades izquierdas podría dificultar físicamente el flujo de la arteria pulmonar izquierda, reduciendo por tanto el flujo capilar en ese pulmón. Adicionalmente, en este paciente podría haber contribuido un componente posicional, ya que sistemáticamente dormía en decúbito lateral derecho.

La disnea tiene alta sensibilidad en el diagnóstico de IC (100%), pero muy baja especificidad (17%). Lo contrario ocurre con el ritmo de galope ventricular como el que presentaba nuestro paciente, que tiene alta especificidad (99%) pero baja sensibilidad (24%)⁴. Tanto los síntomas como los signos clásicos de IC tienen una sensibilidad o especificidad altas, pero no ambas a la vez, y el grado de acuerdo interobservador, en cuanto a la presencia o ausencia de los mismos, es bajo. Por ello, en la práctica se hace necesaria la información objetiva que ofrecen diversas exploraciones complementarias. En este sentido, la posibilidad de realizar en el momento de la valoración inicial del paciente una ecografía pulmonar y un ecocardiograma a pie de cama puede contribuir a seleccionar desde el principio el tratamiento más adecuado para el paciente. En nuestro caso, pudimos objetivar la presencia de líneas B bilaterales en la ecografía pulmonar y una disfunción sistólica severa en ecocardiografía, cumpliendo por tanto el paciente criterios de IC con FE deprimida según la guía de IC de la ESC².

Diversos estudios han demostrado ya la utilidad de la valoración ecográfica a pie de cama en un proceso de descompensación aguda de IC. Lichtenstein et al.⁵ evaluaron el potencial de la ecografía torácica en el diagnóstico de insu-

ficiencia respiratoria aguda en pacientes que ingresaban en UCI y demostraron que el hallazgo de líneas B difusas múltiples con deslizamiento pulmonar correspondía con edema pulmonar con sensibilidad del 97% y especificidad del 95%.

Como conclusión, podemos establecer que, ante un paciente con un síntoma tan inespecífico como la disnea, el hallazgo de un ritmo de galope ventricular ha demostrado alta especificidad para el diagnóstico de IC con función sistólica deprimida. La ecocardiografía y la ecografía pulmonar son técnicas diagnósticas que nos permiten conocer la existencia de una cardiopatía estructural y el estado congestivo del paciente, tanto en el momento de la valoración inicial como evolutivamente.

Bibliografía

1. Registro RECALMIN. Recursos y calidad en Medicina Interna [Internet]. Accesible: <https://www.fesemi.org/sites/default/files/documentos/proyectos/recalmin/recalmin-informe-final.pdf>
2. Ponikowski P, Voors AA, Anker SD, Bueno H, Cleland JGF, Coats AJS, et al. 2016 ESC Guidelines for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure: The Task Force for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure of the European Society of Cardiology (ESC) developed with the special contribution of the Heart Failure Association (HFA) of the ESC. *Eur Heart J*. 2016 Jul 14; 37(27): 2129-2200. doi: 10.1093/eurheartj/ehw128.
3. Attias D, Mansencal N, Auvert B, Vieillard-Baron A, Delos A, Lacombe P, et al. Prevalence, characteristics, and outcomes of patients presenting with cardiogenic unilateral pulmonary edema. *Circulation*. 2010 Sep 14; 122(11): 1109-1115. doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.109.934950.
4. Davie AP, Francis CM, Caruana L, Sutherland GR, McMurray JJV. Assessing diagnosis in heart failure: which features are any use? *QJMed*. 1997; 90: 335-339.
5. Lichtenstein DA, Mezière GA. Relevance of lung ultrasound in the diagnosis of acute respiratory failure: the BLUE protocol. *Chest*. 2008 Jul; 134(1): 117-125. doi: 10.1378/chest.07-2800.

Temas al día**Varón de 74 años que ingresa por insuficiencia cardíaca:
¿sólo insuficiencia cardíaca?**Francisco López-García¹, Cristina Martínez-Solís¹, María del Pilar Benito-Muñoz²¹Servicio de Medicina Interna. Hospital General Universitario de Elche. Elche (Alicante). España²Estudiante de Medicina. Universidad Miguel Hernández. Elche (Alicante). España

Recibido: 03/04/2019

Aceptado: 03/04/2019

En línea: 30/04/2019

Citar como: López-García F, Martínez-Solís C, Benito-Muñoz MP. Varón de 74 años que ingresa por insuficiencia cardíaca: ¿sólo insuficiencia cardíaca? Rev Esp Casos Clin Med Intern (RECCMI). 2019 (Abr); 4(1): 39-41. doi: 10.32818/reccmi.a4n1a14.**Autor para correspondencia:** Francisco López-García. filoflg1968@gmail.com**Palabras clave**

- ▷ Enfermedad pulmonar obstructiva crónica
- ▷ Insuficiencia cardíaca crónica
- ▷ Comorbilidades

Keywords

- ▷ Chronic obstructive pulmonary disease
- ▷ Heart chronic failure
- ▷ Comorbidities

Resumen

Varón de 74 años, fumador, con antecedentes de hipertensión arterial, diabetes mellitus tipo 2, dislipemia, fibrilación auricular permanente e insuficiencia cardíaca crónica que ingresó por descompensación cardíaca aguda. La respuesta al tratamiento con diuréticos fue muy buena y el paciente fue dado de alta con solicitud de ecocardiografía y espirometría en fase de estabilidad clínica de su insuficiencia cardíaca. La espirometría fue diagnóstica de una enfermedad pulmonar obstructiva crónica (EPOC) grave, por lo que fue tratado con broncodilatadores. El caso ilustra la problemática del infradiagnóstico de la EPOC en pacientes con insuficiencia cardíaca crónica, a pesar de que ambas enfermedades coexisten con mucha frecuencia en el mismo paciente.

Abstract

A 74-year-old male smoker with a history of hypertension, DM type 2, dyslipidemia, permanent AF, and chronic heart failure (HF) who was admitted due to acute cardiac decompensation. The response to treatment with diuretics was very good and the patient was discharged with a request for echocardiography and spirometry in the phase of clinical stability of his HF. Spirometry was diagnostic of a severe COPD, which was undiagnosed, so it was treated with bronchodilators. The case illustrates the problem of the underdiagnosis of COPD in patients with HF even though both diseases coexist very frequently in the same patient.

Puntos destacados

- ▷ La insuficiencia cardíaca crónica (IC) y la enfermedad pulmonar obstructiva crónica (EPOC) coexisten en un mismo paciente en un elevado porcentaje de casos. Hasta el 25% de los pacientes con IC tienen EPOC y alrededor del 30% de los pacientes con EPOC tienen IC.
- ▷ Es necesario evitar el infradiagnóstico de ambas enfermedades cuando se presentan juntas en un paciente. Esto implica realizar espirometría en los pacientes fumadores con IC, y ecocardiografía en pacientes fumadores con EPOC, sobre todo si tienen síntomas.
- ▷ Debe planificarse el tratamiento de estas dos enfermedades de forma conjunta, con el objetivo de disminuir la morbimortalidad de ambas.

Introducción

En el marco de las enfermedades cardiovasculares, la insuficiencia cardíaca crónica (IC) es la enfermedad más prevalente y genera una importante morbi-

mortalidad y consumo de recursos sanitarios. Por otra parte, dentro de las enfermedades respiratorias, la enfermedad pulmonar obstructiva crónica (EPOC) es la patología más frecuente y también se asocia con discapacidad, deterioro de la calidad de vida y aumento de la mortalidad en el paciente que la padece^{1,2}.

En la práctica clínica, estas dos entidades se asocian en un mismo paciente, dado que comparten mecanismos etiopatogénicos (tabaco, inflamación sistémica) y también debido a su alta frecuencia, sobre todo en pacientes crónicos y de edad avanzada. De hecho, ambas enfermedades se identifican con el prototipo de enfermedad crónica, están presentes en pacientes pluripatológicos y se asocian claramente al envejecimiento³. A pesar de su frecuente asociación, y a las claras implicaciones diagnósticas y terapéuticas que implica el reconocimiento de ambas entidades en el mismo paciente, es muy común que la IC no se tenga en cuenta en el paciente con EPOC; y viceversa, que no se diagnostique la EPOC en pacientes con IC.

El caso clínico presentado es el de un paciente con IC con historia de disnea de larga evolución al que se diagnosticó de EPOC grave después de realizarse una espirometría posbroncodilatación.

Caso clínico

Varón de 74 años que ingresó en Medicina Interna por disnea. Sus antecedentes eran hipertensión arterial, dislipemia, diabetes mellitus tipo 2, fibrilación auricular permanente e IC con FEVI preservada. Grado 2 de disnea según la escala NYHA, sin edemas crónicos en miembros inferiores. Entre sus hábitos tóxicos reconocía tabaquismo activo de 50 paquetes/año. Recibía tratamiento con metformina 850 mg/12 h, vildagliptina 50 mg/12 h, valsartán 160 mg/24 h, hidroclorotiazida 25 mg/24 h, bisoprolol 5 mg/24 h, atorvastatina 40 mg/24 h y apixaban 5 mg/12 h.

Ingresó en el Servicio de Medicina Interna por presentar, desde 3 días antes del ingreso, aumento de su disnea, que se hizo de mínimo esfuerzo con ortopnea de dos almohadas y aparición de crisis de disnea paroxística nocturna. Le habían aumentado claramente los edemas en las piernas. No refería fiebre, distermia, dolor torácico o abdominal, ni aumento de la tos, producción de esputo o hemoptisis. En el área de Urgencias se constató un paciente consciente y orientado, con regular estado general, afebril, taquipneico y que presentaba una saturación arterial basal de oxígeno del 90%. Tensión arterial 130/70 mmHg. No presentaba ictericia, cianosis o acropaquias. La auscultación cardíaca mostró una frecuencia arrítmica a 88 lpm sin soplos ni rones, y en la auscultación pulmonar existían crepitantes teleinspiratorios bilaterales, sobre todo en hemitórax derecho. La exploración abdominal y la neurológica fueron normales. En ambos miembros inferiores eran evidentes edemas con fovea sin signos de trombosis venosa profunda.

El hemograma mostró hemoglobina 12,7 g/dl, leucocitos 8.660 (75% neutrófilos), plaquetas 328.000. La bioquímica con función hepática, renal, iones y triglicéridos fueron normales. El valor de la proteína C reactiva (PCR) fue de 6 mg/l y el del NT-proBNP de 9.600 pg/ml. El electrocardiograma mostró un ritmo de fibrilación auricular a 88 lpm de respuesta ventricular media, sin signos agudos de isquemia ni alteraciones de la repolarización. La radiografía de tórax mostró cardiomegalia y derrame pleural bilateral con signos de insuficiencia ventricular izquierda (Figura 1).



Figura 1. Radiografía de tórax al ingreso

Con el diagnóstico de insuficiencia cardíaca, el paciente fue tratado con oxigenoterapia, restricción de líquidos y furosemida intravenosa. Su evolución

clínica fue muy favorable, mejorando su disnea hasta la suya en situación basal, así como la congestión pulmonar y los edemas en las piernas. Se realizó una radiografía de tórax (Figura 2), que mostró desaparición de los signos de insuficiencia cardíaca.



Figura 2. Radiografía de tórax al alta

El paciente fue dado de alta con aumento en el tratamiento diurético y se citó en las consultas externas de Medicina Interna al mes del alta hospitalaria para realizar una ecocardiografía y una espirometría con test posbroncodilatador. En la valoración en la consulta externa de Medicina Interna, el paciente refería mejoría de la disnea, aunque persistía en situación de esfuerzos moderados. No tenía edemas y la auscultación cardíaca y la pulmonar fueron normales. La ecocardiografía mostró un ventrículo izquierdo no dilatado, con hipertrofia concéntrica moderada, FEVI global y contractilidad segmentaria normal. Disfunción diastólica grado II con aumento de las presiones de llenado de la aurícula izquierda, que estaba moderadamente dilatada. No valvulopatías significativas. Ventrículo derecho no dilatado. Insuficiencia tricuspídea ligera con baja probabilidad de hipertensión pulmonar. No derrame pericárdico. Por su parte, la espirometría posbroncodilatación mostró FEV1/FVC 52%, FEV1 830 (37%), FVC 1.620 (54%). La prueba broncodilatadora fue negativa.

Con el diagnóstico de EPOC con afectación espirométrica grave, se inició tratamiento con indacaterol + glicopirronio en dispositivo Breezhaler® en dosis única diaria y se mantuvo el tratamiento de su insuficiencia cardíaca con reducción en la dosis de diurético.

Discusión

Un aspecto relevante de la IC y de la EPOC es que ambas se asocian con múltiples comorbilidades. En la IC, las comorbilidades más frecuentes son trastornos respiratorios del sueño, insuficiencia renal, anemia, diabetes mellitus, trastornos musculoesqueléticos, deterioro cognitivo y depresión⁴. En los pacientes con IC, la prevalencia de EPOC oscila entre el 10-40%, dependiendo de las series y del entorno clínico estudiado. El estudio GESAIC mostró una prevalencia de EPOC del 25% en 391 pacientes hospitalizados en 15 servicios de Medicina Interna⁵. Por otra parte, en los pacientes con EPOC, la presencia de comorbilidades es la norma, siendo las más frecuentes hipertensión arterial, diabetes mellitus, dislipemia, enfermedad coronaria, anemia, insuficiencia renal crónica, ansiedad y depresión. La presencia de IC en los pacientes con EPOC es muy alta; en los estudios ECCO y ESMI, realizados por el Grupo de EPOC de la Sociedad Española de Medicina Interna (SEMI) y que evaluaron

las comorbilidades presentes en pacientes ingresados por agudización de EPOC, la prevalencia de IC fue del 27-32%⁶.

El diagnóstico de la EPOC en pacientes con IC no es fácil, debido a múltiples causas. Entre ellas, cabe destacar que los síntomas (sobre todo la disnea) son comunes a ambas enfermedades, que los péptidos natriuréticos pierden capacidad de precisión diagnóstica, que los patrones radiológicos son confusos, que las pruebas espirométricas sobreestiman la EPOC en el paciente con IC, y que hasta el 40% de resultados en la ecocardiografía no llegan a ser concluyentes⁷. A pesar de todo, es muy importante investigar de forma sistemática en todos los pacientes fumadores con IC la presencia de EPOC no diagnosticada, realizando una espirometría en fase de estabilidad clínica de la IC (ausencia de congestión pulmonar). Por otra parte, en los pacientes con IC y EPOC deben seguirse las recomendaciones de las guías de práctica clínica sobre las enfermedades individuales⁸. De hecho, múltiples estudios han demostrado que el tratamiento con betabloqueantes cardioselectivos es seguro en los pacientes con IC que tienen EPOC, incluso disminuye los ingresos hospitalarios y muestra beneficios en la mortalidad⁹. Por otra parte, ensayos clínicos aleatorizados y controlados realizados en pacientes con EPOC no han demostrado que el tratamiento con betaagonistas de acción larga y/o anticolinérgicos de acción prolongada empeoren la mortalidad cardiovascular o la incidencia de IC¹⁰. El caso presentado es representativo de un paciente con IC, fumador, con disnea de larga evolución que tenía EPOC infradiagnosticada con afectación espirométrica grave. La disnea es el síntoma más frecuente de ambas enfermedades y en su aparición y persistencia influyen tanto la IC como la EPOC, por lo que es necesario el diagnóstico precoz de las dos patologías. Es razonable concluir que en las guías de práctica clínica cardiológicas de la IC se debería incluir la espirometría posbroncodilatación como prueba de cribado obligatoria en todo paciente con IC y síntomas respiratorios, sobre todo si es fumador. La optimización del tratamiento de ambas enfermedades podría mejorar la calidad de vida y el pronóstico de los pacientes que las padecen.

Bibliografía

1. Sidney S, Sorel M, Quesenberry Jr CP, et al. COPD and incident cardiovascular disease hospitalizations and mortality: Kaiser Permanente Medical Care Program. *Chest*. 2005; 128: 2068-2075. doi: 10.1378/chest.128.4.2068.
2. Global for the Diagnosis, Management and Prevention of COPD, Global initiative for Chronic Obstructive Lung Disease (GOLD) 2019. Disponible en: <http://goldcopd.org>.
3. Manzano L, Yebra-Yebra M. Insuficiencia cardíaca y enfermedad pulmonar obstructiva crónica: un enfermo con dos enfermedades. *Med Clin (Barc)*. 2010; 134(10): 443-444. doi: 10.1016/j.medcli.2009.11.023.
4. Montero Pérez-Barquero M, Conthe Gutiérrez P, Román Sánchez P, García Alegría J, Forteza-Rey J; Grupo de Trabajo de Insuficiencia Cardíaca de la Sociedad Española de Medicina Interna (estudio SEMI-IC). [Morbidity from patients admitted for heart failure in the departments of internal medicine]. *Rev Clin Esp*. 2010 Apr; 210(4): 149-158. doi: 10.1016/j.rce.2009.09.007.
5. Recio-Iglesias J, Grau-Amorós J, Formiga F, et al, en nombre de los investigadores del Grupo para el Estudio y Significado de la Anemia en la Insuficiencia Cardíaca (GESAIC). Enfermedad pulmonar obstructiva crónica en pacientes ingresados por insuficiencia cardíaca. Resultados del Grupo para el Estudio y Significado de la Anemia en la Insuficiencia Cardíaca (GESAIC). *Med Clin (Barc)*. 2010; 134: 427-432. doi: 10.1016/j.medcli.2009.09.046.
6. Almagro P, López F, Cabrera FJ, Portillo J, Fernández-Ruiz M, Zubillaga E, et al; Grupos de Trabajo de EPOC y Paciente Pluripatológico y Edad Avanzada de la Sociedad Española de Medicina Interna. Comorbilidades en pacientes hospitalizados por enfermedad pulmonar obstructiva crónica. Análisis comparativo de los estudios ECCO y ESMI. *Rev Clin Esp*. 2012 Jun; 212(6): 281-286. doi: 10.1016/j.rce.2012.02.014.
7. Hawkins NM, Petrie MC, Jhund PS, Chalmers GW, Dunn FG, McMurray JJ. Heart failure and chronic obstructive pulmonary disease: diagnostic pitfalls and epidemiology. *Eur J Heart Fail*. 2009 Feb; 11(2): 130-139. doi: 10.1093/eurjhf/hfn013.
8. Recio Iglesias J. Insuficiencia cardíaca. En: *Protocolos: manejo diagnóstico y terapéutico de las comorbilidades en la EPOC*. 1.ª ed. Díez Manglano J, López García F. Madrid. Elsevier Doyma Editores, 2014; 71-81.
9. Etminan M, Jafari S, Carleton B, FitzGerald JM. Beta-blocker use and COPD mortality: a systematic review and meta-analysis. *BMC Pulm Med*. 2012 Sep 4; 12: 48. doi: 10.1186/1471-2466-12-48.
10. Au DH, Udris EM, Curtis JR, McDonnell MB, Fihn SD; ACQUIP Investigators. Association between chronic heart failure and inhaled beta-2-adrenoceptors agonists. *Am Heart J*. 2004; 148: 885-891. doi: 10.1016/j.ahj.2004.03.048.