

Editorial

Otra mirada desde la edición científica 1

Sonia Clavería-Iranzo

Casos clínicos

Neumotórax pos-COVID-19, ¿secundario a la rotura de un neumatocele o de una bulla? 3

Nieves Álvarez-Díaz

Infección sistémica por citomegalovirus en adolescente inmunocompetente 6

Diego Rivas-Otero, Julia Carmona-González, Carmen Suárez-Huelgay Manuel de Pablo-Casas

Más allá de lo habitual. El espectro de síndromes de sobrecrecimiento relacionado con PIK3CA 10

David Puertas-Miranda, María Luisa Pérez-García, Ángel Pedro Crisolino-Pozas, Nora Sabrina Gutiérrez-Sampedro y Claudia María Llamas-Alonso

Lesión dérmica como manifestación inicial de absceso renal 14

Noé Cruz-Pacheco, Daniel Magaña-Villalobos, Vanessa Serrano-Hernández, Fernanda Vázquez-Montes y Darío Reyes-González

Sepsis urinaria e inestabilidad hemodinámica en un paciente con cistocele escrotal. Un caso excepcional 17

Amalia Aranz-Murillo, Javier Sainz-Sánchez, Adrián Palacios-Olaechea, Enara Andrés-Villares y Marcos Berdejo-Alloza

Perforación gástrica secundaria a candidiasis invasora 20

Andrea Afonso-Díaz, Miguel Gutiérrez-de León y Xavier Esquirol-Puig

Neumonía meningocócica: presentación de 3 casos 23

Yolanda Pretel, Laura Beatriz Noblia-Gigena, Asialid Rodríguez y Enric Pedrol-Clotet

Déficit neurológico en paciente con fibrilación auricular: un diagnóstico inesperado 26

Pablo Frejido-Álvarez, Mónica Otero-Iglesias y José Antonio Díaz-Peromingo

Utilidad de la hemoperfusión con Polimixina B en la enfermedad pulmonar intersticial rápidamente progresiva asociada a anti-MDA5 29

Laura Jiménez-de la Cruz, Laura Martínez-Díaz e Ismael Calero-Paniagua

Neumonitis lúpica: presentación de un caso 32

Cynthia Serrano-Virlán, Juan Antonio Sevilla-Blanco y María del Pilar Lobato-de la Sierra

Coma en adulto joven de causa inusual 35

María Ángeles Aranda-Calleja, Vicente Paraíso-Cuevas, Montserrat Morales-Conejo, Bernardo Andy Castro-Fernández y Óscar Toldos-González

Lo que el prurito esconde 39

Amparo Buforn-Pascual, Irene Salvador-Mari, Ana Adela Ramírez-Boscá, Nataly Isabel Ibarra-Vega y Ana Maestre-Peiró

Pleuropéricarditis aguda recidivante tras vacunación frente a SARS-CoV-2 43

Marina Jara-Vidal y Ángela García-de Oro

Diagnóstico desafiante de un edema asimétrico de miembros inferiores 46

Catarina Maciel, Daniela Augusto, Rita Queirós, João Reis y Paulo Subtil

Varón de 49 años con diplopía e hipoestesia en región mandibular 49

Alba María García-Alabarce, Sara López-García, José Ramón Vizán-Caravaca, José Miguel García-Castro y Marta Rivas-Luque

Hiperparatiroidismo primario secundario a quiste paratiroideo funcionante 53

Mario Pazos-Guerra, Inmaculada Moraga-Guerrero, Elvira Ramos-Carral, Xavier Pérez-Candel y Santiago Ochagavía-Cámara

Colecistitis aguda perforada con bacteriemia por *Actinomyces naeslundii* 56

Guillermo Ropero-Luis, Estibaliz Romero-Masa, Antonio Plata-Ciésar, Juan Diego Ruiz-Mesa y José María Reguera-Iglesias

Nota editorial

Agradecimiento a los revisores de 2022 59
María Dolores Martín Escalante y Carlos María de San Román y de Terán

Consejo Consultivo de Dirección

Luis Campos

Sociedade Portuguesa de Medicina Interna (SPMI)

Rosa Cotrina Pereyra

Sociedad Peruana de Medicina Interna (SPMI)

Jesús Díez Manglano

Sociedad Española de Medicina Interna (SEMI)

Maritza Durán Castillo

Sociedad Venezolana de Medicina Interna (SVM)

Ricardo Gómez Huelgas

Sociedad Española de Medicina Interna (SEMI)

Miguel Adolfo Hernández

Asociación Dominicana de Médicos Internistas (ADOMEINT)

Heli Hernández Ayazo

Asociación Colombiana de Medicina Interna (ACMI)

Mario Llorens Bermúdez

Sociedad de Medicina Interna de Uruguay (SMIU)

Eduardo Meneses Sierra

Colegio de Medicina Interna de México (CMIM)

Carlos M.ª de San Román y de Terán

Sociedad Española de Medicina Interna (SEMI, RECCMI)

Pascual Valdez

Sociedad Argentina de Medicina (SAM)

Jorge Vega Stieb

Sociedad Médica de Santiago, Sociedad Chilena de Medicina Interna (SMSCHILE)

Emilio Casariego Vales

Sociedad Española de Medicina Interna (SEMI)

Consejo Editorial

Dr. Pedro Almagro Mena

Hospital Universitario Mutua Terrasa, Barcelona, España
Sociedad Española de Medicina Interna (SEMI)

Dr. Miquel Aranda Sánchez

Hospital de Terrasa, Barcelona, España
Sociedad Española de Medicina Interna (SEMI)

Dr. Enrique Calderón Sandubete

Hospitales Universitarios Virgen del Rocío, Sevilla, España
Sociedad Andaluza de Medicina Interna (SADEMI)

Dr. José María Calvo Romero

Hospital Ciudad de Coria, Cáceres, España
Sociedad Extremeña de Medicina Interna (SEXMI)

Luis Alberto Cámara

Hospital Italiano, Buenos Aires, República Argentina
Sociedad Argentina de Medicina (SAM)

Dr. Jesús Javier Canora Lebrato

Hospital Universitario Fuenlabrada, Madrid, España
Sociedad de Medicina Interna de Madrid-Castilla La Mancha (SOMIMACA)

Dra. Juana Carretero Gómez

Hospital Universitario de Badajoz, Badajoz, España
Sociedad Española de Medicina Interna (SEMI)

Dra. Montserrat Chimeno Viñas

Complejo Asistencial de Zamora, Zamora, España
Sociedad Española de Medicina Interna (SEMI)

Dra. Rosa Cotrina Pereyra

Hospital Guillermo Almenara, Lima, Perú
Sociedad Peruana de Medicina Interna (SPMI)

Dr. Sergio de Jesús Díaz Silveiro

Hospital Metropolitano de Santiago, República Dominicana
Asociación Dominicana De Médicos Internistas (ADOMEINT)

Dr. Adolfo Díez Pérez

Hospital del Mar, Universidad Autónoma, Barcelona, España
Sociedad Española de Medicina Interna (SEMI)

Prof. Francesc Forniga Pérez

Hospital Universitario de Bellvitge, Barcelona, España
Sociedad Española de Medicina Interna (SEMI)

Dr. Jordi Forteza-Rey Borralleras

Hospital Universitario Son Espases, Palma de Mallorca, España
Sociedad Española de Medicina Interna (SEMI)

Dr. Javier García Alegría

Hospital Costa del Sol, Marbella, Málaga, España
Sociedad Española de Medicina Interna (SEMI)

Dr. Jorge Oscar García Méndez

Instituto Nacional de Cancerología (INCan), Ciudad de México
Colegio de Medicina Interna de México (CMIM)

Dr. Ricardo Gómez de la Torre

Hospital Universitario Central de Asturias, Oviedo, España
Sociedad Asturiana de Medicina Interna (SAMIN)

Dr. Enrique González Sarmiento

Hospital Clínico Universitario de Valladolid, Valladolid, España
Sociedad Castellano-Leonesa-Cántabra de Medicina Interna (SOCALMI)

Dra. M.ª Teresa Herranz Marín

Hospital Universitario Morales Meseguer, Murcia, España
Sociedad de Medicina Interna de la Región de Murcia (SOMIMUR)

Prof. Juan Jiménez Alonso

Hospital Universitario Virgen de Las Nieves, Granada, España
Sociedad Española de Medicina Interna (SEMI)

Prof. Claudio Liberman

Hospital Clínico Universidad de Chile, Santiago de Chile
Sociedad Médica de Santiago, Sociedad Chilena de Medicina Interna (SMSCHILE)

Prof.ª M.ª Laura Llambi

Facultad de Medicina, Universidad de la República, Montevideo, Uruguay
Sociedad de Medicina Interna de Uruguay (SMIU)

Prof. Eugenio Matijasevic

Facultad de Medicina, Universidad de los Andes, Bogotá, Colombia
Asociación Colombiana de Medicina Interna (ACMI)

Prof. Jesús Millán Núñez-Cortés

Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid, España
Sociedad Española de Medicina Interna (SEMI)

Prof. Manuel Monreal Bosch

Hospital Universitari Germans Trias i Pujol, Badalona, Barcelona, España
Sociedad Española de Medicina Interna (SEMI)

Prof. Mario Patiño Torres

Universidad Central de Venezuela
Sociedad Venezolana de Medicina Interna (SVM)

Prof. Francisco Pérez Jiménez

Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba, España
Sociedad Española de Medicina Interna (SEMI)

Dr. Ramón Rabuñal Rey

Hospital Universitario Lucus Agustí, Lugo, España
Sociedad Gallega de Medicina Interna (SOGAMI)

Dr. Melchor Rodríguez Gaspar

Hospital Universitario de Canarias, Santa Cruz de Tenerife, España
Sociedad Canaria de Medicina Interna (SOCAMI)

Dr. Alberto Francisco Rubio Guerra

Hospital General de Ticomán, México
Colegio de Medicina Interna de México (CMIM)

Dr. Julio Sánchez Román

Hospitales Universitarios Virgen del Rocío, Sevilla, España
Sociedad Española de Medicina Interna (SEMI)

Prof.ª Rosa M.ª Solá Alberich

Unidad de Investigación de Lípidos y Arteriosclerosis, Departamento de Medicina y Cirugía, Universitat Rovira i Virgili, Reus, Tarragona, España

Dr. Javier Solera Santos

Complejo Hospitalario Universitario de Albacete, Albacete, España
Sociedad de Medicina Interna de Madrid-Castilla La Mancha (SOMIMACA)

Prof. Manuel Teixeira Verissimo

Hospitais da Universidade de Coimbra, Portugal
Sociedade Portuguesa de Medicina Interna (SPMI)

Prof. Antonio Zapatero Galicia

Hospital Universitario Fuenlabrada, Madrid, España
Sociedad Española de Medicina Interna (SEMI)

Prof. Marcelo Zylberman

Instituto Alexander Fleming, Buenos Aires, Argentina
Sociedad Argentina de Medicina (SAM)

Consejo de Redacción

Javier Abellán Martínez

Hospital Universitario de Móstoles, Móstoles, Madrid, España

Josefa Andrea Aguilar García

Hospital Costa del Sol, Marbella, Málaga, España

Ana Alberca Páramo

Hospital General Universitario de Ciudad Real, Ciudad Real, España

Arántzazu Álvarez de Arcaya

Hospital Clínico San Carlos, Madrid, España

Elvis Amao Ruiz

Hospital Clínico Universitario de Valladolid, Valladolid, España

Leopoldo Anarte Salvador

Hospital Universitari Parc Taulí, Sabadell, Barcelona, España

Arturo Artero Mora

Hospital Universitario Doctor Peset, Valencia, España

Donaldo S. Arteta Arteta

Universidad Pablo de Olavide, Sevilla, España

Ramón Baeza-Trinidad

Hospital San Pedro, Logroño, La Rioja, España

José María Barbero Allende

Hospital Universitario Príncipe de Asturias, Alcalá de Henares, Madrid, España

José Antonio Blázquez Cabrera

Hospital Universitario de Albacete, Albacete, España
Ramón Boixeda i Viu

Hospital de Mataró, Barcelona, España

Gustavo Breme

Clínica Médica del Hospital Alemán, Buenos Aires, Argentina

Luis Cabeza Osorio

Hospital Universitario del Henares, Coslada, Madrid, España

Ernesto Cairoli

Facultad de Medicina, Universidad de la República, Montevideo, Uruguay

Francisco Javier Carrasco Sánchez

Hospital Juan Ramón Jiménez, Huelva, España

Alicia Conde Martel

Hospital Universitario de Gran Canaria Dr. Negrín, Las Palmas de Gran Canaria, España

Carlos W. Contreras Camarena

Hospital Nacional Dos de Mayo, Lima, Perú

Begoña Cortés Rodríguez

Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba, España

Ángel Pedro Crisolino Pozas

Hospital Universitario Infanta Cristina, Parla, Madrid, España

Erik Lester Dávila Alcalá

Universidad Central de Venezuela, Hospital Universitario de Caracas, Venezuela

Juan Daniel Díaz García

Hospital General Dr. Manuel Gea González, Ciudad de México, México

Carlos Jesús Dueñas Gutiérrez

Hospital Clínico Universitario de Valladolid, Valladolid, España

Francisco Epelde Gonzalo

Hospital Universitari Parc Taulí, Sabadell, Barcelona, España

Patricia Fanlo Mateo

Complejo Hospitalario de Navarra, Pamplona, Navarra, España

Sonsolés Fernández Sepúlveda

Hospital Clínico Universitario Virgen de la Victoria, Málaga, España

José Santiago Filgueira Rubio

Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid, España

Javier de la Fuente Aguado

Hospital Povisa, Vigo, Pontevedra, España

María Cristina Gigler

Clínica Médica del Hospital Alemán, Buenos Aires, Argentina

Aida Gil Díaz

Hospital Universitario de Gran Canaria Dr. Negrín, Las Palmas de Gran Canaria, España

M.ª Angeles González Benítez

Hospital Comarcal de La Serranía, Ronda, Málaga, España

Víctor José González Ramallo

Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid, España

Ricardo Guizar Merino

Hospital Regional Universitario de Málaga, Málaga, España

María Guil García

Hospital Regional Universitario de Málaga, Málaga, España

Gabriel Horta

Instituto Mexicano del Seguro Social, México DF, México

Luis Inglada Galiana

Hospital Universitario Río Hortega, Valladolid, España

Joaquín Llorente García

Hospital El Bierzo, Ponferrada, León, España

Anaís López

Internista, Perú

Francisco López Andreu

Hospital General Universitario Reina Sofía, Murcia, España

Francisco Román López García

Hospital General Universitario de Elche, Elche, Alicante, España

Serafín López Palmero

Hospital de Torrecárdenas, Almería, España

Juan-Bosco López Sáez

Hospital Universitario de Puerto Real, Puerto Real, Cádiz, España

Daniel López Wolf

Hospital Universitario Fundación Alcorcón, Alcorcón, Madrid, España

Miguel Marcos Herrero

Hospital Costa del Sol, Marbella, Málaga, España

M.ª Carmen Martínez Velasco

Hospital San Juan de Dios Pamplona-Tudela, Navarra, España

Francisco de Asís Martos Pérez

Hospital Costa del Sol, Marbella, Málaga, España

Manuel Méndez Bailón

Hospital Clínico San Carlos, Madrid, España

Reinaldo Luis Menéndez Capote

Instituto de Medicina Tropical Pedro Kouri, La Habana, Cuba

Víctor J. Moreno Cuerda

Hospital Universitario de Móstoles, Madrid, España

Javier Moreno Díaz

Director Asistencial, Hospital Nuestra Señora de Gracia, Zaragoza, España

Juan José Nava Mateos

Hospital Universitario de Cruces, Barakaldo, Vizcaya, España

M.ª Dolores Nieto Martín

Hospitales Universitarios Virgen del Rocío, Sevilla, España

Julián Olalla Sierra

Hospital Costa del Sol, Marbella, Málaga, España

José Manuel Olmos Martínez

Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Santander, Cantabria, España

Eloy Pachó del Olmo

Ibermutuamur, Madrid, España

Luis Alberto Pallás Beneyto

Hospital de Liria, Valencia, España

José María Pedrajas Navas

Hospital Clínico San Carlos, Madrid, España

Jose María Peña Sánchez de Rivera

Facultad de Medicina, UAM, Madrid, España

Domingo Pérez Bejarano

Hospital General de Luque, Ministerio de Salud, Paraguay

Luis Miguel Pérez Belmonte

Hospital Clínico-Universitario Virgen de la Victoria, Málaga, España

Carmen Pérez Blanco

Hospital Universitario de Getafe, Getafe, Madrid, España

José Luis Pérez Castrillón

Hospital Universitario Río Hortega, Valladolid, España

José Manuel Pérez Díaz

Hospital Comarcal de La Axarquía, Vélez-Málaga, Málaga, España

Inmaculada Poquet Catalá

Hospital Francesc de Borja, Gandía, Valencia, España

Raúl Quirós López

Hospital Costa del Sol, Marbella, Málaga, España

José Manuel Ramos Rincón

Hospital General Universitario de Alicante, Alicante, España

Diego Real de Asúa

Hospital Universitario Rey Juan Carlos, Móstoles, Madrid, España

Martín Armando Ríos Ayala

Instituto Mexicano del Seguro Social.
Centro Médico Nacional Siglo XXI. México DF.
México

Igor Romaniouk Jakovler

Hospital El Bierzo, Ponferrada, León, España

Carlos Romero Gómez

Hospital Costa del Sol, Marbella, Málaga, España

Meritxell Royuela Juncadella

Hospital de Manresa, Manresa, Barcelona, España

Alberto Ruiz Cantero

Hospital Comarcal de La Serranía, Ronda, Málaga, España

Fernando José Ruiz Laiglesia

Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa, Zaragoza, España

Juan Diego Ruiz Mesa

Hospital Regional Universitario de Málaga, Málaga, España

Luis Sáez Comet

Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza, España

Trinitario Sánchez Montón

Complejo Hospitalario Universitario de Cartagena, Cartagena, Murcia, España

Tomás Noel Santana Téllez

Hospital Essalud, Perú

Gisela Di Stilio

Clínica Médica del Hospital Alemán, Buenos Aires, Argentina

Mª Angeles Tejero Hernandez

Hospital Materno Infantil Reina Sofía, Córdoba, España

Fernando Tornero

Hospital Clínico San Carlos, Madrid, España

Miguel Ángel Torralba Cabeza

Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa, Zaragoza, España

Verónica Torres Esteche

Facultad de Medicina, Universidad de la República, Montevideo, Uruguay

Javier Trujillo Santos

Hospital General Universitario Santa Lucía, Cartagena, Murcia, España

José Velilla Marco

Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza, España

Javier Zafrá Sánchez

Hospital Clínico-Universitario Virgen de la Victoria, Málaga, España

José Luis Zambrana García

Hospital de Montilla, Montilla, Córdoba, España

Comité de Dirección

Director, Editor Jefe**Carlos M.ª de San Román y de Terán, MD, PhD.**

Ex-Jefe de Servicio de Medicina Interna
Hospital Comarcal de La Axarquía, Vélez-Málaga
(Málaga, España)

Editora Asociada**M.ª Dolores Martín Escalante, MD, PhD.**

Jefa de Sección de Medicina Interna
Hospital Costa del Sol
Marbella (Málaga, España)

Coordinadora editorial**Sofía Fernández Becerra**

Sociedad Española de Medicina Interna,
Madrid (España)

CTO Editorial**Sandra León Paraíso**

Grupo CTO,
Madrid (España)

Coordinadora Editorial**Roxana Cerda-Cosme**

Grupo CTO,
Madrid (España)

Maquetador Multimedia**Óscar Díaz González**

Grupo CTO,
Madrid (España)

La composición de estos Consejos se actualiza permanentemente (última actualización, 30 de abril de 2023)

Otra mirada desde la edición científica

Enfrentarse a la página en blanco para escribir con sentido es difícil, y esto solo lo sabe la persona que lo ha hecho en algún momento de su vida personal o profesional. Y pongo por escrito la palabra *sentido*, según la acepción del *Diccionario de la Real Academia Española*, como «capacidad de entender, apreciar o juzgar algo». Por ello, la redacción de un artículo científico no es menos compleja.

En este editorial vamos a abordar, desde el punto de vista de la edición, la publicación de los casos clínicos, el tipo de artículos que se publica en *Revista Española de Casos Clínicos en Medicina Interna* (RECCMI). El autor o autores ilustran, a través de la vivencia profesional, lo que le ha ocurrido a su paciente o pacientes para que, con los aciertos o errores de la práctica clínica, sirva de ejemplo para otros casos similares¹.

Sin entrar en detalle en el proceso de creación del texto, porque no es el asunto que nos atañe, sí es esencial la precisión lingüística. Hay que tener en cuenta que el lenguaje en ciencia contribuye a que se transmita y comuniquen no solo datos, sino también la descripción minuciosa de los pasos que se han llevado a cabo hasta conseguir un resultado. Por eso, cuidar el uso de la palabra no solo es necesario sino obligatorio. No es lo mismo clasificar a un paciente como *viejo* o *anciano* que nombrarle *persona mayor*, como bien nos recuerda Ruiz-Cantero².

Lo que sí hay, y se ha reiterado en múltiples ocasiones, son unas pautas básicas que pueden ayudar a los autores de artículos científicos a plasmar su experiencia en un documento publicable. Pero, antes de empezar a escribir, la regla de oro es leer las normas de publicación de la revista a la que se quiere enviar el manuscrito.

Este paso es indispensable porque la redacción está condicionada a unas características. Si no se hace así, se corre el riesgo de no pasar ni tan siquiera el primer filtro y que nos contesten con un rechazo automático. Nuestro caso puede ser interesante o merecer la pena difundirlo, pero se ha quedado antes de que lo hayan podido oír. El esfuerzo titánico no llega a manos de algún miembro del comité editorial porque no hemos cumplido unas normas.

Por eso, es fundamental saber cuántos autores pueden firmar ese tipo de artículo en la revista concreta; cuál es el número máximo de palabras del resumen y si tenemos que añadir palabras clave incluidas en los términos del *Medical Subject Headings* (MeSH)³; si, aunque se publique en español, nos piden que también se traduzca el resumen y haya un *abstract* y sus correspondientes

keywords; si se solicita que el desarrollo del texto se subdivida en apartados, o en qué estilo tiene que incluirse la bibliografía para que todas las referencias estén unificadas⁴.

Cuando ya hemos elaborado nuestro manuscrito y lo hemos revisado entre todos los autores, se designa a un autor que será el responsable, como autor de correspondencia, de subir los archivos a la plataforma de envíos. Aquí sí surge un problema y es que cada revista tiene su propia plataforma y, a menudo, nos piden hacer las cosas de maneras distintas.

Sin embargo, en todas ellas nos solicitan que, al menos, el cuerpo del texto aparezca sin datos sensibles que permitan reconocer la autoría. Por eso, la primera página con los datos de los nombres y apellidos de los autores y sus afiliaciones tiene que ir en un documento independiente del cuerpo del texto. Así nuestro manuscrito, salvo que se añada información reconocible en el interior, será anónimo.

Generalmente también nos piden que las figuras y las tablas se adjunten en archivos independientes para poder manejarlos con facilidad. Por ejemplo, para que las imágenes se puedan reproducir, el formato ha de ser .jpg o .tiff para asegurar una calidad óptima en la publicación.

Y, ahora sí, pasamos a la segunda fase. El comité editorial revisa el envío y se encarga de valorar y tomar la decisión de si el contenido es evaluable; es decir, de si lo que hemos presentado podría ser interesante para los lectores de su revista. Con este primer paso, el editor jefe asigna nuestro manuscrito a un editor.

El manuscrito comienza el proceso de revisión por pares «doble ciego». Y aquí necesitamos la ayuda de otros colegas, expertos en el contenido del artículo, que, altruistamente y con su mejor voluntad, revisarán nuestro trabajo para emitir su valoración⁵. Su revisión ha de cumplir también unos requisitos que se le suelen solicitar, pero, ante todo, ha de ser una revisión respetuosa en la que nos sugieran cambios necesarios para mejorar los detalles que se nos hayan podido pasar por alto⁶.

Cuando el editor recibe, al menos, esas dos evaluaciones, si no hay disparidad de opiniones entre ellas, se las envía al autor de correspondencia para que revise punto por punto cada una de las sugerencias realizadas. Como autores, tenemos que comprobar y contestar a cada uno de esos puntos, además de implementarlos en el texto en una nueva versión revisada del manuscrito. Para incluir estos cambios, nos suelen dar un mes de plazo. Conviene tenerlo

en cuenta para que no se dilaten los tiempos y pasar a la siguiente fase del proceso.

El editor recibirá nuestra versión modificada a través de la plataforma. Si los revisores han solicitado volver a revisar el documento en una segunda ronda, se les remiten las modificaciones para su decisión final como evaluadores. Si no tiene que volver a los revisores, será el propio editor el que se encargue de comprobar que hemos contestado a cada uno de los puntos solicitados y que se han hecho esas modificaciones. En esta fase, se tomará la decisión de rechazar o aceptar nuestra versión corregida siempre que cumpla con los requisitos para su publicación en la revista.

Aceptado el caso para su publicación, el autor recibe un correo desde la plataforma y comienza el proceso editorial del manuscrito que incluye una revisión lingüística con la comprobación de todos los metadatos de los autores, la unificación de la bibliografía o cualquier otra cuestión que haya quedado pendiente. Si es necesario, se contacta con el autor de correspondencia para verificar y resolver cualquier duda que pueda surgir.

Con la versión cerrada del documento, se envía al departamento de producción que se encarga de maquetar el caso y de incluir, si hubiera, las imágenes, vídeos o tablas que habíamos remitido en el lugar que corresponde. Cuando la galerada está maquetada en formato PDF y ha pasado por la revisión del editor, se envía al autor para que dé su visto bueno final o incluya sus últimas correcciones.

El autor envía su revisión de la galerada y, desde la coordinación editorial, se vuelve a comprobar que no ha habido ningún cambio en los metadatos (nom-

bres y apellidos de autores con su afiliaciones, resumen y palabras clave o bibliografía) y se verifica que lo mismo que está en el PDF, aprobado y aceptado, aparece en los datos de la plataforma que son los que se ven cuando se entra en el sistema de la revista en los números publicados <https://www.reccmi.com/RECCMI/issue/archive>.

Confirmar que todos los datos están bien permite una correcta indexación de nuestro caso clínico en las distintas bases de datos. Esta parte del proceso es esencial para que nuestro artículo se cite *a posteriori* correctamente.

Todo este proceso de idas y venidas del manuscrito se organiza en tiempos, que siempre se intenta que sean lo más ajustados, para que la versión que se publica esté lo antes posible. Sin embargo, no siempre es así porque, a menudo, hay demoras en el proceso de revisión por pares. Se necesita agilizar la respuesta de los revisores para que acepten o rechacen la invitación de revisión que se les ha remitido y contesten a tiempo con el envío de sus evaluaciones⁷.

En la fase de autoría puede haber un autor o más de uno. En la fase de edición hay muchas personas implicadas: editores, revisores, maquetistas o documentalistas. Este gran equipo, que no siempre es numeroso, forma parte de una cadena perfectamente ensamblada, con una implicación tremenda, para lograr un objetivo: la publicación del número en tiempo y forma. Por eso, la colaboración de cada uno de los participantes es necesaria y obligatoria.

Desde el otro lado de la mesa, os animamos a seguir escribiendo, como autores, y aceptando las invitaciones para la evaluación de artículos, como revisores. De esta manera, la difusión del conocimiento es posible y, en el caso de RECCMI, público y de acceso abierto.

Sonia Clavería-Iranzo 

Excoordinadora editorial de la Sociedad Española de Medicina Interna, Madrid, España

Citar como: Clavería-Iranzo S. Otra mirada desde la edición científica. Rev Esp Casos Clin Med Intern (RECCMI). 2023 (abril); 8(1): 1-2. doi: <https://doi.org/10.32818/reccmi.a8n1a1>

Cite this as: Clavería-Iranzo S. Another view from scientific publishing. Rev Esp Casos Clin Med Intern (RECCMI). 2023 (April); 8(1): 1-2. doi: <https://doi.org/10.32818/reccmi.a8n1a1>

Autora para correspondencia: Sonia Clavería-Iranzo. soniaclaveria@hotmail.com

Bibliografía

- Oyibo SO. Developing a Beginner's Guide to Writing a Clinical Case Report: A Pilot Evaluation by Junior Doctors. *Cureus*. 2019; 11(12): e6370. doi: <https://doi.org/10.7759/cureus.6370> (último acceso feb. 2023).
- Ruiz-Cantero A. Fragilidad. *Rev Clin Esp (Barc)*. 2023; 223(2): 98-99. doi: <https://doi.org/10.1016/j.rce.2023.01.001> (último acceso ene. 2023).
- National Library of Medicine. Accesible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/mesh> (último acceso ene. 2023).
- Biblioteca de la Universidad de Alcalá de Henares. Citar y elaborar bibliografía: estilos de cita. Accesible en: https://uah-es.libguides.com/citar_elaborar_bibliografia/estilos_cita (último acceso ene. 2023).
- Martín Escalante MD, Catalano HN, Moreno Díaz J, de San Román y de Terán CM. RECCMI y la «revisión por pares». *Rev Esp Casos Clin Med Intern*. 2018; 3(1): 1-2. doi: <https://doi.org/10.32818/reccmi.a3n1a1> (último acceso ene. 2023).
- González Salinas R, Quezada Ruíz C, Garza León A. Revisión por pares: Mejorando la calidad de nuestros manuscritos. *Rev Mex Oftalmol*. 2017; 91(3): 109-111. doi: <https://doi.org/10.1016/j.mexoft.2017.05.001> (último acceso ene. 2023).
- Downey SM and Geraci SA. Manuscript Development and Publishing: A 5-Step Approach. *Am J Med Sci*. 2017; 353(2): 132-136. doi: <https://doi.org/10.1016/j.amjms.2016.12.005> (último acceso ene. 2023).

Neumotórax pos-COVID-19, ¿secundario a la rotura de un neumatocele o de una bulla?

Nieves Álvarez-Díaz 

Servicio de Anestesiología, Reanimación y Dolor, Hospital Universitario Nuestra Señora de Candelaria, Santa Cruz de Tenerife, Islas Canarias, España

Recibido: 25/09/2022

Aceptado: 09/12/2022

En línea: 30/04/2023

Citar como: Álvarez-Díaz N. Neumotórax pos-COVID-19, ¿secundario a la rotura de un neumatocele o de una bulla? Rev Esp Casos Clin Med Intern (RECCMI). 2023 (abril); 8 (1): 3-5. doi: <https://doi.org/10.32818/reccmi.a8n1a2>.

Cite this as: Álvarez-Díaz N. Post-COVID-19 pneumothorax, secondary to ruptured pneumatocele or bullae? Rev Esp Casos Clin Med Intern (RECCMI). 2023 (April); 8 (1): 3-5. doi: <https://doi.org/10.32818/reccmi.a8n1a2>.

Autor para correspondencia: Nieves Álvarez-Díaz. nalvdiaz@gmail.com

Palabras clave

- Anestesia
- Bulla
- COVID-19

Resumen

Se ha descrito en la literatura la aparición de neumatoceles en los pacientes con neumonía por COVID-19 aunque su fisiopatología e incidencia exacta son desconocidas. Clínicamente y con las técnicas de imagen disponibles, resulta difícil discernir entre un neumatocele y una bulla, dos patologías con una fisiopatología distinta y tratamientos diferentes, siendo el diagnóstico definitivo, el análisis anatomopatológico.

Se describe el manejo perioperatorio de un paciente de 41 años programado de forma electiva para toracotomía derecha, aerostasis, resección de neumatocele y absceso pulmonar por *Staphylococcus aureus* meticilin sensible tras neumonía por COVID-19. El curso peroperatorio fue sin incidencias. El análisis anatomopatológico de las muestras quirúrgicas informó de intensa fibrosis y que se trataba de una bulla subpleural.

Keywords

- Anaesthesia
- Bullae
- COVID-19

Abstract

Pneumatoceles in patients with COVID-19 have been described in the literature however, little is known about its incidence and pathophysiology. Clinically and with available imaging techniques is hard to discern between a pneumatocele and a bullae. Both have different pathophysiology and treatment, the final diagnosis is always anatomopathological.

We report the perioperative management of a 41 year old man scheduled for right thoracotomy, aerostasis, pneumatocele resection and pulmonary abscess by Staphylococcus Aureus Meticillin sensitive after COVID-19 pneumonia. The perioperative course was without incident. The anatomopathologic analysis revealed a subpleural bullae and intense fibrosis.

Puntos destacados

- El diagnóstico diferencial entre una bulla y un neumatocele es complejo y la mayoría de las veces es necesario un análisis anatomopatológico.
- Como puede haber pacientes con neumatoceles o bullas asintomáticos rotas es necesario implementar un seguimiento radiológico adecuado para prevenir o anticiparse a la aparición de complicaciones.

Introducción

Un neumatocele es un espacio aéreo con pared fina libre de epitelio que asienta en áreas de consolidación pulmonar pudiendo tener contenido líquido o aire. Son más frecuentes en los niños que en los adultos. Pueden ser únicos o múltiples, de 1 cm de tamaño u ocupar un hemotórax. Se localizan en cualquier parte del pulmón aunque suelen respetar los ápices. Su principal etiología es infecciosa (incluyendo virus): quemaduras, neumonitis química, ventilación con presión positiva, tratamiento con corticoides, trauma, enfermedad tromboembólica. Los pacientes suelen estar asintomáticos, salvo los que tienen complicaciones. El 90 % se resuelve con tratamiento conservador y el resto precisan cirugía¹.

Una bulla es una alteración anatómica del parénquima pulmonar caracterizada por la sobredistensión de los espacios aéreos distales al bronquio terminal con adelgazamiento, distensión y destrucción de la pared alveolar; carecen de pared epitelial. Suelen ser más frecuentes en hombres y aparecer en los lóbulos superiores. Pueden ser únicas o múltiples y su tamaño es variable. Son factores de riesgo: el déficit de alfa 1 antitripsina, el tabaquismo, la enfermedad pulmonar obstructiva crónica, los tóxicos, el síndrome de inmunodeficiencia humana, las enfermedades del colágeno, aunque también pueden aparecer en pulmones sin problemas previos. La regresión espontánea es inusual. Los pacientes pueden estar asintomáticos o presentar insuficiencia respiratoria, infección, hemorragia o neumotórax. El tratamiento es quirúrgico, salvo contraindicaciones.

Caso clínico

Antecedentes personales y enfermedad actual

Paciente sano de 41 años de edad, 83 kg y 186 cm de altura ingresado en la planta de Neumología con infección por COVID-19. La enfermedad había empezado 11 días antes con fiebre, cefalea, anosmia, tos, ageusia y dificultad respiratoria progresiva, presentando desaturaciones ante accesos de tos a pesar

de oxigenoterapia a altos flujos. Finalmente ingresa en la Unidad de Cuidados Intensivos precisando intubación traqueal y ventilación mecánica durante una semana.

Pasa a planta 28 días más tarde, habiendo recibido, además, tratamiento con terapia de reemplazo renal, dexametasona, soporte vasopresor, remdesivir, fisioterapia respiratoria y anticoagulación.

Pruebas complementarias

Se realizaron las siguientes exploraciones complementarias: ecocardiograma transtorácico, que mostró una fracción de eyección del ventrículo izquierdo conservada, aurícula izquierda discretamente aumentada, desplazamiento sistólico del anillo tricuspídeo (TAPSE) 22 y mínimo derrame pericárdico.

Gasometría arterial con flujo 2 L/min que mostraba: $PO_2=72$ mmHg, $PCO_2=54$ mmHg, $Ph=7,37$ y $HCO_3=36$ mEq/L.

La tomografía axial computarizada (TAC) de tórax presentaba en el lado derecho un patrón destructivo, con neumatocele en lóbulo inferior en el contexto de neumonía estafilocócica y, en el izquierdo, un patrón radiológico compatible con bronquiolitis obliterante con neumonía organizativa (BONO) (figura 1). La figura 2 muestra la radiografía perioperatoria del paciente.

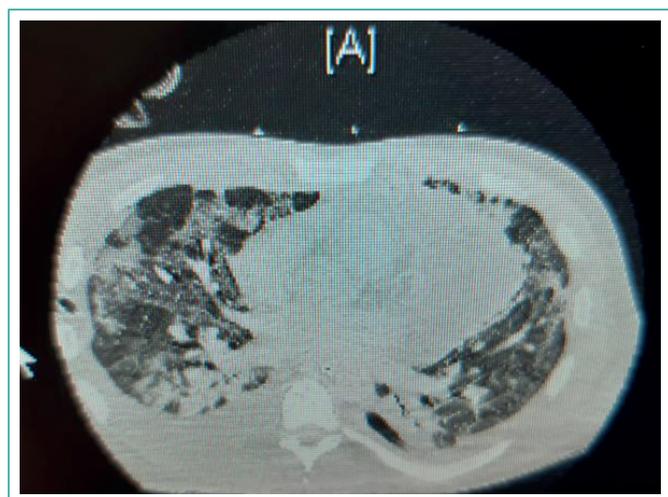


Figura 1. TAC torácico perioperatorio que muestra el drenaje pleural colocado.

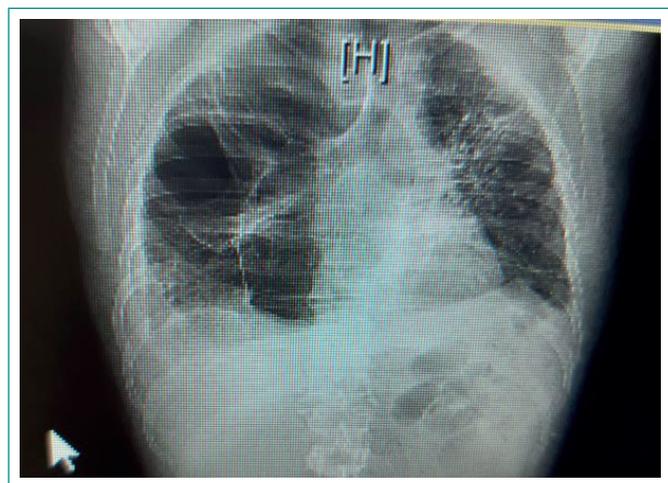


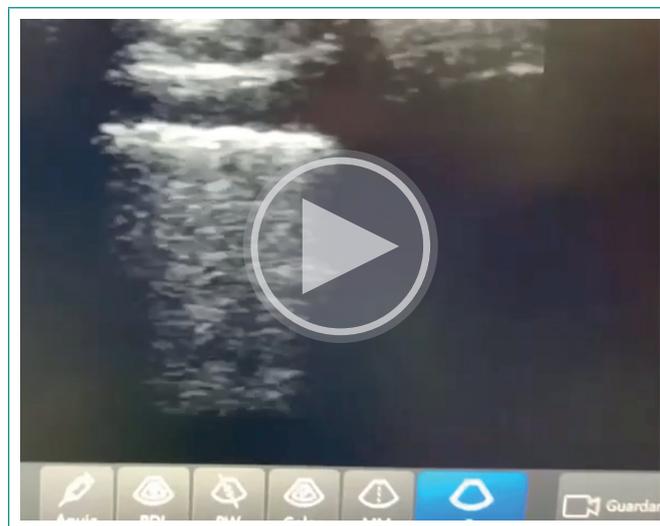
Figura 2. Radiografía perioperatoria mostrando el pequeño neumotórax y el quiste.

Evolución

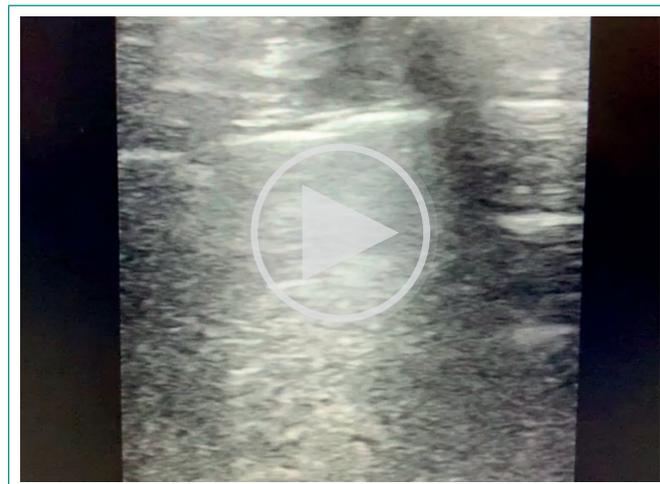
En planta, tras comprobar la ausencia de infección activa se inicia inmunosupresión con 1 mg/kg/día de Prednisona, con la finalidad de recuperar la máxima funcionalidad del pulmón izquierdo, con disminución de la pauta cada 2 semanas. Se prescribió cotrimoxazol cada 48 horas, como profilaxis para *Pneumocystis jirovecii* y suplementos de calcio y vitamina D para paliar la osteoporosis esteroidea, y se continuó con la rehabilitación respiratoria.

Se realizó una tomografía de alta resolución de control, objetivándose un neumotórax derecho (asintomático) por lo que se coloca drenaje pleural, pero en los días posteriores se constata fuga aérea persistente por lo que se decide tratamiento quirúrgico.

La ecografía pulmonar perioperatoria mostró un patrón intersticial B9 en el pulmón izquierdo, engrosamiento de la línea pleural y consolidaciones subpleurales, en el pulmón derecho, pérdida de continuidad de la línea pleural y ausencia de deslizamiento pulmonar (figuras 3 y 4).



Video 1. Ecografía del pulmón izquierdo.



Video 2. Ecografía del pulmón derecho.

Se le interviene mediante resección atípica del lóbulo inferior derecho, resección del neumatocele y aerostasia. En el mismo acto quirúrgico, se realizó limpieza exhaustiva de la escara sacra y se remitieron muestras para Microbiología y Anatomía Patológica.

Al quinto día de posoperatorio se drena, mediante toracocentesis, un derrame pleural derecho (300 cc seroso) sin incidencias y se le da de alta al domicilio al día siguiente. Continúa en seguimiento por la Unidad de Patología Intersticial.

La anatomía patológica fue informada como bulla enfisematosa subpleural con fibrosis pleural y subpleural e infiltrado inflamatorio linfoplasmocitario. La resección atípica del lóbulo inferior reveló parénquima pulmonar con cambios enfisematosos, fibrosis intensa, ectasia vascular y moderado infiltrado inflamatorio linfoplasmocitario.

Los resultados de los cultivos fueron negativos.

Diagnóstico

Neumotorax pos-COVID por rotura de bulla subpleural.

Discusión

Aunque están descritos neumatoceles pos-COVID-19 en la literatura, su incidencia es variable entre el 1,5-37,5 %, según la serie consultada, y su fisiopatología es desconocida²⁻⁴. Algunos autores creen que se genera un mecanismo valvular que puede dar lugar a un atrapamiento de aire y el desarrollo del quiste distal a la válvula. Otros creen que la inflamación y la necrosis de una porción de la vía aérea ponen en comunicación la vía aérea con el intersticio, y es el aire el que diseca el tejido conectivo intersticial formando el quiste. En el tromboembolismo pulmonar se forman por licuefacción aséptica de los infartos pulmonares⁵.

En los niños existe una asociación fuerte entre la neumonía por estafilococo y los neumocelos en el 60 % de los casos.

Existe una asociación entre la aparición de bullas y enfisema en pacientes con infección pos-COVID-19^{6,7}. En este caso, estando el paciente asintomático, se establece el diagnóstico al realizar una tomografía de alta resolución (TACAR)

donde se diagnostica al paciente de neumotórax, habiendo permanecido asintomático. El paciente había presentado un tromboembolismo pulmonar, estaba en tratamiento con corticoides, tenía una infección por *Staphylococcus aureus* y necesitó ventilación mecánica. En este caso la anatomía patológica estableció el diagnóstico definitivo.

Bibliografía

1. McCann C, Shoeib M, Rashid MI, Kostoulas N. Pneumatocele formation following COVID-19 pneumonia. Is there a role for surgical intervention. *Asian Cardiovasc Thorac Ann.* 2021; 30(4): 2184923211059866. doi: <https://doi.org/10.1177/02184923211059866> (último acceso ene. 2023).
2. Jolobe OMP. Air leaks, pneumatoceles, and air spaces in Covid-19 pneumonia. *Am J Emerg Med.* 2021; 46: 785. doi: <https://doi.org/10.1016/j.ajem.2020.08.098> (último acceso ene. 2023).
3. Chang SH, Chen D, Paone D, Geraci TC, Scheinerman J, Bizakis C et al. Thoracic surgery outcomes for patients with Coronavirus Disease 2019. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2021; 162(6): 1654-1664. doi: <https://doi.org/10.1016/j.jtcvs.2021.01.069> (último acceso ene. 2023).
4. Hamad AM, El-Saka HA. Post COVID-19 large pneumatocele: clinical and pathological perspectives. *Interact Cardiovasc Thorac Surg.* 2021; 33(2): 322-324. doi: <https://doi.org/10.1093/icvts/ivab072> (último acceso ene. 2023).
5. Wu J, Feng LC, Xian XY, Qiang J, Zhang J, Mao QX et al. Novel coronavirus pneumonia (COVID-19) CT distribution and sign features. *Zhonghua Jie He He Hu Xi Za Zhi.* 2020; 43(4): 321-326. Chinese. doi: <https://doi.org/10.3760/cma.j.cn112147-20200217-00106> (último acceso ene. 2023).
6. Schiller M, Wunsch A, Fisahn J, Gschwendtner A, Huebner U, Kick W. Pneumothorax with Bullous Lesions as a Late Complication of Covid-19 Pneumonia: A Report on Two Clinical Cases. *J Emerg Med.* 2021; 61(5): 581-586. doi: <https://doi.org/10.1016/j.jemermed.2021.04.030> (último acceso ene. 2023).
7. Sun R, Liu H, Wang X. Mediastinal Emphysema, Giant Bulla, and Pneumothorax Developed during the Course of COVID-19 Pneumonia. *Korean J Radiol.* 2020; 21(5): 541-544. doi: <https://doi.org/10.3348/kjr.2020.0180> (último acceso ene. 2023).

Infección sistémica por citomegalovirus en adolescente inmunocompetente

Diego Rivas-Otero¹ , Julia Carmona-González² , Carmen Suárez-Huelga²  y Manuel de Pablo-Casas² 

¹Servicio de Endocrinología y Nutrición, Hospital Universitario Central de Asturias, Oviedo, España

²Servicio de Medicina Interna, Hospital Universitario Central de Asturias, Oviedo, España

Recibido: 18/03/2022

Aceptado: 16/12/2022

En línea: 30/04/2023

Citar como: Rivas-Otero D, Carmona-González J, Suárez-Huelga C, de Pablo-Casas M. Infección sistémica por citomegalovirus en adolescente inmunocompetente. Rev Esp Casos Clin Med Intern (RECCMI). 2023 (abril); 8 (1): 6-9. doi: <https://doi.org/10.32818/reccmi.a8n1a3>.

Cite this as: Rivas-Otero D, Carmona-González J, Suárez-Huelga C, de Pablo-Casas M. Systemic cytomegalovirus infection in an immunocompetent adolescent. Rev Esp Casos Clin Med Intern (RECCMI). 2023 (April); 8 (1): 6-9. doi: <https://doi.org/10.32818/reccmi.a8n1a3>.

Autor para correspondencia: Diego Rivas-Otero. diiego.96@gmail.com

Palabras clave

- Citomegalovirus
- Inmunocompetente
- Colitis
- Infección grave

Resumen

El citomegalovirus es un virus ADN perteneciente a la familia *Herpesviridae* con capacidad de generar latencia en el organismo tras la primoinfección. La prevalencia del virus es de entre un 56 % y un 94 % de la población en función del área geográfica. Es responsable de múltiples cuadros clínicos en individuos inmunocomprometidos y complica frecuentemente los trasplantes de órganos. Sin embargo, es extremadamente infrecuente que cause cuadros clínicos graves en inmunocompetentes, y apenas hay unos pocos centenares de casos descritos en dicho grupo poblacional en las últimas décadas. Se presenta el caso de una adolescente de quince años que fue diagnosticada de colitis por citomegalovirus, padeciendo un cuadro clínico grave que requirió ingreso hospitalario durante dos semanas.

Keywords

- Cytomegalovirus
- Immunocompetent
- Colitis
- Severe infection

Abstract

Cytomegalovirus is a DNA virus that belongs to the family of herpesvirus with the ability to remain latent in the organism after the primary infection. About 40-100% of the population are being carriers of the virus, depending on the geographical area. It is responsible for multiple clinical features in immunocompromised individuals and frequently complicates organ transplants. However, it is extremely infrequent to cause severe clinical features in immunocompetent individuals, with only a few hundred cases described in this population group in recent decades. We present the case of a fifteen-year-old teenage girl diagnosed with cytomegalovirus colitis, suffering severe clinical symptoms that required hospitalization for two weeks.

Puntos destacados

- La infección grave por citomegalovirus en individuos inmunocompetentes es extremadamente infrecuente. Sin embargo, ante la presencia de síntomas compatibles, puede ayudarnos a orientar el diagnóstico etiológico una determinación de CMV-IgM positiva.
- El diagnóstico histológico es clave para confirmar la etiología del cuadro.

En individuos inmunocompetentes, el cuadro clínico es mayoritariamente asintomático, manifestándose en forma de síndrome mononucleósido en el 10 % de las ocasiones² y siendo excepcional la enfermedad invasiva.

A continuación, se presenta el caso de una mujer de 15 años con infección sistémica grave por CMV con colitis y hepatitis, que requirió ingreso hospitalario y tratamiento antiviral dirigido.

Introducción

El citomegalovirus (CMV) es un virus ubicuo de ADN bicatenario, perteneciente a la familia *Herpesviridae*, que presenta una prevalencia de entre el 56 y el 94 % de la población¹.

La transmisión de CMV puede ocurrir mediante transmisión vertical, a través del trasplante de órganos sólidos o hematopoyéticos, o mediante el contacto con múltiples fluidos orgánicos de un portador del virus. Tras la infección, el virus queda latente en las células del sistema mononuclear fagocítico del individuo de por vida¹.

Caso clínico

Antecedentes personales

La paciente es una adolescente de etnia gitana de 15 años. Entre sus antecedentes médicos destacan: síndrome de ovarios poliquísticos, déficit aislado de factor VII de la coagulación y ectasia pielocalicial bilateral. Había comenzado con anticoncepción oral cuatro meses antes del ingreso y se había iniciado en las relaciones sexuales el mes previo al mismo.

Había acudido a Urgencias tres semanas antes del ingreso y la semana previa por dos episodios de infección del tracto urinario, aislándose en urinocultivo

Staphylococcus saprophyticus que se trató de forma empírica con fosfomicina, y, tras objetivarse resistencia a la misma en el antibiograma en su tercera y definitiva visita a Urgencias, se ajustó el tratamiento a amoxicilina-clavulánico.

Enfermedad actual y exploración física

La paciente acudió a Urgencias refiriendo persistencia de la clínica urinaria a pesar del antibiótico pautado (disuria, poliaquiuria y orinas oscuras), y fiebre de hasta 38,5 °C y dolor abdominal de tres meses de evolución que se había intensificado en las últimas horas, comenzando además con náuseas y vómitos. También refería pérdida de hasta 5 kg de peso en los últimos tres meses, sin modificaciones dietéticas o aumento de la actividad física significativas.

Sus constantes en Urgencias fueron: Tª 38,7 °C; FC 122; TA 97/78; SatO₂ basal 99 %.

En la exploración física destacó marcada hepatoesplenomegalia, dolor a la palpación abdominal profunda de predominio en ambos hipocondrios, epigastrio y fosa ilíaca derecha; así como auscultación de mínimos crepitantes en ambas bases pulmonares. No se objetivaron hallazgos en la exploración cardíaca, neurológica o dermatológica.

Pruebas complementarias

Se realizó una analítica en Urgencias con alteración de las pruebas de función hepática, anemia hemolítica, linfocitosis y monocitosis (tabla 1). Tras las radiografías de tórax y abdomen, sin hallazgos relevantes, se solicitó una ecografía abdominal, donde se visualizó esplenomegalia homogénea de 15 cm y líquido libre en gotiera paracólica izquierda, espacio subhepático y entre las asas intestinales.

Evolución

Tras una primera noche en la Unidad de Observación, donde se realiza un análisis del exudado vaginal con resultado anodino, la paciente ingresa a cargo de Medicina Interna.

Se realizan cultivos de sangre, orina y test de Hoesch, con sendos resultados negativos. También se realizan una electroforesis, con patrón de gammapatía policlonal; un estudio de inmunoproteínas con elevación de IgM e IgG en suero, y una serología de sangre de la que se obtienen resultados positivos para CMV-IgM e IgG, EB-VCA-IgM e IgG, EB-EBNA-IgG, y ANAs a título 1/320. Los parámetros se encontraban dentro del rango de normalidad en el estudio del complemento y de anticuerpos característicos de trastornos autoinmunes.

Ante la persistencia de picos febriles y mal estado general, se realiza un TAC abdominal (figura 1), donde se visualiza esplenomegalia de 17 cm y el líquido libre antes mencionado, junto a adenopatías de características reactivas y engrosamiento de íleon terminal y colon descendente.

Ese mismo día se realiza un estudio de virus en sangre mediante PCR, siendo positivo para CMV (9.661 copias/mL); un estudio de micobacteriología con resultado negativo, y un estudio de heces donde se obtiene calprotectina elevada y resultado negativo para bacterias, virus y protozoos.

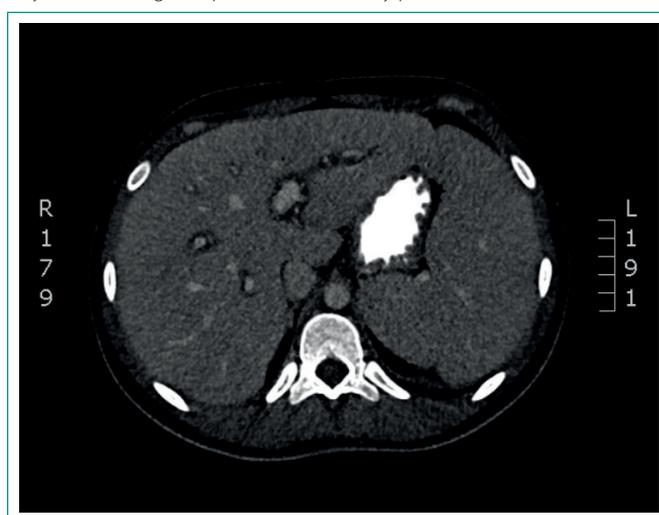


Figura 1. TAC abdominal en el que se observa claramente la esplenomegalia.

	11/01/22	14/01/22	17/01/22	21/01/22	24/01/22	28/01/22
LDH	-	668*	572*	571*	428*	343*
AST	63*	137*	61*	47*	39*	31
ALT	82*	140*	88*	47*	36*	30
BRB total	0,8*	0,8*	0,4	0,5	0,3	0,3
FA	76	70	127	156	112	96
GGT	39	30	68*	103*	86*	67*
PCR	0,5	1,2*	0,6*	0,7*	0,2	-
HB	11,4*	10,5*	9,7*	10,7*	10,3*	10,4*
Leucocitos	12.630*	9.790	13.350*	11.360*	8.130	5.850
Neutrófilos	3.510	2.020	1.560	2.990	1.990*	2.510
Linfocitos	7.520*	6.410*	9.850*	7.590*	5.420*	3.010
Monocitos	1.340*	1.200*	1.600*	620	560	200
Plaquetas	199 K	189 K	151 K	213 K	246 K	323 K
Haptoglobina	-	<10	-	<10	<10	<10

Valores de referencia para el laboratorio: LDH (120-300 U/L), AST (0-32 U/L), ALT (0-33 U/L), BRB-T (0-0,7 mg/dL), FA (<187 U/L), GGT (0-40 U/L), PCR (0-0,5 mg/dL), hemoglobina (12-16 g/dL), leucocitos (4.000-10.000/μL), neutrófilos (2.000-7.000/μL), linfocitos (1.000-5.000/μL), monocitos (200-1.000/μL), plaquetas (130.000-400.000/μL), haptoglobina (30-200 mg/dL).

* Valores alterados.

Tabla 1. Evolución de algunos parámetros analíticos a lo largo del ingreso.

Posteriormente, se realiza una ecografía torácica (**figura 2**), donde se visualiza derrame pleural bilateral, que, en la toracocentesis, se presenta como un líquido inflamatorio a expensas de monocitos y macrófagos.

Finalmente, se realiza una colonoscopia (**figura 3**), objetivando afectación circunferencial con mucosa engrosada, friable y con aftas desde sigma proximal hasta colon descendente, sin afectación de recto, sigma distal, colon transverso, ciego o íleon terminal.

Este mismo día se recogen los resultados de una citometría de flujo en sangre, que confirma la ausencia de leucemización, a pesar de la presencia de una población de células B atípica y de una PCR múltiple para infecciones gastrointestinales, con resultado negativo para las bacterias estudiadas (*Campylobacter* spp, *Salmonella* spp, *Shigella* spp, *Yersinia enterocolitica* o *Escherichia coli* enteroinvasivo, entre otros), protozoos (*Giardia lamblia* o *Cryptosporidium* spp entre otros), micobacterias y otros virus (EBV, VHS-1, VHS-2, VZV, VH6 y VH7).

Con estos datos, asumimos la etiología vírica por CMV como causante del cuadro, e iniciamos tratamiento con valganciclovir oral, pautando 2 comprimidos de 450 mg al desayuno y 2 a la cena.

Se realizó un estudio de carga viral con PCR tres días después, con 4.842 copias/mL de CMV en sangre, y una ecografía abdominal de control, sin nue-

vos hallazgos. Finalmente, los resultados de la inmunohistoquímica del colon mostraron colitis activa con presencia de cambios citopáticos sugestivos de infección por citomegalovirus.

La paciente experimentó una gran mejoría, con la práctica desaparición del dolor abdominal, remisión de la hepatoesplenomegalia y ausencia de fiebre, así como una mejora en las pruebas analíticas y exploración física. Se le dio el alta a domicilio con la misma pauta de valganciclovir oral durante una semana más (15 días de tratamiento en total) junto a corrección del déficit de ácido fólico detectado durante el ingreso.

Dos semanas después se hace seguimiento en consultas externas, objetivándose muy buen estado general, práctica normalización de las pruebas analíticas y carga viral de CMV en sangre indetectable.

Diagnóstico

Infección sistémica por CMV en adolescente inmunocompetente, con predominio de colitis y hepatitis. Anemia hemolítica.

Discusión

La primoinfección por CMV en inmunocompetentes es generalmente asintomática: solo alrededor del 10 % desarrollan un cuadro clínico *mononucleosis-like*². La afectación órgano invasiva de estos pacientes es extraordinariamente infrecuente, produciéndose en los que se encuentran parcialmente inmunodeprimidos o con factores de riesgo como enfermedad grave concomitante, malignidad o transfusiones sanguíneas³.

Un metaanálisis realizado en 2008 a partir de 290 inmunocompetentes con infección grave por CMV⁴ concluyó que el tracto gastrointestinal era el órgano afectado con más frecuencia en estos pacientes, en concreto, el colon, como en nuestra paciente. Además, el tercer sistema más afectado fue el hematológico (apareciendo trombocitopenia, anemia hemolítica o CID) y 4 de estos pacientes presentaban estatus procoagulante: 2 eran heterocigotos para el factor V de Leiden y 2 recibían anticoncepción oral, siendo esto último común a nuestra paciente.

Se han identificado un total de 20 casos de proctitis por CMV en pacientes inmunocompetentes, identificados en 12 estudios publicados⁵. Únicamente se han reportado 44 casos de pacientes inmunocompetentes con hepatitis por CMV, recogidos en 26 estudios publicados².

Las guías de evidencia clínica no recomiendan generalizar el tratamiento antiviral en individuos inmunocompetentes con infección por CMV, dada la ausencia de complicaciones y autolimitación del cuadro⁶. En el caso de infección grave por CMV, no existen ensayos clínicos aleatorizados que permitan comparar el tratamiento antiviral con placebo. Sin embargo, existen reportes de casos de pacientes con infección grave por CMV tratados exitosamente con ganciclovir o vanganciclovir^{3,7}.

En nuestro caso no se diagnosticó ninguna comorbilidad. Sin embargo, un metaanálisis de 41 pacientes inmunocompetentes con colitis por CMV que inicialmente no presentaban comorbilidades concluyó que únicamente 10 pacientes carecían realmente de comorbilidades, y 5 de ellos fueron diagnosticados finalmente con enfermedad inflamatoria intestinal⁸.

Bibliografía

1. Gugliesi F, Coscia A, Griffante G, Galitska G, Pasquero S, Albano C, et al. Where do we Stand after Decades of Studying Human Cytomegalovirus? *Microorganisms*. 2020; 8(5): 685. doi: <https://dx.doi.org/10.3390/microorganisms8050685> (último acceso dic. 2022).



Figura 2. Ecografía torácica en la que se visualiza derrame pleural (anecoico).

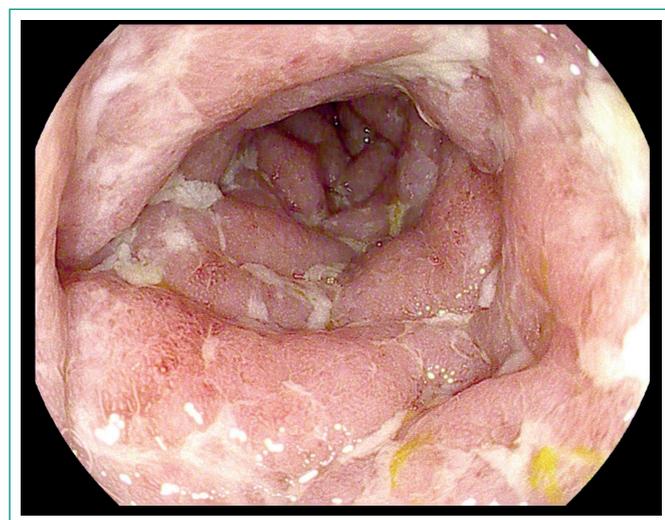


Figura 3. Colonoscopia con los hallazgos en la mucosa mencionados en el texto.

- Da Cunha T, Wu GY. Cytomegalovirus hepatitis in immunocompetent and immunocompromised hosts. *J Clin Transl Hepatol*. 2021; 9(1): 106-115. doi: <https://dx.doi.org/10.14218/jcth.2020.00088> (último acceso dic. 2022).
- Fakhreddine AY, Frenette CT, Konijeti GG. A practical review of Cytomegalovirus in gastroenterology and hepatology. *Gastroenterol Res Pract*. 2019; 2019: 6156581. doi: <https://dx.doi.org/10.1155/2019/6156581> (último acceso dic. 2022).
- Rafailidis PI, Mourtzoukou EG, Varbobitis IC, Falagas ME. Severe cytomegalovirus infection in apparently immunocompetent patients: a systematic review. *Virology*. 2008; 5(1): 47. Accesible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/labs/pmc/articles/PMC2289809> (último acceso dic. 2022).
- Liu K-Y, Chao H-M, Lu Y-J, Su Y-S, Lee W-S. Cytomegalovirus proctitis in non-human immunodeficiency virus infected patients: A case report and literature review. *J Microbiol Immunol Infect* [Internet]. 2022; 55(1): 154–60. doi: <https://dx.doi.org/10.1016/j.jmii.2021.10.002> (último acceso dic. 2022).
- Friel TJ. Epidemiology, clinical manifestations, and treatment of cytomegalovirus infection in immunocompetent adults In: UpToDate, Hirsch MS, Bond S (Eds), UpToDate, Waltham, MA, 2022. Accesible en: https://www.uptodate.com/contents/epidemiology-clinical-manifestations-and-treatment-of-cytomegalovirus-infection-in-immunocompetent-adults?search=treatment%20cmv&source=search_result&selectedTitle=1~150&usage_type=default&display_rank=1#H20 (último acceso dic. 2022).
- Fernández-Ruiz M, Muñoz-Codoceo C, López-Medrano F, Faré-García R, Carbonell-Porras A, Garfía-Castillo C, *et al*. Cytomegalovirus myopericarditis and hepatitis in an immunocompetent adult; successful treatment with oral valganciclovir. *Intern Med*. 2008; 47(22): 1963-6. Accesible en: https://www.jstage.jst.go.jp/article/internalmedicine/47/22/47_22_1963/_pdf/-char/en (último acceso dic. 2022).
- Knipe DM, Howley PM, *et al*. *Fields Virology Sixth Edition*, Chapter 62 | Cytomegaloviruses; pag. 1997. Philadelphia (EEUU), Ed. Lippincott Williams & Williams (Wolters Kluwer). 2013.

Más allá de lo habitual. El espectro de síndromes de sobrecrecimiento relacionado con PIK3CA

David Puertas-Miranda¹ , María Luisa Pérez-García¹ , Ángel Pedro Crisolino-Pozas¹ , Nora Sabrina Gutiérrez-Sampedro¹ 
y Claudia María Llamas-Alonso²

¹Servicio de Medicina Interna, ²Servicio de Radiodiagnóstico, Complejo Asistencial Universitario de Salamanca (CAUSA), Salamanca, España

Recibido: 11/11/2022

Aceptado: 23/12/2022

En línea: 30/04/2023

Citar como: Puertas-Miranda D, Pérez-García ML, Crisolino-Pozas AP, Gutiérrez-Sampedro NS, Llamas-Alonso CM. Más allá de lo habitual. El espectro de síndromes de sobrecrecimiento relacionado con PIK3CA. Rev Esp Casos Clin Med Intern (RECCMI). 2023 (abril); 8 (1): 10-13. doi: <https://doi.org/10.32818/reccmi.a8n1a4>.

Cite this as: Puertas-Miranda D, Pérez-García ML, Crisolino-Pozas AP, Gutiérrez-Sampedro NS, Llamas-Alonso CM. *Beyond the usual. The spectrum of PIK3CA-related overgrowth syndromes.* Rev Esp Casos Clin Med Intern (RECCMI). 2023 (April); 8 (1): 10-13. doi: <https://doi.org/10.32818/reccmi.a8n1a4>.

Autor para correspondencia: David Puertas-Miranda. dpuertas@saludcastillayleon.es

Palabras clave

- Síndrome PROS
- Síndrome de Klippel-Trenaunay
- PIK3CA
- Malformaciones venosas

Resumen

Presentamos el caso de una mujer de 91 años que ingresa en Medicina Interna por una posible rectorragia. El hallazgo a la exploración de unas anomalías vasculares vulvovaginales crónicas, junto con otros antecedentes vasculares, nos lleva a pensar en la posibilidad diagnóstica de una entidad denominada *Klippel-Trenaunay*. Esta enfermedad minoritaria forma parte de un grupo de síndromes que conforman el espectro de PROS (*PIK3CA-related overgrowth spectrum*). El descubrimiento reciente de una mutación compartida, el gen *PIK3CA* (fosfotidilinositol-4,5-bisfosfonato-3-kinasa), ha generado interés y la búsqueda de nuevas terapias dirigidas.

Keywords

- *PROS Syndrome*
- *Klippel-Trenaunay syndrome*
- *PIK3CA*
- *Venous malformations*

Abstract

We present the case of a 91-year-old woman admitted to internal medicine for possible rectorrhagia. The finding of chronic vulvovaginal vascular anomalies on examination, together with other vascular antecedents, led us to consider the possibility of a diagnosis of an entity known as Klippel-Trenaunay. This minority disease is one of a group of syndromes that make up the PROS spectrum (PIK3CA-related overgrowth spectrum). The recent discovery of a shared mutation, the PIK3CA (phosphotidylinositol-4,5-bisphosphonate-3-kinase) gene, has generated interest and the discovery of new targeted therapies.

Puntos destacados

- La enfermedad de Klippel-Trenaunay forma parte del espectro del síndrome de PROS, un grupo de enfermedades raras que tienen en común la mutación del gen *PIK3CA*.
- Para realizar un diagnóstico de este tipo de enfermedades se requiere una sospecha previa, así como la capacidad de asociar síntomas.

Debido a los diferentes tipos de espectros que engloban este síndrome, se han propuesto una serie de criterios diagnósticos. El tratamiento ha sido clásicamente sintomático multidisciplinar, pero el descubrimiento de la vía de activación *PIK3CA-mTOR* ha supuesto un avance científico importante con la aparición reciente de nuevos tratamientos dirigidos como la rapamicina (Sirilimus) y el alpelisib.

Introducción

PIK3CA-related overgrowth spectrum (PROS) son un grupo de enfermedades raras que tienen en común la presencia de malformaciones vasculares y sobrecrecimiento segmentario de alguna parte del cuerpo.

Este término se acuñó por primera vez en 2014 y engloba a una serie de enfermedades con rasgos fenotípicos propios, además de una serie de características comunes. Su mutación se encuentra en el gen *PIK3CA*, gen que codifica para la subunidad catalítica del *PI3K*, una proteína fundamental en la fisiología celular, que interviene en la transducción de las señales necesarias para controlar el crecimiento, la proliferación y el metabolismo celular¹.

Caso clínico

Antecedentes, enfermedad actual y exploración física

Mujer de 91 años; independiente para las actividades básicas de la vida diaria, Barthel 95 puntos, sin deterioro cognitivo y con los siguientes antecedentes; dos aneurismas, una en la arteria cerebral anterior izquierda y otra en la arteria silviana izquierda, ambas intervenidas en 1968 y 1969, respectivamente; ictus isquémico con paresia residual izquierda en 2005; tromboembolismo pulmonar de la arteria pulmonar derecha y ramas principales bilaterales en 2013, y fractura de cadera en 2017, con hasta cuatro luxaciones posteriores en el contexto de una dismetría de su miembro inferior izquierdo, de 7 cm con respecto a la contralateral, tratadas de forma conservadora. Como otros antecedentes, es hipertensa y presenta fibrilación auricular permanente.

En tratamiento habitual con Valsartan/hidroclorotiazida, Acenocumarol, Fentanilo transdérmico, Lorazepam, Trazadona y Pregabalina.

La paciente acude a Urgencias al observar sangre roja cuando realiza deposiciones desde esa mañana refiriendo encontrarse totalmente asintomática.

Durante la exploración, se objetiva que el origen del sangrado no es el recto sino la presencia de unas lesiones vulvovaginales de aparentemente etiología venosa (**figura 1**). La paciente expone que presenta estas malformaciones vasculares desde la infancia, sin recuerdo de sangrados previos.



Figura 1. Imagen clínica de las lesiones vulvovaginales (autorizada por la paciente).

Llama la atención el hallazgo de otras alteraciones vasculares de similar apariencia en la mano izquierda (**figura 2**).



Figura 2. Alteraciones vasculares en mano izquierda (autorizada por la paciente).

Sus tensiones arteriales fueron de 123/88 mmHg, una frecuencia cardíaca de 75 latidos por minuto, afebril, eupneica en reposo, saturando al 98% basal. Se encontró consciente y orientada, normocoloreada y normohidratada.

Pruebas complementarias

Análiticamente destacó un filtrado glomerular de 57 mL/min/1,73 m², hemoglobina de 10,7 g/dL (valor normal 12-15), proteína C reactiva de 4,09 mg/dL (valor normal <0,9) y un INR de 5,03 (valor normal 0,79-1,2).

Con todos estos datos, se decidió el ingreso en el servicio de Medicina Interna para el control de la hemorragia, soporte, corrección de la sobredosificación de acenocumarol y completar el estudio de estas lesiones.

Se solicitó un TC abdomino-pélvico para valorar el grado de extensión de las malformaciones y descartar lesiones internas (**figura 3**) con los siguientes hallazgos: aumento de partes blandas en relación con la vagina y vulva que se asocia a múltiples estructuras vasculares tortuosas y de pequeño tamaño con origen en la vena iliaca interna izquierda. Estos vasos tortuosos se extienden hasta raíz del muslo de la cara posterointerna.

Asimismo se objetiva prominencia de vena gonadal izquierda que asocia varices uterinas, hallazgos a valorar con exploración ginecológica.

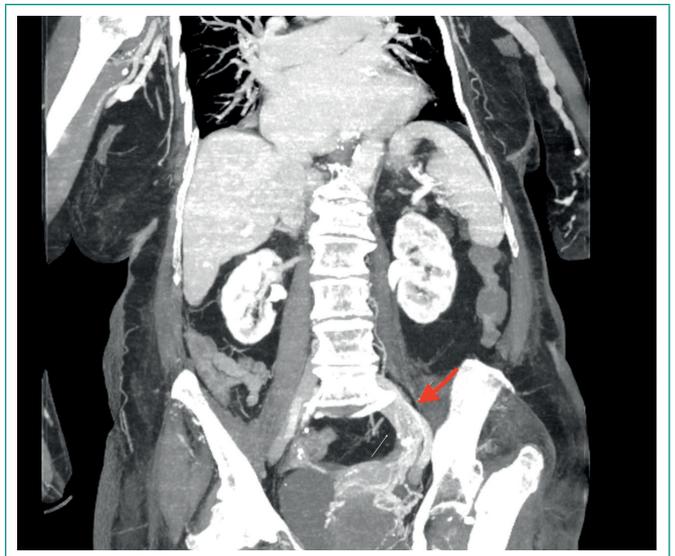


Figura 3. Corte coronal que muestra dilataciones varicosas, sobre todo a nivel de la vena gonadal izquierda.

Se comenta el caso con la Unidad de Enfermedades Minoritarias del Servicio de Medicina Interna del Hospital Universitario de Salamanca. Se establece la sospecha de una enfermedad que se encuentra dentro del espectro de síndrome de PROS, la enfermedad de Klippel-Trenaunay. La paciente cumple los criterios diagnósticos recogidos en la guía de la Sociedad Española de Medicina Interna (SEMI) de enfermedades minoritarias.

Posteriormente, se solicitó un análisis genético sanguíneo cuyo resultado fue negativo (se trata de mutaciones somáticas, que se expresan únicamente en el tejido mutado). Dada la edad avanzada de la paciente no se consideró necesario la realización de una biopsia cutánea y un estudio genético.

Evolución

Durante el ingreso, la paciente no volvió a presentar nuevos eventos hemorrágicos, no se anemizó y se cambió la estrategia antitrombótica, optando por anticoagulación de acción directa con apixaban.

Finalmente, fue dada de alta sin otros cambios en la medicación tras valorar el riesgo-beneficio por su edad y situación actual.

Diagnóstico

Enfermedad de Klippel-Trenaunay.

Discusión

La enfermedad de Klippel-Trenaunay es una enfermedad rara que forma parte del espectro de enfermedades que engloba el síndrome de PROS. Se define como un conjunto de malformaciones capilares, venosas y linfáticas asociadas con un sobrecrecimiento de extremidades, generalmente afectando a las extremidades del mismo lado.

Es una enfermedad con una prevalencia muy baja, ligeramente más frecuente en mujeres, y que suele afectar a una de las extremidades inferiores, de predominio distal.

Tiene una base común en la mutación del gen que codifica para la subunidad alfa de la fosfatidilinositol- 4,5- bifosfato 3-quinasa (PI3KCA). Dentro de este síndrome se incluyen otras muchas enfermedades que pueden presentar un fenotipo sindrómico o una forma aislada (tabla 1)².

Una de las características fisiopatológicas de esta enfermedad es que sus mutaciones son somáticas (no germinales) y, por tanto, no son heredables, siguiendo una distribución en mosaico. Esto es fundamental por dos motivos: una es que dependiendo del momento del desarrollo embrionario en el que se produzca la mutación y a qué hoja fundamental precursora afecte (ectodermo, mesodermo o endodermo), el fenotipo será muy distinto. Y la segunda es que, por esa distribución en mosaico, es importante obtener una muestra en una zona del cuerpo alterada para que el resultado del estudio genético resulte positivo³.

Según la variabilidad fenotípica de estos síndromes, se han establecido unos criterios diagnósticos que se subdividen en unas características comunes necesarias y dos categorías principales⁴. Para su diagnóstico se deben cumplir las características comunes y dos criterios del grupo A o dos del grupo B (tabla 2).

Características comunes necesarias
<ul style="list-style-type: none"> Sobrecrecimiento congénito o de inicio temprano en la infancia. Distribución en mosaico. Casos esporádicos (ausencia de historia familiar). Mutación somática PI3KCA en tejido afecto. Si no se confirma → diagnóstico de probable PROS.
A. Formas sindrómicas
<ul style="list-style-type: none"> Sobrecrecimiento: adiposo, musculoesquelético, sistema nervioso central. Malformaciones vasculares: capilares, venosas, arteriovenosas y/o linfáticas. Nevus epidérmico.
B. Formas aisladas
<ul style="list-style-type: none"> Malformaciones linfáticas aisladas macrodactilia aislada. Sobrecrecimiento de pies, manos o extremidades. Sobrecrecimiento adiposo troncular, nevus epidérmico. Queratosis seborreica, queratosis benigna liquenoide.

Tabla 2. Criterios clínicos establecidos para el diagnóstico de pacientes con espectro de sobrecrecimiento asociados a PI3KCA.

En nuestro caso, la paciente cumplía el criterio de sobrecrecimiento congénito o de inicio temprano, con una disimetría en miembro inferior izquierdo. En la historia clínica realizada a la paciente y familiares durante el ingreso, se confirmó la ausencia de antecedentes similares en la familia, lo que nos permitió descartar otras enfermedades hereditarias con clínica en común, como hemorragia hereditaria familiar, facomatosis, etc. Dada su avanzada edad, no se consideró oportuno realizar una biopsia cutánea y el análisis genético correspondiente.

Espectro PROS	Manifestaciones clínicas
Formas sindrómicas	
<i>Congenital lipomatous overgrowth, Vascular malformations, Epidermal Nevi, Scoliosis/Skeletal and Spinal (CLOVES) syndrome</i>	Sobrecrecimiento lipomatoso en tronco y extremidades, malformaciones vasculares de bajo flujo, nevus epidérmicos, escoliosis y/o deformidades de la columna vertebral.
Síndrome Klippel-Trenaunay (KTS)	Varias combinaciones de malformaciones capilares, venosas y linfáticas asociadas a sobrecrecimiento de extremidades.
Macrocefalia-malformación capilar (MCAP o M-CM)	Megalencefalia o hemimegalencefalia, polimicrogiria, herniación amígdalas cerebelosas, ventriculomegalia, malformaciones vasculares (línea media facial), sobrecrecimiento segmentario, sindactilia, polidactilia y alteraciones del tejido conectivo.
Sobrecrecimiento fibroadiposo (FAO)	Sobrecrecimiento progresivo segmentario del tejido fibroadiposo subcutáneo, muscular y visceral junto con sobrecrecimiento esquelético, nervios periféricos agrandados, malformaciones capilares cutáneas, quistes testiculares o epididimales o hidroceles.
Hemihiperplasia múltiple lipomatosa (HHML)	Sobrecrecimiento y asimetría congénita, anomalías cutáneas vasculares y lipomas subcutáneas recurrentes.
Formas aisladas	
Macrodactilia	Sobrecrecimiento de uno o varios dedos
Hemegalencefalia, megalencefalia displásica, displasia cortical focal tipo IIa (DMEG)	Malformaciones de la corteza cerebral normalmente asociadas a epilepsias.
Hemihiperplasia muscular	Sobrecrecimiento muscular localizado y no progresivo.
Malformaciones linfáticas aisladas	Vasos linfáticos dilatados o quísticos en cualquier localización.
Patologías de la piel: nevus epidérmico, queratosis seborreica	Lesiones epiteliales benignas causadas por un crecimiento excesivo de células de la capa más externa de la piel.
Queratosis liquenoide benigna	Lesiones cutáneas solitarias y benignas, en forma de pápula o placa marrón o rojiza.

Tabla 1. Enfermedades que conforman el espectro de sobrecrecimiento asociado a PI3KCA.

Por otra parte, mostraba algunas características del grupo B como evidentes alteraciones vasculares arteriovenosas distribuidas por distintas partes del cuerpo (de predominio en el hemicuerpo izquierdo) o sobrecrecimiento musculoesquelético con fractura y luxaciones de repetición en la extremidad inferior izquierda.

Según la clasificación de la SEMI de enfermedades minoritarias, nuestra paciente cumpliría el diagnóstico de sospecha o probable síndrome de PROS⁵.

Si bien es cierto que la resonancia magnética es la técnica *gold estándar* para valorar las alteraciones vasculares y su extensión, se optó por un TC abdominopélvico dada la mayor disponibilidad y tolerabilidad para la paciente. La ecografía Doppler también se considera una buena técnica inicial para identificar anomalías vasculares, aunque ofrece menor detalle de su extensión y relaciones anatómicas con otras estructuras.

Las potenciales limitaciones y complicaciones en este tipo de síndromes dependerán de la extensión y el lugar anatómico del sobrecrecimiento. Pueden generar alteraciones hemorrágicas y trombóticas (malformaciones vasculares pélvicas extensas producen trombos, con una frecuencia de hasta 25% de Tromboembolismo pulmonar), complicaciones musculoesqueléticas, dolor crónico, retraso en el crecimiento, deterioro funcional por limitación de la marcha. En algunas series de algunos tipos de espectros se han relacionado con un mayor número de casos de epilepsia.

Aunque las mutaciones en PIK3CA son muy comunes en diferentes tipos de tumores (por ejemplo, endometrial y de mama), no se ha documentado un aumento de la incidencia de estos tumores en pacientes con PROS. Solo se ha comprobado un ligero aumento de la incidencia del tumor de Wilms durante la infancia.

Clásicamente el tratamiento de estas enfermedades ha sido conservador (escisión quirúrgica o cirugía ortopédica, escleroterapia y/o embolización) a través de equipos multidisciplinares.

El descubrimiento de la vía de activación de PIK3CA-mTOR ha supuesto un avance terapéutico para estos pacientes. Permite el empleo de inhibidores específicos como la Rapamicina (Sirolimus) con beneficios clínicos y radiológicos en las malformaciones venosas. A pesar de estos beneficios en los estudios realizados, se han observado efectos adversos, siendo las infecciones los más destacados⁶.

Recientemente se ha aprobado el Alpelisib, un inhibidor directo del PI3KCA para el tratamiento de enfermedades onco-hematológicas con buenos resultados clínicos, y una tasa de efectos adversos significativamente menor en cuanto a su número y gravedad⁷.

Conclusiones

Los síntomas, signos y complicaciones relacionadas con las alteraciones vasculares y musculoesqueléticas descritas por nuestra paciente a lo largo de los años se han tratado de manera individual y sin un intento de agruparlas bajo un síndrome en común.

Hoy en día, el descubrimiento de nuevos genes y la aparición de tratamientos dirigidos a las enfermedades minoritarias permite un enfoque de casos como este desde un punto de vista holístico, una visión integral de síntomas aparentemente dispares y la presencia de este tipo de enfermedades en nuestro diagnóstico diferencial.

Bibliografía

1. Castel P, Carmona FJ, Grego-Bessa J, Berger MF, Viale A, Anderson KV, et al. Somatic PIK3CA mutations as a driver of sporadic venous malformations. *Sci Transl Med*. 2016; 8(332): 332ra42. doi: <https://doi.org/10.1126/scitranslmed.aaf1164>.
2. Iriarte Fuster A, Cerdà Serra P, Riera-Mestre A. Síndromes de sobrecrecimiento relacionados con PIK3CA (PROS): Conocimiento nuevo de enfermedades conocidas. *Med Clin (Barc)*. 2021; 157(10): 483–8. Accesible en: <https://www.elsevier.es/es-revista-medicina-clinica-2-avance-resumen-sindromes-sobre-crecimiento-relacionados-con-pik3ca-S0025775321003006> (último acceso dic. 2022).
3. Vahidnezhad H, Youssefian L, Uitto J. Klippel-Trenaunay syndrome belongs to the PIK3CA-related overgrowth spectrum (PROS). *Exp Dermatol*. 2016; 25(1): 17–9. Accesible en: <https://dx.doi.org/10.1111/exd.12826>. (último acceso dic. 2022).
4. Keppler-Noreuil KM, Rios JJ, Parker VER, Semple RK, Lindhurst MJ, Sapp JC, et al. PIK3CA-related overgrowth spectrum (PROS): Diagnostic and testing eligibility criteria, differential diagnosis, and evaluation. *Am J Med Genet A*. 2015; 167A(2): 287–95. doi: <https://doi.org/10.1002/ajmg.a.36836>.
5. Riera Mestre A, Mora Luján M, Iriarte Fuster A, Cerdà Sierra P. Enfermedades Minoritarias en el Adulto, Grupo de Enfermedades Minoritarias de la Sociedad Española de Medicina Interna (SEMI). 2021. 299–309p. Accesible en: <https://docplayer.es/210541615-Enfermedades-minoritarias-en-el-adulto.html> (último acceso dic. 2022).
6. Parker VER, Keppler-Noreuil KM, Favier L, Luu M, Oden NL, De Silva L et al. Safety and efficacy of low-dose sirolimus in the PIK3CA-related overgrowth spectrum. *Genet Med*. 2019; 21(5): 1189–1198. doi: <https://doi.org/10.1038/s41436-018-0297-9>.
7. Juric D, Rodon J, Taberero J, Janku F, Burris HA, Schellens JHM et al. Phosphatidylinositol 3-Kinase α -Selective Inhibition With Alpelisib (BYL719) in PIK3CA-Altered Solid Tumors: Results From the First-in-Human Study. *J Clin Oncol*. 2018; 36(13): 1291–1299. doi: <https://doi.org/10.1200/JCO.2017.72.7107>.

Lesión dérmica como manifestación inicial de absceso renal

Noé Cruz-Pacheco^{ID}, Daniel Magaña-Villalobos^{ID}, Vanessa Serrano-Hernández^{ID}, Fernanda Vázquez-Montes^{ID} y Darío Reyes-González^{ID}

Servicio Medicina Interna, Hospital General de Zapopan, Zapopan, Jalisco, México

Recibido: 25/06/2022

Aceptado: 28/12/2022

En línea: 30/04/2023

Citar como: Cruz-Pacheco N, Magaña-Villalobos D, Serrano-Hernández V, Vázquez-Montes F, Reyes-González D. Lesión dérmica como manifestación inicial de absceso renal. Rev Esp Casos Clin Med Intern (RECCMI). 2023 (abril); 8 (1): 14-16. doi: <https://doi.org/10.32818/reccmi.a8n1a5>.

Cite this as: Cruz-Pacheco N, Magaña-Villalobos D, Serrano-Hernández V, Vázquez-Montes F, Reyes-González D. *Dermal lesion as an initial manifestation of renal abscess.* Rev Esp Casos Clin Med Intern (RECCMI). 2023 (April); 8 (1): 14-16. doi: <https://doi.org/10.32818/reccmi.a8n1a5>.

Autor para correspondencia: Daniel Magaña-Villalobos. black_dmv@hotmail.com

Palabras clave

- Absceso
- Celulitis
- Pielonefritis
- Infecciones del tracto urinario
- Cálculos renales

Resumen

El absceso renal se considera una complicación rara, pero grave, dentro de las infecciones del tracto urinario. Hasta el día de hoy, se han encontrado muy pocos casos sobre la aparición de lesiones dérmicas asociadas a un absceso renal o perirrenal.

Se presenta el caso de una paciente que ingresó bajo sospecha de celulitis en el flanco derecho y progresión a lesión dérmica necrótica, secundario a pielonefritis enfisematosa con litiasis renal y absceso renal. Se utilizaron múltiples antibióticos y se realizaron varias limpiezas quirúrgicas; finalmente, se colocó sistema de terapia por vacío con resultados favorables.

Keywords

- Abscess
- Cellulitis
- Pyelonephritis
- Urinary tract infections
- Kidney calculi

Abstract

A renal abscess is considered a rare, but serious complication of urinary tract infections. Up to date, very few cases have been reported of the appearance of skin lesions associated with renal or perirenal abscess.

This research presents the case of a female patient admitted under suspicion of cellulitis on the right flank and progression to a necrotic skin lesion secondary to emphysematous pyelonephritis with kidney stones and kidney abscess. Multiple antibiotics were administered, and several surgical cleanings were performed; finally, the vacuum-assisted closure system was placed with favorable results.

Puntos destacados

- La necrosis de pared en flanco es un signo raro y se debe sospechar un proceso infeccioso profundo. Se sugiere abordar con tomografía.
- Si el tratamiento antibiótico y la limpieza quirúrgica no son suficientes, se puede utilizar como alternativa el sistema de terapia por vacío.

Introducción

El absceso renal es una complicación rara, pero grave, dentro de las infecciones del tracto urinario. Actualmente la prevalencia es similar en ambos sexos¹, aunque, en México, ocurre más en la mujer². Se define como absceso renal a las infecciones supuradas que comprometen el riñón y/o el espacio perinefrítico. Son infrecuentes, pero potencialmente letales, con una mortalidad de hasta el 50 % a pesar de los antibióticos y el drenaje².

La pielonefritis enfisematosa es una infección necrosante del parénquima renal causada por bacterias formadoras de gas. Su presentación es muy rara (solo hay unos 100 casos publicados).

La evolución clínica es inespecífica, se requiere forzosamente un diagnóstico por imagen y suele diagnosticarse tardíamente. El ultrasonido abdominal aporta

escasa sensibilidad. La tomografía computarizada sirve para el diagnóstico y define la extensión de las lesiones. En el seguimiento se determina la eficacia del tratamiento⁴.

Los mecanismos más comunes en la génesis de un absceso perirrenal son: infección urinaria ascendente, diseminación hematógena y contaminación por infección adyacente. Algunos factores que predisponen su desarrollo son: litiasis renal, reflujo vesico-ureteral, traumatismos, diabetes *mellitus*, neoplasias y enfermedad hepática⁵.

La aparición de la lesión dérmica es secundaria a la extensión por contigüidad del proceso inflamatorio. La extensión del absceso puede ocurrir a lo largo del músculo psoas, hacia la ingle o más profundamente en el perineo, la vagina o el escroto. Hasta el día de hoy, se han comunicado muy pocos casos sobre lesiones dérmicas en flanco asociadas a absceso renal o perirrenal. En la revisión bibliográfica consultada se han encontrado solo dos artículos que exponen el signo «gangrena de pared»^{6,7}.

Para su tratamiento, el absceso renal debe manejarse mediante drenaje percutáneo y siempre con cobertura antibiótica para reducir el riesgo de sepsis y muerte. Los abscesos de más de 3 cm son susceptibles de drenaje, dado que suele fracasar la antibioticoterapia en solitario⁸.

Caso clínico

Antecedentes personales y enfermedad actual

Mujer de 36 años, analfabeta, estado socioeconómico bajo, residente en una localidad rural. Sin antecedentes personales de interés: niega enfermedades crónico-degenerativas como diabetes o hipertensión, cirugías, transfusiones, toxicomanías ni alergias.

Refería dolor en flanco derecho tipo punzante y ardoroso, progresivo durante dos semanas hasta llegar a ser EVA 10/10. Se ha automedicado con paracetamol y diclofenaco sin mejoría. Un familiar nota un eritema en el flanco derecho. En los últimos dos días presenta fiebre por lo que acude a Urgencias.

Exploración física

Destacan: TA 118/70, FC 115, FR 15, T 37,5 °C.

Edad aparente mayor a la real, alopecia, palidez y piel reseca; buena perfusión, despierta y orientada pero con bradilalia y bradipsiquia; cavidad oral con mala higiene, halitosis, ausencia de varias piezas dentales y caries múltiples; corazón rítmico, sin soplos; campos pulmonares bien ventilados, sin crepitantes ni sibilancias; abdomen con eritema extenso en flanco derecho que palidece al tacto, con calor local y sensación fluctuante de aproximadamente 6 cm de diámetro; extremidades sin edema, fuerza 5/5.

Pruebas complementarias

Los resultados de las pruebas complementarias son: creatinina 2,1 mg/dL (filtrado glomerular de 38 mL/min), leucocitosis de 29.080, examen de orina con leucocitos incontables, nitritos positivos y esterasa leucocitaria 500.

El ultrasonido reporta celulitis en flanco y cresta ilíaca derecha.

Serología de VIH, VHB, VHC negativas, ANAs negativos.

TSH de 13,7 con T4 libre 1,1, HbA1C 5,8 %.

Evolución

Se hospitaliza en Medicina Interna con diagnóstico de celulitis, con el objetivo de suministrarle tratamiento antibiótico. Se inicia, además, levotiroxina por hipotiroidismo primario. La celulitis progresa con extensión a la región lumbar derecha y el muslo derecho (figura 1). Se sospecha una afectación profunda del proceso infeccioso y se realiza tomografía que muestra el absceso renal con enfisema cortical hacia el polo superior y afectación por contigüidad de los músculos paravertebrales, psoas ipsilateral y enfisema subcutáneo en tejidos blandos, además de cálculo coraliforme renal derecho.

Durante los primeros días del ingreso, se trató con Clindamicina 600 mg cada 8 horas; sin embargo, al cuarto día con evolución tórpida se cambia a Imipenem 500 mg cada 6 horas y Metronidazol 500 mg cada 8 horas.

La lesión dérmica empeora con aparición de escara necrótica en su centro (figura 2). Ante el hallazgo del absceso, se consultó con Urología y Cirugía General para realizarle un drenaje. Dos días después pasa a quirófano para limpieza quirúrgica y necrosectomía, en la que realizan una triple incisión (figura 3).

Se recaban cultivos positivos para *Proteus mirabilis* y *Enterococcus faecalis* sensibles a imipenem (que ya estaba recibiendo) y a amoxicilina clavulánico que se añadió a una dosis de 875/125 mg cada 12 horas.



Figura 1. Celulitis.



Figura 2. Necrosis de pared.



Figura 3. Drenaje quirúrgico de incisiones múltiples

Posteriormente presentó un descenso de la hemoglobina hasta 7,7 g/dL por lo que se da apoyo transfusional. Se descartó una hemorragia digestiva mediante endoscopia y pasó a quirófano en dos ocasiones más para otras limpiezas quirúrgicas.

Los leucocitos se mantuvieron en 20.000 y el examen general de orina se normalizó. La función renal mejoró con creatinina 0,5 mg/dL (filtrado glomerular de 184 mL/min). Tras dos semanas sin mejoría evidente de la herida, el Servicio de Cirugía le ofrece terapia con sistema de cierre asistido al vacío (VAC, por sus siglas en inglés *vacuum assisted closure*), pero, por su situación socioeconómica, no puede optar al tratamiento y se la deriva a una institución de tercer nivel para continuar su manejo.

En la otra institución sí se le colocó el VAC y continuó con antibióticos con Meropenem y Vancomicina. La tomografía de control reporta reducción en los abscesos tanto del psoas como en región renal. Se le dio de alta para continuar con vigilancia en consulta externa y, tras su recuperación, le realizaron una litotomía de forma electiva.

Diagnóstico

Pielonefritis enfisematosa con extensión en forma de absceso renal, paravertebral y de psoas. Cálculo coraliforme renal derecho.

Discusión

La lesión dérmica que simula celulitis en la fosa renal fue el signo que hizo sospechar el absceso renal y, ante su presencia, se recomienda realizar estudios de imagen, preferiblemente la tomografía, ya que, como en este caso, con la ecografía no se detectó el problema profundo. La lesión evolucionó a «necrosis de pared» que es un signo muy raro pero muy específico.

Los factores de riesgo identificados en la paciente son: el cálculo coraliforme, la infección urinaria, sexo femenino y podría considerarse el hipotiroidismo como inmunosupresión. En esta paciente se descartó diabetes, con HbA1c de 5,8 % y glucemias durante su estancia entre 100 y 140 mg/dL, lo que hace también excepcional el caso, dado que la diabetes casi siempre está presente en el desarrollo de pielonefritis enfisematosa. Los antibióticos utilizados de forma empírica fueron respaldados por la literatura y, a pesar del drenaje, la evolución fue lenta.

En los artículos revisados se menciona la nefrectomía como opción ante el fracaso del drenaje y la antibioterapia, pero no se considera el sistema de VAC como una opción de tratamiento. El uso de este sistema supone una aportación del caso presentado a las opciones terapéuticas con resultados favorables y sin nefrectomía.

Por tanto, el absceso renal es de difícil diagnóstico mediante la clínica, pero gracias a los avances en técnicas de imagen puede llegarse al diagnóstico certero. En casos extremos, la infección progresa por contigüidad a la pared abdominal pudiéndose confundir con celulitis, e incluso llegar a necrosis visible «gangrena de pared», signo altamente sugestivo de absceso renal complicado.

La antibioticoterapia suele ser insuficiente en estados avanzados por lo que es necesaria la intervención quirúrgica con drenaje. El sistema VAC podría ser de utilidad y, en última instancia, se recomienda la nefrectomía.

Bibliografía

1. Güler Y, Şengül S, Çalıř H, Uçar M, Özen Özkan. Perinephric abscess as a rare cause of acute abdomen: A case report. J Surg Med [Internet]. 2020; 4(1): 102-4. Accesible en: <https://jsurgmed.com/article/view/608975> (último acceso ene. 2023).
2. Fullá O J, Storme C O, Fica C A, Varas P MA, Flores M J, Marchant G F, et al. Abscesos renales y peri-renales: análisis de 44 casos. Rev Chilena Infectol. 2009; 26(5): 445-51. doi: <https://dx.doi.org/10.4067/S0716-10182009000600009> (último acceso ene. 2023).
3. Ávila-Boza MP, Guido-Ortiz MC. El absceso perirrenal, ¿búsqueda o hallazgo? Rev Mex Urol. 2014; 74(6): 360-3. doi: <http://dx.doi.org/10.1016/j.uromx.2014.10.002> (último acceso ene. 2023).
4. Ogawa M, Iguchi H, Taoka Y, Yamazaki H, Hirose Y, Yokota N, et al. Perirenal and renal abscesses: Assessment by multiplanar reformat imaging of computed tomography. J Exp Clin Med [Internet]. 2013; 5(3): 120-1. doi: <http://dx.doi.org/10.1016/j.jecm.2013.04.009> (último acceso ene. 2023).
5. Sowmiya S, Parthasarathy EA, Anand R, Arulpitchai ADP, Vijayprabhu R. Diagnostic efficacy of Magnetic Resonance Imaging versus computed tomography in characterisation of renal infections. Int J Anat Radiol Surg. 2021; 10(3): RO25-RO28. Accesible en: [https://www.ijars.net/articles/PDF/2674/46959_CE\[Ra1\]_F\(SHU_AKA_SL\)_PF1\(AB_OM\)_PFA\(AB_KM\)_PN\(KM\).pdf](https://www.ijars.net/articles/PDF/2674/46959_CE[Ra1]_F(SHU_AKA_SL)_PF1(AB_OM)_PFA(AB_KM)_PN(KM).pdf) (último acceso ene. 2023).
6. Maldonado-Alcaraz E, Ixquiac-Pineda G, López-Sámamo V, Serrano-Brambila E. Absceso perirrenal: factores asociados a su desarrollo y mortalidad. Arch Esp Urol [Internet]. 2008; 61(1): 7-12. Accesible en: https://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0004-06142008000100002&lng=es (último acceso ene. 2023).
7. Dineshan KM, Gopalakrishnan MP, Cardoza FS. Perinephric abscess presenting as posterior abdominal wall gangrene: An unusual presentation. Ind J Case Rep. 2020; 06(04): 215-7. doi: <http://dx.doi.org/10.32677/IJCR.2020.v06.i04.022> (último acceso ene. 2023).
8. Alfarissi F, Putri NM, Atmoko W. Multidisciplinary approach for large retroperitoneal abscess management: A case report. Int J Surg Case Rep. 2021; 80: 105668. doi: <https://dx.doi.org/10.1016/j.ijscr.2021.105668> (último acceso ene. 2023).

Sepsis urinaria e inestabilidad hemodinámica en un paciente con cistocele escrotal. Un caso excepcional

Amalia Aranaz-Murillo¹ , Javier Sainz-Sánchez¹ , Adrián Palacios-Olaechea² , Enara Andrés-Villares³  y Marcos Berdejo-Alloza¹ 

¹Servicio de Radiología, Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza, España

²Servicio de Urgencias, Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza, España

³Servicio de Urgencias, Hospital Ernest Lluch, Calatayud, Zaragoza, España

Recibido: 04/11/2022

Aceptado: 29/12/2022

En línea: 30/04/2023

Citar como: Aranaz-Murillo A, Sainz-Sánchez J, Palacios-Olaechea A, Andrés-Villares E, Berdejo-Alloza M. Sepsis urinaria e inestabilidad hemodinámica en un paciente con cistocele escrotal. Rev Esp Casos Clin Med Intern (RECCMI). 2023 (abril); 8 (1): 17-19. doi: <https://doi.org/10.32818/reccmi.a8n1a6>.

Cite this as: Aranaz-Murillo A, Sainz-Sánchez J, Palacios-Olaechea A, Andrés-Villares E, Berdejo-Alloza M. *Urinary sepsis and haemodynamic instability in a patient with scrotal cystocele. A exceptional case report.* Rev Esp Casos Clin Med Intern (RECCMI). 2023 (April); 8 (1): 17-19. doi: <https://doi.org/10.32818/reccmi.a8n1a6>.

Autor para correspondencia: Amalia Aranaz-Murillo. aaaranaz@salud.aragon.es

Palabras clave

- Cistocele escrotal
- Hernia vesical inguinal
- Atención de urgencias
- Tomografía computarizada
- Ecografía

Resumen

La vejiga puede herniarse a través de cualquier abertura abdominal y la clínica más frecuente es la miccional. Las pruebas radiológicas permiten diagnosticar y detectar algunas de sus complicaciones. Estas hernias a través del canal inguinal son raras, siendo el paso masivo de la vejiga hacia el escroto (cistocele escrotal), excepcional. Presentamos el caso de un varón de 72 años, que acudió al Servicio de Urgencias por aumento de sus síntomas miccionales habituales, disnea y fiebre. Se diagnosticó de sepsis urinaria con inestabilidad hemodinámica y se evidenció cistocele escrotal.

Keywords

- Scrotal cystocele
- Inguinal bladder hernia
- Emergency
- Computed tomography
- Ultrasound

Abstract

The bladder can be herniated through any abdominal opening; voiding is the most common symptom. Radiological tests allow diagnosis and detection of some of its complications. Bladder hernias through the inguinal canal are rare, as the bladder's massive passage into the scrotum (scrotal cystocele), exceptional. We show the case of a 72-year-old male who went to the emergency department due to an increase in his usual voiding symptoms, dyspnea, and fever. Urinary sepsis and hemodynamic instability were demonstrated, and scrotal cystocele was evidenced.

Puntos destacados

- Abordar un cistocele escrotal de forma integral permite proporcionar una adecuada atención médica coordinada y facilitar una intervención quirúrgica rápida.
- Los síntomas y la exploración clínica son variables, incluso anodinos, y, ante una alta sospecha clínica, las pruebas radiológicas pueden ayudar al diagnóstico.

El examen físico reveló crepitantes pulmonares y signos de inestabilidad hemodinámica (presión arterial 77/48, frecuencia cardíaca 44 lpm, taquipnea y saturación 91 % a pesar de FiO₂ 50 %). A nivel abdominal no se identificaron alteraciones reseñables.

Pruebas complementarias

Se solicitó una radiografía de tórax, que fue normal, y analíticas. En el análisis de sangre, destacaba: hemoglobina 9 [13,2-16,6 g/dL], acidosis metabólica con lactato 7,3 [<2 mmol/L], proBNP 8.177 [<300 pg/mL], PCR 33,57 mg/dL [<5 mg/dL], creatinina 2,36 [0,7-1,3 mg/dL] y tasa de filtración glomerular 26,51 [90-120 mL/min]; en el de orina: piuria franca y 25-50 glóbulos rojos / campo, y, en el cultivo de orina, dio positivo para *Enterococcus faecalis*.

Asimismo, presentó un episodio de disnea, mostrando fibrilación auricular con depresión ST en V5-V6 (previamente en ritmo sinusal), con troponinas de alta sensibilidad de 124.

Introducción

Las hernias de vejiga a través del canal inguinal son raras, siendo excepcional el paso masivo de la vejiga hacia el escroto (cistocele escrotal)¹⁻³. Suele diagnosticarse de forma incidental y, además, solo algunos de estos casos se han estudiado por ultrasonido y tomografía computarizada (TC)^{2,4,5}.

Caso clínico

Antecedentes, enfermedad actual y exploración física

Varón de 72 años con antecedentes de hipertensión, dislipidemia, síndrome de apneas-hipopneas del sueño, cardiopatía isquémica e insuficiencia renal crónica. Acudió al Servicio de Urgencias por un aumento de sus síntomas miccionales habituales junto con disnea y fiebre.

Evolución

Tras el ingreso, sufrió un nuevo episodio de inestabilidad hemodinámica, por lo que se solicitó valoración por Cardiología. Se realizó una ecocardiografía en la que se objetivaron signos de sobrecarga de las cavidades derechas. Se sospechó un tromboembolismo pulmonar y se inició la anticoagulación.

El paciente también presentó un dolor abdominal como nuevo síntoma que hizo que se le realizara una ecografía abdominal urgente, que mostró la inclusión de la vejiga (prácticamente en su totalidad) en el canal inguinal derecho, dando lugar a hidronefrosis grado III (figura 1).

Ante estos hallazgos, se amplió el estudio con una TC abdominal sin contraste por la insuficiencia renal para una mejor caracterización, que, finalmente, confirmó el cistocele escrotal (figura 2). El servicio de Urología descartó el tratamiento quirúrgico dado el alto riesgo quirúrgico y el grave pronóstico a corto plazo. El paciente falleció a las pocas horas.

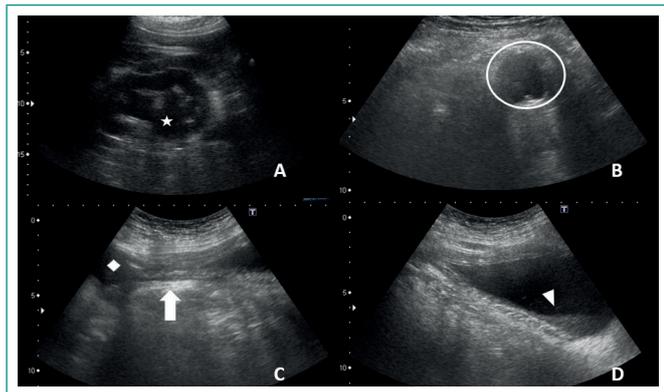


Figura 1. Ecografía abdominal. **A)** Dilatación pielocalicial izquierda grado III (estrella). **B)** Porción pélvica de la vejiga escasamente relacionada (trígono vesical) (círculo). **C)** Continuación de la imagen B dirección inguinal, donde se visualiza la vejiga herniada en el canal inguinal. Señalado con un rombo vemos la porción de la vejiga antes del canal inguinal y con una flecha gruesa se observa la estenosis producida por el canal inguinal. En la imagen **D)**, la continuación de la imagen C dirección caudal, se observa que la vejiga, a la altura del escroto proximal, presenta un nivel hiperecoico en el interior, sedimentos/detritos (punta de flecha).



Figura 2. TC abdominal sin contraste. **A)** Sección coronal que muestra dilatación ureteropelvicácea bilateral grado III (estrellas). **B)** Reconstrucción axial oblicua en la región pélvica donde se identifica la angulación de la vejiga, que apunta anterolateralmente hacia el anillo inguinal, la dilatación de los uréteres distales (estrellas), y el trígono vesical anclado en su lugar de origen (círculo). **C)** Reconstrucción sagital oblicua y **D)** axial oblicua que muestran la hernia de vejiga en el canal inguinal (punta de flecha), cuyo orificio mide 36 mm. El catéter vesical que se colocó en el hospital también está herniado (flecha delgada), lo que podría haber agravado el cuadro y explicaría el dolor abdominal que apareció estando ya ingresado.

Diagnóstico

Cistocele escrotal con sepsis urinaria.

Discusión

La vejiga puede herniarse a través de cualquier abertura pélvica o abdominal inferior cercana. Las más comunes son las hernias inguinales directas o indirectas, seguidas de las hernias femorales (estas últimas más frecuentes en mujeres)^{2,6}. En general, las hernias de vejiga a través del canal inguinal son raras, con una incidencia de aproximadamente el 1-4 % de todas las hernias inguinales^{1,2}. El paso masivo de la vejiga hacia el escroto (también llamado cistocele escrotal) es aún más inusual, con menos de 80 casos en la literatura¹⁻³. Las formas de presentación varían, afectando con mayor frecuencia a hombres (70 %) a partir de los 50 años de edad y con predilección derecha⁷, como ocurrió en este caso.

Cualquier parte de la vejiga puede herniarse, desde una pequeña porción o un divertículo hasta una gran parte, siendo esta última rara^{1-3,6}. Por lo tanto, la descripción de un cistocele escrotal como un hallazgo casual en un paciente previamente asintomático, complicado con una sepsis urinaria e inestabilidad hemodinámica, es verdaderamente excepcional, sin casos en la literatura que sepamos.

La hernia vesical se ha clasificado en 3 grupos según la relación entre la porción vesical herniada y el peritoneo parietal: paraperitoneal (aproximadamente 60 %), extraperitoneal (32 %) e intraperitoneal (4 %)^{2,6-7}. Sin embargo, en la hernia inguinal masiva, el trígono de la vejiga es la única porción que mantiene su posición normal y permanece fija, como se ve en este caso⁷.

Existen múltiples factores que pueden contribuir al desarrollo de las hernias vesicales, aunque hay dos fundamentales: la existencia de una debilidad de la pared abdominal (canal inguinal) y vejiga; y un aumento de la presión intravesical durante la fase de micción, causada por la obstrucción de la salida del tracto urinario inferior generalmente secundaria a la hiperplasia prostática^{2,6,7}. Otros factores que contribuyen son: la edad, los lipomas y las hernias inguinoscrotales grandes⁸.

La hernia de vejiga es habitualmente asintomática y suele diagnosticarse de forma incidental y, en ocasiones, gracias a síntomas urinarios asociados (incluso a insuficiencia renal obstructiva)^{1,4}. La sintomatología más frecuente consiste en orinar en dos fases, primero vaciando la orina de la parte normal de la vejiga, seguida de orina de la parte herniada que a veces necesita asistencia manual^{1,7}.

Un signo muy característico de esta patología es el llamado signo de Mery, que consiste en un aumento del calibre del chorro miccional con compresión manual de la hernia o elevación del escroto⁷. Otros hallazgos clínicos incluyen masa escrotal, dificultad para orinar y fluctuación de la masa herniada al orinar².

También hay complicaciones asociadas, como hidronefrosis, neoplasia, cálculos, reflujo vesicoureteral, insuficiencia renal aguda e infección del tracto urinario, como ocurrió en este paciente^{2,4,7}. En una hernia inguinal, se debe descartar la presencia de la vejiga antes de la reparación quirúrgica para reducir el riesgo de complicaciones^{6,7,8}.

La ecografía y la TC permiten diagnosticar esta entidad y detectar algunas de sus complicaciones, siendo las técnicas preferidas en Urgencias por su accesibilidad y rapidez. En la ecografía, el diagnóstico diferencial debe incluir hidrocele abdominoscrotal, varicocele, espermatocele, quiste (del testículo, epidídimo o conducto deferente), hematoma, absceso y ureterocele ectópico.

Sin embargo, se puede hacer un diagnóstico de una hernia vesical si la masa escrotal anecoica está rodeada de tejido similar a la vejiga, hay cambios en las dimensiones antes y después de la micción, o si hay una estenosis en la vejiga intraabdominal (figura 1). Por su parte, la TC muestra una asimetría en la forma de la vejiga con angulación de sus caras anterior/inferior, que se extiende hacia el canal inguinoscrotal (figura 2)^{2,5}.

Finalmente, las dos opciones terapéuticas son el reposicionamiento quirúrgico de la vejiga herniada (reducción) o la resección de la vejiga herniada, esto último siendo de elección en casos de complicación, de dificultad para su reducción o probable mal funcionamiento de la vejiga tras la reducción. Siempre se debe realizar con la reparación del canal inguinal, aunque, en este caso, se descartó la cirugía por las condiciones del paciente^{7,8}.

Conclusión

El cistocele escrotal es una entidad poco frecuente, generalmente presentada como asintomática. Se trata de una patología multidisciplinar que requiere un abordaje integral en el ámbito hospitalario.

Bibliografía

1. Andaç N, Baltacıoğlu F, Tüney D, Çimşit DC, Ekinci G, Biren T. Inguinoscrotal bladder herniation: is CT a useful tool in diagnosis? *Clin Imaging*. 2002;26(5):347–8. doi: [https://dx.doi.org/10.1016/s0899-7071\(02\)00447-3](https://dx.doi.org/10.1016/s0899-7071(02)00447-3) (último acceso ene. 2023).
2. Casas JD, Mariscal A, Barluenga E. Cistocele escrotal: hallazgos de US y TC en dos casos. *Gráfico de imágenes de Comput Med*. 1998; 22(1): 53–6. doi: [https://dx.doi.org/10.1016/s0895-6111\(98\)00007-x](https://dx.doi.org/10.1016/s0895-6111(98)00007-x) (último acceso ene. 2023).
3. Bjurlin MA, Delaurentis DA, Jordan MD, Richter HM 3rd. Clinical and radiographic findings of a sliding inguinoscrotal hernia containing the urinary bladder. 2010; 14(6): 635–8. doi: <https://doi.org/10.1007/s10029-009-0597-8> (último acceso ene. 2023).
4. Tormenta DW, Drinis S. Diagnóstico radiográfico de una hernia inguinal grande que afecta a la vejiga urinaria y causa insuficiencia renal obstructiva. *Urología*. 2008;72(3):523. doi: <https://dx.doi.org/10.1016/j.urology.2008.03.059> (último acceso ene. 2023).
5. Minordi LM, Mirk P, Canadé A, Sallustio G. Massive inguinoscrotal vesical hernia complicated by bladder rupture: preoperative sonographic and CT diagnosis. *AJR Am J Roentgenol*. 2004; 183(4): 1091–2. doi: <https://dx.doi.org/10.2214/ajr.183.4.1831091> (último acceso ene. 2023).
6. Bacigalupo LE, Bertolotto M, Barbiera F, Pavlica P, Lagalla R, Pozzi-Mucelli RS *et al*. Imaging of urinary bladder hernias. *AJR Am J Roentgenol*. 2005; 184(2): 546–51. doi: <https://dx.doi.org/10.2214/ajr.184.2.01840546> (último acceso ene. 2023).
7. Juan Escudero JU, Ramos de Campos M, Ordoño Domínguez F, Fabuel Del-toro M, Serrano de la Cruz Torrijos F, Navalón Verdejo P *et al*. Hernias Vesicales inguinoescrotales. *Arch Esp Urol*. 2007; 60(3): 231–6. doi: <https://dx.doi.org/10.4321/s0004-06142007000300002> (último acceso ene. 2023).
8. Prieto Díaz Chávez E, Ochoa Gómez R, Medina Chávez JL, Prieto Díaz Chávez SG, Mayagoitia González JC. Hernia inguinoescrotal masiva de contenido vesical. *Rev Hispanoam Hernia*. 2021. (publicado: 2020-10-20). doi: <https://dx.doi.org/10.20960/rhh.00382> (último acceso ene. 2023).

Perforación gástrica secundaria a candidiasis invasora

Andrea Afonso-Díaz¹ , Miguel Gutiérrez-de León²  y Xavier Esquirol-Puig³ 

¹Servicio de Medicina Interna, Hospital Universitario Nuestra Señora de la Candelaria, Santa Cruz de Tenerife, España

²Servicio de Medicina Familiar y Comunitaria, Hospital Universitario Nuestra Señora de la Candelaria, Santa Cruz de Tenerife, España

³Servicio de Medicina Intensiva, Hospital General de Granollers, Granollers (Barcelona), España

Recibido: 30/08/2022

Aceptado: 08/01/2023

En línea: 30/04/2023

Citar como: Afonso-Díaz A, Gutiérrez-de León M, Esquirol-Puig X. Perforación gástrica secundaria a candidiasis invasora. Rev Esp Casos Clin Med Intern (RECCMI). 2023 (abril); 8 (1): 20-22. doi: <https://doi.org/10.32818/reccmi.a8n1a7>.

Cite this as: Afonso-Díaz A, Gutiérrez-de León M, Esquirol-Puig X. Gastric perforation secondary to invasive candidiasis. Rev Esp Casos Clin Med Intern (RECCMI). 2023 (April); 8 (1): 20-22. doi: <https://doi.org/10.32818/reccmi.a8n1a7>.

Autor para correspondencia: Andrea Afonso-Díaz. aafonsod@gmail.com

Palabras clave

- *Candida albicans*
- Perforación gástrica
- Candidiasis invasiva

Resumen

Se presenta el caso de un paciente que sufre una perforación por necrosis de la pared gástrica debido a *Candida albicans* invasiva con shock séptico abdominal secundario a la misma. Se trata de un paciente de mediana edad inmunocompetente con patología gastrointestinal de base. Se inicia antibioterapia empírica de amplio espectro y soporte vasoactivo en la UCI llegando a requerir laparotomía diagnóstica-terapéutica. En las muestras recogidas y analizadas por Anatomía Patológica y microbiología se evidencia la presencia de este hongo. Durante el ingreso se descartan factores de riesgo para dicha entidad infecciosa y finalmente el paciente evoluciona favorablemente. Existen diferentes mecanismos por los que la *Candida* spp. puede llegar a ser un germen oportunista. Estos dependen principalmente de los factores condicionantes y comorbilidad del huésped y a los mecanismos y características intrínsecas del germen que aumentan su patogenicidad. La candidiasis gástrica invasora es muy inusual y puede presentarse de forma nodular o ulcerosa. El diagnóstico precoz y el tratamiento específico con antifúngicos proporcionan una reducción de la mortalidad. Es importante tener en cuenta esta entidad en pacientes con perforación gástrica sin clara causa desencadenante y si existe una mala evolución clínica con tratamiento antibiótico.

Keywords

- *Candida albicans*
- Gastric perforation
- Invasive candidiasis

Abstract

We present the case of a patient who suffered perforation due to gastric wall necrosis due to invasive *Candida albicans* with secondary abdominal septic shock. This is an immunocompetent middle-aged patient with underlying gastrointestinal pathology. Empirical broad-spectrum antibiotic therapy and vasoactive support were started in the ICU, requiring diagnostic-therapeutic laparotomy. In the samples collected and analyzed by Pathological Anatomy and microbiology, the presence of this fungus is evident. During admission, risk factors for said infectious entity were ruled out and the patient finally evolved favorably. There are different mechanisms by which *Candida* spp. it can become an opportunistic germ. These depend mainly on the conditioning factors and comorbidity of the host and on the mechanisms and intrinsic characteristics of the germ that increase its pathogenicity. Invasive gastric candidiasis is very rare and can present in a nodular or ulcerative form. Early diagnosis and specific treatment with antifungals provide a reduction in mortality. It is important to take this entity into account in patients with gastric perforation without a clear triggering cause and if there is a poor clinical evolution with antibiotic treatment.

Puntos destacados

- La candidiasis gástrica invasora es muy inusual, sobre todo en individuos inmunocompetentes, y puede presentarse de forma nodular o ulcerosa.
- El diagnóstico precoz y el tratamiento específico con antifúngicos reducen la mortalidad.

Introducción

Candida albicans es una levadura comensal ubicua cuya presencia generalmente no reporta patogenicidad en el hospedador sano, pero, en determinados casos, podría desencadenar un proceso infeccioso local o generalizado¹.

Aunque la invasión inicial depende principalmente de los mecanismos inmunes del hospedador, *C. albicans* posee características intrínsecas que promueven su habilidad de causar enfermedad.

La candidiasis invasora gástrica es de especial rareza y, generalmente, se diagnostica de manera fortuita por cultivo, citología o estudio histopatológico de lesiones primarias como úlceras^{2,3}. Su diagnóstico precoz es un desafío, pero es clave para el manejo efectivo de la enfermedad y la reducción de la mortalidad.

Este caso clínico corresponde a una candidiasis gástrica invasora que ocasionó necrosis extensa y perforación gástrica en un paciente sin un claro factor de riesgo de inmunodepresión desencadenante.

Caso clínico

Antecedentes personales y enfermedad actual

Varón de 58 años de edad con antecedentes de tabaquismo (índice paquetes-año: 31), exconsumidor de alcohol, pancreatitis crónica con dolor crónico secundario controlado con antiinflamatorios no esteroideos (AINEs) a demanda, reflujo gastroesofágico con toma crónica de inhibidor de la bomba de protones (IBPs) (omeprazol 20 mg/24 h).

Exploración física y pruebas complementarias

Consulta por dolor abdominal epigástrico, náuseas, vómitos e ictericia, con leve distensión abdominal y dolor difuso sin signos peritoníticos; hipotensión arterial: 100/65 mmHg y taquicardia de 110 lpm.

Hiperbilirrubinemia a expensas de bilirrubina directa de 5,36 mg/dL, creatinina 3,6 mg/dL, PCR 49,13 mg/dL, y procalcitonina >100 ng/mL como hallazgos en pruebas de laboratorio. La tomografía computarizada abdominal no mostró hallazgos relevantes.

Evolución

Ingresa en la Unidad de Medicina Intensiva con antibioterapia empírica (piperacilina-tazobactam 4 g/8 h) y soporte vasoactivo. A las 48 horas presenta hallazgos exploratorios de abdomen agudo. Mediante laparotomía media se evidencia una zona necrótica en fundus-cuerpo gástrico de 7 cm con perforación de 5 cm y peritonitis secundaria. Se realiza sutura de pared gástrica, lavado de cavidad abdominal, toma de muestras microbiológicas y anatomopatológicas de la región isquémica gástrica.

Ante estos hallazgos se amplía la cobertura antibiótica con meropenem (2 g/8 h) + linezolid (600 mg/12 h) + fluconazol (400 mg/24 h) con posterior aislamiento en líquido peritoneal de abundantes levaduras (*C. albicans* sensible a fluconazol y equinocandinas).

Evoluciona favorablemente desde el punto de vista hemodinámico e infeccioso, con normalización de reactantes de fase aguda. Ante la extensión de la necrosis gástrica se le mantiene con nutrición parenteral 20 días; consiguiendo posteriormente tolerancia enteral progresiva y desescalada de antibioterapia tras 15 días de triple cobertura. Al alta se mantiene con fluconazol oral 200 mg cada 24 horas.

La anatomía patológica muestra áreas de extensa ulceración, inflamación aguda transmural y elementos fúngicos esporulados e hifas.

En exámenes complementarios no se demuestran factores de riesgo para candidiasis invasiva, habiéndose descartado mediante recuento de inmunoglobuli-

nas, complemento, ELISA para VIH, estados de inmunodepresión primarias o adquiridas.

Diagnóstico

Shock séptico abdominal secundario a peritonitis tras perforación gástrica por candidiasis invasiva.

Discusión

Son diversos los mecanismos que pueden favorecer que *Candida* spp. transite del comensalismo al oportunismo, aumentando su potencial patógeno. Estos dependen en primera instancia del hospedador, pero también de la capacidad de *Candida* para aumentar su patogenicidad per se.

Las condiciones principales del huésped que predisponen a la infección invasiva se recogen en la **tabla 1**⁴. Asimismo, *C. albicans* posee características intrínsecas que promueven su habilidad para causar enfermedad como expresión de adhesinas, conversión morfogénica del microorganismo de la fase levaduriforme a la filamentosa, secreción de enzimas (como proteasas catalíticas y fosfolipasas) o la inmunomodulación de los mecanismos de defensa del hospedador^{5,6}.

Antibioterapia de amplio espectro
Colonización múltiple por <i>Candida</i>
Estancia prolongada en la Unidad de Cuidados Intensivos
Ventilación mecánica invasiva
Mucositis
Neutropenia
Cirugía abdominal mayor
Dehiscencia anastomótica
Perforación gastroduodenal
Pancreatitis aguda necrotizante
Proceso oncológico u oncohematológico con o sin quimioterapia asociada
Edad avanzada
Hemodiálisis
Corticoterapia o tratamiento inmunosupresor
Trasplante de órgano sólido o hematopoyético
Uso de drogas por vía parenteral
Accesos vasculares centrales, marcapasos, otros dispositivos externos
Diabetes mellitus
Neonatos (pretérmino, bajo peso, estancia en UCI)

Tabla 1. Factores de riesgo de infección por *Candida* ssp.

La candidiasis gástrica invasora es una entidad inusual que anatomopatológicamente puede presentarse de forma nodular (con proyecciones nodulares milimétricas sobre la mucosa inflamada) o ulcerosa (la más comúnmente reportada), formando úlceras gástricas múltiples. Autores debaten si, en este caso, la infección por *Candida* causa la ulceración o si aprovecha la úlcera preexistente para la invasión. *Zwolińska-Wcisło* y colaboradores afirman que la colonización por hongos es secundaria^{7,8}.

El diagnóstico y tratamiento precoces reducen la mortalidad (que se duplica con retrasos de 1 a 2 días de terapia fúngica eficaz) siendo fundamentales los

métodos microbiológicos clásicos (microscopía óptica y cultivo) y el estudio histológico.

La selección del fármaco antimicótico debe basarse en la exposición previa, gravedad, comorbilidades y resistencias locales. Si bien en la literatura se recomienda iniciar el tratamiento con una equinocandina, en nuestro caso se usó fluconazol endovenoso que se mantuvo durante 3 semanas tras el alta sin incidencias ni toxicidad.

Desde el punto de vista de la corrección quirúrgica, fue suficiente con la sutura por aproximación de perforación gástrica y el lavado de la cavidad abdominal. Otros autores, como Rodea Rosas *et al.*, han reportado un caso de perforación gástrica resuelta tras una gastrectomía total, con dehiscencia posterior de anastomosis que atribuyen al área de isquemia asociada a la invasión por *Candida* spp. y al retraso del tratamiento antimicótico hasta el reporte del estudio histopatológico^{2,8}.

Conclusiones

La candidiasis gástrica es una infección capaz de causar perforación tanto en pacientes inmunocomprometidos como inmunocompetentes si se diagnostica tardíamente. En nuestro caso, el paciente era inmunocompetente, pero tenía antecedentes de uso regular de IBPs y AINEs, lo que podría haber sido el factor predisponente para la disrupción de la mucosa y alteración del pH gástrico que condicionaran una invasión patógena por *Candida*.

Por tanto, hay que sospechar esta etiología en pacientes con perforación gástrica sin clara causa desencadenante y modificar o asociar antimicóticos cuando exista una mala evolución del cuadro clínico, sepsis persistente por perforación de víscera hueca o sospecha de *Candida* como microorganismo implicado/causante.

Bibliografía

1. Jose A Vazquez MD (2022). Overview of candida infections. In : UpToDate, Keri K. Hall (Ed.), UpToDate, Waltham, MA. Accesible en: <https://www.uptodate.com/contents/overview-of-candida-infections> (último acceso ene. 2023).
2. Rodea Rosas H, López Romero SC, Aristi Urista G, *et al.* Abdominal sepsis due to necrosis and gastric perforation caused by *Candida* spp. A propos of a case. Rev. Medigraphic Cirujano General 2009; 31(1): 56-61. Accesible en: <https://www.medigraphic.com/pdfs/cirgen/cg-2009/cg091j.pdf> (último acceso ene. 2023).
3. Ukekwe FI, Nwajiobi C, Agbo MO, Ebede SO, Eni AO. Candidiasis, A Rare Cause of Gastric Perforation: A Case Report and Review of Literature. Ann Med Health Sci Res. 2015; 5(4): 314-6. doi: <https://doi.org/10.4103/2141-9248.160187> (último acceso ene. 2023).
4. Gonzalez-Lara MF, Ostrosky-Zeichner L. Invasive Candidiasis. Semin Respir Crit Care Med. 2020 Feb;41(1):3-12. doi: <https://doi.org/10.1055/s-0040-1701215> (último acceso ene. 2023).
5. Panizo M. M, Reviákina V. *Candida albicans* y su efecto patógeno sobre las mucosas. Rev. Soc. Ven. Microbiol. 2001; 21(2): 38-45. Accesible en: https://ve.scielo.org/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1315-25562001000200011&lng=es (último acceso ene. 2023).
6. Naglik J, Albrecht A, Bader O, Hube B. *Candida albicans* proteinases and host/pathogen interactions. Cell Microbiol. 2004; 6(10): 915-26. doi: <https://doi.org/10.1111/j.1462-5822.2004.00439.x> (último acceso ene. 2023)
7. Kavyashree M, Pal B, Dutta S, Ashok Badhe B, Nelamangala Ramakrishnaiah VP. Gastric Candidiasis Leading to Perforation: An Unusual Presentation. Cureus. 2021; 13(9): e17878. doi: <https://doi.org/10.7759/cureus.17878>. (último acceso ene. 2023).
8. Zwolinska-Wcisło M, Budak A, Bogdał J, Trojanowska D, Stachura J. Fungal colonization of gastric mucosa and its clinical relevance. Med Sci Monit. 2001; 7(5): 982-8. Accesible en: <https://medscimonit.com/abstract/index/idArt/509180> (último acceso ene. 2023).

Neumonía meningocócica: presentación de 3 casos

Yolanda Pretel^{1,2}, Laura Beatriz Noblia-Gigena^{2,3} , Asialid Rodríguez³ y Enric Pedrol-Clotet^{2,3}

¹Servicio de Medicina Interna, Hospital Mútua de Terrassa, Barcelona, España

²Servicio de Medicina Interna, Hospital de Martorell, Barcelona, España

³Servicio de Medicina Interna, Hospital de Berga, Salut Catalunya Central, Barcelona, España

Recibido: 31/08/2022

Aceptado: 08/01/2023

En línea: 30/04/2023

Citar como: Pretel Y, Noblia-Gigena LB, Rodríguez A, Pedrol-Clotet E. Neumonía meningocócica: presentación de 3 casos. Rev Esp Casos Clin Med Intern (RECCMI). 2023 (abril); 8 (1): 23-25. doi: <https://doi.org/10.32818/reccmi.a8n1a8>.

Cite this as: Pretel Y, Noblia-Gigena LB, Rodríguez A, Pedrol-Clotet E. Meningococcal pneumonia: presentation of 3 cases. Rev Esp Casos Clin Med Intern (RECCMI). 2023 (April); 8 (1): 23-25. doi: <https://doi.org/10.32818/reccmi.a8n1a8>.

Autor para correspondencia: Enric Pedrol-Clotet. epedrol.scc@gencat.cat

Palabras clave

- *Neisseria meningitidis*
- Neumonía
- Hemocultivos

Resumen

La *Neisseria meningitidis* es un agente causal raro de neumonía. Se describen 3 casos diagnosticados de neumonía meningocócica a lo largo de 14 años en un centro. Existen factores clínicos predisponentes para su desarrollo, como el tabaquismo, déficits inmunológicos o grupos cerrados de convivencia. El mecanismo principal de producción de la neumonía meningocócica es la aspiración de secreciones desde la nasofaringe hasta la vía aérea inferior. El meningococo dispone de proteínas en su cápsula y de endotoxinas que condicionarán el daño pulmonar, lo que ocasiona la muerte hasta en un 16 % de los casos. Generalmente, el diagnóstico se realiza con el resultado de los hemocultivos ya que no se suele sospechar clínicamente; sin embargo, al ser altamente sensible a las penicilinas, el tratamiento empírico indicado suele solucionar la enfermedad tanto en los casos ambulatorios como en los hospitalizados.

Keywords

- *Neisseria meningitidis*
- Pneumonia
- Blood cultures

Abstract

Neisseria Meningitidis is a rare causative agent of pneumonia. Three cases of meningococcal pneumonia diagnosed over 14 years in a center are described. There are predisposing clinical for its development such as smoking, immunological deficits or closed groups of coexistence. The main mechanism of production of meningococcal pneumonia is the aspiration of secretions from the nasopharynx to the lower airway. The meningococcus has proteins in its capsule and endotoxins that will cause lung damage, causing mortality in up to 16 % of cases. The diagnosis is generally made by obtaining the results of the blood cultures, since it is not usually suspected clinically; however, since it is highly sensitive to penicillin, the indicated empirical treatment usually resolves the disease, either in outpatient or hospitalized cases.

Puntos destacados

- La identificación de *Neisseria meningitidis* como etiología de la neumonía comunitaria es infrecuente, y puede presentar una mortalidad de hasta el 16 %.
- La realización de hemocultivos es fundamental para conseguir un diagnóstico etiológico adecuado.

tante, en el contexto de la enfermedad meningocócica invasiva se describe que hasta en el 19 % de los casos pueden presentarla⁴.

Describimos 3 casos diagnosticados en un mismo centro en un período de 14 años.

Caso clínico

Antecedentes, enfermedad actual y exploración física

Mujer de 87 años con antecedentes de enfermedad de Alzheimer y neutropenia leve desde la infancia sin diagnóstico etiológico. Consultó por fiebre de menos de 12 horas de evolución.

En la exploración, destacaba: temperatura axilar 38,7 °C, tensión arterial 72/43 mmHg, frecuencia cardíaca 78 x', taquipnea 32 x', saturación de oxígeno basal 84 %; se auscultaban crepitantes en hemitórax derecho y signos de mala perfusión. La gasometría arterial basal mostró: pH 7,42, pO₂ 45 mmHg, pCO₂ 37 mmHg y lactato de 2,5 mmol/L (normal <1,5 mmol/L).

Introducción

Entre las causas de neumonía adquirida en la comunidad, *Neisseria meningitidis* es un patógeno extremadamente infrecuente. Se han descrito muy pocos casos desde su descripción en 1907¹, tanto es así que, en nuestro país, solo existen dos casos publicados de neumonía meningocócica en los últimos 18 años².

Los serogrupos W-135, B e Y son los que tienen más probabilidades de causar neumonía en comparación con el resto de serogrupos capsulares^{1,3}. No obs-

Pruebas complementarias y evolución

En la analítica destacaba: leucocitos: $2,53 \times 10^9/L$ (normal: $4-10 \times 10^9/L$) con un 47 % de neutrófilos, 21 % de linfocitos y un 24 % de bandas leucocitarias; PCR: 106,6 mg/L (0-0,5 mg/L) y el resto resultó normal. Se cursaron hemocultivos seriados.

La radiología de tórax (figura 1) mostró condensación pulmonar que afectaba al lóbulo superior, medio e inferior derecho. Se cursó antígeno de neumococo en orina, frotis de gripe A y B siendo todos negativos.

Ingresó con tratamiento antibiótico empírico de ceftriaxona y levofloxacin. Una vez ingresada, microbiología informó de hemocultivos positivos para *Neisseria meningitidis* del serotipo B, motivo por el que se mantuvo ceftriaxona.

Se completó el estudio de líquido cefalorraquídeo cuyo análisis fue estrictamente normal y su cultivo negativo. A las 72 horas del ingreso, presentó un deterioro rápido y, finalmente, falleció.

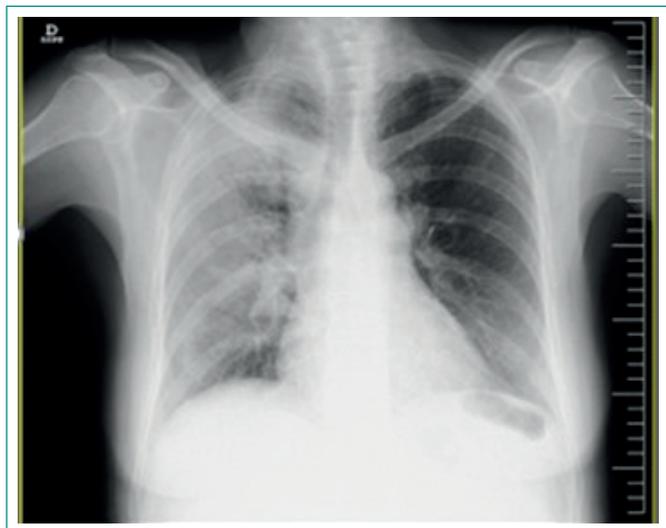


Figura 1. Radiografía de tórax: infiltrado pulmonar basal izquierdo y signos de redistribución vascular.

Caso clínico 2

Antecedentes personales y enfermedad actual

Mujer de 80 años, con antecedentes de diabetes *mellitus* tipo 2, enfermedad renal crónica estadio II, miocardiopatía hipertrófica obstructiva y valvulopatía mitro-aórtica en tratamiento con oxigenoterapia crónica domiciliar. Consultó por odinofagia, fiebre, aumento de su disnea habitual y malestar general.

Exploración física y pruebas complementarias

En la exploración destacaba: temperatura de 38 °C, tensión arterial 121/60 mmHg, frecuencia respiratoria 22 rpm. La auscultación respiratoria reveló crepitantes en bases pulmonares y se evidenciaron edemas con fovea en extremidades inferiores. La gasometría arterial con su FiO_2 habitual (FiO_2 26 %) mostró: pH 7,44, pO_2 56 mmHg, pCO_2 40 mmHg, HCO_3 26,9 mmol/L y saturación de oxígeno del 93,2 %.

Los resultados de la analítica fueron: leucocitos: $13,79 \times 10^9/L$ con 91,4 % de neutrófilos; glucemia 179,1 mg/dL, PCR 156 mg/L y resto de parámetros normales. La radiología de tórax mostró infiltrado pulmonar basal izquierdo y signos de redistribución vascular (figura 2).

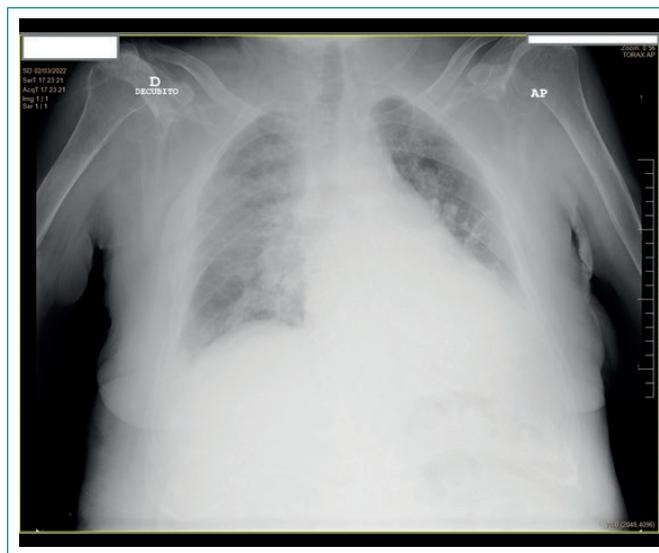


Figura 2. Radiografía de tórax: condensación pulmonar que afecta al lóbulo superior, medio e inferior derecho.

En Urgencias se inició antibioterapia empírica con amoxicilina/ácido clavulánico y se procedió al alta domiciliar. Durante su estancia en Urgencias se extrajeron hemocultivos que fueron informados a las 48 horas como positivos para *Neisseria meningitidis* serotipo B.

Se citó a la paciente para seguimiento: refirió mejoría y mantenerse afebril tras 24 horas del tratamiento pautado. Presentó buena evolución clínica ambulatoria, se normalizaron los parámetros alterados y los hemocultivos de control fueron negativos.

Caso clínico 3

Antecedentes personales y enfermedad actual

Mujer de 73 años con antecedentes de neumonectomía izquierda por pulmón poliústico en la infancia y asma bronquial. En años previos había presentado 3 episodios de neumonía. Acudió por tos desde hacía 3 días, fiebre y escalofríos en las últimas 24 horas.

Exploración física y pruebas complementarias

La exploración mostró: TA 83/48 mmHg, FR 18 rpm, temperatura 38,2 °C, pulso 101 lpm, saturación basal de oxígeno 95 %. La exploración fue normal a excepción de crepitantes en la base pulmonar derecha.

En la analítica destacaba: $14,1 \times 10^9/L$ leucocitos con 89 % de neutrófilos y PCR 27 mg/L. La antigenuria para *Streptococcus pneumoniae* fue negativa y se extrajeron hemocultivos.

En la radiografía de tórax se observaba infiltrado en el lóbulo inferior derecho. Ingresó con diagnóstico de neumonía adquirida en la comunidad y se pautó tratamiento antibiótico empírico con ceftriaxona y levofloxacin.

En las siguientes 24 horas, en los hemocultivos, se aisló *Neisseria meningitidis* por lo que se mantuvo ceftriaxona. En los hemocultivos de control no se detectó ningún aislamiento microbiológico. Tras 10 días de tratamiento antibiótico se procedió al alta hospitalaria.

Un mes más tarde se constató su buen estado general y la resolución de los hallazgos radiológicos.

Diagnósticos

Neumonía meningocócica, neumonía adquirida en la comunidad.

Discusión y conclusiones

La neumonía meningocócica se ha descrito principalmente en mayores de 65 años. Los factores clínicos que están relacionados con su aparición son: tabaquismo, déficits de inmunoglobulinas y del complemento, neoplasias hematológicas, enfermedad pulmonar obstructiva crónica o asma, diabetes *mellitus* en tratamiento con insulina y la infección por el VIH¹⁻³.

También se ha descrito en pacientes con enfermedades autoinmunes sistémicas (lupus eritematoso), historia personal de tuberculosis pulmonar, bronquiectasias y/o resecciones pulmonares.

Otros factores predisponentes para el desarrollo de una neumonía meningocócica son los grupos cerrados con contacto estrecho entre ellos, como militares, así como presentar una infección viral (influenza, SARS-CoV-2), previa o concomitante^{5,6}. Estos pacientes presentan con mayor frecuencia neumonía por meningococo que meningitis meningocócica^{4,7,8}.

El mecanismo principal de producción de la neumonía meningocócica es la aspiración de secreciones desde la nasofaringe hasta la vía aérea inferior. La virulencia del meningococo se relaciona con su supervivencia y capacidad de proliferar en la vía aérea. Para ello, el meningococo consigue evadir el sistema inmunitario modificando los polisacáridos de su cápsula evitando la activación del complemento^{1,8}.

La neumonía meningocócica ocurre aproximadamente en el 5-10 % de los pacientes con enfermedad meningocócica invasiva⁷. Estos pacientes presentan síntomas similares y clínica, y radiológicamente indistinguibles de otros tipos de neumonías.

En el caso de la enfermedad invasiva meningocócica para desencadenarse se deben cumplir varias condiciones: una cepa virulenta que colonice (10 % de la población está colonizada) y que la bacteria penetre a través de la mucosa y proliferen en torrente sanguíneo. El meningococo produce una endotoxina que activa toda la cascada inflamatoria provocando una sepsis fulminante, en menos de 12 horas es probable que el paciente desarrolle meningitis meningocócica siendo menos factible que secundariamente ocasione una neumonía por el mismo microorganismo.

Su diagnóstico no suele ser de sospecha, teniendo en cuenta su rareza, sino solo tras la llegada de los hemocultivos obtenidos. El meningococo es altamente sensible a los betalactámicos. Podría ser que el tratamiento empírico que se suele prescribir, como en nuestros tres casos, solucione la enfermedad y, si no se han cursado cultivos, pase desapercibida. Por tanto, sería convenientemente recordar la necesidad del cultivo sistemático y seguimiento clínico-microbiológico de estos pacientes para alcanzar un diagnóstico etiológico.

Clínicamente, mientras el meningococo, mantenga su sensibilidad antimicrobiana actual, su diagnóstico correcto no será un problema de pronóstico, pero desconocemos cuánto tiempo puede seguir esto así. Tampoco cabe extender su estudio al líquido cefalorraquídeo sin el contexto clínico adecuado (como en nuestro caso 1) por ser innecesario.

En cuanto al pronóstico, la mortalidad es del 16 %, siendo más elevada que en la meningitis meningocócica que suele ser del 9-14 %⁴, aunque aumenta en pacientes de más de 65 años, en los serogrupos W y B y en pacientes con patología pulmonar previa.

Bibliografía

1. Fernández-Pozuelo C, Sánchez-Castañón J, Aguadero-Acero V, Baena-Ferrer IM. Neumonía por *Neisseria meningitidis*: descripción de un caso. *Rev Esp Quimioter* 2014; 27(2): 132-3. Accesible en: https://seq.es/wp-content/uploads/2014/06/seq.es_seq_0214-3429_27_2_fernandez.pdf (último acceso ene. 2023).
2. Vossen M, Mitteregger D, Steininger C. Neumonía meningocócica. *Vaccine* 2016; 34(37): 4364-70. doi: <https://doi.org/10.1016/j.vaccine.2016.07.013> (último acceso ene. 2023).
3. Feldman C, Anderson R. Meningococcal pneumonia: a review. *Pneumonia (Nathan)*. 2019; 11: 3. doi: <https://doi.org/10.1186/s41479-019-0062-0> (último acceso ene. 2023).
4. Säll O, Stenmark B, Glimåker M, Jacobsson S, Mölling P, Olcén P *et al*. Clinical presentation of invasive disease caused by *Neisseria meningitidis* serogroup Y in Sweden, 1995 to 2012. *Epidemiol Infect*. 2017; 145(10): 2137-2143. doi: <https://doi.org/10.1017/S0950268817000929> (último acceso ene. 2023).
5. Alonso JM, Guiyoule A, Zarantonelli ML, Ramiés F, Pires R, Antignac A *et al*. A model of meningococcal bacteremia after respiratory superinfection in influenza A virus-infected mice. *FEMS Microbiol Lett*. 2003; 222(1): 99-106. doi: [https://doi.org/10.1016/S0378-1097\(03\)00252-0](https://doi.org/10.1016/S0378-1097(03)00252-0) (último acceso ene. 2023).
6. Valdez M, Sharma R, Joshi J, Sandhu H, Mishra S, Kuran R *et al*. A Double Whammy Pneumonia: The First Reported Case of Concurrent *Neisseria meningitidis* and SARS-CoV-2 Pneumonia. *J Investig Med High Impact Case Rep*. 2022; 10: 23247096221111764. doi: <https://doi.org/10.1177/23247096221111764> (último acceso ene. 2023).
7. Stephens DS, Hajjeh RA, Baughman WS, Harvey RC, Wenger JD, Farley MM. Sporadic meningococcal disease in adults: results of a 5-year population-based study. *Ann Intern Med*. 1995; 123(12): 937-40. doi: <https://doi.org/10.7326/0003-4819-123-12-199512150-00007> (último acceso ene. 2023).
8. Mahmoud FM, Harhara T. *Neisseria meningitidis* pneumonia with bacteremia without meningitis: An atypical presentation. *IDCases*. 2020; 21: e00897. doi: <https://doi.org/10.1016/j.idcr.2020.e00897> (último acceso ene. 2023).

Déficit neurológico en paciente con fibrilación auricular: un diagnóstico inesperado

Pablo Freijido-Álvarez¹ , Mónica Otero-Iglesias² y José Antonio Díaz-Peromingo³ 

¹Servicio de Oncología Médica, Hospital Clínico Universitario de Santiago, Santiago de Compostela, España

²Servicio de Aparato Digestivo, Hospital Clínico Universitario de Santiago, Santiago de Compostela, España

³Servicio de Medicina Interna, Hospital Clínico Universitario de Santiago, Santiago de Compostela, España

Recibido: 20/08/2022

Aceptado: 16/02/2023

En línea: 30/04/2023

Citar como: Freijido-Álvarez P, Otero-Iglesias M, Díaz-Peromingo JA. Déficit neurológico en paciente con fibrilación auricular: un diagnóstico inesperado. Rev Esp Casos Clin Med Intern (RECCMI). 2023 (abril); 8 (1): 26-28. doi: <https://doi.org/10.32818/reccmi.a8n1a9>.

Cite this as: Freijido-Álvarez P, Otero-Iglesias M, Díaz-Peromingo JA. Neurologic deficit in a patient with atrial fibrillation: an unexpected diagnosis. Rev Esp Casos Clin Med Intern (RECCMI). 2023 (April); 8 (1): 26-28. doi: <https://doi.org/10.32818/reccmi.a8n1a9>.

Autor para correspondencia: Pablo Freijido Álvarez. pfreijido@gmail.com

Palabras clave

- ▷ Déficit neurológico
- ▷ Fibrilación auricular
- ▷ Ependimoma

Keywords

- ▷ Neurological deficit
- ▷ Atrial fibrillation
- ▷ Ependymoma

Resumen

Los procesos neoforativos del sistema nervioso central son una causa infrecuente de aparición de focalidad neurológica en los pacientes afectos de fibrilación auricular en comparación con el origen isquémico embolígeno. En el presente artículo se expone el caso de un paciente de 79 años con fibrilación auricular que se presenta con una focalidad neurológica de *novo* debido a un ependimoma intramedular.

Abstract

Central nervous system tumors are a rare cause of neurologic deficit in atrial fibrillation patients compared to the emboligenic origin. In this article we report the case of an atrial fibrillation 79-year-old patient presenting with de novo neurologic deficit due to an intramedullary spinal ependymoma.

Puntos destacados

- ▷ No todo déficit neurológico en pacientes con fibrilación auricular tiene una etiología vascular.
- ▷ Una anamnesis y exploración clínica exhaustivas son fundamentales para detectar etiologías menos frecuentes para este tipo de cuadros y realizar diagnósticos diferenciales lo más amplios posible.

Introducción

La aparición de una focalidad neurológica de «*novo*» en un paciente afecto de fibrilación auricular suele ser de origen isquémico debido a la alta capacidad embolígena de este tipo de arritmia¹. No obstante, es posible encontrar otras causas que puedan explicar lo anterior; tanto de etiología isquémica como no isquémica². Dentro del último grupo de causas, debemos tener en cuenta etiologías diversas entre las que podemos encontrar los procesos neoforativos del sistema nervioso central, en particular, cuando la exploración neurológica no se corresponde con claridad a la afectación de un determinado territorio vascular. A continuación, se presenta el caso clínico de un paciente de 79 años afecto de fibrilación auricular y con aparición de focalidad neurológica de causa no embolígena secundaria a un tumor intramedular.

Caso clínico

Antecedentes

Varón de 79 años, sin alergias medicamentosas, que acude al Servicio de Urgencias por traumatismo craneoencefálico. Como antecedentes personales destacaba hipertensión a en tratamiento con amlodipino y un síndrome vertiginoso a en tratamiento con diazepam-sulpirida y betahistina. El paciente refería haber sido valorado hacía años por una arritmia (sin constar ninguna referencia en su historial médico) para la cual tomaba atenolol 50 mg/día.

Enfermedad actual

El paciente acude por traumatismo craneoencefálico tras haber experimentado una clínica de mareo y palpaciones en su domicilio. Refería por otra parte, durante los meses previos, episodios similares consistentes en inestabilidad de la marcha y caídas asociadas a debilidad progresiva en extremidades izquierdas.

Exploración física

En la exploración física, las constantes vitales se encontraban dentro de los límites normales con una temperatura de 35°C, presión arterial 114/70 mmHg y una frecuencia cardíaca de 70 lpm. La auscultación cardíaca era arrítmica, sin

soplos. En la auscultación pulmonar destacaba una hipoventilación bibasal. La exploración abdominal y de las extremidades se encontraba dentro de la normalidad. En lo que respecta a la exploración neurológica, existía una dudosa paresia facial derecha, así como una paresia 4/5 en miembro superior izquierdo y en ambos miembros inferiores 4/5, siendo el reflejo cutáneo plantar extensor de forma bilateral.

Pruebas complementarias

Dentro de las pruebas complementarias, en el electrocardiograma se evidenció una fibrilación auricular a 93 latidos por minuto. En la TAC cerebral destacaba una lesión hipodensa en hemisferio cerebeloso izquierdo que resultaba sugestiva de etiología vascular crónica. El ecocardiograma transtorácico mostró un ventrículo izquierdo ligeramente hipertrófico con función sistólica conservada y una aurícula izquierda ligeramente dilatada. La radiografía de tórax, ecografía abdominal y analítica general incluyendo bioquímica, hemograma y estudio de coagulación, se encontraban en límites normales.

Evolución y diagnóstico

Se decidió el ingreso en el servicio de Medicina Interna para completar estudio. En resumen, nos encontrábamos con un paciente con una fibrilación auricular de inicio incierto y un aparente síndrome cruzado troncoencefálico (afectación de par craneal ipsilateral con alteración motora contralateral de extremidades) asociado a una posible afectación infratentorial debido a la paresia de ambos miembros inferiores. Teniendo en cuenta lo anterior, el síncope sufrido por el paciente podría ponerse razonablemente en relación bien con patología vascular cerebral, o asociarse a la fibrilación auricular o incluso con el síndrome vertiginoso que ya sufría el paciente de forma crónica.

Durante el ingreso hospitalario el paciente refiere una aparente mejoría de la paresia izquierda. Como complicación se diagnostica de una retención urinaria secundaria a infección del tracto urinario inferior que precisó de sondaje urinario y comenzó a referir una cefalea hemicraneal continua, asociada a ocasional sensación disneica con saturación de oxígeno y auscultación pulmonar normales.

Dada la clínica y exploración física del paciente se decide realizar una resonancia magnética cerebral en la cual, aparte de signos compatibles con leucoaraiosis, se visualiza una lesión expansiva intramedular alta. Se decide completar el estudio con una RMN cervical (figuras 1 y 2) que muestra una lesión sugestiva de tumoración primaria.



Figura 1. RMN con contraste potenciada en T1. Lesión expansiva. RMN con contraste potenciada en T2. Lesión expansiva intramedular en segmento cervical sugestiva de tumoración primaria (flecha).



Figura 2. RMN con contraste potenciada en T1. Lesión expansiva. RMN con contraste potenciada en T2. Lesión expansiva intramedular en segmento cervical sugestiva de tumoración primaria (flecha).

En consenso con el servicio de Neurocirugía se decide intervención quirúrgica con intención curativa. Se realiza una laminectomía con mielotomía y disección tumoral. Durante el intraoperatorio desarrolla una fibrilación auricular a 120 latidos por minuto y posterior parada cardíaca recuperada tras maniobras avanzadas de reanimación cardiopulmonar.

Tras recibir los resultados de anatomía patológica, se constata que la lesión se trataba de un ependimoma grado II de la OMS, p53 negativo y con un Ki-67 bajo. Tras la cirugía y con tratamiento rehabilitador se consigue una mejoría motora progresiva, siendo el paciente trasladado a una Unidad de Lesionados Medulares para continuar con dicho tratamiento.

Discusión

Los tumores medulares primarios son poco frecuentes, constituyendo una mínima parte de todos los tumores que afectan al sistema nervioso central³. La mayoría de este tipo de tumores son benignos. Pueden ocasionar síntomas tanto a nivel local (sobre todo dolor) como distal (alteraciones neurológicas, tanto sensitivas, como motoras). El ependimoma es el tercer tumor medular primario en frecuencia por detrás únicamente del meningioma y de los tumores de vainas nerviosas⁴. La tabla 1 muestra los principales tumores medulares. La prueba diagnóstica de elección para este tipo de tumor es la resonancia magnética nuclear con contraste, en la cual la mayoría realzan gadolinio⁵.

Localización	Tipo de tumor
Intramedular	<ul style="list-style-type: none"> Ependimoma Astrocitoma pilocítico Astrocitoma fibrilar difuso
Extramedular intradural	<ul style="list-style-type: none"> Meningioma Tumor de vainas nerviosas: <ul style="list-style-type: none"> Schwannoma Neurofibroma
Extramedular extradural	Metástasis

Tabla 1. Principales tumores medulares.

Dentro de los tumores intramedulares primarios el más frecuente es el ependimoma. En lo que respecta a la epidemiología, son más frecuentes en individuos entre 30-40 años y la localización más frecuente es la lumbosacra. Estas dos últimas características, de forma paradójica, no se cumplen en el caso que nos ocupa. Suelen tener un inicio centromedular con crecimiento centrífugo afectando inicialmente al haz espino-talámico, con alteraciones en la percepción del dolor y la temperatura; no obstante, en el presente caso clínico ya estaba presente incluso la afectación motora dado lo avanzado del tumor⁶. El tratamiento de elección, siempre que sea posible, es la resección quirúrgica completa⁷. En las resecciones incompletas y en las recurrencias podría valorarse tratamiento con radioterapia.

Conclusión

Este caso es un buen ejemplo de que no todo déficit neurológico, incluso en pacientes afectados de fibrilación auricular, es de origen vascular. Por otra parte, es importante señalar que en este paciente un dato fundamental para sospechar un origen no vascular de la alteración neurológica era la incoherencia de la exploración neurológica con los territorios vasculares cerebrales, lo cual nos sirve para poner en valor, una vez más, la importancia de una buena anamnesis y exploración física.

Además, ilustra sobre la importancia de realizar diagnósticos diferenciales lo más amplios posibles para contemplar todas las etiologías que podrían llegar a concordar con un síntoma y no solamente quedarnos con lo más típico o frecuente.

Bibliografía

1. Pistoia F, Sacco S, Tiseo C, Degan D, Ornello R, Carolei A. The Epidemiology of Atrial Fibrillation and Stroke. *Cardiol Clin*. 2016; 34(2): 255-268. doi: <https://doi.org/10.1016/j.ccl.2015.12.002> (último acceso feb. 2023).
2. Knight-Greenfield A, Nario JJQ, Gupta A. Causes of Acute Stroke: A Patterned Approach. *Radiol Clin North Am*. 2019; 57(6): 1093-1108. doi: <https://doi.org/10.1016/j.rcl.2019.07.007> (último acceso mar. 2023).
3. Ottenhausen M, Ntoulas G, Bodhinayake I, Ruppert F-H, Schreiber S, Förschler A et al. Intradural spinal tumors in adults - update on management and outcome. *Neurosurg Rev*. 2019; 42(2): 371-388. doi: <https://doi.org/10.1007/s10143-018-0957-x> (último acceso mar. 2023).
4. Tobin MK, Geraghty JR, Engelhard HH, Linninger AA, Mehta AI. Intramedullary spinal cord tumors: a review of current and future treatment strategies. *Neurosurg Focus*. 2015; 39(2): E14. doi: <https://doi.org/10.3171/2015.5.FOCUS15158> (último acceso ene. 2023).
5. Do-Dai DD, Brooks MK, Goldkamp A, Erbay S, Bhadelia RA. Magnetic resonance imaging of intramedullary spinal cord lesions: a pictorial review. *Curr Probl Diagn Radiol*. 2010; 39(4): 160-185. doi: <https://doi.org/10.1067/j.cpradiol.2009.05.004> (último acceso feb. 2023).
6. Celano E, Salehani A, Malcolm JG, Reinertsen E, Hadjipanayis CG. Spinal cord ependymoma: a review of the literature and case series of ten patients. *J Neurooncol*. 2016; 128(3): 377-386. doi: <https://doi.org/10.1007/s11060-016-2135-8> (último acceso mar. 2023).
7. Borges LF. Spinal intramedullary ependymoma: surgical approaches and outcome. *J Neurosurg Sci*. 2018; 62(1): 51-62. doi: <https://doi.org/10.23736/S0390-5616.17.04162-5> (último acceso mar. 2023).

Utilidad de la hemoperfusión con Polimixina B en la enfermedad pulmonar intersticial rápidamente progresiva asociada a anti-MDA5

Laura Jiménez-de la Cruz^{ID}, Laura Martínez-Díaz^{ID} e Ismael Calero-Paniagua^{ID}

Servicio de Medicina Interna, Hospital Virgen de La Luz, Cuenca, España

Recibido: 05/07/2022

Aceptado: 14/02/2023

En línea: 30/04/2023

Citar como: Jiménez-de la Cruz L, Martínez-Díaz L, Calero-Paniagua I. Utilidad de la hemoperfusión con Polimixina B en la enfermedad pulmonar intersticial rápidamente progresiva asociada a anti-MDA5: a propósito de un caso. Rev Esp Casos Clin Med Intern (RECCMI). 2023 (abril); 8 (1): 29-31. doi: <https://doi.org/10.32818/reccmi.a8n1a10>.

Cite this as: Jiménez-de la Cruz L, Martínez-Díaz L, Calero-Paniagua I. Use of Polymyxin-B hemoperfusion in rapidly progressive interstitial lung disease associated with anti-MDA5: report of a case. Rev Esp Casos Clin Med Intern (RECCMI). 2023 (April); 8 (1): 29-31. doi: <https://doi.org/10.32818/reccmi.a8n1a10>.

Autor para correspondencia: Laura Jiménez-de la Cruz. laura_jc_1992@hotmail.com

Palabras clave

- Enfermedad intersticial pulmonar rápidamente progresiva
- Anti-MDA5
- Dermatomiositis
- Hemoperfusión
- Polimixina B

Resumen

La dermatomiositis asociada a anticuerpos anti-MDA5 engloba diferentes fenotipos clínicos como son la vasculopatía cutánea, la afectación reumatológica y la enfermedad intersticial pulmonar rápidamente progresiva, la cual implica peor pronóstico. Esta afectación puede suponer un reto en la práctica clínica por la complejidad para llegar al diagnóstico y la refractariedad en los tratamientos. Se recomienda iniciar una terapia combinada basada en glucocorticoides a altas dosis e inmunosupresores clásicos. En casos refractarios se han descrito otros tratamientos como la plasmaféresis, las inmunoglobulinas IV, tofacitinib o la hemoperfusión con Polimixina B.

Keywords

- Rapidly progressive interstitial lung disease
- Anti-MDA5
- Dermatomyositis
- Hemoperfusion
- Polymyxin B

Abstract

Dermatomyositis associated with anti-MDA5 antibodies encompasses different clinical phenotypes like cutaneous vasculopathy, rheumatological disease, and rapidly progressive interstitial lung disease, which imply a worse prognosis. This amount of involvement can be a challenge in clinical practice due to the complexity of finding a diagnosis and the treatment's refractoriness. Starting a combination therapy based on high-dose glucocorticoids and classical immunosuppressants is recommended. Experts have described other treatments for refractory cases such as plasmapheresis, IV immunoglobulins, tofacitinib, or Polymyxin-B hemoperfusion.

Puntos destacados

- El caso presentado es de especial interés por la complejidad del diagnóstico y tratamiento. La evidencia en el uso de hemoperfusión con polimixina B es escasa, basada en series de casos. Mostramos nuestra experiencia, en la que su efecto inmediato contribuyó a la mejoría del paciente permitiendo mantenerlo estable hasta que comenzaron a ser efectivos los inmunosupresores pautados.

Ingresó por disnea progresiva de 2 meses de evolución con empeoramiento en la última semana junto con fiebre, tos y dolor pleurítico izquierdo. Había consultado con su médico de atención primaria, quien le pautó Levofloxacino por sospecha de neumonía sin mejoría.

A la exploración física llamaba la atención una saturación de O₂ basal 86 % con crepitanes en velcro hasta el tercio inferior bilateral. Además, presentaba discreta descamación en cara interna de 1º y 2º dedo de ambas manos, sugerentes de manos de mecánico, que el paciente refería haber notado en el último mes. El resto de exploración era normal. Analíticamente destacaba leucocitosis con neutrofilia, proteína C reactiva (PCR) elevada y pO₂ 59 mmHg. En la radiografía de tórax se apreciaban infiltrados parcheados bibasales. Se decidió ingreso con diagnóstico de neumonía adquirida en la comunidad y se inició antibioterapia de amplio espectro y oxigenoterapia a 2 lpm.

Introducción

Caso clínico

Antecedentes personales, enfermedad actual y exploración física

Varón de 65 años, exfumador de 40 paquetes/año, sin otros antecedentes médico-quirúrgicos de interés.

Pruebas complementarias

Se amplió estudio con analítica en la que llamaba la atención VSG 48mm/hora, ferritina 4475.6 ng/mL (30-300), CK 255 U/L (20-190) y PCR 21 mg/dL (0-5). Presentaba ANA a título 1/160 patrón moteado con ENA y ANCA negativos. El

complemento, crioglobulinas y marcadores tumorales fueron negativos. Los hemocultivos, serología para neumonías atípicas y antigenuria de *S. pneumoniae* y *Legionella* fueron negativos.

Se realizó un TC torácico con contraste en el que se objetivaron pequeños focos de consolidación parcheados periféricos y bilaterales con dilataciones bronquiales en el seno de alguno de ellos, sugestivos de neumonía organizada (figura 1). Las pruebas de función respiratoria iniciales fueron: FEV1/FVC 78 %, FEV1 93 %, DLCO 74 %, TLC 84 %, VR 151 %. Test de la marcha con sat O₂ inicial 92 % y O₂ final 89 %. Se realizó una broncoscopia sin observar lesiones, con broncoaspirado con cultivos estériles y lavado broncoalveolar con 80 % de macrófagos espumosos, células mononucleares y 20 % de PMN, con cociente CD4/CD8 3.2. Durante el ingreso, se solicitaron otras pruebas complementarias como EMG, ENG que mostraron discreta miopatía de miembro superior derecho por lo que se realizó biopsia de músculo deltoides que no mostró hallazgos. También se realizó TC abdomino-pélvico sin alteraciones y PET-TC que mostró un infiltrado intersticial bilateral pulmonar sugestivo de patología inflamatoria (figura 2).

Tras descartar patología infecciosa o tumoral y habiendo descartado infección activa por VIH, VHB y VHC, se inició tratamiento con prednisona 50mg/día en pauta descendente ante la sospecha de etiología inflamatoria. Dada la

sospecha de miopatía inflamatoria se solicitaron anticuerpos específicos a un laboratorio externo.

Dos semanas más tarde, el paciente refería escasa mejoría y presentaba una sat O₂ 90 % con gn a 2 lpm. Se recibió la confirmación de la presencia de anticuerpos anti-MDA5 positivos (título 85/100), por lo que se decidió tratar con pulsos de metilprednisolona (500 mg x3 días) asociado a *tacrolimus* (2 mg/12h) y rituximab (1 gr por 2 dosis separadas 2 semanas). El paciente fue dado de alta con diagnóstico de dermatomiositis amiopática con enfermedad pulmonar rápidamente progresiva asociada a anticuerpos anti-MDA5. El tratamiento al alta incluía oxigenoterapia a 2 lpm, prednisona 30 mg en dosis descendente, *tacrolimus*, calcio/vitamina D y risedronato.

Evolución

A pesar del tratamiento, seguía refiriendo disnea en las siguientes semanas. En una de las revisiones (dos meses después del ingreso) se objetivó saturación con gn a 4 lpm del 75 % con empeoramiento en la radiografía (figura 3) por lo que se decidió ingreso. Se repitió el TC de tórax, objetivándose opacidades en vidrio deslustrado y afectación pulmonar intersticial difusa compatible con neumonía intersticial fibrosante (NINE) (figura 4). Las pruebas de función respi-

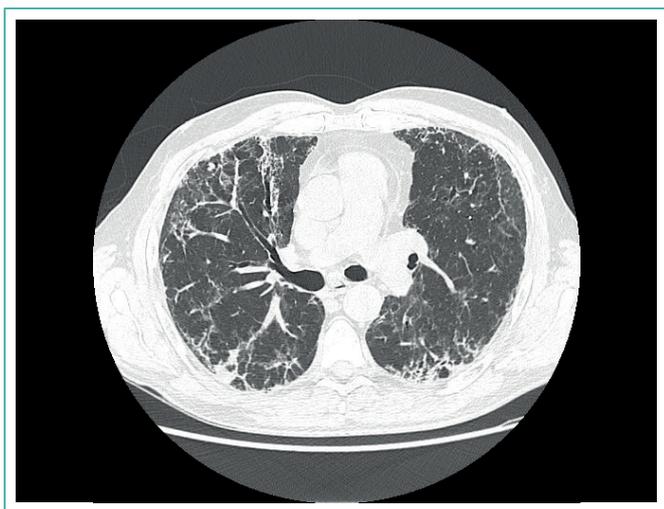


Figura 1. imagen de TC torácico con focos de consolidación parcheados y periféricos con dilataciones peribronquiales, sugestivos de neumonía organizada criptogénica (NOC).



Figura 3. Radiografía de tórax posteroanterior con infiltrado intersticial bilateral de predominio en bases y campos medios.

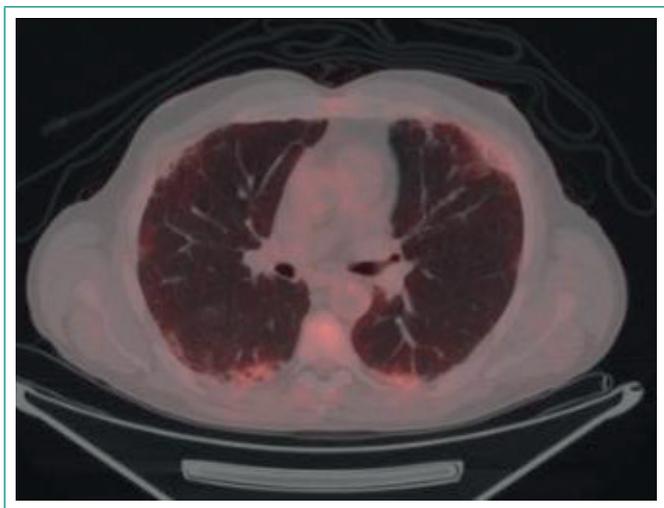


Figura 2. Corte de PET-TC en el que se objetiva un infiltrado intersticial bilateral sugestivo de patología inflamatoria.



Figura 4. Corte de TACAR que muestra engrosamiento peribroncovascular y perilobular con distorsión de la arquitectura pulmonar junto con bronquiectasias por tracción sin zonas de panalización, compatible con neumonía intersticial no específica (NINE).

ratoria en ese momento mostraban FEV1-FVC 85.5 % con una DLCO 45.5 %. Debido a la mala evolución, se decidió traslado urgente a otro centro para realizar tratamiento con hemoperfusión con polimixina B (dos sesiones de 4 horas a 100ml/h). El paciente experimentó una rápida mejoría clínica, siendo remitido de nuevo a nuestro hospital donde se trató con inmunoglobulinas IV (120 gr repartidos en 2 días), que después se repitieron de forma mensual durante 6 meses. El paciente presentó progresiva mejoría clínica, analítica (descenso de niveles de ferritina y RFA) y radiológica.

En los siguientes meses continuó con una evolución favorable. Actualmente se encuentra con disnea de moderados esfuerzos, con necesidad de oxigenoterapia domiciliar a 2 lpm y concentrador portátil para caminar. Analíticamente normalización de ferritina y PCR. Presenta estabilidad desde el punto de vista radiológico, con una disminución de los signos de actividad (áreas de aumento de atenuación en vidrio deslustrado) según el último TC de control. En cuanto al tratamiento de mantenimiento hubo que suspender tacrolimus por empeoramiento de la función renal. Actualmente está en tratamiento con prednisona 2.5 mg/24h, micofenolato mofetilo 500 mg 2 comprimidos/12h y rituximab 500 mg semestral.

Diagnóstico

Dermatomiositis amiopática asociada a anticuerpos anti-MDA5 con enfermedad pulmonar rápidamente progresiva.

Discusión y conclusiones

Se describe un caso de dermatomiositis amiopática con enfermedad pulmonar rápidamente progresiva (RP-ILD) asociada a anticuerpos anti-MDA5 o anti-melanoma differentiation-associated gene 5. Estos anticuerpos son específicos de miopatías inflamatorias, presentes en el 13-26 % de los pacientes. Su presencia se ha asociado a distintos fenotipos clínicos: neumonía intersticial rápidamente progresiva (RP-ILD) con mal pronóstico y una supervivencia a los 90 días del 67 %, como en el caso presentado; vasculopatía con Raynaud, úlceras cutáneas, necrosis y calcinosis, con pronóstico intermedio y afectación reumatológica consistente en artritis y artralgias, con buen pronóstico^{1,2}.

De acuerdo con la Sociedad Europea de Respiratorio y la Sociedad Americana Torácica, se define RP-ILD a la neumonía aguda/subaguda intersticial con deterioro progresivo dentro de los tres primeros meses³.

Se han asociado varios factores de riesgo de mal pronóstico como opacidades en vidrio deslustrado generalizadas, empeoramiento de los infiltrados pulmonares a pesar de tratamiento y niveles de ferritina >1000 ng/mL³, los cuales presentaba el paciente del caso clínico.

La primera línea de tratamiento es la terapia combinada basada en glucocorticoides e inhibidores de la calcineurina (tacrolimus o ciclosporina) o triple terapia añadiendo ciclofosfamida IV^{4,5}. En los últimos años está cobrando importancia la administración de inmunoglobulinas IV como terapia inicial. En caso de intolerancia a los inhibidores de la calcineurina, otros inmunosupresores como micofenolato mofetilo o fármacos biológicos como anti-CD20 (rituximab), anti-CD25 (basiliximab) o inhibidores de la Jak quinasa (tofacitinib)^{4,5,6} también son opciones terapéuticas.

En casos refractarios está indicado añadir un nuevo inmunosupresor de los anteriormente citados o hacer un cambio a otro inmunomodulador y, si a pesar

de ello no hay mejoría, se pueden emplear terapias no farmacológicas como plasmáferesis, hemoperfusión con polimixina B, sistema de oxigenación por membrana extracorpórea (VV-ECMO) y, en última instancia, trasplante pulmonar^{4,6,7,8}.

La hemoperfusión con polimixina B es una terapia que clásicamente se ha usado en casos de sepsis refractaria con disfunción multiorgánica y endotoxemia y, también como alternativa en SDRA. A través de un filtro extracorpóreo se absorben moléculas sanguíneas, toxinas, citoquinas inflamatorias y anticuerpos, incluyendo los anti-MDA5. Diferentes publicaciones apoyan su uso como terapia coadyuvante en RP-ILD asociada a anti-MDA5 por su acción inmediata y directa^{4,8}.

Tal y como se expone en este caso, la hemoperfusión con polimixina B podría ser útil en aquellos pacientes que experimentan un empeoramiento muy agresivo como tratamiento puente hasta el inicio de acción de otros inmunosupresores.

Bibliografía

- Allenbach Y, Uzunhan Y, Toquet S, Leroux G, Gallay L, Marquet A *et al*. Different phenotypes in dermatomyositis associated with anti-MDA5 antibody: Study of 121 cases. *Neurology*. 2020; 95(1): e70-e78. doi: <https://doi.org/10.1212/WNL.0000000000009727> (último acceso mar. 2023).
- Yamaguchi K, Yamaguchi A, Kashiwagi C, Sawada Y, Taguchi K, Umetsu K *et al*. Differential clinical features of patients with clinically amyopathic dermatomyositis who have circulating anti-MDA5 autoantibodies with or without myositis-associated autoantibodies. *Respir Med*. 2018; 140: 1-5. doi: <https://doi.org/10.1016/j.rmed.2018.05.010> (último acceso mar. 2023).
- González-Moreno J, Raya-Cruz M, Losada-López I, CACHEDA A, Oliver C, Colom B. Rapidly progressive interstitial lung disease due to anti-MDA 5 antibodies without skin involvement: a case report and literature review. *Rheumatology International*. 2018; 38: 1293-1296. doi: <https://doi.org/10.1007/s00296-018-3991-7> (último acceso ene. 2023).
- Selva-O'Callaghan A, Romero-Bueno F, Trallero-Araguás E, Gil-Vila A, Ruiz-Rodríguez JC, Sánchez-Pernaute O *et al*. Pharmacologic Treatment of Anti-MDA5 Rapidly Progressive Interstitial Lung Disease. *Curr Treatm Opt Rheumatol*. 2021; 7(4): 319-333. doi: <https://doi.org/10.1007/s40674-021-00186-x> (último acceso mar. 2023).
- Fujisawa, T. Management of myositis-associated interstitial lung disease. *Medicina*. [Internet]. 2021; 57(4): 347. doi: <https://doi.org/10.3390/medicina57040347> (último acceso feb.2023).
- Romero-Bueno F, Diaz Del Campo P, Trallero-Araguás E, Ruiz-Rodríguez JC, Castellvi I, Rodríguez-Nieto MJ, Martínez-Becerra MJ *et al*; MEDRA5 (Spanish MDA5 Register) group. Recommendations for the treatment of anti-melanoma differentiation-associated gene 5-positive dermatomyositis-associated rapidly progressive interstitial lung disease. *Semin Arthritis Rheum*. 2020; 50(4): 776-790. doi: <https://doi.org/10.1016/j.semarthrit.2020.03.007> (último acceso dic. 2022).
- Hamada-Ode K, Taniguchi Y, Kimata T, Kawaguchi Y, Shimamura Y, Kuwana M *et al*. High-dose intravenous immunoglobulin therapy for rapidly progressive interstitial pneumonitis accompanied by anti-melanoma differentiation-associated gene 5 antibody-positive amyopathic dermatomyositis. *Eur J Rheumatol*. 2015; 2(2): 83-85. Accesible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5047270/pdf/ejr-2-2-83.pdf> (último acceso marzo 2023).

Neumonitis lúpica: presentación de un caso

Cinthia Serrano-Virlán^{ID}, Juan Antonio Sevilla-Blanco^{ID} y María del Pilar Lobato-de la Sierra^{ID}

Servicios de Reumatología, Medicina Interna y Neumología. Hospital Universitario de Jerez de la Frontera, Cádiz, España

Recibido: 11/12/2022

Aceptado: 08/03/2023

En línea: 30/04/2023

Citar como: Serrano-Virlán C, Sevilla-Blanco JA, Lobato-de la Sierra MP. Neumonitis lúpica: presentación de un caso. Rev Esp Casos Clin Med Intern (RECCMI). 2023 (abril); 8 (1): 32-34. doi: <https://doi.org/10.32818/reccmi.a8n1a11>.

Cite this as: Serrano-Virlán C, Sevilla-Blanco JA, Lobato-de la Sierra MP. *Lupus pneumonitis: presentation of a case*. Rev Esp Casos Clin Med Intern (RECCMI). 2023 (April); 8 (1): 32-34. doi: <https://doi.org/10.32818/reccmi.a8n1a11>.

Autor para correspondencia: Cinthia Serrano-Virlán. cynthia_1612@hotmail.com

Palabras clave

- Neumonitis lúpica aguda
- Lupus eritematoso sistémico
- Corticosteroides
- Ciclofosfamida

Keywords

- *Acute lupus pneumonitis*
- *Systemic lupus erythematosus*
- *Corticosteroids*
- *Cyclophosphamide*

Resumen

El lupus eritematoso sistémico (LES) es una enfermedad autoinmune sistémica. Las manifestaciones pleuropulmonares se presentan casi en un 50 % de los pacientes en el transcurso de la enfermedad. De todas las manifestaciones, la neumonitis lúpica aguda (NLA) es una complicación inusual, cuya presentación clínica se caracteriza por fiebre, disnea, pleuritis y tos con mínima expectoración. La base del tratamiento son los corticosteroides sistémicos e inmunodepresores a dosis altas. El objetivo de este artículo es describir una complicación infrecuente y con elevada mortalidad en pacientes afectados de lupus eritematoso sistémico.

Abstract

Systemic lupus erythematosus (SLE) is a systemic autoimmune disease. Pleuropulmonary manifestations occur in almost 50 % of patients during the course of the disease. Of all of the manifestations, acute lupus pneumonitis (ALP) is an unusual complication, the clinical presentation of which is characterized by fever, dyspnea, pleurisy, and cough with minimal expectoration. The mainstay of treatment is systemic corticosteroids and high-dose immunosuppressants. The objective of this article is to describe an infrequent complication with high mortality in patients with systemic lupus erythematosus.

Puntos destacados

- La NLA es una complicación pulmonar infrecuente del LES, pero con elevada mortalidad.
- Su diagnóstico diferencial incluye procesos infecciosos, hemorragia alveolar o embolismo pulmonar.

Introducción

El LES es la enfermedad autoinmune con mayor prevalencia de afectación pulmonar. Aproximadamente el 50 % de los pacientes sufren complicaciones pleuropulmonares en alguna ocasión en el transcurso de la enfermedad, asociándose a mayor mortalidad². Dichas complicaciones pulmonares no se relacionan con marcadores séricos que se emplean para evaluar la actividad de la enfermedad. Resulta fundamental descartar procesos infecciosos en una primera asistencia, ya que la patología pulmonar más frecuente es la infección bacteriana, siendo a su vez la causa de muerte más frecuente en lo referente a la afectación pulmonar. A su vez, diversos fármacos pueden ocasionar neumonitis o incluso provocar una progresión de enfermedad intersticial, tales como metotrexato o leflunomida.

En lo referente a la NLA, la prevalencia de la misma es variable en torno al 2 y al 9%¹. Su forma de presentación es aguda y con clínica inespecífica consistente en tos, disnea y fiebre, existiendo incluso hipoxemia e insuficiencia respiratoria aguda en casos graves. Las imágenes radiológicas características son los infiltrados alveolares uni o bilaterales de predominio basal.

Caso clínico

Antecedentes

Mujer de 51 años de edad que acudió a Urgencias tras inicio de cuadro consistente en tos, fiebre de hasta 39°C y disnea de 3 días de evolución con empeoramiento progresivo. Respecto a sus antecedentes, no presentaba alergias medicamentosas conocidas. Sin hábitos tóxicos. Un hijo sano tras cesárea. No otras intervenciones quirúrgicas. Sin relación con el medio rural, no tenía mascotas en domicilio. Sin antecedentes familiares de interés. Diagnóstico de LES en 1994 tras biopsia de lesiones cutáneas compatibles con paniculitis lúpica y lupus profundo, eritema malar, fiebre, leucopenia, aftas orales, así como anticuerpos antinucleares positivos y anti-DNA a título elevado. Inició tratamiento con hidroclicloroquina suspendido posteriormente tras pérdida de seguimiento por parte de la paciente.

Acude dos meses antes a consulta refiriendo poliartralgias de características inflamatorias sin evidencia de artritis, iniciando tratamiento con leflunomida y prednisona oral. Un mes después, aparición de nuevas lesiones cutáneas en región malar y en tronco compatibles con lupus cutáneo agudo, así como hipocomplementemia, leucocitopenia y aumento del título de anti-DNA. Se aumenta dosis de prednisona oral y se sustituye leflunomida por metotrexato.

Enfermedad actual

A su llegada a Urgencias, presentaba taquipnea (24 respiraciones por minuto), disnea y febrícula (temperatura 37,6°C). Se extraen análisis y se realiza radiografía de tórax y electrocardiograma. En el electrocardiograma no se apreciaban alteraciones, en la radiografía de tórax se visualizaba un infiltrado alveolo-intersticial bilateral (figura 1), y en los análisis cifras elevadas de GPT, GOT y GGT, proteína C reactiva 5,6 mg/L (0-4mg/L) con ácido láctico, procalcitonina y gasometría venosa dentro de la normalidad, y hemograma con Hb de 9,7 gr/dL (13,5-17,5 gr/dL) y leucocitos $2,97 \times 10^3/l$ ($4-10 \times 10^3/dL$). También se realiza PCR para SARS-COV-2 con resultado negativo.

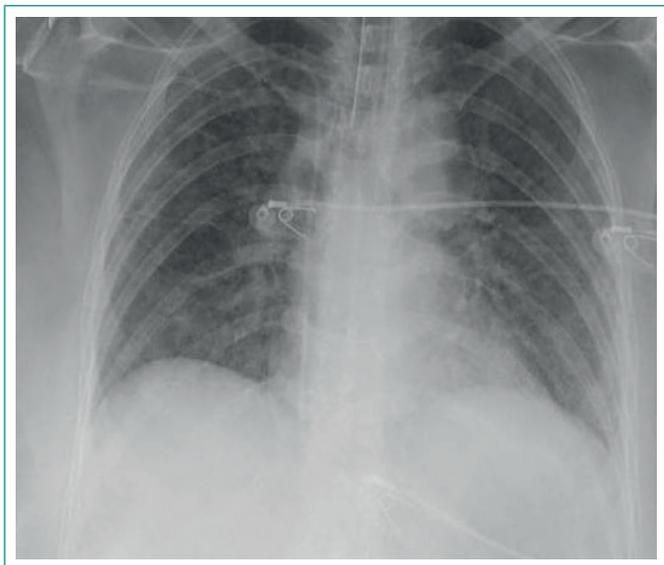


Figura 1. Infiltrado alveolo-intersticial bilateral.

Exploración física

Durante su estancia en Observación, sufre empeoramiento brusco con aumento de la disnea requiriendo ingreso en la Unidad de Cuidados Intensivos (UCI) bajo efectos de sedoanalgesia, conectada a ventilación mecánica (SAO_2 96 % con FiO_2 de 1) con las siguientes constantes vitales: PA 130/75 mmHg. FC 58 lat/min. T^a 34,5°C. A la auscultación cardíaca se apreciaban tonos rítmicos sin soplos y a la auscultación respiratoria crepitantes bibasales secos. Se inicia cobertura antibiótica y antifúngica empírica, en este caso con meropenem, cotrimoxazol y anfotericina, además de trimetoprim.

Pruebas complementarias

Con respecto a las pruebas complementarias, se realiza un lavado broncoalveolar con resultados de PCR positiva para el virus del herpes simple tipo 1 sin crecimiento bacteriano y sin predominio de polimorfonucleares, iniciándose tratamiento con aciclovir. Se extraen hemocultivos y urocultivos por picos febriles, sin aislamientos microbiológicos, y se realizan controles analíticos en los días sucesivos con empeoramiento de cifras de GGT, GPT y GOT, siendo el resto similar a los análisis previos, manteniéndose dentro de la normalidad los reactivos de fase aguda. Se extraen serologías de virus hepatotropos, así como orina de 24 horas, complemento y anti-DNA para valorar la actividad

de su enfermedad de base, sin hallazgos de interés en serologías, orina de 24 horas con escasa proteinuria y cilindros hemáticos, cifras de C3 en descenso, normalidad de C4 y anti-DNA en aumento (con respecto a analíticas previas de sus consultas).

Evolución

Ante la escasa mejoría de la paciente, manteniéndose en situación de hipoxemia, se plantea la posibilidad de realizar una tomografía axial computarizada (TAC) de tórax con sospecha de complicación pleuropulmonar del LES.

Se realiza TAC de tórax apreciando un patrón en vidrio deslustrado de prácticamente la totalidad del parénquima pulmonar con engrosamiento de los septos interlobulillares, con tractos fibrosos y áreas periféricas con imagen de panalización, bronquiectasias por tracción, sugestivos de neumonitis lúpica aguda (figuras 2 y 3).

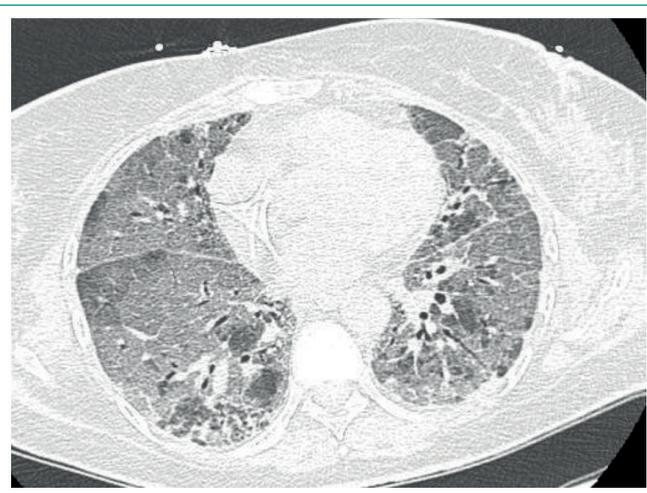


Figura 2. TAC de tórax. Patrón en vidrio deslustrado de la totalidad del parénquima pulmonar con tractos fibrosos y panalización.

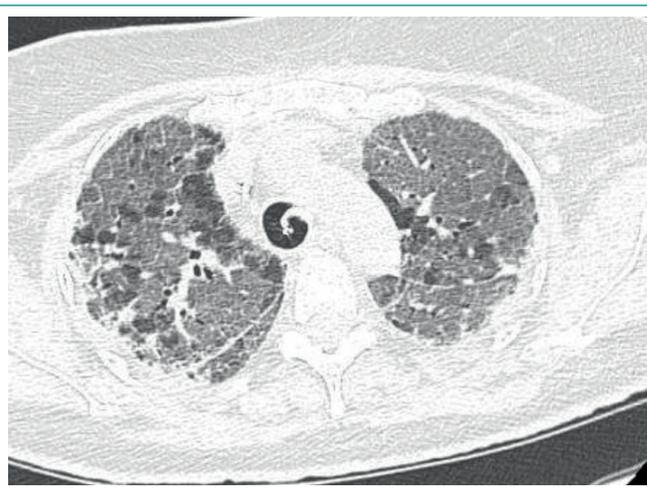


Figura 3. TAC de tórax. Patrón en vidrio deslustrado de la totalidad del parénquima pulmonar con tractos fibrosos y panalización.

Tras dicho resultado, se retira antibioterapia y antifúngicos, se inician pulsos de metilprednisolona 1 gramo/día durante 3 días sin mejoría clínica alguna, continuándose con pulsos de ciclofosfamida intravenosa a dosis de 500 mg, dada la experiencia con dicho tratamiento y la rapidez de acción que se perseguía. Finalmente, tras dos días del tratamiento con ciclofosfamida mantiene situación de extrema gravedad decidiéndose de forma consensuada con sus familiares limitación del esfuerzo terapéutico, falleciendo pocas horas después.

Compromiso pleural	Afectación parenquimatosa	Afectación vascular	Afectación de los músculos respiratorios	Vías respiratorias
Pleuritis	Neumonitis aguda	Hipoxemia aguda reversible	Síndrome del pulmón encogido	Cáncer
Derrame pleural	Neumonitis crónica	Tromboembolismo pulmonar		Flujo de aire limitado
		Hemorragia alveolar		

Tabla 1. Manifestaciones pulmonares del LES⁴.

Diagnóstico

Se trata de una paciente joven, con un cuadro clínico respiratorio. Es necesario elaborar siempre un amplio diagnóstico diferencial, teniendo en cuenta el importante antecedente que supone el LES.

En primer lugar, debíamos centrarnos en un proceso infeccioso, iniciando cobertura antibiótica empírica tras toma de cultivos para posteriormente retirar dicha medicación o desescalarla, por lo que se inició cobertura antibiótica de amplio espectro y antifúngica, dada la inmunosupresión de la paciente. Debe realizarse un lavado broncoalveolar con el fin de descartar dicho proceso infeccioso observándose un aumento de la celularidad a expensas de polimorfonucleares neutrófilos. En este caso obtuvimos resultados de una posible infección herpética, por la que se inició tratamiento con aciclovir, teniendo en cuenta que bien pudiese haber sido el desencadenante del cuadro clínico de la paciente.

En la mayoría de los casos se aprecia previamente exacerbación de la enfermedad de base, ya sea con empeoramiento del dominio cutáneo, renal, cardíaco, etc.

La mortalidad es elevada, en torno al 50 %, persistiendo el resto con una afectación de la función respiratoria e infiltrados intersticiales, pudiendo incluso progresar a una neumonitis crónica intersticial.

En cuanto al tratamiento³, se debe iniciar terapia antibiótica empírica hasta que se descarte un proceso infeccioso subyacente, así como tratamiento corticoideo con metilprednisolona a dosis de 1 gramo/día durante 3 días, añadiendo a dicho esquema de tratamiento un inmunosupresor. Como inmunosupresor asociado se emplea con mayor frecuencia la ciclofosfamida, existiendo estudios y reporte de casos con azatioprina, gammaglobulinas intravenosas, plasmáferesis o rituximab. En este caso se optó por ciclofosfamida ante la gravedad clínica que presentaba la paciente, como opción más rápida, y por mayor

experiencia con el fármaco, aunque cierto es que resulta cuestionable por el posible agravante infeccioso, a pesar de terapia antimicrobiana.

Discusión y conclusiones

Como conclusiones, este caso ilustra la necesidad de realizar un diagnóstico diferencial amplio en un paciente afecto de LES con manifestaciones pleuropulmonares (tabla 1)⁴, así como la necesidad de iniciar un tratamiento lo más precoz posible dada la elevada mortalidad de determinadas complicaciones relacionadas.

Asimismo, resulta de importancia para los pacientes con esta patología autoinmune establecer la continuidad de un seguimiento, aunque se encuentren en fase de inactividad o remisión clínico-analítica, y el mantenimiento del tratamiento (en el caso de esta paciente con antipalúdicos) salvo criterio médico.

Bibliografía

1. Aguilera-Pickens G, Abud-Mendoza C. Pulmonary manifestations in systemic lupus erythematosus: pleural involvement, acute pneumonitis, chronic interstitial lung disease and diffuse alveolar hemorrhage. *Reumatol Clin (Engl Ed)*. 2018; 14(5): 294-300. doi: <https://doi.org/10.1016/j.reuma.2018.03.012> (último acceso ene. 2023).
2. Hannah JR, D'Cruz DP. Pulmonary Complications of Systemic Lupus Erythematosus. *Semin Respir Crit Care Med*. 2019 Apr;40(2):227-234. doi: <https://doi.org/10.1055/s-0039-1685537> (último acceso mar. 2023).
3. Carrillo Esper R, Peña Pérez C. Neumonitis lúpica unilateral. *Med Int Mex*. 2012; 28(4): 374-379. Accesible en: <https://www.medigraphic.com/pdfs/medintmex/mim-2012/mim124m.pdf>. (último acceso mar. 2023).
4. Gómez Carrera L, Bonilla Hernan G. Pulmonary manifestations of collagen diseases. *Arch Bronconeumol*. 2013; 49(6): 249-60. doi: <https://doi.org/10.1016/j.arbres.2012.11.005> (último acceso mar. 2023).

Coma en adulto joven de causa inusual

María Ángeles Aranda-Calleja¹ , Vicente Paraíso-Cuevas² , Montserrat Morales-Conejo³ , Bernardo Andy Castro-Fernández¹  y Óscar Toldos-González⁴ 

¹Servicio de Neurología, Hospital del Henares, Coslada, Madrid, España

²Servicio de Nefrología, Hospital del Henares, Coslada, Madrid, España

³Servicio de Medicina Interna, Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid. National Reference Center for Congenital Errors of Metabolism (CSUR) an European Reference Center for Inherited Metabolic Disease (MetabERN). CIBERER. Spanish Network for Biomedical Research in Rare Diseases. Madrid, España

⁴Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid, España

Recibido: 05/11/2022

Aceptado: 10/03/2023

En línea: 30/04/2023

Citar como: Aranda-Calleja MA, Paraíso-Cuevas V, Morales-Conejo M, Castro-Fernández BA, Toldos-González O. Coma en adulto joven de causa inusual. Rev Esp Casos Clin Med Intern (RECCMI). 2023 (abril); 8 (1): 35-38. doi: <https://doi.org/10.32818/reccmi.a8n1a12>.

Cite this as: Aranda-Calleja MA, Paraíso-Cuevas V, Morales-Conejo M, Castro-Fernández BA, Toldos-González O. Unusual cause of coma in a young adult. Rev Esp Casos Clin Med Intern (RECCMI). 2023 (April); 8 (1): 35-38. doi: <https://doi.org/10.32818/reccmi.a8n1a12>.

Autor para correspondencia: María Ángeles Aranda Calleja. maracal0@hotmail.com

Palabras clave

- Coma
- Síndrome de Fanconi
- 3-Hidroxi-3-metilglutaril-CoA Liasa
- Errores congénitos del metabolismo

Keywords

- Coma
- Fanconi syndrome
- 3-Hydroxy-3-methylglutaryl-CoA lyase
- Inborn errors of metabolism

Resumen

Actualmente disponemos de la prueba del talón en el recién nacido para despistaje de los principales errores congénitos del metabolismo entre otras patologías que incluyen el déficit de 3-hidroxi-3-metilglutaril-CoA (HMG-CoA) liasa. En este caso, la ausencia de un diagnóstico previo o de antecedentes familiares de esta enfermedad supuso un reto diagnóstico en un adulto joven con una presentación clínica grave. La colaboración de distintos especialistas y el estudio exhaustivo con diversas pruebas complementarias condujo al diagnóstico de la enfermedad por déficit de 3-hidroxi-3-metilglutaril-CoA (HMG-CoA) liasa.

Abstract

Nowadays, we count on the heel prick test in newborns to diagnose main congenital disorders of metabolism, which include the 3-hydroxy-3-methylglutaryl-CoA lyase deficiency and other pathologies. This case involved a young adult with a serious clinical presentation that entailed a diagnostic challenge because there was no previous identification of this disease nor a family health history that would indicate so. The collaboration of different specialists and the exhaustive study with various complementary tests led us to the diagnosis of this rare disease, the 3-hydroxy-3-methylglutaryl-CoA lyase deficiency.

Puntos destacados

- Destacar la complejidad del caso y la necesidad de mantener la mente abierta a diagnósticos alternativos, distintos de las principales causas de coma en adulto joven.
- Enfatizar el enriquecimiento que supone colaborar entre especialistas para el diagnóstico de pacientes complejos.

Introducción

Los errores congénitos del metabolismo son inusuales y difíciles de diagnosticar en el paciente adulto, especialmente si no hay antecedentes familiares. Queremos describir un caso de coma en adulto joven y sano, de causa inusual, en el que las lesiones de sustancia blanca junto a las alteraciones metabólicas condujeron al diagnóstico final.

Caso clínico

Varón de 24 años que acude a Urgencias con bajo nivel de conciencia y trastorno del comportamiento. El día previo había presentado un cuadro de vómitos y sus padres describían un olor intenso en la orina, debilidad generalizada y somnolencia. Seis días antes el joven había comenzado un trabajo como mozo de almacén.

Antecedentes

Sus antecedentes comienzan a los 7 meses de vida, con un episodio de coma e hipotonía habiendo presentado el día previo 2 vómitos y 2 deposiciones blandas. La analítica mostraba una glucosa de 13 mg/dL con un pH 7,2.

Tras corregir la hipoglucemia con dextrosa los síntomas mejoraron rápidamente y fue dado de alta con un análisis básico y un TAC (Tomografía Axial

Computarizada) craneal normal. El diagnóstico fue de coma hipoglucémico no cetósico con déficit relativo de insulina y péptido C. En adelante, presentó otros episodios de intolerancia alimentaria, algunos de los cuales se asociaron a acidosis. A partir de los 8 años comienza a tener episodios recurrentes migraña-like con vómitos, aura prolongada y confusión. A los 11 años se realiza una Resonancia Magnética (RM) cerebral que muestra lesiones hiperintensas de sustancia blanca inespecíficas, que se mantienen sin cambios en controles sucesivos. Algunos de los episodios posteriores se manifestaron con déficit neurológico focal en forma de hemiparesia y disartria. Entre los antecedentes familiares destacan madre con migrañas con aura y hermana fallecida a los 8 meses de una meningitis meningocócica, a pesar de vacunación correcta, mostrando sus análisis acidosis láctica.

Enfermedad actual

El paciente ingresa en la Unidad de Cuidados Intensivos (UCI) con cuadro de confusión, agitación y bajo nivel de conciencia, así como debilidad ge-

neralizada. En la exploración neurológica destaca midriasis reactiva y datos de piramidismo (hiperreflexia con *clonus*, Hoffmann bilateral y Babinski bilateral).

En los análisis de sangre presentaba glucosa normal hiperlactacidemia y acidosis metabólica (gasometría arterial: pH 7.20, pCO₂ 29.3 mmHg, pO₂ 31.7, HCO₃ 11.1 mmol/L) con escasos cuerpos cetónicos, amonio elevado (53 μmol/L, Valores de Normalidad (VN) < 50), coagulopatía (Índice Internacional Normalizado-INR de 2) e insuficiencia renal (creatinina 1.26 mg/dL).

Tras correcta hidratación, la función renal y la lactacidemia se normalizaron, persistiendo acidosis metabólica con hipercloremia. El estudio completo de función tubular renal mostró hipofosfatemia, hiperfosfatúria, hipouricemia, hiperglucosuria, hipokalemia, hipermagnesuria, proteinuria, acidosis metabólica hiperclorémica con pH urinario de 5 y carga neta urinaria negativa, aminoaciduria con pérdida urinaria de valina, leucina y α-aminodipídico, todo ellos sugestivo de síndrome de Fanconi (**tabla 1**).

Hallazgos bioquímica	Antes del tratamiento	Después del tratamiento
Sangre		
Sodio (mmol/l)	141	138
Potasio (mmol/l)	3,2	4,9
Cloro (mmol/l)	112	103
Fosfato (mg/dl)	1,8	4
Calcio (mg/dl)	9,1	10
Ácido úrico (mg/dl)	2,3	5,9
Bicarbonato (mmol/L)	13,6	28
Glucosa (mg/dl)	98	92
Anión gap (mmol/l)	14	7
Magnesio (mg/dl)	2,9	2,2
Osmolaridad (mosm/kg)	290	285
PTH (pg/ml)	No disponible	47
Orina		
Fosfato (mg/24 h)	1262,5	1470
Calcio (mg/24 h)	100	20
Ácido úrico (mg/24 h)	1.800	400
Glucosa (mg/24 h)	500	0
Aminoácidos: • Valina (μmol/g Cr) • Leucina (μmol/g Cr) • α-aminoadípico (μmol/g Cr)	144 (VN :10-73) 180 (VN: 7-50) 629 (VN:7-57)	No disponible
Proteinuria (g/24 h)	2,3	0
Magnesio (mg/24 h)	300 mg/24 h	40
Urinary net charge (mmol/l)	-20	61
pH	5	6,5
Osmolaridad (mosm/kg)	352	617
Citrato (mg/24 h)	107	252
RTF %	66 %	80
Aclaramiento de fosfato (ml/min)	48,7	25
Aclaramiento de creatinina (ml/min)	142	123
RTF: reabsorción tubular de fosfato. PTH: <i>parathormona</i>		

Tabla 1. Estudio de la función tubular renal.

Evolución

Una vez corregida la acidosis metabólica hiperclorémica se resolvieron los síntomas neurológicos y fue extubado sin complicaciones. Tras la corrección de la malnutrición y retomar dieta oral, presentó hipoglucemias nocturnas (glucemia 45mg/gL a las 6 a.m.), que requirieron suplementos intravenosos de dextrosa al 5%.

Bajo la sospecha de un error congénito del metabolismo versus enfermedad mitocondrial, el paciente fue remitido para evaluación en la Unidad de enfermedades Metabólico-Mitocondriales de otro centro. Allí un análisis dirigido mostró resultados compatibles con déficit de 3-hydroxi-3-metilglutaril-CoA liasa (tabla 2).

	Excrección urinaria	Niveles sanguíneos
Ac.3-OH-isovalérico	302 (VN: 2-40) ↑	
Ac.3-Me-glutarico	71 (VN: 0-2) ↑	
Ac.3-Me-glutaconico	3061 (VN:1-14) ↑	
AC.3 Me-crotonil glicina	3 (VN: no detectable) ↑	
Ac.3-OH-3-Me-glutarico	2041 (VN:0-30) ↑	0.64 (VN: 0.01 - 0.05) ↑
C5-OH [3-OH-isovaleril-carnitina]		0.24 (VN: 0.00 - 0.04) ↑
C6-DC [methylglutaril-carnitina]		16.54 (VN: 21-64) ↓
Carnitina		

VN: Valores Normales

Tabla 2. Panel metabólico ampliado.

En el estudio metabólico de control se habían recuperado todos los parámetros que caracterizan el Síndrome de Fanconi, presumiblemente causado por un daño funcional en el túbulo proximal. Por tanto, la recuperación del sustrato energético utilizado por este segmento del túbulo renal, produjo la resolución del síndrome de Fanconi, quedando únicamente una leve disminución de la reabsorción tubular de fosfato. Tras recibir las recomendaciones de la dieta, no tuvo nuevas crisis metabólicas y se encontraba asintomático.

Pruebas complementarias

Se solicitó un análisis extenso que mostró elevación de *Creatin Kinasa* (>1885U/L), mioglobina (6444ng/ml) y aldolasa (19.7 U/L); punción lumbar con proteinorraquia (71.1mg/dL; VN 5-40) y láctico elevado (3.6 mmol/L; VN<3). RM cerebral (figura 1) con hallazgos de enfermedad de sustancia blanca difusa subcortical bilateral, más pronunciada en secuencias T2Weighted, con hiperseñal en difusión y sin restricción en mapa de coeficiente de difusión aparente (ADC); electromiograma compatible con miopatía moderada-grave de distribución generalizada y biopsia percutánea mínimamente invasiva de cuádriceps con hallazgo de acúmulo de lípidos leve a moderado. En la figura 2A se observan dos fibras musculares con múltiples vacuolas de pequeño tamaño, repartidas por toda la fibra, que se tiñen de manera intensa con azul de toluidina. La imagen de la figura 2B corresponde a una fibra muscular, en la que se identifican sarcómeros bien estructurados, y en la que hay un aumento del número y tamaño de gotas lipídicas.

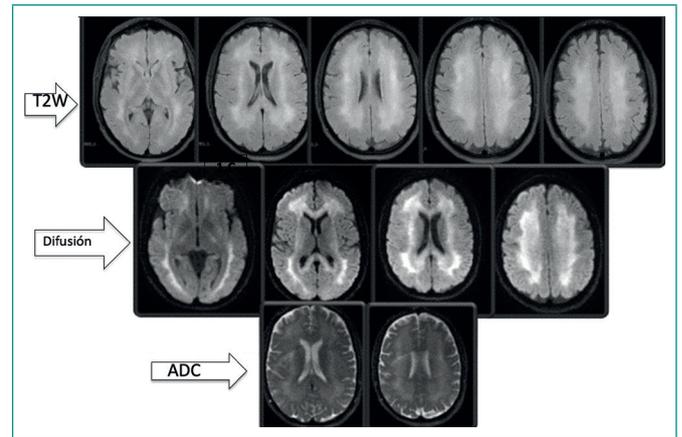


Figura 1. RM cerebral.

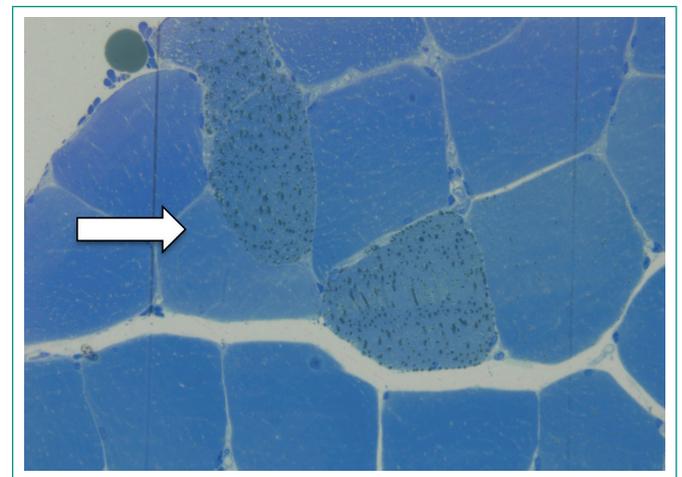


Figura 2A. Corte semifino teñido con azul de toluidina (400x).

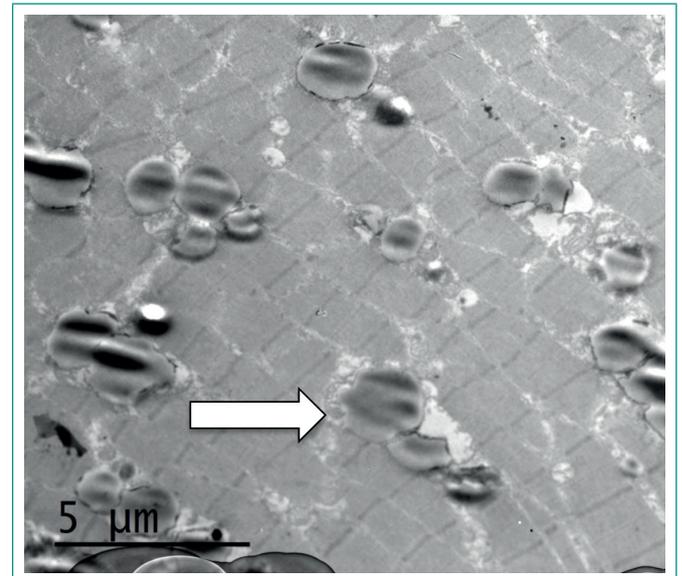


Figura 2B. Estudio ultraestructural.

Diagnóstico

Déficit de 3-hidroxi-3-metilglutaril-CoA (HMG-CoA) liasa.

Discusión y conclusiones

El déficit de 3-HMGL es un error congénito del metabolismo de la leucina y la cetogénesis producido por mutaciones en el gen HMGCL (Hidroximetilglutaril-CoA liasa) localizado en el cromosoma 1p36.11⁶. El diagnóstico puede establecerse por el análisis de ácidos orgánicos en orina (elevación de 3-Hidroxi-3-Metilglutárico, 3-Metilglutárico, 3-MetilGlutaconico y 3 hidroxilsovalérico) y acilcarnitina en suero (niveles elevados de 3-hidroxi-isovalericarnitina y disminución de la concentración de carnitina libre)^{1-5,8}. Más del 60 % de los casos son diagnosticados antes del primer año de vida^{1,3,4,6}. Generalmente se presenta con episodios recurrentes de hipoglucemia grave¹⁻⁴. Los episodios pueden desencadenarse por ayuno, infección, vacunaciones, ejercicio físico excesivo u otra enfermedad intercurrente^{1,5,6,8}. Los síntomas incluyen: vómitos, diarrea, letargia, coma, temblor, hipotonía, crisis epilépticas, hepatomegalia y cardiomiopatía y los hallazgos de laboratorio: elevación de transaminasas, anemia, acidosis metabólica e hipoglucemia hipocetósica^{1,2,5,7,8}.

Además, el déficit de 3-HMGL se asocia a daño neurológico y hay varios casos reportados de anomalías en la sustancia blanca^{1,2,4,6-8}. Muy pocos casos se diagnostican en adultos^{1,4,7,8}.

Los episodios previos presentados por el paciente de hipoglucemia relacionada con el ayuno o ejercicio físico, la acidosis metabólica y la hiperamoniemia junto con los hallazgos de la RM cerebral nos orientaron hacia un error congénito del metabolismo. Por otro lado, los resultados de la biopsia muscular son atípicos para el déficit de 3-HMGL. La presencia de una miopatía lipídica nos hizo pensar inicialmente en un error de la beta-oxidación de los ácidos grasos que también podría justificar estos síntomas. Finalmente, el análisis de los ácidos orgánicos en orina y acilcarnitina en sangre evidenciaron resultados compatibles con el déficit de 3-HMGL.

Consideramos que se deben tener en cuenta las enfermedades metabólicas en el diagnóstico diferencial del coma en adulto joven, ya que si no se tratan adecuadamente pueden tener consecuencias catastróficas.

Bibliografía

1. Boutouchent N, Bourilhon J, Sudrié-Arnaud B. An Atypical Case of Head Tremor and Extensive White Matter in an Adult Female Caused by 3-Hydroxy-3-methylglutaryl-CoA Lyase Deficiency. *Diagnostics* (Basel). 2021; 11(9): 1561. doi: <https://doi.org/10.3390/diagnostics11091561> (último acceso marzo 2023).
2. Grünert SC, Sass JO. 3-hydroxy-3-methylglutaryl-coenzyme A lyase deficiency: one disease - many faces. *Orphanet J Rare Dis*. 2020; 15(1): 48. doi: <https://doi.org/10.1186/s13023-020-1319-7> (último acceso marzo 2023).
3. Václavík J, Mádrová L, Kouřil Š, de Sousa J, Brumarová R, Janečková H. A newborn screening approach to diagnose 3-hydroxy-3-methylglutaryl-CoA lyase deficiency. *JIMD Rep*. 2020;14; 54(1): 79-86. doi: <https://doi.org/10.1002/jmd2.12118> (último acceso marzo 2023).
4. Reimão S, Morgado C, Almeida IT, Silva M, Corte Real H, Campos J. 3-Hydroxy-3-methylglutaryl-coenzyme A lyase deficiency: initial presentation in a young adult. *J Inherit Metab Dis*. 2009; 32(suppl1): S49-52. doi: <https://doi.org/10.1007/s10545-009-1048-5> (último acceso marzo 2023).
5. Yılmaz O, Kitchen S, Pinto A, Daly A, Gerrard A, Hoban R. 3-hydroxy-3-methylglutaryl-CoA lyase deficiency: a case report and literature review. *Nutr Hosp*. 2018; 35(1): 237-244. doi: <https://doi.org/10.20960/nh.1329> (último acceso marzo 2023).
6. Muñoz-Bonet JI, Ortega-Sánchez MD, León Guijarro JL. Management and long-term evolution of a patient with 3-hydroxy-3-methylglutaryl-coenzyme A lyase deficiency. *Ital J Pediatr*. 2017; 43(1): 12. doi: <https://doi.org/10.1186/s13052-017-0333-4> (último acceso marzo 2023).
7. Santosa D, Donner MG, Vom Dahl S, Fleisch M, Hoehn T, Mayatepek E. Favourable Outcome in Two Pregnancies in a Patient with 3-Hydroxy-3-Methylglutaryl-CoA Lyase Deficiency. *JIMD Rep*. 2017; 37: 1-5. doi: https://doi.org/10.1007/8904_2017_7 (último acceso marzo 2023).
8. Grünert SC, Schlatter SM, Schmitt RN. 3-Hydroxy-3-methylglutaryl-coenzyme A lyase deficiency: Clinical presentation and outcome in a series of 37 patients. *Mol Genet Metab*. 2017; 121(3): 206-215. doi: <https://doi.org/10.1016/j.ymgme.2017.05.014> (último acceso marzo 2023).

Lo que el prurito esconde

Amparo Buforñ-Pascual¹ , Irene Salvador-Marí² , Ana Adela Ramírez-Boscá³ , Nataly Isabel Ibarra-Vega⁴ y Ana Maestre-Peiró¹ 

¹Servicio de Medicina Interna, Hospital Universitario del Vinalopó, Elche, Alicante, España

²Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Universitario del Vinalopó, Elche, Alicante, España

³Servicio de Dermatología, Hospital Universitario del Vinalopó, Elche, Alicante, España

⁴Servicio de Hematología, Hospital Universitario del Vinalopó, Elche, Alicante, España

Recibido: 31/01/2023

Aceptado: 17/03/2023

En línea: 30/04/2023

Citar como: Buforñ-Pascual A, Salvador-Marí I, Ramírez-Boscá AA, Ibarra-Vega NI, Maestre-Peiró A. Lo que el prurito esconde. Rev Esp Casos Clin Med Intern (RECCMI). 2023 (abril); 8 (1): 39-42. doi: <https://doi.org/10.32818/reccmi.a8n1a13>.

Cite this as: Buforñ-Pascual A, Salvador-Marí I, Ramírez-Boscá AA, Ibarra-Vega NI, Maestre-Peiró A. *What the itch hides*. Rev Esp Casos Clin Med Intern (RECCMI). 2023 (April); 8 (1): 39-42. doi: <https://doi.org/10.32818/reccmi.a8n1a13>.

Autor para correspondencia: Amparo Buforñ-Pascual. amparobupa@gmail.com

Palabras clave

- Prurito
- Virus Epstein Barr
- Granulomatosis linfomatosa

Keywords

- Pruritus
- Epstein Barr virus
- Lymphomatoid granulomatosis

Resumen

El prurito es un síntoma frecuente pero inespecífico que puede presentarse en multitud de patologías. A través de este caso clínico veremos como este síntoma nos permite llegar al diagnóstico de una entidad hematológica rara y de mal pronóstico.

Abstract

Pruritus is a frequent but unspecific symptom that can occur in a multitude of pathologies. Through this clinical case we will see how this symptom allows us to reach the diagnosis of a rare hematological entity with poor prognosis.

Puntos destacados

- El prurito es un síntoma inespecífico pero que a su vez puede proporcionarnos información sobre una enfermedad subyacente sistémica.
- La importancia de un abordaje multidisciplinar en diagnósticos difíciles.
- Poner en valor una correcta evaluación de las manifestaciones cutáneas, así como una adecuada anamnesis y exploración física, como puerta de entrada a diagnósticos complejos.

Introducción

Las manifestaciones cutáneas son, en muchos casos, reflejo de patologías sistémicas. En algunas ocasiones forman parte de la presentación típica mientras que en otras se trata de la expresión de una enfermedad sistémica silente. Entre los síntomas que más frecuentemente podemos encontrarnos está el prurito, un síntoma muy inespecífico pero que a la vez puede suponer la puerta de entrada al diagnóstico de una enfermedad subyacente. Son varias las entidades que pueden cursar con este síntoma, como por ejemplo: reacciones adversas a medicamentos, enfermedad renal crónica, alteracio-

nes endocrinológicas como el hipertiroidismo o hipotiroidismo, colestasis o alteraciones hematológicas como la anemia ferropénica, síndromes linfoproliferativos o linfomas¹.

En el siguiente caso clínico presentamos cómo, a través de una manifestación cutánea, llegamos al diagnóstico de una entidad poco frecuente.

Caso clínico

Varón de 72 años, sin hábitos tóxicos conocidos. Como único antecedente, hipercolesterolemia en tratamiento con atorvastatina. No existen alergias medicamentosas conocidas.

Valorado en consultas externas durante varias semanas por intenso prurito generalizado que se acompaña de pápulas eritematosas puntiformes que confluyen formando placas, y lesiones de rascado de predominio en tronco y nalgas que no mejoran pese al inicio de tratamiento sintomático con corticoides y antihistamínicos. A esto se suma una importante afectación del estado general con pérdida de peso no cuantificada, hiporexia y astenia por lo que finalmente, ante la sospecha de síndrome paraneoplásico, se decide ingreso para completar el estudio.

Exploración física

Destaca la presencia de una masa palpable paraesternal izquierda que se acompaña de adenopatías a nivel cervical bajo y supraclavicular, izquierdas. Además, el paciente presenta lesiones pápulo-eritematosas que confluyen formando placas a nivel del tronco acompañadas de lesiones de rascado. Resto de exploración sin hallazgos de relevancia.



Figura 1. Pápulas eritematosas que confluyen formando placas.

Pruebas complementarias

Inicialmente se realiza una analítica sanguínea completa, incluyendo perfil de autoinmunidad, proteinograma y serologías, en el que no se hallan resultados de interés salvo una IgG positiva para el virus de Epstein Barr (VEB). Asimismo, se realiza biopsia de las lesiones cutáneas en las que se observa úlcera epidérmica activa inespecífica.

Ante la sospecha de un posible síndrome paraneoplásico se solicita un TC toraco-abdomino-pélvico que pone en manifiesto la presencia de una masa mediastínica en el espacio prevascular que sobrepasa la pared torácica. Además, múltiples adenopatías patológicas en espacios prevascular y paratraqueal derechos, así como en regiones cervicales bajas, sobre todo la izquierda.

Dado que la principal sospecha es de síndrome linfoproliferativo, se completa el estudio con un PET-TC que muestra captación tanto a nivel de la masa mediastínica como a nivel adenopático.

Se realiza biopsia escisional de la masa mediastínica mediante mediastinoscopia en la que únicamente se describe tejido de granulación, sin evidencia de síndrome linfoproliferativo. No obstante, se decide biopsiar una adenopatía supraclavicular izquierda palpable que muestra un infiltrado linfoide polimorfo angiocéntrico y angiodestructivo con positividad para CD4, CD20

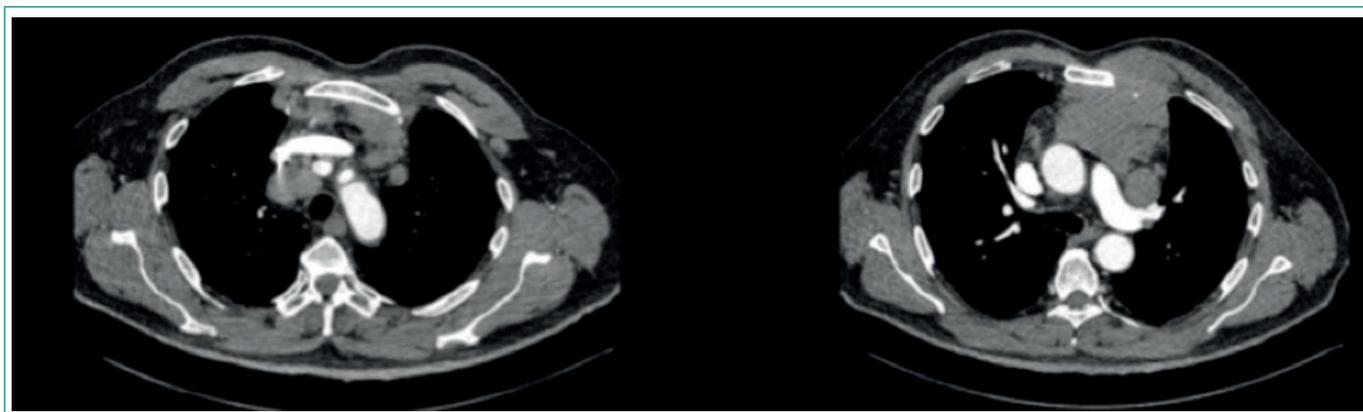


Figura 2. Masa mediastínica (7 x 9.4) en espacio prevascular que sobrepasa la pared torácica y adenopatías.

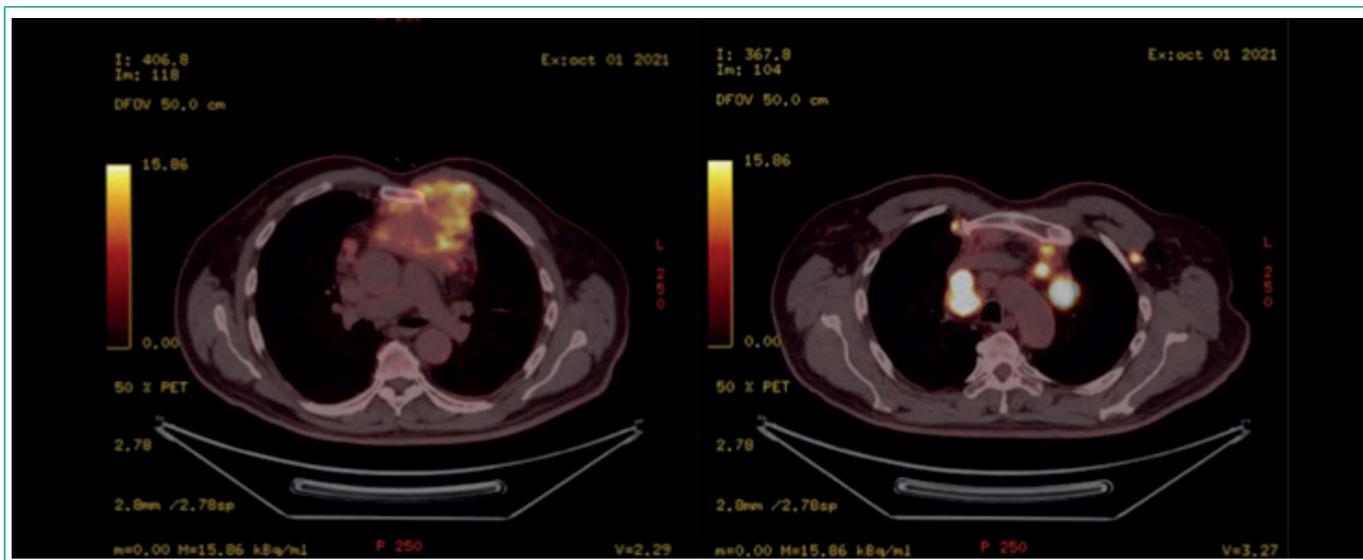


Figura 3. Captación masa mediastínica y adenopatías en PET-TC.

y BCL2, reordenamiento IGH/IGK y detección de DNA del VEB mediante PCR, aunque su determinación mediante latencia tipo II resulta negativo. Estos hallazgos son compatibles con el diagnóstico de granulomatosis linfomatoide. Se completa el estudio con una biopsia de médula ósea que descarta afectación a este nivel.

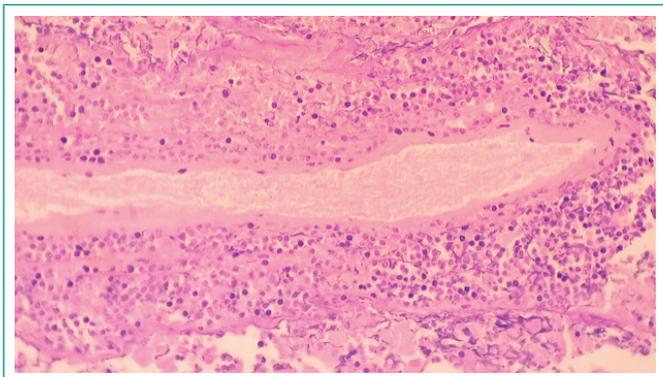


Figura 4. Hematoxilina-eosina (60x). Necrosis fibrinoide de la pared vascular con infiltración por linfocitos.

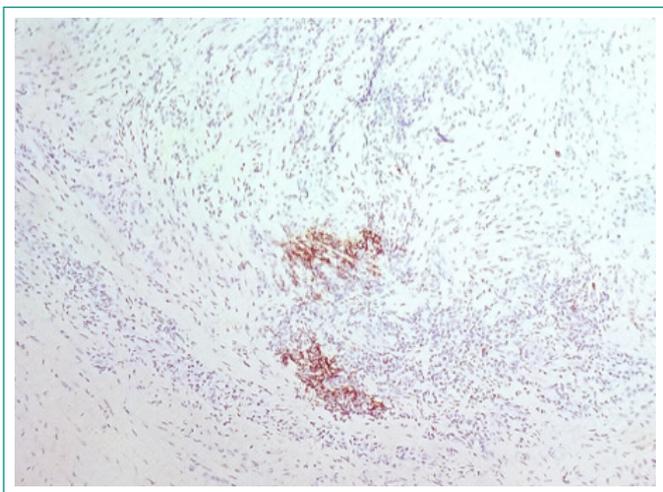


Figura 5. Inmunohistoquímica para CD20. Marcaje de linfocitos B CD20 positivos perivascular e infiltrando la pared del vaso.

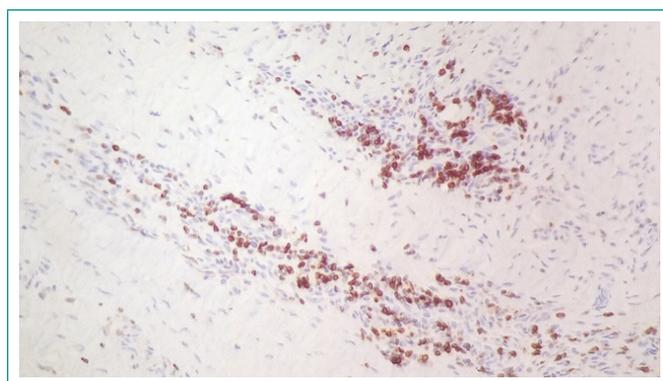


Figura 6. Inmunohistoquímica para BCL2. Marcaje de linfocitos B perivascular e infiltrando la pared del vaso.

Diagnóstico

Granulomatosis linfomatoide estadio IV (masa mediastínica).

Evolución

Bajo la orientación diagnóstica de granulomatosis linfomatoide estadio IV en paciente no candidato a trasplante, se decide realizar tratamiento con rituximab-ciclofosfamida-doxorrubicina-vincristina-prednisona (R-CHOP). Para las manifestaciones cutáneas se emplean corticoides. Tras 4 ciclos se consigue respuesta metabólica completa en pruebas de imagen y cese total de la sintomatología por la que consultó inicialmente, tanto cutánea como sistémica.

Discusión

La granulomatosis linfomatoide es un síndrome linfoproliferativo de células B angiocéntrico y angiodestructivo que se asocia al VEB^{2,3}. Se trata de una enfermedad rara, de prevalencia desconocida, más frecuente en varones que en mujeres con una ratio de 2:1. Debido a que se trata de una entidad muy infrecuente es escasa la información publicada, siendo la serie más larga de 152 casos⁴. Su afectación es predominantemente extranodal, correspondiendo la afectación linfática a estadios avanzados de la enfermedad. Puede presentarse con síntomas generales como astenia, fiebre, anorexia o pérdida de peso que se acompaña o no de otra sintomatología en función del órgano implicado. En

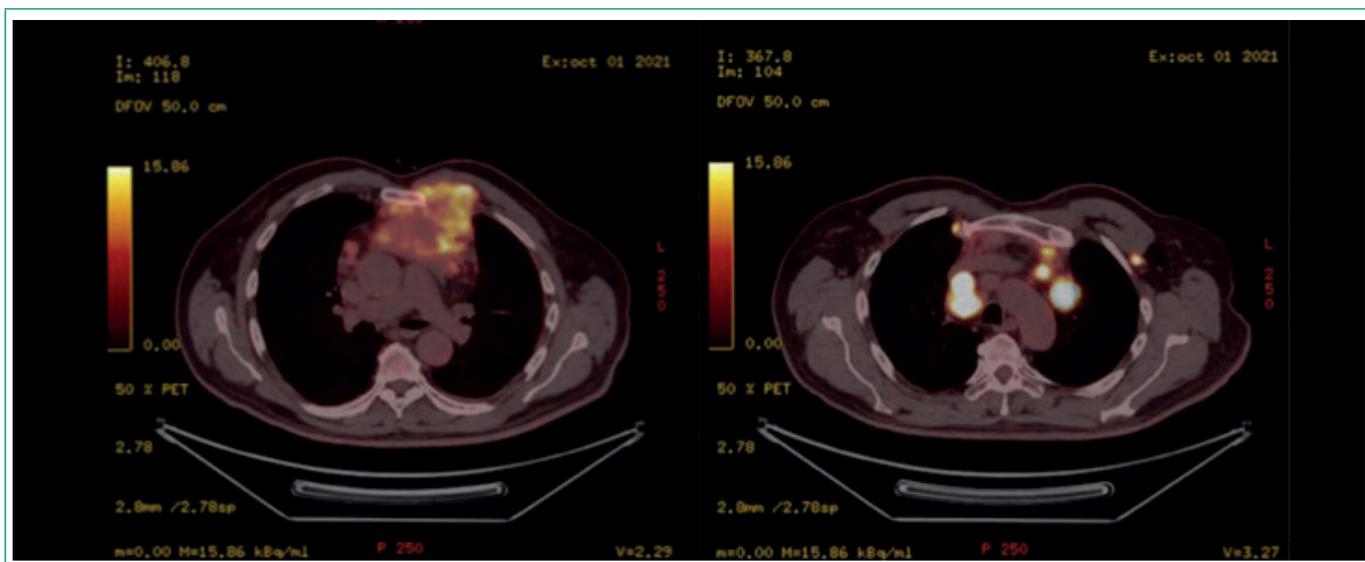


Figura 7. PET-TC control tras 4 ciclos de R-CHOP con respuesta metabólica completa.

el caso de afectación pulmonar, la más frecuente, el paciente puede referir dolor torácico o disnea. Respecto a la clínica cutánea, segunda localización más frecuente, suele expresarse como pápulas o nódulos eritematosos, lesiones tipo placas e intenso prurito, como es el caso de nuestro paciente.

El diagnóstico es fundamentalmente histológico y se caracteriza por infiltración linfocítica polimórfica transmural de arterias y venas, áreas de necrosis focal y detección de células con DNA-VEB+ de latencia tipo III²³. En nuestro caso, es la biopsia de la adenopatía la que permite llegar al diagnóstico tras encontrar el patrón histológico típico de esta entidad. Con el fin de confirmar el diagnóstico se opta por la detección de DNA del VEB mediante PCR que, finalmente, resulta positiva.

En el momento actual no existen esquemas terapéuticos específicos. Se propone etopósido-prednisona-vincristina-ciclofosfamida-doxorrubicina-rituximab (DA-EPOCH-R) en aquellos pacientes candidatos a trasplante de precursores hematopoyéticos o R-CHOP en los no candidatos²⁵. Nuestro paciente, pese a ser un varón con muy buena calidad de vida no es candidato a trasplante por criterio de edad por lo que se opta por un esquema R-CHOP.

A pesar de que está descrito hasta un 20 % de remisiones espontáneas sin tratamiento, el pronóstico suele ser desfavorable pese a un adecuado tratamiento, con una supervivencia media de entre 1-6 años².

Conclusiones

La granulomatosis linfomatoide es una enfermedad poco frecuente y que puede asociar manifestaciones cutáneas. Con este caso hemos querido

poner en valor la sintomatología cutánea, que tantas veces puede pasar desapercibida, sobre todo cuando va acompañada de un síndrome constitucional. Así como la importancia del abordaje integral del paciente con una correcta anamnesis y exploración física que nos permitirán elegir aquellas pruebas complementarias necesarias para poder llegar a un diagnóstico correcto.

Bibliografía

1. Yosipovitch G, Bernhard JD. Clinical practice. Chronic pruritus. *N Engl J Med*. 2013; 368(17): 1625-34. doi: <https://doi.org/10.1056/NEJMcp1208814> (último acceso mar. 2023).
2. Melani C, Jaffe ES, Wilson WH. Pathobiology and treatment of lymphomatoid granulomatosis, a rare EBV-driven disorder. *Blood*. 2020; 35(16): 1344-1352. doi: <https://doi.org/10.1182/blood.2019000933> (último acceso mar. 2023).
3. Roschewski M, Wilson WH. Lymphomatoid granulomatosis. *Cancer J*. 2012; 18(5): 469-74. doi: <https://doi.org/10.1097/PP0.0b013e31826c5e19> (último acceso mar. 2023).
4. Katzenstein LA, Carrington CB, Liebow, AA. Lymphomatoid granulomatosis. A clinicopathologic study of 152 cases. *Cancer*. 1979; 43(1): 360-373. doi: [https://doi.org/10.1002/1097-0142\(197901\)43:1<360:AIDCNCR2820430151>3.0.CO;2-8](https://doi.org/10.1002/1097-0142(197901)43:1<360:AIDCNCR2820430151>3.0.CO;2-8) (último acceso mar. 2023).
5. Dcunha NJ, Sigamani E. Lymphomatoid granulomatosis. PathologyOutlines.com website. Accesible en: <https://www.pathologyoutlines.com/topic/lymphomalymphomatoidgran.html>. (último acceso mar. 2023).

Pleuropericarditis aguda recidivante tras vacunación frente a SARS-CoV-2

Marina Jara-Vidal¹  y Ángela García-de Oro² ¹Servicio de Endocrinología y Nutrición, Complejo Hospitalario Universitario de Albacete, España²Servicio de Medicina Interna, Complejo Hospitalario Universitario de Albacete, España

Recibido: 04/07/2022

Aceptado: 17/03/2023

En línea: 30/04/2023

Citar como: Jara-Vidal M, García-de Oro Á. Pleuropericarditis aguda recidivante tras vacunación frente a SARS-CoV-2. Rev Esp Casos Clin Med Intern (RECCMI). 2023 (abril); 8 (1): 43-45. doi: <https://doi.org/10.32818/reccmi.a8n1a14>.

Cite this as: Jara-Vidal M, García-de Oro Á. *Recurring acute pleuropericarditis after vaccination against SARS-CoV-2*. Rev Esp Casos Clin Med Intern (RECCMI). 2023 (April); 8 (1): 43-45. doi: <https://doi.org/10.32818/reccmi.a8n1a14>.

Autor para correspondencia: Marina Jara Vidal. marinajaravidal@hotmail.com

Palabras clave

- Pericarditis
- Vacunación
- COVID-19
- SARS-CoV-2

Resumen

La pericarditis aguda consiste en la inflamación del pericardio. Suele cursar con dolor torácico asociado a cambios en el electrocardiograma y puede acompañarse de derrame pericárdico y roce pericárdico. La forma de presentación más frecuente es autolimitada, pero hasta un 30 % de los casos presentan recurrencias. El tratamiento está basado en reposo y antiinflamatorios esteroideos. Esta patología constituye uno de los efectos adversos a tener en cuenta en la vacunación frente al SARS-CoV-2. Presentamos el caso de un varón de 68 años con pleuropericarditis aguda recidivante tras vacunación con Moderna.

Keywords

- Pericarditis
- Vaccination
- COVID-19
- SARS-CoV-2

Abstract

Acute pericarditis consists of inflammation of the pericardium. It usually appears with chest pain associated with changes in the electrocardiogram and may be accompanied by pericardial effusion and pericardial rub. The most common form of presentation is self-limited, but up to 30 % of cases have recurrences. Treatment is based on rest and steroidal anti-inflammatories. This disease is one of the adverse effects that should be taken into account on vaccination against SARS-CoV-2. We showcase here the case of a 68-year-old man with recurrent acute pleuropericarditis after COVID-19 vaccination with Moderna.

Puntos destacados

- La pericarditis aguda es la patología más frecuente del pericardio. Suele presentarse de forma autolimitada, pero puede acompañarse de complicaciones agudas y ser recurrente.
- La vacunación frente al SARS-CoV-2 ha de incluirse en el diagnóstico diferencial de esta entidad.

Introducción

La enfermedad producida por SARS-CoV-2 continúa en constante investigación y pese a que en un inicio se consideró una patología de predominio respiratorio, se ha demostrado que presenta repercusión a nivel sistémico, afectando entre otros, al sistema cardiovascular¹. Tras conseguir diferentes vacunas que han disminuido la incidencia a nivel mundial, actualmente nos enfrentamos a sus efectos adversos, para los cuales, existen pocos estudios y constituye un nuevo campo de investigación.

A continuación, comunicamos un caso sobre pleuropericarditis aguda recidivante tras vacunación frente al SARS-CoV-2. La pericarditis se ha descrito como un efecto secundario infrecuente en adultos y adolescentes, pese a que no se observaron durante los ensayos realizados de la misma¹.

Caso clínico

Antecedentes y enfermedad actual

Presentamos el caso de un varón de 68 años con antecedentes de asma y dislipemia, que una semana después de recibir la segunda dosis de la vacuna frente al SARS-CoV-2 (Moderna), comenzó con clínica de astenia generalizada. A los pocos días, acudió al Servicio de Urgencias por disnea, taquicardia y dolor torácico, de localización centro-torácica con irradiación hacia la espalda y exacerbación con la inspiración profunda y la tos, sin saber precisar si se modificaba con el decúbito o la sedestación.

Exploración física y pruebas complementarias

En Urgencias, el paciente presentaba buen estado general, encontrándose afebril con temperatura de 36.1°C, eupneico en reposo con saturación de oxígeno basal de 97 % y frecuencia cardíaca de 106 lpm. La auscultación cardiopulmonar era rítmica, sin soplos ni rones audibles y murmullo vesicular conservado; sin otros datos de interés en la exploración.

Se le realizó ECG de 12 derivaciones con elevación cóncava del segmento ST difuso más marcado en cara inferior (**figura 1**). Se diagnosticó de Pericarditis

Aguda y se decidió reposo y tratamiento ambulatorio con ácido acetilsalicílico (AAS) y colchicina.

Diagnóstico

Pleuropericarditis aguda recidivante tras vacunación frente a SARS-CoV-2.

Evolución

Nuestro paciente, fue valorado posteriormente en consultas de Cardiología, donde se le realizó un ecocardiograma en el que se confirmó derrame pericárdico de 17 mm.

A la cuarta semana de la Pericarditis comenzó con fiebre. Se realizó un nuevo ecocardiograma en el que persistía el derrame pericárdico y elevación de Dímero D a 3000 mcg/l (45-500 mcg/l), por lo que se realizó un angio-TC torá-

cico que descartó tromboembolismo pulmonar y evidenció derrame pleural izquierdo (figura 2). Se decidió continuar el estudio en Consulta de Enfermedades Infecciosas e iniciar tratamiento con azitromicina.

En la analítica de control se observó un aumento del Dímero D a 5000 mcg/l (45-500 mcg/l) y descenso de los reactantes de fase aguda (RFA). Desde entonces persistía con picos febriles intermitentes de predominio nocturno y artromialgias generalizadas junto a cefalea asociada, sin pérdida de visión ni diplopía. No presentaba odinofagia, otalgia ni disnea; negaba dolor abdominal, náuseas y vómitos y su hábito intestinal estaba conservado. No había realizado viajes ni había estado en contacto con animales y no recordaba haber presentado picaduras de insectos recientemente.

Posteriormente, presentó nuevo episodio del dolor torácico junto a fiebre, por lo que se decidió ingreso hospitalario en Unidad de Enfermedades Infecciosas para continuar el estudio. Se realizó ecocardiograma transtorácico objetivándose

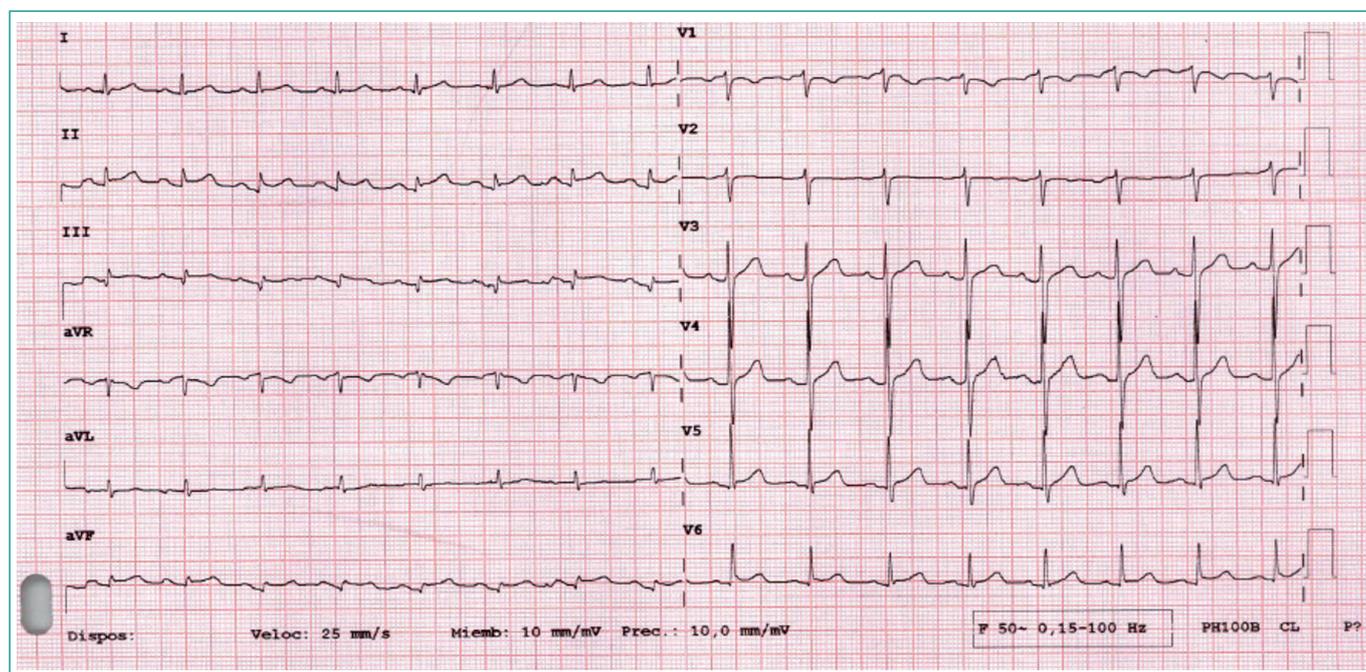


Figura 1. ECG realizado en Urgencias. Elevación difusa del segmento ST, de predominio en cara inferior.

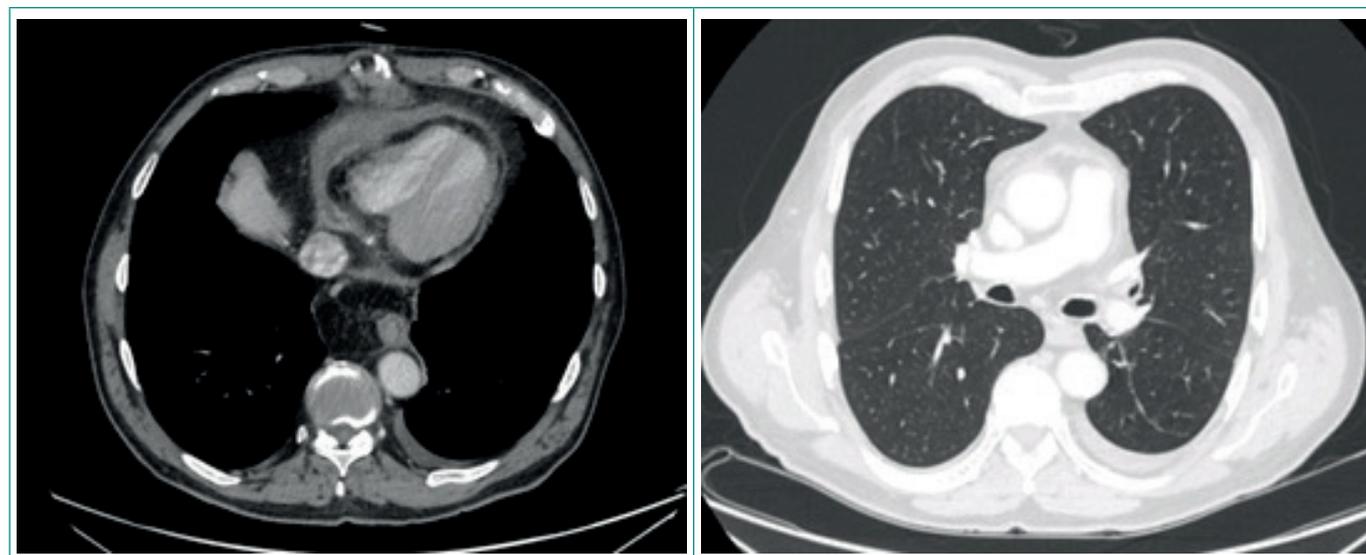


Figura 2. TAC de tórax con contraste. Derrame pericárdico (izq.), derrame pleural izquierdo (dcha.).

derrame pericárdico ligero con ecos en su interior de aspecto ya organizado (4-5 mm) vs engrosamiento ligero pericárdico con distribución circunferencial. Estudio serológico y autoinmune negativo. Por persistencia de fiebre y RFA elevados se inició Baricitinib.

El cuadro clínico impresionó de tormenta de citoquinas secundario a la vacunación con predominio de pericarditis constrictiva, con diagnóstico final de Pleuropericarditis aguda recidivante en relación con vacunación frente a SARS-CoV-2, y resolución del derrame pericárdico.

Respecto al tratamiento, inicialmente se pautó reposo y tratamiento con AAS 500 mg en pauta descendente, 1000 mg cada 8 horas (3000 mg al día) durante una semana, con disminución gradual de 500 mg cada semana hasta alcanzar dosis de 500 mg al día y colchicina 0.5 mg cada 12 horas, ambos durante 6 meses.

Tras la disminución paulatina de AAS, al presentar de nuevo sintomatología de pericarditis aguda y persistencia de RFA y dímero D elevados, se volvió a aumentar la dosis de AAS a 500 mg cada 8 horas a los dos meses del primer episodio. Al tercer mes, tras similares resultados analíticos, se asoció Baricitinib 4 mg durante un mes y medio y se disminuyó AAS a 500 mg cada 12 horas y posteriormente cada 24 horas hasta completar 6 meses de tratamiento.

La colchicina se mantuvo a dosis de 0.5 mg cada 12 horas durante 6 meses y posteriormente, en la última revisión de Cardiología, se decidió mantenerla 6 meses más.

Finalmente, en ecocardiograma de control se observó la resolución del derrame pericárdico junto a la mejoría de la clínica acompañante.

Discusión y conclusiones

La pericarditis aguda consiste en la inflamación del pericardio. Si se acompaña de inflamación pleural podemos utilizar el término pleuropericarditis². La etiología más frecuente es la viral. No obstante, como la causa no modifica el tratamiento ni el pronóstico, en numerosas ocasiones no se busca la causa y la mayoría se catalogan de idiopáticas.

No se ha establecido de manera estricta la fisiopatología de la pericarditis por COVID-19 o tras la vacunación frente a la misma. La principal teoría es secundaria a la respuesta inflamatoria sistémica, así como la cascada de citoquinas proinflamatorias (IL-6, TGF-beta), el factor de crecimiento del endotelio vascular (VEGF) e inmunomoduladores relacionados con las mismas mediante la vía de la angiotensina II, provocando todo ello, un gran estímulo inflamatorio y fibrótico en el pericardio².

La manifestación clínica principal es el dolor torácico retroesternal, irradiado a cuello y hombros, que empeora con la inspiración profunda, la tos y el decúbito y mejora con la sedestación. Puede ir precedida de cuadro catarral. Un hallazgo muy característico de la exploración física es el roce pericárdico, que es audible hasta en el 85 % de los pacientes durante el curso de su enfermedad y se caracteriza por su modificación con los cambios de posición². Se han descrito casos de pericarditis en pacientes con infección por SARS-CoV-2, así como tras su vacunación. No obstante, es importante remarcar que la pericarditis tras la infección es más frecuente que la que ocurre como efecto adverso a la vacunación³.

El diagnóstico se realiza con al menos dos de los siguientes criterios: dolor torácico característico, roce pericárdico, electrocardiograma sugestivo de pericarditis o presencia de derrame pericárdico. La prueba complementaria más sensible es la resonancia magnética cardíaca, donde se observaría el realce tardío del pericardio, aunque no se recomienda su uso de forma rutinaria^{4,5,6}.

El tratamiento consiste en reposo y antiinflamatorios no esteroideos (ibuprofeno o ácido acetilsalicílico) cada 6-8 horas durante al menos una semana, para después continuar con una pauta reductora hasta finalizar a las tres semanas. Se ha demostrado que añadir colchicina al tratamiento previene las recidivas. Para disminuir estas últimas, es importante evitar los corticoides, excepto en casos refractarios o etiología autoinmune⁴.

Aproximadamente, un 30 % de los pacientes presentan recurrencias. La mayoría padecen una sola recidiva en las primeras semanas tras el primer episodio, aunque algunos pueden sufrir brotes repetidos durante meses o años⁵.

Como conclusión, los estudios realizados hasta el momento determinan un número mínimo pero presente de eventos adversos graves posteriores a la vacunación frente al SARS-CoV-2. Dichos efectos indeseables precisan un diagnóstico precoz y un manejo clínico correcto para evitar futuras secuelas. Aun así, es fundamental tener en cuenta que los resultados obtenidos establecen un beneficio de la vacunación superior al riesgo en todos los grupos de edad de la población.

Bibliografía

1. Pepe S, Gregory AT, Denniss AR. Myocarditis, Pericarditis and Cardiomyopathy After COVID-19 Vaccination. *Heart Lung Circ.* 2021; 30(10): 1425-1429. doi: <https://doi.org/10.1016/j.hlc.2021.07.011> (último acceso mar. 2023).
2. Eiros R, Barreiro-Pérez M, Martín-García A, Almeida J, Villacorta E, Pérez-Pons A et al; en representación de los investigadores CCC (cardiac COVID-19 healthcare workers). Afección pericárdica y miocárdica tras infección por SARS-CoV-2: estudio descriptivo transversal en trabajadores sanitarios. *Rev Esp Cardiol.* 2022;75(9):735-747. doi: <https://doi.org/10.1016/j.recesp.2021.10.021> (último acceso feb. 2023).
3. Block JP, Boehmer TK, Forrest CB, Carton TW, Lee GM, Ajani UA, et al. Cardiac Complications After SARS-CoV-2 Infection and mRNA COVID-19 Vaccination - PCORnet, United States, January 2021-January 2022. *MMWR Morb Mortal Wkly Rep.* 2022; 71(14): 517-523. doi: <http://dx.doi.org/10.15585/mmwr.mm7114e1> (último acceso feb. 2023).
4. Rodríguez JL. Grupo Científico DTM. GREEN BOOK. Diagnóstico y Tratamiento Médico. Marban (Eds). Madrid. 2019.
5. Chiabrando JG, Bonaventura A, Vecchié A, Wohlford GF, Mauro AG, Jordan JH, et al. Management of Acute and Recurrent Pericarditis: JACC State-of-the-Art Review. *J Am Coll Cardiol.* 2020; 75(1): 76-92. doi: <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2019.11.021> (último acceso mar. 2023).
6. Adler Y, Charron P, Imazio M, Badano L, Barón-Esquivias G, Bogaert J et al; ESC Scientific Document Group. 2015 ESC Guidelines for the diagnosis and management of pericardial diseases: The Task Force for the Diagnosis and Management of Pericardial Diseases of the European Society of Cardiology (ESC) Endorsed by: The European Association for Cardio-Thoracic Surgery (EACTS). *Eur Heart J.* 2015; 36(42): 2921-2964. doi: <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehv318> (último acceso mar. 2023).

Diagnóstico desafiante de un edema asimétrico de miembros inferiores

Catarina Maciel¹ , Daniela Augusto¹ , Rita Queirós¹ , João Reis²  y Paulo Subtil¹ 

¹Medicina Interna, Centro Hospitalar Trás-os-Montes e Alto Douro, Vila Real, Portugal

²Ortopedia y Traumatología, Centro Hospitalar Trás-os-Montes e Alto Douro, Vila Real, Portugal

Recibido: 27/11/2022

Aceptado: 20/03/2023

En línea: 30/04/2023

Citar como: Maciel C, Augusto D, Queirós R, Reis J, Subtil P. Diagnóstico desafiante de un edema asimétrico de miembros inferiores. Rev Esp Casos Clin Med Intern (RECCMI). 2023 (abril); 8 (1): 46-48. doi: <https://doi.org/10.32818/reccmi.a8n1a15>.

Cite this as: Maciel C, Augusto D, Queirós R, Reis J, Subtil P. *Challenging diagnosis of asymmetric peripheral edema*. Rev Esp Casos Clin Med Intern (RECCMI). 2023 (April); 8 (1): 46-48. doi: <https://doi.org/10.32818/reccmi.a8n1a15>.

Autor para correspondencia: Catarina Maciel. a.catarinamaciel@gmail.com; amaciel@chtmad.min-saude.pt

Palabras clave

- Edema asimétrico
- Quiste sinovial
- Articulación de cadera
- Bursitis del iliopsoas

Resumen

El edema periférico es una manifestación clínica común, frecuentemente de etiología multifactorial. Puede presentarse de forma uni o bilateral, pudiendo ser la clave diagnóstica de patologías sistémicas o locales. Presentamos el caso clínico de una mujer de 79 años, que acude al servicio de urgencias por tumefacción asimétrica del miembro inferior derecho, con limitación funcional; sin otra sintomatología asociada. Tras excluir las causas más frecuentes, se constató la existencia de un quiste sinovial de la articulación coxofemoral, una causa atípica del edema.

Keywords

- *Asymmetric edema*
- *Hip sinovial cyst*
- *Hip joint*
- *Iliopsoas bursitis*

Abstract

Peripheral edema is a common clinical case, often of multifactorial etiology. It can be unilateral or bilateral, which can be key for a diagnosis on systemic or local pathologies. We want to showcase the clinical case of a 79-year-old woman who attended the emergency department due to asymmetric swelling of the right lower limb, with functional limitation; without other associated symptoms. After excluding the most frequent causes, the existence of a synovial cyst of the coxofemoral joint was confirmed, which is an atypical cause of the edema.

Puntos destacados

- El edema asimétrico puede estar relacionado con la compresión extrínseca.
- El quiste sinovial de cadera es una causa rara de compresión de los vasos de la zona.

Introducción

El edema periférico es la tumefacción palpable debido al aumento del volumen intersticial en los tejidos. Para facilitar el abordaje diagnóstico, se puede caracterizar según su duración (agudo o crónico), distribución (uni o bilateral) y síntomas concomitantes, como disnea, dolor o alteraciones cutáneas. Son etiologías, por ejemplo, enfermedades sistémicas que condicionan hipervolemia, como la insuficiencia cardíaca (IC), cirrosis, síndrome nefrótico, sarcopenia y desnutrición, efectos secundarios farmacológicos o enfermedades linfáticas/vasculares¹; ocurriendo, preferencialmente, en los miembros inferiores.

Con una presentación asimétrica se deben investigar fenómenos locales como la trombosis venosa profunda (TVP), la dermohipodermatitis bacteriana aguda, los trastornos musculoesqueléticos y las neoplasias que comprimen los ejes vasculares. Podemos encontrarlo de forma aislada o como un síntoma concomitante de un cuadro clínico sistémico.

La investigación del edema implica, en primer lugar, la exclusión de las etiologías más probables, mediante anamnesis, examen objetivo y pruebas complementarias de diagnóstico, así como la definición de una estrategia terapéutica dirigida a la causa subyacente y control sintomático. La aparición de quistes sinoviales en la articulación de la cadera es rara, relacionándose con mayor frecuencia con la artritis reumatoide, artrosis o traumatismo. Su manifestación clínica más frecuente es el dolor en la región inguinal o en la región anterior del muslo, por compresión del nervio femoral. Sin embargo, también puede presentarse con edema del miembro inferior y/o trombosis venosa profunda.

Caso clínico

Presentamos el caso de una mujer de 79 años, autónoma, que acudió a Urgencias por edema asimétrico del miembro inferior derecho (MID) de 15 días de evolución, con limitación funcional y agravamiento progresivo. La paciente negó inmovilización prolongada, traumatismo o lesión cutánea. Negada fiebre, síntomas sugestivos de foco infeccioso activo, de hipervolemia o síntomas constitucionales. Tampoco presentaba síntomas que orientarían a enfermedad autoinmune, en particular sinovitis o dactilitis en otras articulaciones. Tampoco refería déficits neurológicos generales y en la extremidad afectada no había tenido pérdida de fuerza, ni alteración de sensibilidad. La limitación funcional se relacionaba principalmente con el edema y el dolor.

Antecedentes

Como antecedentes personales, la paciente tenía una obesidad grado II, artritis reumatoide en remisión en tratamiento de mantenimiento con prednisona 5 mg id y acetaminofén 60 mg id, asociada a enfermedad osteoarticular degenerativa con artroplastia total de rodilla bilateral (no reciente).

Exploración física

En el examen físico, la paciente se encontraba hemodinámicamente estable, afebril, con dolor moderado, constante y difuso en el MID. Consciente y colaboradora, caminaba sobre tercer apoyo, con buen estado general, sin distensión venosa yugular a 45°, sin adenopatías palpables (incluso en región inguinal). Auscultación cardíaca con presencia de S1 y S2, sin variabilidad, sin ruidos adicionales, incluyendo soplos, y auscultación pulmonar con murmullo vesicular conservado sin ruidos sobreañadidos.

La exploración del abdomen no encontró organomegalia, ascitis, tumefacciones ni circulación colateral, siendo blando y depresible. En las extremidades, se objetivó edema hasta la raíz del muslo del MID con fovea, sin enrojecimiento, calor ni lesiones cutáneas. Tenía limitada la movilización activa/pasiva de los segmentos articulares derechos. Pulso femoral, tibial posterior poplíteo y pedio palpables bilateralmente. Signo de Homans negativo, bilateral.

Pruebas complementarias

Dadas las causas mencionadas, se realizaron pruebas diagnósticas complementarias con hemograma completo, función renal, ionograma, bioquímica hepática, proteínas totales, albúmina, perfil lipídico, proteína C reactiva y pro-BNP, sin alteraciones. Estudio de la coagulación con D-Dímeros normales.

Con el fin de excluir compresión vascular por efecto de masa, se realizó una tomografía computarizada abdominopélvica (AP) con contraste, que demostró «quiste de la articulación de la cadera derecha posiblemente sinovial, con extensión proximal y distal y compresión extrínseca sobre la vena ilíaca externa en el anillo femoral superficial», probablemente responsable del edema; sin signos de TVP. Este hallazgo se corroboró en RMN pélvica que un derrame articular coxofemoral de moderado volumen, por sinovitis inespecífica (**figura 1**). En la **figura 2**, bursitis extensa del iliopsoas, con extensión de 13 cm y diámetro transversal máximo de 4 cm. Edema del tejido subcutáneo y planos musculares aponeuróticos del muslo homolateral.

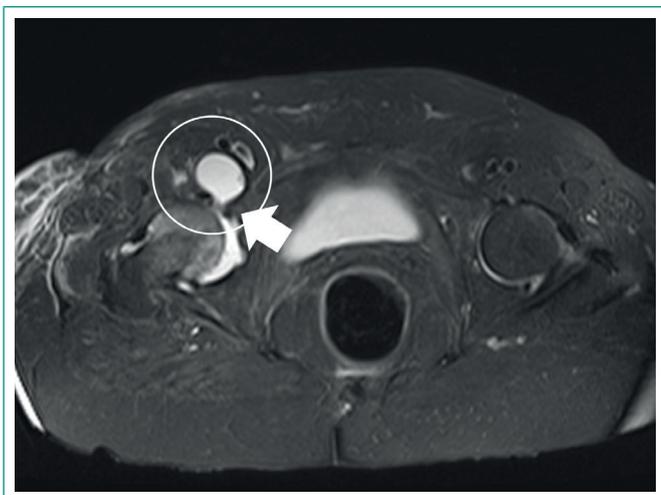


Figura 1. Sección transversal de resonancia magnética de la pelvis en T1 con una imagen potenciada en T1 con evidencia de quiste sinovial en relación con la articulación de la cadera derecha (flecha) y su proximidad al eje vascular ilíaco externo (círculo).

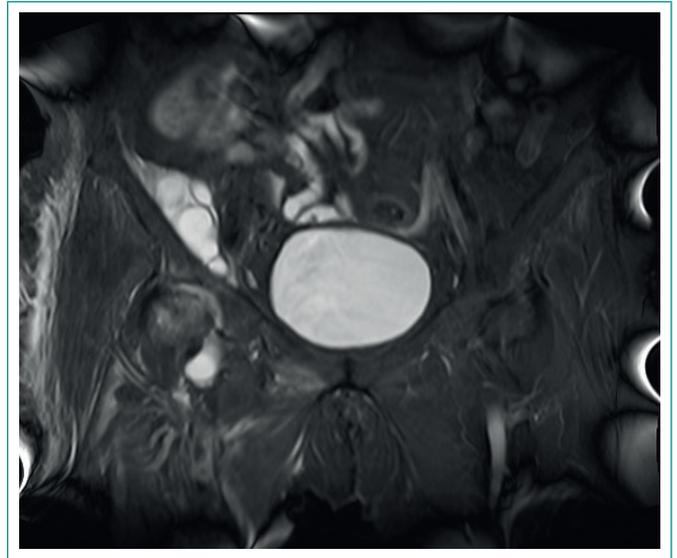


Figura 2. Vista coronal de resonancia magnética pélvica y de cadera con imagen ponderada en T1 que muestra evidencia de extensión proximal y distal del quiste sinovial del lado derecho y relación con la cavitación pélvica y sus respectivas estructuras.

Evolución

El caso clínico presentado fue discutido con las especialidades de Cirugía Vasculosa y Ortopedia, dado el potencial riesgo de trombosis vascular o síndrome compartimental, por la afectación de las estructuras comentadas y mostradas en la RMN.

Se ingresó para descartar absceso del iliopsoas, espondilitis lumbar o necesidad emergente de drenaje del quiste. La paciente permaneció estable durante la hospitalización y mostró buena respuesta al drenaje postural y terapia diurética instituida; factores que contribuyeron a la reducción del edema, hasta la cirugía de artroplastia total de cadera. La enfermedad osteoarticular degenerativa previamente conocida y prolongada en el tiempo, con evidencia de artrosis a nivel de la articulación de la cadera, justificó la decisión quirúrgica de la artroplastia total de la cadera, en lugar de drenaje del quiste. Además de no resolver el componente osteoarticular, podría recaer o infectarse, al romper la barrera sinovial.

Debido a la rareza de la enfermedad, no existe un tratamiento de elección; este depende del tamaño del quiste, síntomas y comorbilidades. El tratamiento quirúrgico de los quistes sinoviales es preferible para pacientes sintomáticos y la aspiración con aguja se recomienda como opción de tratamiento en pacientes asintomáticos sin compresión de vasos o nervios¹.

Diagnóstico

Edema asimétrico del miembro inferior derecho debido a compresión vascular por quiste sinovial coxofemoral.

Discusión y conclusiones

Se presenta este caso por su etiología infrecuente, con muy pocos casos descritos²⁻⁶, especialmente con presentación como edema unilateral y limitación funcional.

En los casos mencionados, la presentación clínica asociada fue, sobre todo, neurológica, con dolor intenso (en la región lumbar o miembro afectado) y pérdida de fuerza muscular², con alteración de la marcha. Esto apunta,

de inmediato, para un diagnóstico ortopédico o lesión de contigüidad con bursitis junto al músculo iliopsoas, con diagnóstico diferencial de espondilodiscitis³ o, incluso, un hallazgo incidental en los exámenes de imagen de rutina⁴.

En otros casos, el diagnóstico de trombosis venosa profunda requeriría exámenes dirigidos a los vasos de las extremidades (*EcoDoppler*), pero también la búsqueda de causas de compresión extrínseca⁵.

En el caso presentado, la exuberancia del edema asociado a las características del biotipo y edad de la paciente, bien como sus comorbilidades compatibles con etiología cardíaca (insuficiencia cardíaca) o vascular (trombosis venosa profunda) han motivado la orientación por Medicina Interna. Hay que destacar que, si no se hubiera realizado el examen de imagen, no habiésemos llegado al diagnóstico final ya que el edema respondió a la estrategia diurética, a pesar de la compresión extrínseca.

Los edemas periféricos tienen numerosas causas subyacentes, considerándose su investigación un desafío; sobre todo cuando están excluidas las causas más comunes. Destacamos la importancia de una escalada diagnóstica minuciosa, dada la multitud de diagnósticos diferenciales posibles y la necesidad de un abordaje multidisciplinar para la resolución del caso.

Bibliografía

1. Angelini A, Zanotti G, Berizzi A, Staffa G, Piccinini E, Ruggieri P. Synovial cysts of the hip. *Acta Biomed.* 2018;88(4):483-90. doi: <https://doi.org/10.23750/abm.v88i4.6896> (último acceso mar. 2023).
2. Badère JM, Boyer L, Michel JL, Dubost JJ, Sauvezie B, Bussière JL. Synovial cysts of psoas bursa in men. 4 cases and literature review *Rev Rhum Mal Osteoartic.* 1990;57(6):481-5. doi: <https://doi.org/10.1007/BF00349741> (último acceso mar. 2023).
3. Bousquet JC, Ravoux S, Durand A. Synovial cyst of the hip with venous compression. Diagnosis using x-ray computed tomography. A case report. *J Radiol.* 1990;71(11):623-7.
4. Yukata K, Nakai S, Goto T, Ikeda Y, Shimaoka Y, Yamanaka I, et al. Cystic lesion around the hip joint. *World J Orthop.* 2015;6(9):688-704. doi: <https://doi.org/10.5312/wjo.v6.i9.688> (último acceso mar. 2023).
5. Keese M, Dahi F, Lindhoff-Last E. A Synovial Cyst Originating from the Hip Joint as a Rare Cause of Recurrent Femoral Vein Thrombosis: Case Report and Literature Review. *Ann Vasc Surg.* 2017;43:313.e13–e15. doi: <https://doi.org/10.1016/j.avsg.2017.02.016> (último acceso mar. 2023).
6. Ye Y, Zhang C, Zhang D, Chen N, Song B, Wu S, et al. Diagnosis and surgical treatment of patients with femoral vein compression from hip joint synovial cyst. *J Vasc Surg Venous Lymphat Disord.* 2019;7(1):82-9. doi: <https://doi.org/10.1016/j.jvsv.2018.06.013> (último acceso mar. 2023).

Varón de 49 años con diplopía e hipoestesia en región mandibular

Alba María García-Alabarce¹ , Sara López-García¹ , José Ramón Vizán-Caravaca¹ , José Miguel García-Castro¹ 
y Marta Rivas-Luque² 

¹Servicio de Medicina Interna, Hospital General Básico Santa Ana, Motril, Granada, España

²Servicio de Hematología y Hemoterapia, Hospital General Básico Santa Ana, Motril, Granada, España

Recibido: 22/06/2022

Aceptado: 17/03/2023

En línea: 30/04/2023

Citar como: García-Alabarce AM, López-García S, Vizán-Caravaca JR, García-Castro JM, Rivas-Luque M. Varón de 49 años con diplopía e hipoestesia en región mandibular. Rev Esp Casos Clin Med Intern (RECCMI). 2023 (abril); 8 (1): 49-52. doi: <https://doi.org/10.32818/reccmi.a8n1a16>.

Cite this as: García-Alabarce AM, López-García S, Vizán-Caravaca JR, García-Castro JM, Rivas-Luque M. 49-year-old male with diplopía and hypoesthesia in the mandibular region. Rev Esp Casos Clin Med Intern (RECCMI). 2023 (April); 8 (1): 49-52. doi: <https://doi.org/10.32818/reccmi.a8n1a16>.

Autor para correspondencia: Alba María García-Alabarce. albagarcia96@outlook.es

Palabras clave

- Diplopía
- Hipoestesia
- Gammopatía
- Mieloma múltiple

Resumen

Presentamos el caso de un paciente de 49 años que consultó por un cuadro neurológico consistente en diplopía binocular e hipoestesia facial en labio y mentón derechos. Tras una historia clínica y una exploración física completas, con las primeras pruebas complementarias realizadas en urgencias, se estableció la sospecha diagnóstica de un mieloma múltiple, ante el hallazgo en TAC de una lesión osteolítica en hueso temporal derecho y la presencia de hiperproteinemia y anemia normocítica en el estudio analítico. Durante la hospitalización, las exploraciones complementarias posteriores confirmaron la hipótesis inicial y se llegó precozmente al diagnóstico mieloma múltiple IgA lambda. Tras el tratamiento habitual la evolución posterior del paciente fue muy favorable.

Keywords

- Diplopia
- Hypoesthesia
- Gammopathy
- Multiple myeloma

Abstract

This report presents the case of a 49-year-old patient that was admitted due to a neurological condition consisting of binocular diplopia and facial hypoesthesia on the right lip and chin. After a complete medical history and physical examination, follow-up tests in the ER suggested the diagnosis of multiple myeloma, as an osteolytic lesion in the right temporal bone was found on the CT scan, and the presence of hyperproteinemia and normocytic anemia was found in the lab study. During hospitalization, the subsequent investigations confirmed the initial hypothesis, supporting the diagnosis of multiple myeloma IgA-lambda. The standard treatment was met with a very good response.

Puntos destacados

- El mieloma múltiple es una enfermedad que se diagnostica con frecuencia en medicina interna.
- Resulta importante conocer sus diversas manifestaciones clínicas y analíticas que invitan a incluirlo en el diagnóstico diferencial de múltiples síndromes.
- Consideramos interesante este caso dada la expresión clínica tan atípica con sintomatología neurológica.

Introducción

La diplopía es un síntoma frecuente que obliga a una anamnesis detallada y a una exploración neurológica y general minuciosa pues puede obedecer a múltiples etiologías. Presentamos el caso de un varón de 49 años que consultó por diplopía y alteraciones sensitivas faciales y fue diagnosticado finalmente de un mieloma múltiple. En la valoración del paciente en urgencias se realizó una correcta interpretación de los resultados de las pruebas complementarias

iniciales y se estableció la sospecha clínica de esta enfermedad, lo que permitió hacer posteriormente un diagnóstico dirigido y rápido.

Caso clínico

Antecedentes

Varón de 49 años con antecedentes personales de hipertensión arterial, asma bronquial extrínseca, obesidad mórbida (IMC 41 kg/m²) y síndrome de apnea-hipopnea del sueño severo en tratamiento con CPAP nocturna. Como antecedentes familiares destacaban hermana y madre con síndrome de Lynch, siendo negativo el estudio genético del paciente.

Enfermedad actual

El paciente consultó por un cuadro clínico de un mes y medio de evolución, consistente en pérdida de sensibilidad y sensación de acorchamiento en labio inferior y parte derecha del mentón. Había acudido en diversas ocasiones a

su médico de Atención Primaria que diagnosticó una posible parálisis facial periférica derecha y pautó tratamiento con complejo vitamínico de tiamina, piridoxina y cianocobalamina y corticoides, sin mejoría. Finalmente consultó en el servicio de Urgencias al desarrollar visión borrosa y diplopía binocular en diversas posiciones de la mirada. Añadía astenia progresiva en el último mes, no acompañada de pérdida de apetito o peso, y asociaba también un dolor costal derecho de perfil mixto e intensidad progresiva, sin otros síntomas en la anamnesis por órganos y aparatos. En un estudio analítico reciente se había apreciado leve anemia.

Exploración física

En la exploración neurológica destacó el hallazgo de una parálisis de los pares craneales derechos VI y IV con inclinación cefálica compensadora, refiriendo diplopía con la mirada en posición primaria, hacia abajo y hacia la derecha. Además, se apreció una hipoestesia facial en región de tercera rama del trigémino derecho (mandibular). El resto de la exploración física resultó normal.

Pruebas complementarias

Durante su estancia en urgencias se realizaron una radiografía simple de tórax en la que se observó una masa en hemitórax derecho, de localización extrapulmonar, con pinzamiento del seno costofrénico ipsilateral (figura 1), una analítica completa en la que destacaron elevación de proteínas totales a 11,7 g/dL (6,6 – 8,3), hipercalcemia de 11,3 mg/dL (8,8 – 10,6) y anemia normocítica normocrómica con hemoglobina 11,3 g/dL (13,5 – 17,2) y un TAC craneal con contraste en el que se objetivó una lesión en la porción escamosa del hueso temporal derecho de 46 mm con densidad de tejidos blandos y mínimo realce tras el contraste (figura 2).

Diagnóstico y evolución

El diagnóstico diferencial se realizó en base a la diplopía y al déficit sensitivo facial y, dados los hallazgos del TAC, se sospechó un mecanismo compresivo de los nervios craneales por la lesión tumoral, considerando inicialmente improbables otras etiologías como procesos isquémicos microvasculares, enfermedades inflamatorias y desmielinizantes o procesos infecciosos.

Durante el ingreso, dada la sospecha inicial, se solicitó un estudio de gammapatía monoclonal en el que se apreció aumento de inmunoglobulina A de 4.880 mg/dL (70 – 400) con hallazgo de componente monoclonal (5,7 g/dL) y pico en proteinograma, así como elevación de cadenas ligeras libres lambda en suero a 379,84 mg/L (5,71 – 26,3).

En la inmunofijación se encontraron dos bandas monoclonales, una de IgA lambda y otra de cadena ligera lambda libre. Igualmente fue positiva la proteína de Bence - Jones en orina de 24 horas, con banda monoclonal de cadena ligera lambda libre. Tras consultar con Hematología se realizó un aspirado medular que mostró un intenso fenómeno de rouleaux eritrocitario y una plasmocitosis significativa, del 15 %. Igualmente se realizó un rastreo con PET - TAC de cuerpo entero en el que se apreciaron múltiples focos hipermetabólicos óseos sobre lesiones líticas, tanto en el esqueleto axial como en el periférico, entre las que destacaban lesiones en escápula derecha y en cuarta costilla derecha, donde asociaban afectación importante de las partes blandas circundantes (figura 3).

Se estableció finalmente el diagnóstico definitivo de mieloma múltiple IgA lambda. El paciente pasó a cargo de Hematología y se inició primera línea de quimioterapia con VRD (bortezomib, dexametasona y lenalidomida). La evolución inicial fue muy favorable, se resolvió la diplopía, disminuyó el componente monoclonal y desaparecieron la mayoría de las lesiones óseas en el PET - TAC de control (figura 4). Actualmente el paciente sigue el sexto ciclo de tratamiento y se ha planificado un trasplante de médula ósea.

Discusión y conclusiones

La diplopía es un síntoma que puede obedecer a múltiples etiologías. La causa más frecuente es la disfunción de los músculos óculo motores, que a su vez puede estar causada por una lesión del propio músculo o del nervio motor del mismo. En este caso, la diplopía se debía a la afectación de los pares craneales IV y VI, que pueden ocurrir por múltiples causas: procesos vasculares como isquemia microvascular en pacientes con factores de riesgo, ictus isquémicos y hemorrágicos o malformaciones arteriovenosas, enfermedades desmielinizantes o autoinmunes (como lupus o sarcoidosis), neoplasias, encefalopatías tóxico - metabólicas (Wernicke), hipertensión intracraneal, traumatismos, infecciones o compresión nerviosa directa, que es, para ambos pares craneales,

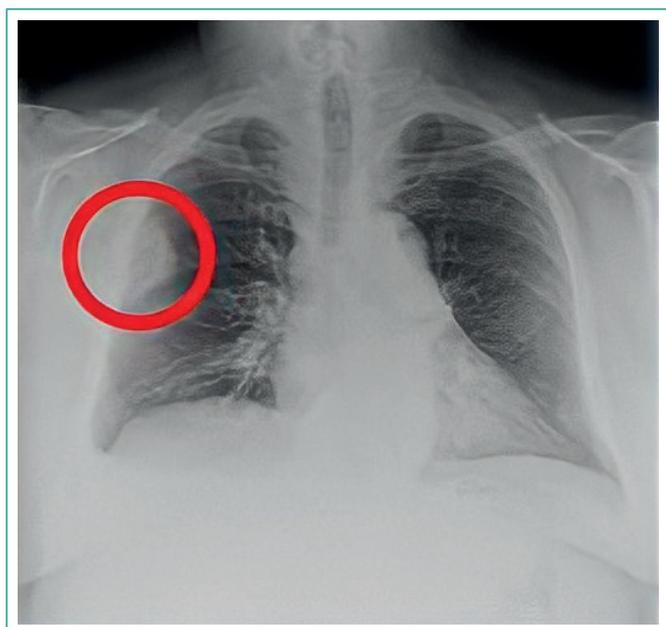


Figura 1. Placa de tórax.



Figura 2. TAC con contraste.



Figura 3. PET TAC inicial.

el mecanismo lesional más frecuente¹ y que en nuestro caso estaba producida por una lesión osteolítica en la porción escamosa del hueso temporal que infiltraba el seno cavernoso, lugar por el que transcurren estos nervios. Esta lesión correspondía a un mieloma múltiple con afectación ósea craneal.

El paciente presentaba además un déficit sensitivo en el labio inferior y mentón derechos compatible con un síndrome del mentón entumecido, una entidad infrecuente, pero de gran importancia. Ocurre por lesión del nervio mandibular, una de las divisiones del trigémino, y puede estar causado por neoplasias sólidas (carcinomas de cavidad oral, faringe y esófago), hematológicas (linfoma, mieloma), metástasis y carcinomatosis leptomeningea o tumores primarios de sistema nervioso (glioblastoma o ependimoma). También puede estar producido por enfermedades autoinmunes (lupus eritematoso sistémico, síndrome de Sjögren, arteritis de células gigantes, sarcoidosis, esclerosis múltiple, amiloidosis) o tener una causa infecciosa (VIH, virus herpes, sífilis, enfermedad de Lyme) o traumática (procedimientos dentales, cirugía local). La presencia de este síntoma, especialmente cuando no hay una causa dental o yatrogénica conocida, obliga a realizar una cuidadosa evaluación diagnóstica que ha de incluir un TAC con contraste de cabeza y cuello².

El mieloma múltiple representa la segunda neoplasia hematológica más frecuente tras el linfoma no Hodgkin y es un tipo de gammapatía caracterizada por una proliferación clonal de células plasmáticas atípicas en la médula ósea, que sintetizan una paraproteína detectable en el suero y/u orina, junto con daño orgánico. Se distingue el mieloma quiescente (en los que únicamente existe la alteración histológica) del mieloma activo que, según los últimos criterios del International Myeloma Working Group, es el que además de la alteración histológica, se acompaña de al menos, un evento definitorio de mieloma múltiple: calcio sérico mayor de 1 mg/dL del límite superior de la normalidad o superior a 11 mg/dL; creatinina sérica mayor de 2 mg/dL o aclaramiento de creatinina menor de 40 mL/minuto; hemoglobina más de 2 g/dL por debajo del límite inferior de la normalidad o menor a 10 g/dL; o una o más lesiones líticas (de 5 o más mm) en la radiografía simple, TAC o PET-TAC.

La sintomatología típica de la enfermedad es el dolor óseo de predominio axial (80 %), pudiendo desarrollar los pacientes aplastamientos vertebrales o fracturas atípicas. También se describen astenia y debilidad, secundarias a la anemia, y deshidratación. Se detectan con frecuencia hipercalcemia, derivada de la destrucción ósea, anemia e insuficiencia renal, presente en el 50 % de



Figura 4. PET TAC control 5 meses.

los pacientes. Además, el mieloma se asocia a inmunodeficiencias celulares y humorales propiciando infecciones de repetición en estos pacientes³.

Se han descrito diversas manifestaciones atípicas en el contexto del mieloma múltiple. La afectación neurológica puede ser muy variada y secundaria a distintos mecanismos: infiltración o compresión nerviosa, fenómenos isquémicos derivados de la hipercoagulabilidad o efectos secundarios del tratamiento. Dentro de las lesiones de pares craneales, el más afectado es el sexto, seguido del octavo (con diversos grados de sordera) y del trigémino. Se ha descrito afectación orbitaria y ocular en forma de proptosis, la manifestación más frecuente, desprendimiento de retina, hemorragia o pérdida unilateral de visión por compresión del nervio óptico secundaria a plasmocitoma^{4,5,6}.

El tratamiento de la enfermedad se basa en el trasplante autólogo de células hematopoyéticas y en el tratamiento médico conformado por un inhibidor de la proteasoma (bortezomib) junto a agentes inmunomoduladores (talidomida y lenalidomida) y corticoides (dexametasona)⁷. Aunque el pronóstico de la enfermedad es globalmente malo, la supervivencia de los pacientes ha mejorado sustancialmente en las últimas dos décadas con estos recursos terapéuticos³.

Bibliografía

1. Bienfang DC. Overview of diplopía. In: UpToDate, Brazis PW, Wilterdink JL (Ed), UpToDate, Waltham, MA, 2021. Accesible en: https://www.uptodate.com/bvsspa.idm.oclc.org/contents/overview-of-diplopia?search=Cranial%20neuropathy%20abducens%20nerve%20palsy&source=search_result&selectedTitle=2~150&usage_type=default&display_rank=2 (último acceso mar. 2023).
2. Robertson CE. Numb chin syndrome. In: UpToDate, Swanson J (Ed). UpToDate, Waltham, MA, 2023. Accesible en: <https://www.uptodate.com/contents/numb-chin-syndrome> (último acceso mar. 2023).
3. Navarro-Almenzar B, cabañas-Perianes V, Moreno-Belmonte MJ. Mieloma Múltiple. *Medicine [Internet]* 2020. 13(20): 1142-8. Accesible en: <https://www.medicineonline.es/es-mieloma-multiple-articulo-S0304541220302705?referer=buscador> (último acceso ene. 2022).
4. Tathineni P, Cancarevic I, Malik BH. Uncommon presentations of Multiple Myeloma. *Cureus*. 2020; 12(6): e8400. doi: <https://doi.org/10.7759/cureus.8400> (último acceso mar. 2023).

5. Smith N, Kimberger K, Parrish C, Currie S, Butterworth S, Alty J. Multiple myeloma with multiple neurological presentations. *Pract Neurol*. 2019; 19(6): 511-517. doi: <https://doi.org/10.1136/practneurol-2019-002205> (último acceso mar. 2023).
6. Hogan MC, Lee A, Solberg LA, Thomé SD. Unusual presentation of multiple myeloma with unilateral visual loss and numb chin syndrome in a young adult. *Am J Hematol*. 2002; 70(1): 55-9. Accesible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/11994983/> (último acceso mar. 2023).
7. Bal S, Giri S, Godby KN, Costa LJH. New regimens and directions in the management of newly diagnosed multiple myeloma. *Am J Hematol*. 2021; 96(3): 367-378. Accesible en: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/full/10.1002/ajh.26080> (último acceso mar. 2023).

Hiperparatiroidismo primario secundario a quiste paratiroideo funcional

Mario Pazos-Guerra¹ , Inmaculada Moraga-Guerrero¹ , Elvira Ramos-Carral¹, Xavier Pérez-Candel¹  y Santiago Ochagavía-Cámara² 

¹Servicio de Endocrinología. Hospital Clínico San Carlos, Madrid, España

²Servicio de Cirugía General. Hospital Clínico San Carlos, Madrid, España

Recibido: 30/11/2022

Aceptado: 28/03/2023

En línea: 30/04/2023

Citar como: Pazos-Guerra M, Moraga-Guerrero I, Ramos-Carral E, Pérez-Candel X, Ochagavía-Cámara S. Hiperparatiroidismo primario secundario a quiste paratiroideo funcional. Rev Esp Casos Clin Med Intern (RECCMI). 2023 (abril); 8 (1): 53-55. doi: <https://doi.org/10.32818/reccmi.a8n1a17>.

Cite this as: Pazos-Guerra M, Moraga-Guerrero I, Ramos-Carral E, Pérez-Candel X, Ochagavía-Cámara S. Primary hyperparathyroidism secondary to functioning parathyroid cyst. Rev Esp Casos Clin Med Intern (RECCMI). 2023 (April); 8 (1): 53-55. doi: <https://doi.org/10.32818/reccmi.a8n1a17>.

Autor para correspondencia: Mario Pazos-Guerra. mario.pazos@salud.madrid.org

Palabras clave

- Quiste paratiroideo funcional
- Hiperparatiroidismo primario
- Hipercalcemia
- Enfermedad paratiroidea
- Citología

Keywords

- Functional parathyroid cyst
- Primary hyperparathyroidism
- Hypercalcemia
- Parathyroid diseases
- Cytological techniques

Resumen

El quiste paratiroideo es una enfermedad muy rara que puede llevar a un diagnóstico y tratamiento inadecuado. Se presenta un caso clínico junto a una revisión de la literatura disponible sobre patogénesis y proceso diagnóstico terapéutico de esta entidad. Nuestro paciente fue remitido por hipercalcemia siendo diagnosticado de hiperparatiroidismo primario. Las pruebas de localización mostraron una lesión quística con niveles elevados de PTHi (Parathormona intacta) en la citología, lo que permitió el correcto diagnóstico y tratamiento con paratiroidectomía inferior derecha con resolución del cuadro bioquímico.

Abstract

Functioning parathyroid cyst is a very rare entity that can lead to misled diagnosis and treatment. We present one case with a literature review on the pathogenesis and diagnosis of this condition. Our patient was referred with hypercalcemia and after primary hyperparathyroidism was established, Localization tests revealed a cystic lesion with a high intact-parathormone (i-PTH) concentration in the cytology establishing the diagnosis. After a right inferior parathyroidectomy the patient achieved biochemical and clinical cure.

Puntos destacados

- Patología poco frecuente con una presentación clínica variable con repercusión tanto por tamaño como funcionalidad, que precisa de una alta sospecha y métodos de diagnóstico particulares, siendo primordial la medición de PTHi en citología para su correcto diagnóstico.

Introducción

El quiste paratiroideo es una entidad muy poco frecuente, con unos 350-400 casos publicados^{1,2}. Su diagnóstico suele realizarse de manera incidental o por la presencia de síntomas compresivos y esta entidad debe estar incluida dentro del diagnóstico diferencial de cualquier tumoración cervical anterior. La mayoría son no funcionantes y se sitúan en las paratiroides inferiores, aunque también se han descrito quistes en mediastino. Su incidencia es mayor en mujeres entre los 20 y 40 años con una relación mujer:varón 1,85:1². Se han postulado diferentes mecanismos de origen, como la formación a partir de remanentes de la 3ª y 4ª bolsa braquial, y la degeneración quística o hemorrágica de adenomas y carcinomas paratiroides³.

Caso clínico

Antecedentes y enfermedad actual

Presentamos el caso de un paciente varón de 61 años sin antecedentes de interés ni tratamiento habitual que es remitido tras objetivarse hipercalcemia (calcemia máxima corregida por albúmina 11.9 mg/dL rango normalidad (RN): 8.5-10.5). En la anamnesis el paciente no presentaba clínica de hipercalcemia, ni refería episodios de cólicos renoureterales ni antecedentes familiares de hipercalcemia. En análisis previos, ya existían niveles elevados de calcemia desde hacía 4 años.

Pruebas complementarias

En relación al estudio que realizamos del metabolismo fosfocálcico, se confirmó la hipercalcemia (10.8 mg/dL, RN 8.5-10.5) con hipofosforemia (2.4 mg/dL RN 2.5-4.5), elevación de PTHi (175 pg/mL RN: 15-65) y déficit de 25-hidroxivitamina D (25-OH-Vit D) 11.1 ng/mL (RN 30-100), con calciuria y fosfaturia en orina de 24h, así como la función renal conservada. Se estableció en este mo-

mento el diagnóstico de hipercalcemia secundaria a hiperparatiroidismo primario con déficit asociado de 25-OH-Vit D, comenzando su suplementación. Como pruebas de localización prequirúrgicas se realizaron una gammagrafía con sestamibi en la que no se observaron depósitos sugerentes de adenoma paratiroideo y una ecografía de cuello que mostró una lesión de naturaleza quística de 55x23 mm distal al polo inferior del lóbulo derecho (LTD), que no se podía delimitar bien por presentar extensión intratorácica (**figura 1**). Se completó el estudio mediante la realización de una tomografía computarizada (TC), destacando una lesión retrotiroidea hipodensa de 30x42x47 mm con crecimiento endotorácico que desplazaba LTD cranealmente y tráquea y esófago a la izquierda, sospechosa de quiste paratiroideo (**figura 2**).

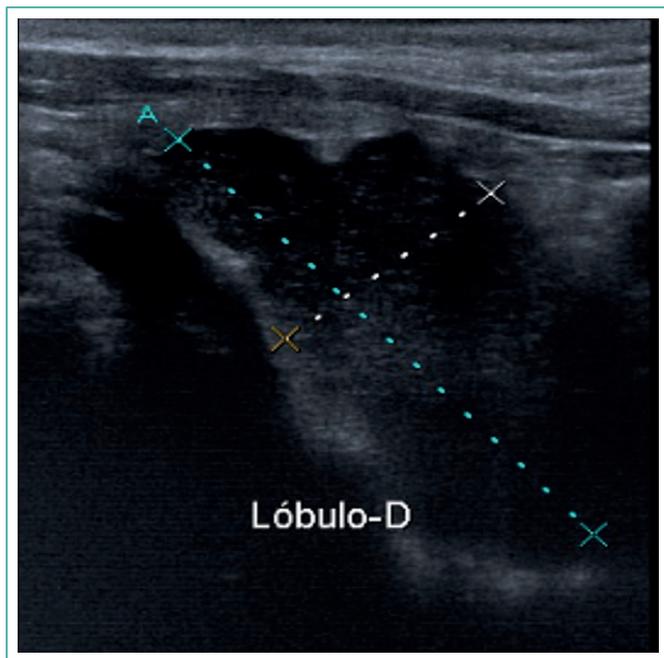


Figura 1. Ultrasonografía cervical. Imagen hipoeoica de 55*23 mm.



Figura 2. Corte transversal cervical Tomografía Computarizada que muestra en rojo lesión hipodensa de 32 mm sugestiva de quiste paratiroideo.

Diagnóstico

Se confirmó el diagnóstico de quiste paratiroideo funcionante mediante la realización de citología por punción aspirativa con aguja fina (PAAF) guiada

por ecografía, obteniendo un líquido proteináceo sin celularidad sugestiva de tiroides ni material coloidal, con niveles elevados de PTHi (28.410 pg/mL).

Posteriormente, se realizó paratiroidectomía inferior derecha y resección del quiste. El análisis anatomopatológico reveló una lesión quística de 5.5cm compatible con quiste paratiroideo, sin evidencia de malignidad y con descenso de PTH intraoperatoria de un 90 %. Al mes de la intervención y durante los 3 años posteriores de seguimiento el paciente ha presentado niveles normales en sangre de calcio, fósforo, y PTHi.

Discusión

La importancia de esta patología reside en que a pesar de que la mayoría de quistes paratiroideos son no funcionantes, entre un 10-33 % de los casos son la causa de un hiperparatiroidismo primario, como es nuestro caso¹. Esto supone un 0.5 % de los casos de hiperparatiroidismo primario². En algunas series el porcentaje de quistes funcionantes es mucho mayor llegando al 85 %, seguramente condicionado por el hecho de estar realizados en centros especializados en cirugía endocrinológica⁴.

Los quistes funcionantes, a diferencia de los no funcionantes, ocurren de forma más frecuente en varones, y se piensa que derivan de la degeneración quística de lesiones tumorales paratiroideas. En la mayoría, sólo se asocian a niveles de PTHi y calcio sérico levemente elevados, pero de forma excepcional se manifiestan con hipercalcemia severa con afectación clínica ósea y renal manifiesta^{2,4,5}, los síntomas compresivos suelen ser frecuentes a partir de los 3 cm⁵.

La realización de ecografía cervical determina la naturaleza quística de la lesión, pero no localiza bien su origen, pudiéndose confundir con quistes tiroideos. La realización de pruebas de imagen de mayor resolución, como el TC, puede orientar mejor el origen, pero no diferencia paratiroides de tiroides⁴. Respecto a la gammagrafía con sestamibi en ocasiones puede mostrar áreas hipercaptantes en quistes hiperfuncionantes pero no en todos los casos, al ser el tejido paratiroideo, que es el que capta el radiotrazador, muchas veces escaso en las lesiones quísticas^{3,6}. También se ha utilizado el 18F-Fluorcolina-Tomografía de Emisión de Positrones (PET), con buenos resultados pero limitada experiencia⁶.

Es por ello que, ante la sospecha de quiste paratiroideo, sobre todo en el caso de coincidir con hiperparatiroidismo primario sin otra lesión localizable, se recomienda la realización de PAAF guiada, con determinación de tiroglobulina en la muestra obtenida, para descartar origen tiroideo, y de PTHi, confirmando-se el diagnóstico en caso de resultar elevada⁷.

Respecto al tratamiento en el caso de quistes funcionantes se aplican los mismos criterios de cirugía que en el adenoma paratiroideo⁸. En caso de que el quiste produzca síntomas compresivos, también estaría indicada la cirugía, pudiéndose optar también por la aspiración del líquido mediante PAAF y la escleroterapia en el caso de ser no funcionante^{2,5}.

Como conclusión presentamos un caso clínico de una patología infrecuente y muchas veces olvidada, con una presentación clínica atípica en la que destaca su funcionalidad y el gran tamaño sin asociar, aun así, síntomas compresivos. Esta entidad debemos tenerla siempre presente entre nuestros diagnósticos diferenciales, tanto en la valoración ecográfica de nódulos tiroideos como en el diagnóstico etiológico del hiperparatiroidismo primario.

Bibliografía

1. Xu P, Xia X, Li M, Guo M, Yang Z. Parathyroid cysts: experience of a rare phenomenon at a single institution. BMC Surg. 2018 Dec;18(1):9. doi: <https://doi.org/10.1186/s12893-018-0340-4> (último acceso abr. 2023).

2. Papavramidis TS, Chorti A, Pliakos I, Panidis S, Michalopoulos A. Parathyroid cysts: A review of 359 patients reported in the international literature. *Medicine (Baltimore)*. 2018 Jul;97(28): e11399. doi: <https://doi.org/10.1097/MD.00000000000011399> (último acceso abr. 2023).
3. El-Housseini Y, Hübner M, Boubaker A, Bruegger J, Matter M, Bonny O. Unusual presentations of functional parathyroid cysts: a case series and review of the literature. *J Med Case Reports*. 2017 Dec;11(1):333. doi: <https://doi.org/10.1186/s13256-017-1502-1> (último acceso abr. 2023).
4. McCoy KL. Cystic Parathyroid Lesions: Functional and Nonfunctional Parathyroid Cysts. *Arch Surg*. 2009 Jan 19;144(1):52. doi: <https://doi.org/10.1001/archsurg.2008.531> (último acceso abr. 2023).
5. Ruiz J, Ríos A, Rodríguez JM, Parrilla P. Quistes no funcionantes de paratiroides refractarios al tratamiento conservador. *Cir Esp*. 2018 Jan;96(1):52–4. doi: <https://doi.org/10.1016/j.ciresp.2017.02.012> (último acceso abr. 2023).
6. Dutta D, Gupta PK, Sharma M, Damble NA, Madan R, Dogra S. 88 F-fluorocholine-positron Emission Tomography/Computerised Tomography is Useful in Localising 99m Tc-sestamethoxyisobutylisonitrile-negative Parathyroid Cyst Causing Normocalcemic Primary Hyperparathyroidism. *Eur Endocrinol*. 2018;14(1):56. doi: <https://doi.org/10.17925/EE.2018.14.1.56> (último acceso abr. 2023).
7. Caleo A, Vitale M, Valvano L, Siano M, Angrisani B, Forlenza M, et al. Fine needle cytology pre-surgical differentiation of parathyroid neoplasms: Is it reliable? *Cytopathology*. 2017 Aug;28(4):273–9. doi: <https://doi.org/10.17925/EE.2018.14.1.56> (último acceso abr. 2023).
8. Hyperparathyroidism (primary): b diagnosis, assessment and initial management. London: National Institute for Health and Care Excellence; 2019.

Colecistitis aguda perforada con bacteriemia por *Actinomyces naeslundii*

Guillermo Ropero-Luis¹, Estibaliz Romero-Masa², Antonio Plata-Ciézar³, Juan Diego Ruiz-Mesa³ y José María Reguera-Iglesias³

¹Servicio de Medicina Interna, Hospital de la Serranía, Ronda (Málaga), España

²Servicio de Medicina Interna, Hospital Regional Universitario de Málaga, España

³Servicio de Enfermedades Infecciosas, Hospital Regional Universitario de Málaga, España

Recibido: 07/02/2023

Aceptado: 28/03/2023

En línea: 30/04/2023

Citar como: Ropero-Luis G, Romero-Masa E, Plata-Ciézar A, Ruiz-Mesa JD, Reguera-Iglesias JM. Colecistitis aguda perforada con bacteriemia por *Actinomyces naeslundii*. Rev Esp Casos Clin Med Intern (RECCMI). 2023 (abril); 8 (1): 56-58. doi: <https://doi.org/10.32818/reccmi.a8n1a18>.

Cite this as: Ropero-Luis G, Romero-Masa E, Plata-Ciézar A, Ruiz-Mesa JD, Reguera-Iglesias JM. *Acute perforated cholecystitis with bacteraemia due to Actinomyces naeslundii*. Rev Esp Casos Clin Med Intern (RECCMI). 2023 (April); 8 (1): 56-58. doi: <https://doi.org/10.32818/reccmi.a8n1a18>.

Autor para correspondencia: Guillermo Ropero-Luis. guillermoroperoluis@gmail.com

Palabras clave

- ▶ *Actinomyces*
- ▶ Actinomycosis
- ▶ Colecistitis
- ▶ Vesícula biliar
- ▶ Bacteriemia

Resumen

La infección de la vesícula biliar por bacterias del género *Actinomyces* es extremadamente rara, habiéndose descrito hasta la fecha 25 casos en la literatura. Presentamos el caso de un hombre de 68 años que ingresó por un cuadro de fiebre de corta evolución sin focalidad infecciosa aparente. Las pruebas complementarias revelaron la existencia de colecistitis aguda perforada junto con bacteriemia por *A. naeslundii*. El paciente realizó tratamiento antibiótico con amoxicilina-ácido clavulánico durante 3 semanas, sensiblemente inferior a las pautas habituales. Posteriormente se sometió a una colecistectomía electiva. El estudio histopatológico de la pieza quirúrgica confirmó la resolución completa de la infección.

Keywords

- ▶ *Actinomyces*
- ▶ Actinomycosis
- ▶ Cholecystitis
- ▶ Gallbladder
- ▶ Bacteremia

Abstract

Actinomycosis of the gallbladder is a very rare condition: only 25 cases have been reported in the medical literature to date. We report a case of a 68-year-old man presented with short term fever and no obvious source of infection. Complementary tests revealed perforated acute cholecystitis along with bacteremia due to Actinomyces naeslundii. The patient was treated with amoxicillin-clavulanate for 3 weeks, significantly lower than the usual course. Subsequently, he underwent elective cholecystectomy. Histopathological study of the surgical specimen confirmed complete resolution of the infection.

Puntos destacados

- ▶ La actinomycosis biliar es una entidad muy rara, con pocos casos descritos en la literatura, que puede confundirse con neoplasias infiltrantes.
- ▶ En casos con evolución favorable pueden ser adecuadas pautas de antibioterapia más cortas que las recomendadas habitualmente.

dades dentales, alcoholismo, enfermedades pulmonares crónicas, inmunodeficiencias, y portar dispositivos intrauterinos o prótesis ortopédicas. El tratamiento de elección son los antibióticos betalactámicos (penicilina G, amoxicilina o ceftriaxona), recomendándose en general pautas prolongadas de varios meses¹.

Caso clínico

Antecedentes y enfermedad actual

Hombre de 68 años, sin antecedentes de interés, que acudió a Urgencias por fiebre y malestar general. El cuadro había comenzado cuatro días antes con un episodio autolimitado de dolor en hipocondrio derecho de unas 4 horas de duración, presentando desde entonces fiebre hasta 38,5°C con escalofríos, debilidad, náuseas e hiporexia. No refería clínica a nivel respiratorio ni urinario.

Exploración física y pruebas complementarias

A su llegada a Urgencias se encontraba hemodinámicamente estable, con fiebre (38,4°C) y somnoliento, pero orientado en las tres esferas. La exploración

Introducción

Las bacterias del género *Actinomyces* son bacilos Gram positivos anaerobios, filamentosos y ramificados, que forman parte de la flora comensal orofaríngea y gastrointestinal. La actinomycosis es una infección granulomatosa supurada de origen endógeno, a menudo polimicrobiana, de evolución subaguda o crónica, que se extiende por contigüidad sin respetar los planos tisulares, y tiende a la fistulización y formación de fibrosis extensa¹. La localización más frecuente es la región cervicofacial, aunque en un 10-20 % de los casos afecta a la cavidad abdominal, habitualmente en el contexto de una perforación apendicular o intestinal, pudiendo diseminarse vía hematogena. Entre los factores de riesgo descritos para padecer esta infección se encuentran¹: higiene oral deficiente, enferme-

física, incluida la abdominal, no reveló otros hallazgos significativos. Se realizó una radiografía de tórax que no mostró alteraciones relevantes. Analíticamente destacaba una marcada leucocitosis con neutrofilia (17.700 leucocitos/ μ l con 15.100 neutrófilos/ μ l), proteína C reactiva 172 mg/L (normal inferior a 2,9 mg/L), y bilirrubina total 2,1 mg/dL (normal inferior a 1 mg/dL) con bilirrubina directa 1 mg/dL, siendo normal el resto de la analítica básica (incluidas las enzimas hepáticas y pancreáticas). Durante su estancia en Urgencias se tomaron dos tandas de hemocultivos simultáneamente (uno de cada antebrazo).

Se decidió iniciar antibioterapia empírica intravenosa con ceftriaxona (2 g/día) por la sospecha de un foco infeccioso de origen biliar, y el paciente fue ingresado en la planta del Servicio de Enfermedades Infecciosas para completar el estudio. Rehistoriándolo, negaba el consumo de alcohol u otras sustancias potencialmente hepatotóxicas. La serología de virus hepatotropos fue negativa.

Durante los primeros días presentó una mejoría clínica significativa, aunque mantuvo febrícula de predominio vespertino. El tercer día de ingreso se realizó una analítica de control, observándose una disminución de la leucocitosis, así como un descenso marcado de la proteína C reactiva (59 mg/L). Una tomografía computarizada (TC) abdominal con contraste puso de manifiesto una vesícula biliar distendida con colelitiasis y realce parietal, con pequeñas colecciones de 2 cm adyacentes a la vesícula, así como trastornos de atenuación del parénquima hepático perivesicular (figura 1). Ese mismo día se informó desde el Servicio de Microbiología del crecimiento de *Actinomyces naeslundii* (identificado por espectrometría de masas MALDI-TOF) en uno de los sets de hemocultivos extraídos al ingreso, sensible a todos los betalactámicos, macrólidos, glucopéptidos y clindamicina (antibiograma realizado con método disco-placa). Se decidió cambiar el tratamiento antibiótico intravenoso a amoxicilina junto con ácido clavulánico para cubrir otros posibles microorganismos que pudieran estar implicados, dado el carácter habitualmente polimicrobiano de la colecistitis aguda.

Evolución

El paciente permaneció afebril y asintomático durante el resto del ingreso. Dada la evolución clínica favorable con el tratamiento conservador, y tras consultar con el servicio de Cirugía General, se decidió continuar con antibioterapia oral domiciliaria hasta completar tres semanas, por ser la duración habitual de tratamiento en un proceso intraabdominal no drenado, y realizar la cirugía en un segundo tiempo. Una colangiografía por resonancia magnética realizada posteriormente de forma ambulatoria no mostró signos de inflamación perivesicular ni alteraciones en la vía biliar. Tres meses después del episodio, encontrándose totalmente asintomático, el paciente ingresó para la cirugía programada. Se realizó la colecistectomía laparoscópica sin complicaciones, observándose un plastrón inflamatorio de epiplón y la pared posterior de la vesícula biliar perforada a lecho hepático. La anatomía patológica de la pieza quirúrgica fue informada como colecistitis crónica litiasica con solución de continuidad de 4 cm en la pared, sin evidencia de *Actinomyces* en el estudio histopatológico.

Diagnóstico

Colecistitis aguda perforada con bacteriemia por *Actinomyces naeslundii*.

Discusión y conclusiones

La infección de la vesícula biliar por *Actinomyces* spp se considera extremadamente rara, habiéndose descrito previamente 25 casos en la literatura²⁻¹⁶. En 8

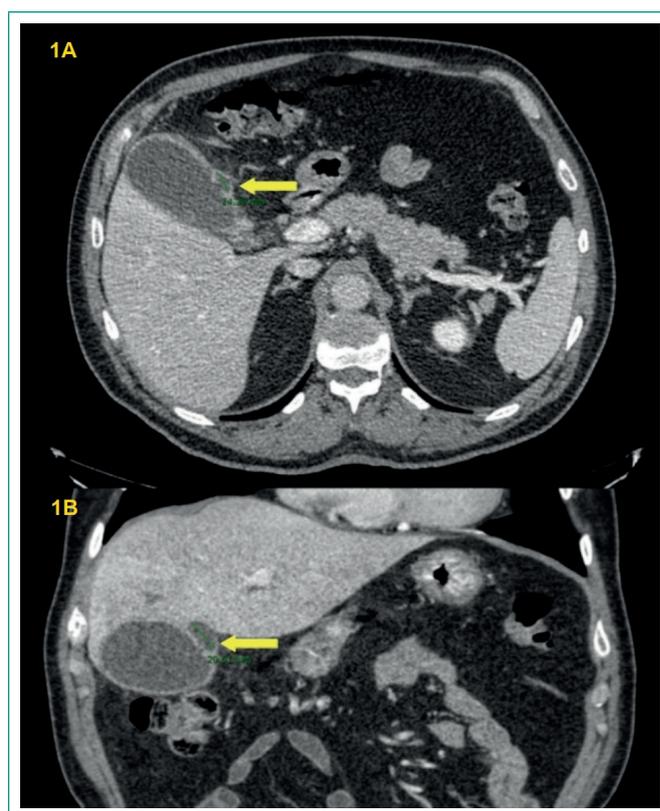


Figura 1. Cortes axial (A) y coronal (B) del TC abdominal, donde se puede apreciar la solución de continuidad de la pared vesicular y una colección perivesicular de unos 2 cm (flecha).

casos fue identificada la especie *A. naeslundii*, mientras que el resto corresponden a las especies *A. israelii*, *A. odontolyticus*, o sin determinar. Por sus características radiológicas es fácilmente confundible con neoplasias infiltrantes¹⁰.

En la tabla 1 se describen los casos en los que se ha identificado *A. naeslundii* como agente etiológico de colecistitis. Analizándolos conjuntamente, se puede resumir que la colecistitis por *A. naeslundii* afecta a personas adultas de mediana-avanzada edad con litiasis biliar, se presenta con un cuadro agudo-subagudo de dolor en hipocondrio derecho, asociando en ocasiones fiebre o ictericia, y tiene una evolución favorable con el tratamiento antibiótico apropiado.

Nuestro caso sigue el patrón típico de la actinomicosis -evolución subaguda extendida por contigüidad con fistulización y fibrosis-, con la particularidad de aparecer en una localización atípica. En ninguno de los casos previos se ha descrito aislamiento de *A. naeslundii* en hemocultivos, habiéndose confirmado el diagnóstico mediante cultivos de exudado biliar o el estudio histopatológico de la pieza quirúrgica.

Otra característica peculiar de nuestro caso es la resolución completa de la infección con una duración del tratamiento sensiblemente más corta de lo recomendado habitualmente, incluso sin necesidad de drenaje o cirugía urgente. Coincide con las observaciones de algunas series de casos de actinomicosis cervicofacial donde se utilizaron con éxito tratamientos de 2-4 semanas de duración¹⁷. Esto pone en duda la necesidad de realizar terapias prolongadas, y favorece las políticas de uso racional de antimicrobianos.

Caso	Sexo	Edad	Fiebre	Ictericia	Duración	Litiasis	Intervención	Antibioterapia	Curación	Ref.
1	M	65	Sí	?	3 días	Sí	Colecistectomía urgente	?	Sí	2
2	M	72	Sí	No	3 días	Sí	Colecistectomía urgente	Tetraciclina	Sí	3
3	V	60	No	No	2 días	Sí	Colecistectomía urgente	Metronidazol + cefazolina	Sí	3
4	M	57	Sí	No	?	Sí	No	Penicilina G + minociclina	Sí	4
5	M	80	Sí	No	3 meses	Sí	Colecistectomía urgente	Penicilina + amoxicilina	Sí	5
6	V	75	No	Sí	1 días	Sí	Drenaje percutáneo + colecistectomía electiva	Amoxicilina-clavulánico	Sí	6
7	M	43	No	No	7 días	?	Colecistectomía urgente	?	?	7
8	M	47	Sí	Sí	2 días	Sí	Colecistectomía urgente	Penicilina + amoxicilina	Sí	8
9	V	68	Sí	Sí	4 días	Sí	Colecistectomía electiva	Amoxicilina-clavulánico	Sí	

Tabla 1. Descripción de los casos publicados de colecistitis por *A. naeslundii*, en último lugar el caso descrito en este artículo. Sexo: M = Mujer, V = Varón. Edad en años. Ref. = Número de referencia bibliográfica.

Bibliografía

- Valour F, Sénéchal A, Dupieux C, Karsenty J, Lustig S, Breton P, et al. Actinomycosis: etiology, clinical features, diagnosis, treatment, and management. *Infect Drug Resist.* 2014;7:183-97. doi: <https://doi.org/10.2147/idr.s39601> (último acceso abr. 2023).
- Coleman RM, Georg LK, Rozzell AR. Actinomyces naeslundii as an Agent of Human Actinomycosis. *Appl Microbiol.* septiembre de 1969;18(3):420-6. doi: <https://doi.org/10.1128/am.18.3.420-426.1969> (último acceso abr. 2023).
- Freland C, Massoubre B, Horeau JM, Caillon J, Drugeon HB. Actinomycosis of the gallbladder due to Actinomyces naeslundii. *J Infect.* noviembre de 1987;15(3):251-7. doi: [https://doi.org/10.1016/S0163-4453\(87\)92753-8](https://doi.org/10.1016/S0163-4453(87)92753-8) (último acceso abr. 2023).
- Merle-Melet M, Mory F, Stempfél B, Maurer P, Régent D, Parent S, et al. Actinomyces naeslundii, acute cholecystitis, and carcinoma of the gallbladder. *Am J Gastroenterol.* septiembre de 1995;90(9):1530-1.
- Ormsby AH, Bauer TW, Hall GS. Actinomycosis of the cholecystic duct: Case report and review. *Pathology (Phila).* 1998;30(1):65-7. doi: <https://doi.org/10.1080/00313029800169695> (último acceso abr. 2023).
- Govindarajah N, Hameed W, Middleton S, Booth M. Actinomyces infection causing acute right iliac fossa pain. *Case Rep.* 28 de mayo de 2014;2014(may28 1):bcr2014204559-bcr2014204559. doi: <http://dx.doi.org/10.1136/bcr-2014-204559> (último acceso abr. 2023).
- Cotter G, Cronin C, Donoghue G, Aftab F. Actinomyces naeslundii of gallbladder: case report and review of the literature. Poster Session, 25th Sylvester O'Halloran Perioperative Scientific Symposium, 2017. *Ir J Med Sci* 1971 -. febrero de 2017;186(S2):41-118. doi: <https://doi.org/10.1007/s11845-017-1553-8> (último acceso abr. 2023).
- Fatima I, Pretorius F, Botes S, Swanwick R. Hepatobiliary Actinomycosis, a Rare Presentation of a Rare Disease! *Cureus.* diciembre de 2020;12(12):e12413. doi: <https://doi.org/10.7759/cureus.12413> (último acceso abr. 2023).
- Hefny AF, Sebastian M, Torab FC, Joshi S, Abu-Zidan FM. Actinomycosis of the Gallbladder: Case Report and Review of the Literature. *Asian J Surg.* julio de 2005;28(3):230-2. doi: [https://doi.org/10.1016/S1015-9584\(09\)60350-X](https://doi.org/10.1016/S1015-9584(09)60350-X) (último acceso abr. 2023).
- Lee YH, Kim SH, Cho MY, Rhoe BS, Kim MS. Actinomycosis of the Gallbladder Mimicking Carcinoma: a Case Report with US and CT Findings. *Korean J Radiol.* 2007;8(2):169. doi: <https://doi.org/10.3348/kjr.2007.8.2.169> (último acceso abr. 2023).
- Acevedo F, Baudrand R, Letelier LM, Gaete P. Actinomycosis: a great pretender. Case reports of unusual presentations and a review of the literature. *Int J Infect Dis.* julio de 2008;12(4):358-62. doi: <http://dx.doi.org/10.1016/j.ijid.2007.10.006> (último acceso abr. 2023).
- Lee JH, Hwang ET, Kim KH, Jo HJ, Kim TH, Choi SC, et al. [A case of actinomycosis of gallbladder presenting as acute cholecystitis]. *Korean J Gastroenterol Taehan Sohwagi Hakhoe Chi.* abril de 2009;53(4):261-4. Accesible en: <https://www.kjg.or.kr/journal/view.html?uid=4071&vmd=Full> (último acceso abr. 2023).
- Pereira E, Hoogar M, Jain A, Dhar R, Mahore K, Iyengar P. Actinomycosis of Gall Bladder: A Rare, Unique and Interesting Case. *Int J Res Rev.* 2016;3:62-5. Accesible en: https://www.ijrrjournal.com/IJRR_Vol.3_Issue.10_Oct2016/IJRR009.pdf (último acceso abr. 2023).
- Elmekkaoui A, Bennani A, Soufi M, Bouziane M, Ismaili Z. Actinomycosis of Gallbladder: A Diagnostic Dilemma. *Ann Clin Case Rep.* 2:1422.
- Shrestha B, Regmi M, Adhikari P. Actinomycosis of Gallbladder in Cholecystectomy Specimen: A Case Report. *J Nepal Med Assoc.* 15 de noviembre de 2021;59(243):1177-9. doi: <https://doi.org/10.31729/jnma.6709> (último acceso abr. 2023).
- Furuya K, Ito K, Sugiyama K, Fujita A, Kanemoto H, Shimada T. A case of recurrent acute cholecystitis caused by Actinomyces odontolyticus, rare actinomycosis. *BMC Infect Dis.* diciembre de 2022;22(1):518. doi: <https://doi.org/10.1186/s12879-022-07491-3> (último acceso abr. 2023).
- Moghimi M, Salentijn E, Debets-Ossenkop Y, Karagozoglu K, Forouzanfar T. Treatment of cervicofacial Actinomycosis: A report of 19 cases and review of literature. *Med Oral Patol Oral Cirugia Bucal.* 2013;e627-32. doi: <http://dx.doi.org/10.4317/medoral.19124> (último acceso abr. 2023).

Nota editorial

Agradecimiento a los revisores de 2022

Desde RECCMI, de nuevo, queremos hacer constar nuestro profundo agradecimiento a los revisores de los trabajos enviados a nuestra revista.

El trabajo de revisión en los sistemas de «revisión por pares» adoptado por RECCMI, como por la gran mayoría de las publicaciones científicas es un proceso que trata de certificar la garantía de calidad de los trabajos publicados.

A pesar de las dificultades y de la interpretación incompleta y sesgada que desde la, a nuestro juicio, indocumentada generalización se ha hecho recientemente, creemos que el proceso de revisión es un acto de generosidad de los propios revisores en el que se trata de intentar devolver a la comunidad científica lo que anteriormente hicieron con nuestros trabajos; por esto y porque conocemos el esfuerzo que ello supone, expresamos aquí nuestra gratitud a los revisores del pasado año por su altruista colaboración en el éxito de la Revista Española de Casos Clínicos en Medicina Interna, publicación de la Sociedad Española de Medicina Interna.

Mercedes Acebal Blanco	Juan Daniel Díaz García	María Elena Mansilla Rodríguez
Josefa Andrea Aguilar García	Carlos Jesús Dueñas Gutiérrez	Iris Martínez
Olga Araujo Loperena	Alberto Elena González	Juan Martínez Andrés
Juan Ignacio Arcelus	Francisco Epelde Gonzalo	Francisco Martos Pérez
José Carlos Arévalo Lorido	Patricia Fanlo Mateo	Francisco Javier Medrano Ortega
Arturo Artero Mora	Galo Farfán Cano	Manuel Méndez-Bailón
Donaldo S. Arteta	Manuel Fernández Fernández-Caro	Reinaldo Luis Menéndez Capote
Beatriz Avilés Bueno	Lluís Forcé	Francisco Miralles Linares
Luis M. Beltrán Romero	Salvador García-Morillo	Carlos Montalbán Sanz
Roberto Benavides Arenas	María Cristina Gíglér	Montserrat Morales Conejo
Máximo Bernabéu Wittel	Ana González-Torre	Javier Moreno Díaz
Luis Cabezudo Molleda	Víctor José González Ramallo	Luis Guillermo Moreno Madrigal
Jorge Calderón Parra	Laura González-Vázquez	Juan José Nava Mateos
Manuel Fernández Caro	María Guil García	Julián Olalla Sierra
Jorge Carriel	Carlos Hernández Cerón	Jessica Liliana Ospino Guzman
Carlos Walter Contreras Camarena	Virginia Herrero García	Luis Alberto Pallás Beneyto
Begoña Cortés Rodríguez	Francisco Román López Andreu	José María Pedrajas Navas
Ángel Pedro Crisolino Pozas	Serafín López Palmero	Jose María Peña Sánchez de Rivera
Ana Carolina Da Silva Antunes	Francisco Román López-Andreu	Luis Miguel Pérez Belmonte
Erik Lester Dávila Alcalá	Serafín López-Palmero	José Luis Pérez Arellano
Valeria Díaz Cevallos	Mónica Loring-Cafarena	Luis Miguel Pérez-Belmonte
María Angustias Quesada Simón	Juan Diego Ruiz Mesa	Ariel Sosa Remón
Antonio Ramos Martínez	Luis Sáez Comet	Cecilia Suárez Carantoña
Jesús Recio Iglesias	José Alberto San Román Calvar	Ángel Esteban Torres Zapata
María Rego Castro	María Sánchez-Ledesma	Laura González Vázquez
Igor Romaniouk Jakovler	Tomás Noel Santana Téllez	Alba Velázquez Benito
Carlos Romero Gómez	Emilio Santín Piñero	José Velilla Marco
Guillermo Roperó Luis	José Luis Serrano Martínez	José Luis Zambrana García

María Dolores Martín Escalante y Carlos María de San Román y de Terán
 Editores de RECCMI, SEMI

