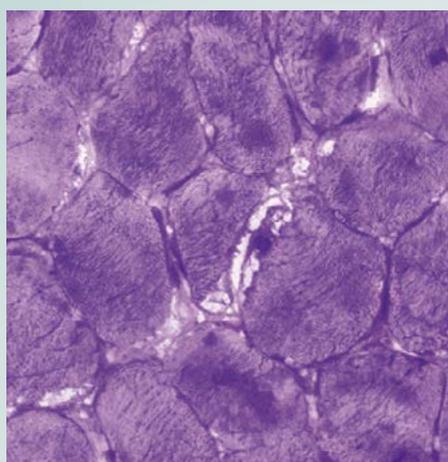
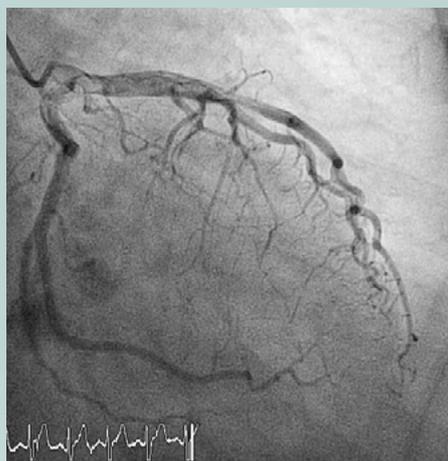


# Revista Española de Casos Clínicos

## en Medicina Interna

RECCMI

Volumen 2. Número 1. Abril 2017. Cuatrimestral. ISSN 2530-0792



### Editorial

Revista Española de Casos Clínicos en Medicina Interna (RECCMI), nueva sección: Temas al día 1-2  
*San Román-Terán CM, Merino-Sánchez J*

### Casos clínicos

<b>Síndrome coronario agudo con elevación del ST secundario a degeneración caseosa del anillo mitral</b> 3-5 <i>Juez-Jiménez A, Bautista-Alonso RE, Gómara-de-la-Cal S, Espinosa N, Ruiz-Belmonte L</i>	<b>Aneurisma de arteria renal como causa de hipertensión arterial en paciente joven</b> 25-27 <i>Ledesma G, Costero O, Carreño G, Selgas R</i>
<b>Hemorragia digestiva alta no filiada como debut de amiloidosis sistémica</b> 6-8 <i>Pacheco-Yepes MR, Pérez-de-Pedro I, Rivas-Sánchez B, Romero-Masa E, Gómez-Huelgas R</i>	<b>Foramen oval permeable: diversas caras de una misma moneda</b> 28-29 <i>Vicente-Altabás MA, Ger-Buil A, Roldán-Miñana S, Bautista-Alonso RE, Juez-Jiménez A</i>
<b>Hombre de 31 años con dolor abdominal, diarrea y síndrome constitucional</b> 9-11 <i>Vélez-Gómez B, Ruiz-Ruiz F, Ainz-Gómez L, Baena-Palomino P, Marín-León I</i>	<b>Dolor muscular en una mujer de 46 años</b> 30-33 <i>Villa-Martínez S, San-Millán-Tejado B, Araoz-Sánchez-Dopico P, Vaqueiro-Rodríguez I, García-Martín MJ</i>
<b>Trombosis venosa profunda de miembro superior, embarazo y trombofilia múltiple</b> 12-14 <i>Cervilla-Muñoz E, Demelo-Rodríguez P, García-García A, Ordieres-Ortega L, del-Toro-Cervera J</i>	<b>Hemorragia suprarrenal bilateral poscirugía. A propósito de un caso</b> 34-36 <i>Perelló-Camacho E, Ortega-Gutiérrez IM, Wu-Xiong NY, Ampudia-Blasco FJ, Real-Collado JT</i>
<b>Timoma: una patología a tener en cuenta en el estudio de la anemia</b> 15-18 <i>Bautista-Alonso RE, González-Sánchez M, Juez-Jiménez A, Vicente-Altabás MA, Espinosa-Lara N</i>	<b>Hemotórax masivo: una rarísima complicación de la trombólisis de la embolia pulmonar</b> 37-39 <i>Rosa-Salazar V, Cayuela-López A, Marín-Arraz E, García-Pérez B</i>
<b>Síndrome de vena cava superior e insuficiencia cardíaca derecha refractaria: una complicación infrecuente tras la implantación de marcapasos</b> 19-21 <i>Mateo-Ramírez MB, De-La-Fuente-Crespo E, Eroles-Vega G, Núñez-Gil I</i>	<b>Síndrome de Twiddler. Una causa infrecuente de disfunción de marcapasos</b> 40-41 <i>Santos-Martínez S, López-Vasquez F, Mercé J, Camprubí M, Bardají A</i>
<b>Síndrome constitucional, pérdida de fuerza y disfagia</b> 22-24 <i>Crespo-González E, Pérez-Stachowski J, García-Alegria J, Martín-Escalante MD</i>	<b>Úlcera penetrante de aorta y hematoma mural en progresión secundarios a aneurisma micótico</b> 42-44 <i>Iribar-Diéguez IK, Senosiain-Gascue JM, Torená-Ibarguren JA</i>
	<b>Neumonía intersticial linfocítica de difícil diagnóstico como primera manifestación de una inmunodeficiencia común variable</b> 45-47 <i>Tabares FD, Romero L, Bruno G, Vaucher A, Torres V</i>

### Temas al día

<b>Delirium en el posoperatorio de una prótesis de rodilla. Diagnóstico del delirium</b> 48-49 <i>González-Anglada MI, Garmendia-Fernández C, Moreno-Núñez L</i>	<b>Delirium en paciente posoperada de fractura de cadera. Prevención del delirium</b> 55-58 <i>Gil-Díaz A, Rodríguez-Pérez A, Hernández-Valiente S, Merlán-Hermida A</i>
<b>Delirium asociado a tratamiento del dolor. Factores de riesgo de delirium</b> 50-51 <i>Gómez-Cerezo JF</i>	<b>Delirium en paciente cardiopata tras fractura de cadera. Tratamiento del delirium</b> 59-61 <i>Brun-Romero FM, Castiella-Herrero J</i>
<b>Delirium asociado a imipenem en paciente ingresado en una unidad quirúrgica. Diagnóstico etiológico del delirium</b> 52-54 <i>Culebras-López A, Mejjide-Míguez H</i>	

## Revista Española de Casos Clínicos en Medicina Interna (RECCMI), nueva sección: Temas al día

Carlos San-Román-Terán<sup>1</sup>, Jaime Merino-Sánchez<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Director Editor-Jefe de RECCMI.

<sup>2</sup>Catedrático de Medicina. Universidad Miguel Hernández. Alicante. Ex-Presidente de la Sociedad Española de Medicina Interna (SEMI) y de la European Federation of Internal Medicine (EFIM)

Recibido: 01/04/2017

Aceptado: 06/04/2017

En línea: 30/04/2017

**Citar como:** San-Román-Terán CM, Merino-Sánchez J. Revista Española de Casos Clínicos en Medicina Interna (RECCMI), nueva sección: Temas al día. Rev Esp Casos Clin Med Intern (RECCMI). 2017 (Abr); 2(1): 1-2.

**Autor para correspondencia:** Carlos María San Román-Terán. [carlosmihca@inicia.es](mailto:carlosmihca@inicia.es)

Se inicia en este número de RECCMI (Revista Española de Casos Clínicos en Medicina Interna) un nuevo camino sin renunciar a la vocación y estrategia fundamental de dirigirse a los lectores a través de casos clínicos.

Desde hace más de un siglo se desarrolla en la literatura científica la publicación de casos clínicos que ilustran el hacer diario de los médicos llamando la atención sobre sus características más sobresalientes y distintivas que orientan al diagnóstico, a la etiopatogenia o al tratamiento.

Las revistas más importantes del panorama actual reivindican la utilización y publicación de casos clínicos y aunque en la pirámide de la evidencia, los casos clínicos están alejados del vértice, sin embargo, en determinados casos han resultado clave en descubrimientos trascendentales que, incluso han acercado a sus autores a la nominación y obtención del premio Nobel, como en el caso del *Helicobacter pylori*, los primeros casos de alcaptonuria o la utilización de colchicina en la fiebre mediterránea familiar.

La nueva sección de RECCMI que bajo el título genérico de TEMAS AL DÍA hoy se empieza, aceptará trabajos de revisión y actualización de algunos contenidos de interés que, desde la Dirección de RECCMI, sean encargados a los Grupos de Trabajo de SEMI (o cualesquiera otros grupos de trabajo) que reúnan expertos en torno a alguna cuestión específica de actualidad.

La forma de presentación de estos consensos o conclusiones de grupo se hará como casos clínicos (reales o ficticios) que, siguiendo las normas de RECCMI, para los autores constituyan un conjunto coherente y comprensible para la actualización práctica del tema elegido. Los grupos propondrán el conjunto a la Dirección de la revista que, en último caso, aceptará o no la propuesta para su elaboración y publicación.

De este modo, RECCMI se adentra aún más en la orientación docente establecida en la misión y política general de la revista y de la propia SEMI (Sociedad Española de Medicina Interna).

La forma concreta de la sección que se inaugura en este número se refiere al trabajo elaborado por el Grupo de Trabajo de FEMI (Fundación Española de Medicina Interna) de Asistencia Compartida e Interconsultas revisando el *delirium* mediante cinco casos referidos al diagnóstico, factores de riesgo, etiología, prevención y tratamiento.

### Bibliografía

1. Bignall J, Horton R. Learning from stories--The Lancet's case reports. *Lancet*. 1995 Nov 11; 346(8985): 1246.
2. Warren JR, Marshall BJ. Unidentified curved bacilli on gastric epithelium in active chronic gastritis. *Lancet*. 1983; i: 1273-1275.
3. Garrod AE. A contribution to the study of alcaptonuria. *Med-Chir Trans*. 1899; 82: 369-394; *Proc Roy Med Chir Soc. N.S. II*: 13-15.
4. Goldfinger SE. Colchicine for familial Mediterranean fever. *N Engl J Med*. 1972; 287: 1302.
5. Seifter JL. Don't Abandon the Case Report in the Race for Big Data. *Medscape*. Sep 03, 2015.
6. Black, Carl E.: System in Recording Cases, *THE JOURNAL A. M. A.*, March 6, 1909, lii, 762.
7. The value of indexed case records. Editorial. *JAMA*. 1909; LIII(23):1920-1921. doi:10.1001/jama.1909.02550230048008.



## Síndrome coronario agudo con elevación del ST secundario a degeneración caseosa del anillo mitral

Ángela Juez-Jiménez, Rosa Eva Bautista-Alonso, Sara Gómara-de-la-Cal, Natalia Espinosa, Lara Ruiz-Belmonte  
Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza. España

Recibido: 18/11/2016  
Aceptado: 24/02/2017  
En línea: 30/04/2017

**Citar como:** Juez-Jiménez A, Bautista-Alonso RE, Gómara-de-la-Cal S, Espinosa N, Ruiz-Belmonte L. Síndrome coronario agudo con elevación del ST secundario a degeneración caseosa del anillo mitral. Rev Esp Casos Clin Med Intern (RECCMI). 2017 (Abr); 2(1): 3-5.

**Autor para correspondencia:** Ángela Juez Jiménez. [angjuez@gmail.com](mailto:angjuez@gmail.com)

### Palabras clave

- ▷ Calcificación caseosa del anillo mitral
- ▷ SCACEST

### Keywords

- ▷ Caseous calcification mitral annulus
- ▷ SCACEST

### Resumen

La calcificación del anillo mitral (CAM) constituye un frecuente hallazgo ecocardiográfico en edades avanzadas, sin embargo, la calcificación caseosa del anillo mitral (CCAM) es una rara variante (prevalencia 0,06-0,07%) de este proceso. Representa un hallazgo casual en la mayoría de casos, pero pueden ser causa de disfunción valvular mitral, trastornos de la conducción auriculoventricular (AV) o eventos embolígenos cerebrovasculares o cardíacos. Se presenta el caso de un síndrome coronario agudo con elevación del ST (SCACEST) como expresión clínica de CCAM infrecuente, donde las técnicas de imagen resultaron fundamentales para llegar al diagnóstico definitivo.

### Abstract

*Calcification of mitral annulus (CMA) is a frequent echocardiographic finding in the elderly population, but the caseous calcification of the mitral annulus (CCAM) is a rare variant (prevalence 0.06-0.07%) of this process. It is a casual finding in most cases, but may be a cause of mitral valve dysfunction, AV conduction disorders, or cerebrovascular or cardiac embolism. We present the case of an ST-Elevation Acute Coronary Syndrome (SCACEST) as an uncommon clinical expression of CCAM, where imaging techniques were fundamental to establish the final diagnosis.*

### Puntos destacados

- ▷ Un SCA como debut de la CCAM ha sido escasamente documentado en la literatura consultada. Su diagnóstico correcto puede evitar cirugía innecesaria.

### Historia clínica

**Antecedentes personales.** Mujer de 78 años. Sin alergias medicamentosas. Factores de riesgo cardiovascular: hipertensión arterial (HTA), diabetes mellitus tipo 2, dislipidemia. Intervenciones: prótesis de cadera derecha.

**Enfermedad actual.** Acude a Urgencias por clínica de opresión precordial irradiada a espalda, con cortejo vegetativo asociado, objetivando en ECG a su llegada a Urgencias ascenso del segmento ST en derivaciones inferiores, así como elevación de los marcadores de daño miocárdico.

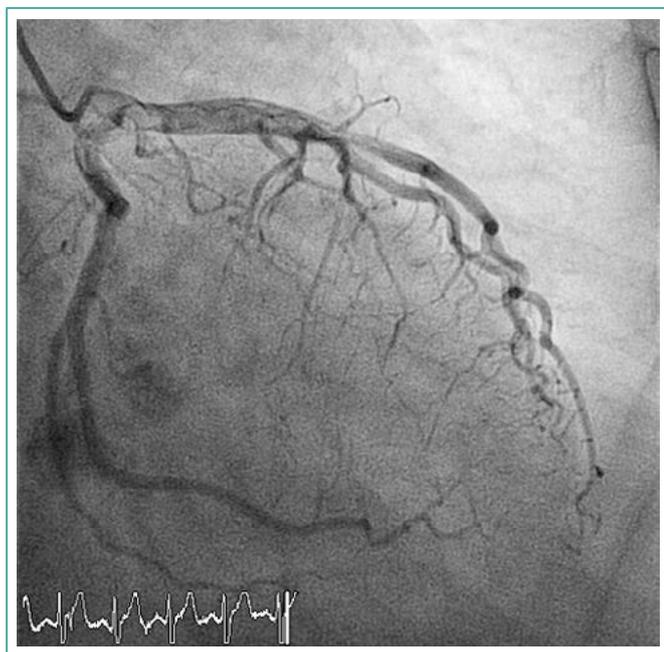
**Exploración física.** Presión arterial 175/80 mmHg. Frecuencia cardíaca 95 lpm. Saturación O<sub>2</sub> basal 97%. Afebril. Consciente, orientada. Auscultación cardíaca: ruidos cardíacos rítmicos, sin soplos. Auscultación pulmonar: normoventilación. Abdomen anodino. Ingurgitación yugular negativo. Extremidades inferiores sin edemas ni signos de trombosis venosa profunda.

### Introducción

La CAM es un proceso degenerativo crónico del anillo mitral, con afectación predominante en su región posterior, que constituye un hallazgo frecuente en edades avanzadas, especialmente en mujeres, hipertensos o en pacientes más jóvenes con insuficiencia renal crónica o alteraciones del metabolismo del calcio<sup>1,2</sup>. Sin embargo, la CCAM es una rara variante de dicho proceso, en la que se produce una degeneración caseosa del material interior. Su prevalencia exacta es desconocida (se estima inferior al 1% de las ecocardiografías realizadas), pues es una entidad infradiagnosticada y con curso clínico silente en la mayoría de pacientes.

## Pruebas complementarias

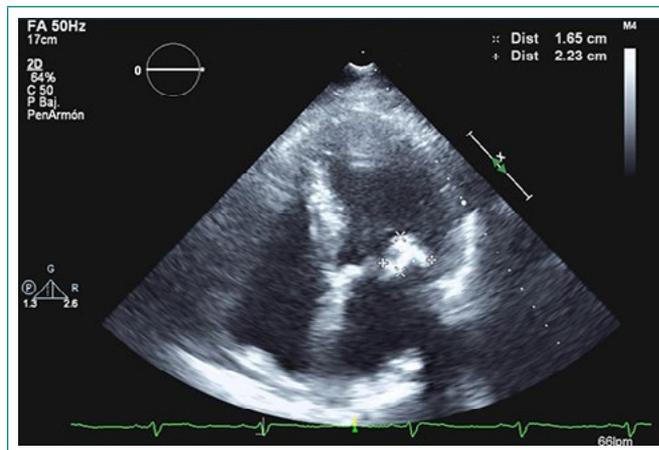
- Electrocardiograma: ritmo sinusal a 100 lpm, ascenso de segmento ST de 3 mm en derivaciones II, III, avF, PR 0,18 ms, QRS estrecho.
- Radiografía de tórax: ligera cardiomegalia, ateromatosis aórtica.
- Análisis de sangre (Urgencias): glucosa 145 mg/dl, urea 67 mg/dl, creatinina 1,41 mg/dl, sodio 138 mEq/l, potasio 4,2 mEq/l. Hemograma 4,13 mill/mm<sup>3</sup>, hemoglobina 12,9 g/dl, hematocrito 39,2%, VCM 94,8 fl, leucocitos 11.700/mm<sup>3</sup>, plaquetas 291.000. Coagulación: sin hallazgos de interés. Troponina I 0,26 (máxima 5,11 ng/ml), mioglobina 103 ng/ml.
- Coronariografía (**Figura 1**): dominancia derecha. Arterias coronarias sin estenosis angiográficas y con flujo normal.



**Figura 1.** Coronariografía: proyección OAD 30° CRA 30°: ausencia de lesiones significativas en tronco común izquierdo, Descendente anterior, ramas diagonales, circunfleja y ramas marginales obtusas

- Ecocardiografía transtorácica (ETT) (**Figura 2** y **Vídeo Figura 2**): ventrículo izquierdo (VI) de dimensiones normales e hipertrofia parietal concéntrica ligera. Función sistólica (FEVI) global conservada, sin asimetrías segmentarias de la contractilidad. Patrón de llenado mitral: alteración de la relajación. Ligera dilatación biauricular. VD de tamaño y contractilidad conservada. Raíz aórtica y porción tubular visualizada de aorta ascendente proximal normales. Válvula mitral (VM): velos fibrosados con extensa calcificación de anillo mitral anterior y posterior visualizándose como una masa esférica que prácticamente no produce sombra acústica; se observa un área ecolucente en su interior, lo que sugiere como primera posibilidad diagnóstica la existencia de degeneración caseosa del anillo mitral. Apertura valvular mitral conservada e insuficiencia mitral (IM) leve. VAo: trivalva, apertura conservada sin generar gradiente significativo, competente. IT leve. VCI no dilatada con normocolapso inspiratorio. PAPs estimada de 26 mmHg. Ausencia de derrame pericárdico y de masas intracavitarias por esta vía de acceso.
- Ecocardiografía transesofágica (ETE) (**Figura 3**): con respecto a estudio previo, VM: velos ligeramente fibrosados, movilidad ligeramente restringida de velo posterior. Sobre anillo posterior mitral: se observa imagen ecodensa hiperrefringente, ovalada de unos 20 x 12 mm, inmóvil, no oscilante, heterogénea, con imagen ecolucente en su interior, que genera nula-escasa sombra acústica, que sugiere como primera posibilidad diagnóstica de-

generación caseosa de anillo mitral posterior, generando ligera limitación en apertura e IM leve central. Aurícula izquierda ligeramente dilatada, sin trombos. Orejuela izquierda no ocupada. Tabique interauricular íntegro. No derrame pericárdico. Aorta descendente de dimensiones normales.



**Figura 2 y Vídeo Figura 2.** ETT: plano apical 4C. Masa calcificada sobre anillo mitral posterior, sin sombra acústica, con área ecolucente en su interior



**Figura 3.** ETE: imagen ecodensa, hiperrefringente, que genera nula sombra acústica y doble lesión mitral (ambas ligeras)

- TC torácica: masa en el anillo mitral posterolateral (velo posterior) y en menor extensión en el velo anterior, adoptando una morfología discoide, de aproximadamente 34 x 14 mm. Presenta unos bordes bien definidos y una hiperdensidad nodular cálcica con alguna pequeña zona interna de menor densidad; todo ello muestra una configuración de aspecto grumoso. No presenta realce de contraste. Hallazgos compatibles con degeneración caseosa del anillo mitral, afectando principalmente al velo posterior.
- RM cardíaca (**Figura 4**): formación nodular hipointensa con respecto al miocardio en las secuencias de eco de gradiente, T1 y T2, localizada en el anillo mitral posterolateral y en contacto con el segmento más basal del velo posterior (en menor tamaño con respecto al estudio de TC). En la secuencia de perfusión no se observa realce de contraste. La lesión no presenta realce tardío, a excepción de un cierto grado de realce tardío periférico en relación con la presencia de pseudocápsula fibrosa. Velos de la VM ligeramente engrosados, sin anomalías de señal en la diástole, con pequeño vacío de señal hacia la aurícula izquierda en la sístole por IM de grado leve. Válvula aórtica y tricúspide sin anomalías de señal que indiquen valvulopatía. Dilatación de ambas aurículas. No se observa derrame pericárdico ni pleural.

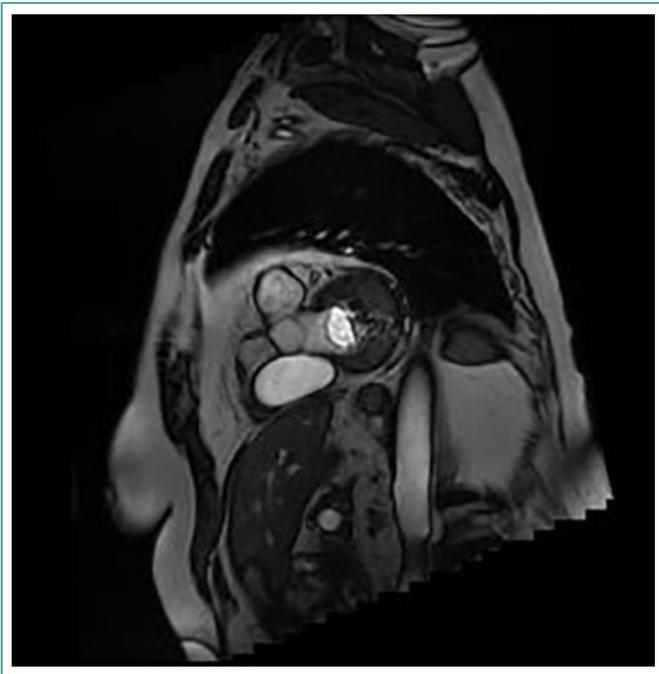


Figura 4. RM: formación nodular hipointensa, sin realce tardío

## Evolución

Se trata de una paciente con factores de riesgo cardiovascular que acude por dolor torácico típico coincidente con alteraciones electrocardiográficas agudas y elevación de marcadores de daño miocárdico, lo que sugiere la existencia de cardiopatía isquémica subyacente como causa del cuadro presentado. Ante ECG compatible con SCACEST inferior, se realiza coronariografía urgente en la que se evidencia el árbol coronario sin lesiones ni tendencia al espasmo coronario. Se traslada a planta de Cardiología, asintomática, con normalización electrocardiográfica posterior y troponina y mioglobina en descenso.

Se completa el estudio mediante ETT que demuestra función sistólica biventricular normal, sin asimetrías segmentarias contráctiles que pudieran orientar a miocardiopatía de estrés; destaca la extensa calcificación del anillo mitral posterior, sin apenas generar sombra acústica, con área ecolucente en su interior que sugiere como primera posibilidad diagnóstica CCAM. Se plantea el diagnóstico diferencial con otras masas intracavitarias cardíacas (tumores, abscesos) ampliando el estudio con ETE, TC y RM cardíaca; las conclusiones de dichas pruebas son compatibles con CCAM. La paciente fue monitorizada durante el ingreso sin registrar eventos de interés; tampoco presentó nuevos episodios de dolor precordial. Por tanto, una vez completado el estudio, se consideró el evento isquémico coronario secundario a embolización de un caseoma (completó un año de doble antiagregación plaquetaria), y se planteó tratamiento quirúrgico, que la paciente rechazó, por lo que se optó por actitud conservadora ante datos leves de disfunción mitral.

## Diagnóstico

- SCACEST.
- CCAM.
- FEVI normal. Doble lesión mitral (ambas ligeras).

## Discusión y conclusiones

La CCAM es una entidad poco frecuente y probablemente infradiagnosticada debido a su curso silente en la mayoría de casos. Sin embargo, se han descrito como posibles manifestaciones la disfunción valvular mitral (por desestructuración valvular), trastornos en la conducción (proximidad del anillo mitral con el nodo auriculoventricular o sistema His-Purkinje, produciéndose calcificación por continuidad) o fenómenos embólicos cerebrales o cardiovasculares<sup>3</sup>.

El diagnóstico inicial es ecocardiográfico, y el hallazgo típico es una masa de bordes calcificados, área ecolucente en su interior, en velo posterior mitral, sin producir sombra acústica<sup>4</sup>.

El diagnóstico diferencial se establece con abscesos y tumores cardíacos, y es fundamental el contexto clínico y la localización en unión mitroaórtica en el caso de abscesos, o la ausencia de ecolucencia interior para los tumores. Son fundamentales las técnicas de imagen para establecer el diagnóstico final: la ETE localiza y caracteriza la lesión; la TC detecta la cubierta calcificada y la RM<sup>5</sup> distingue con otros tumores, siendo la señal típicamente hipointensa respecto al miocardio en secuencias de eco gradiente, T1 y T2, con nula captación de contraste<sup>6</sup>.

El tratamiento en la mayoría de casos sólo requiere, dado el carácter benigno del cuadro, control evolutivo. Únicamente se reserva la cirugía en casos de disfunción valvular o si el diagnóstico es incierto<sup>7</sup>.

## Bibliografía

1. Deluca G, Correale M, Leva R, Del Salvatore B, Gramenzi S, Di Biase M. The incidence and clinical course of caseous calcification of the mitral annulus. *J Am Soc Echocardiogr*. 2008; 21: 828-833.
2. Harpaz D, Auerbach I, Vered Z, Motro M, Tobar A, Rosenblatt S. Caseous calcification of the mitral annulus: a neglected, unrecognized diagnosis. *J Am Soc Echocardiogr*. 2001; 14:825-831.
3. Elgendy IY, Conti CR. MACE. Caseous Calcification of the Mitral Annulus: A Review. *Clin Cardiol*. 2013; 36(10): E27-E31.
4. García-Ibarrondo N, Lang RM. Calcificación caseosa del anillo mitral, un raro hallazgo ecocardiográfico. *Rev Esp Cardiol*. 2011; 64(9): 828-831.
5. Martínez-de Alegría A, Delgado-Sánchez-Gracián C, Fernández-Pérez, Peña-Gil G. Necrosis licuefactiva del anillo mitral. *Radiología*. 2010; 52(2): 157-161.
6. Fernández-Golfín C, Jiménez C, Centeno J. Calcificación caseosa del anillo mitral: papel de la cardi resonancia. *Rev Esp Cardiol*. 2009; 62: 827-830.
7. Alkadhí H, Leschaka S, Pretre R, Perren A, Marincek B, Wildermuth S. Caseous calcification of mitral annulus. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2005; 129: 1438-1440.

## Hemorragia digestiva alta no filiada como debut de amiloidosis sistémica

María-Rocío Pacheco-Yepes, Iván Pérez-de-Pedro, Beatriz Rivas-Sánchez, Estibaliz Romero-Masa, Ricardo Gómez-Huelgas  
Servicio Medicina Interna. Hospital Regional Universitario. Málaga. España

Recibido: 06/12/2016  
Aceptado: 17/02/2017  
En línea: 30/04/2017

**Citar como:** Pacheco-Yepes MR, Pérez-de-Pedro I, Rivas-Sánchez B, Romero-Masa E, Gómez-Huelgas R. Hemorragia digestiva alta no filiada como debut de amiloidosis sistémica. Rev Esp Casos Clin Med Intern (RECCMI). 2017 (Abr); 2(1): 6-8.

**Autor para correspondencia:** María Rocío Pacheco Yepes. [ropaye@gmail.com](mailto:ropaye@gmail.com)

### Palabras clave

- ▷ Amiloidosis primaria
- ▷ Hemorragia gastrointestinal
- ▷ Depósito amiloide
- ▷ Rojo Congo
- ▷ Mucosa gástrica

### Keywords

- ▷ Primary amyloidosis
- ▷ Gastrointestinal haemorrhage
- ▷ Amyloid substance
- ▷ Congo Red
- ▷ Gastric mucosa

### Resumen

La amiloidosis AL es un trastorno poco común; el acúmulo de una cantidad suficiente de material amiloide produce deterioro funcional del tejido en que se deposita, por lo que la presentación clínica puede ser muy diversa. Se expone un caso con afectación gastrointestinal como forma de presentación en el seno de la afectación sistémica de esta entidad, demostrando el depósito amiloide en la biopsia gástrica. La afectación gastrointestinal es infrecuente y puede ser la hemorragia digestiva la forma de presentación, ocasionada por lesiones de la mucosa tipo úlcera en contexto de la fragilidad capilar subyacente a esta patología.

### Abstract

*Amyloidosis AL is a rare disorder; the accumulation of a sufficient amount of amyloid material causes functional deterioration of the tissue in which it is deposited so the clinical presentation can be very diverse. We present a case with gastrointestinal involvement as a form of presentation within the systemic involvement of this entity; Demonstrating the amyloid deposit in the gastric biopsy. Gastrointestinal involvement is infrequent, and digestive haemorrhage may be the form of presentation, occasioned by lesions of the ulcer-like mucosa in the context of the capillary fragility underlying this pathology.*

### Puntos destacados

- ▷ La amiloidosis gastrointestinal es una causa rara de hemorragia digestiva alta.
- ▷ Los hallazgos endoscópicos son variados; incluyen las lesiones focales en forma de úlceras.
- ▷ A pesar de ser una manifestación rara de la amiloidosis, la tinción para amiloide debería realizarse en biopsias gastrointestinales en pacientes con clínica gastrointestinal crónica sin diagnóstico.

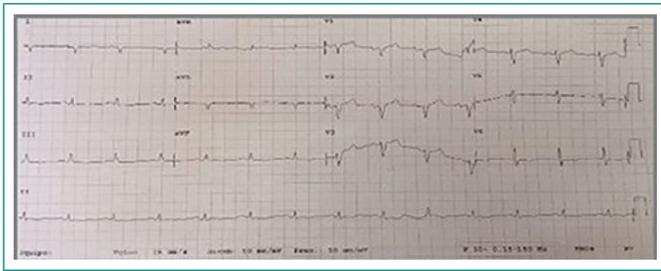
### Historia clínica

Varón de 50 años, sin alergias medicamentosas conocidas ni hábitos tóxicos. Antecedentes de insuficiencia renal por glomerulonefritis crónica con proteinuria (biopsia renal con glomerulos esclerosados, creatinina basal 1,3 mg/dl). En estudio por hemorragia digestiva alta hace 7 meses, demostrando en dos endoscopias digestivas altas ulceración gástrica extensa.

Ingresa en Neurología por cuadro agudo de disartria, hemiparesia izquierda de predominio braquial y sensación de "hormigueo" en mano izquierda y se diagnostica de accidente cerebrovascular isquémico (ACV) subagudo de arteria cerebral media derecha (ACM). Durante su ingreso, se realiza una ecocardiografía donde se observa engrosamiento biventricular (patrón granuloso) compatible con cardiopatía restrictiva con dilatación biauricular. En el electrocardiograma se aprecia ritmo sinusal a 90 lpm, eje derecho, QRS de bajo voltaje y pseudo-Q V1-V2 (**Figura 1**). Tras monitorización electrocardiográfica, se evidencian rachas de fibrilación auricular. Los datos de miocardiopatía restrictiva junto a taquiarritmia indican una fuente embolígena causante del ACV.

### Introducción

El nombre de amiloidosis agrupa un conjunto de enfermedades caracterizadas por el depósito en los tejidos de proteínas con una estructura fibrilar insoluble denominada amiloide. Estas proteínas, por su configuración, producen como característica común positividad para tinción Rojo Congo (birefringencia verde exclusiva al examen con luz polarizada). Según el tipo de proteína se establece la clasificación de la amiloidosis, así, cuando el componente fibrilar son las cadenas ligeras de inmunoglobulinas (kappa o lambda) se habla de amiloidosis AL, previamente denominada amiloidosis primaria.



**Figura 1.** ECG que muestra ritmo sinusal y bajo voltaje en derivaciones de las extremidades con imagen de pseudo-Q en V1-V2

Al rehistoriar al paciente, refería disnea de moderados esfuerzos con ortopnea y edematización de miembros inferiores en los últimos meses junto a facilidad para aparición de hematomas en miembros y periorbitarios. Tras varios días de ingreso, el paciente presenta deterioro clínico con insuficiencia respiratoria aguda.

## Exploración física

Regular estado general, taquipneico, afebril, hipotensión (presión arterial 100/60 mmHg), frecuencia cardíaca 110 lpm, Sat O<sub>2</sub> 88-90% con gafas nasales a 4 l/m. Hematomas en antifaz, lesiones petequiales en miembros y pápulas céricas a nivel frontotemporal y escote (**Figura 2**). Ingurgitación yugular a 45 °C. Auscultación cardiopulmonar: rítmico y regular sin soplos con crepitan-tes húmedos bilaterales hasta campos medios. Edematización con fóvea de miembros inferiores. Exploración neurológica: consciente, orientado en las tres esferas, leve disartria. Pupilas isocóricas reactivas. Sin alteración de pares craneales con movimientos oculares externos (MOE) normales. Persiste hemiparesia izquierda con fuerza en miembro superior derecho 3/5 e izquierdo 4/5. Sensibilidad normal. Reflejos osteotendinosos normales en ambos miembros. Reflejo cutáneo plantar (RCP) flexor bilateral.



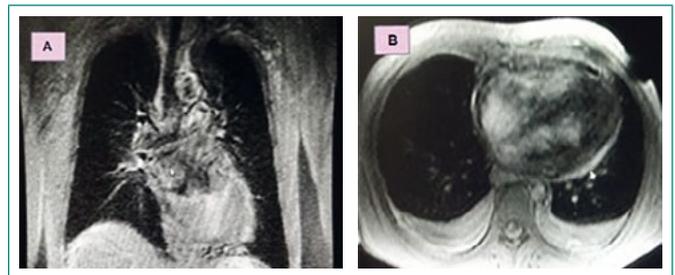
**Figura 2.** Lesiones cutáneas características de amiloidosis. **A:** hematoma en antifaz; **B:** lesiones petequiales en escote; **C:** pápulas de aspecto cérico

## Pruebas complementarias

- Radiografía tórax: aumento del índice cardior torácico con infiltrado alveolo-intersticial bilateral difuso, compatible con congestión pulmonar.
- Análisis de Urgencias. Hemograma: hemoglobina 11,9 mg/dl (13-15,5), volumen corpuscular medio 84,3 fl (80-100), plaquetas y leucocitos normales. Coagulación: tiempo de protrombina 48% (70-130), INR 1,5 (0,8-1,2), tiempo

parcial tromboplastina activada 21,8 s (25-38). Bioquímica: sodio 133 mEq/l (132-146), potasio 5,33 mEq/l (3,5-5,5), cloro 98 mEq/l (98-109), calcio 8,6 mEq/l (8,6-10), creatinina (2,54 mg/dl, basal 1,3 mg/dl), filtrado glomerular CKD-EPI 28 ml/min/1,73 mm<sup>2</sup>, aspartato transaminasa 199 UI/l (13-40), alanina transaminasa 164 UI/l (7-40), gamma glutamiltransferasa 62 (15-85), bilirrubina total 0,61 mg/dl (0,25-1,5), lactato deshidrogenasa 559 UI/l (87-241), albúmina 2,89 g/dl (3,4-5,4), proteínas totales 5,38 g/dl (5,7-8,2). Perfil lipídico y gasometría sin alteraciones.

- Análisis complementaria en la que destacan inmunoglobulinas: A 77 mg/dl (50-350), G 505 mg/dl (707-1680), M 90 mg/dl (51-250); proteinograma con aumento monoclonal: cadenas ligeras libres de inmunoglobulinas lambda en sangre (evidenciadas por inmunofijación): 29 990 mg/l (5,7-26), cociente kappa/lambda libre 0,01 (0,3-1,56); resto de parámetros sin alteraciones. En orina destaca la detección de cadenas ligeras lambda y proteinuria significativa con sedimento normal: proteínas en orina/24 h 1,330 mg/24 h (< 150); proteínas/creatinina 1,379 mg/g (< 300).
- TC craneal: pérdida de diferenciación del núcleo lenticular derecho junto a borrado de surcos, con mala diferenciación entre la sustancia gris y blanca en la región frontal derecha; hallazgos compatibles con signos precoces de ACV en el territorio de la ACM.
- Angio-RM craneal: infarto agudo/subagudo en territorio lenticuloestriado y territorio distal de ACM derecha.
- RM cardíaca (**Figura 3**): aumento de masa de ventrículos con fracción de eyección conservada y dilatación biauricular con engrosamiento del tabique. Dificultad para hallar tiempo de inversión, lo que indica disfunción diastólica.



**Figura 3.** RM de corazón con gadolinio que muestra engrosamiento de ambas cavidades ventriculares de predominio derecho. **A:** corte coronal; **B:** corte transversal

## Evolución

Llegados a este punto, considerando la afectación sistémica de varios órganos y la detección en el proteinograma de la producción monoclonal de cadenas ligeras libres (lambda) con una alta sospecha, nos encontramos ante amiloidosis primaria. La tendencia a la diátesis hemorrágica del paciente limitó la realización de biopsia renal por lo que se decidió realización de biopsia de grasa subcutánea que permitió establecer el diagnóstico anatomopatológico con tinción Rojo Congo positivo, e inmunofluorescencia con positividad lambda. Así mismo, se realizó biopsia de médula ósea que mostraba infiltración por células plasmáticas (9%) en mielograma y un 1% de monoclonalidad lambda en citometría de flujo.

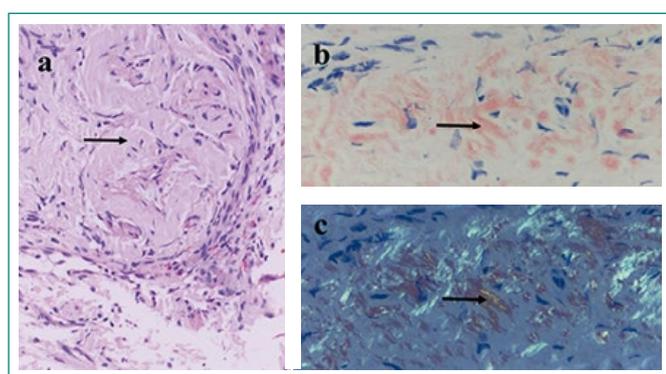
El paciente, a pesar del tratamiento de soporte, presentó escasa respuesta y tórpida evolución, tendente a la hipotensión e hipoxemia. Ante la situación de fallo cardíaco franco (NYHA III-IV), deterioro renal y hepático, el paciente no es subsidiario de autotransplante hematopoyético. Una alternativa hubiese sido intentar frenar la producción de cadenas ligeras con tratamiento quimioterápico y corticoideo. Desafortunadamente, el acelerado desenlace fatal impidió el inicio de este tratamiento.

## Diagnóstico

Amiloidosis sistémica AL lambda (afectación cutánea, cardíaca, gastrointestinal, renal y cerebral).

## Discusión y conclusiones

El paciente de este caso, meses antes del ingreso, había presentado una hemorragia digestiva alta secundaria a una extensa úlcera gástrica. Al revisar la biopsia, la histología reveló el depósito de amiloide usando rojo Congo (Figura 4).



**Figura 4.** **A:** biopsia gástrica con hematoxilina eosina; se observa depósito acelular alrededor de un vaso; **B:** biopsia gástrica con rojo Congo en la que se objetiva tinción rojo asalmonada; **C:** biopsia gástrica con rojo Congo; al cambiar la dirección de la luz polarizada cambia la tinción a verde manzana

La amiloidosis gastrointestinal se presenta en forma de sangrado en un 25-45% de los pacientes con afectación a este nivel, probablemente en relación con la fragilidad capilar subyacente a esta entidad<sup>1</sup>. Aunque lo más frecuente es que se produzca una hemorragia digestiva alta, la amiloidosis a nivel colónico también debe formar parte del diagnóstico diferencial de la hemorragia digestiva baja; el colon descendente y el recto sigma suponen la localización más frecuente<sup>2</sup>. Otras manifestaciones clínicas de la amiloidosis gastrointestinal incluyen dolor abdominal, náuseas, gastroparesia, cuadros pseudoclusivos y diarrea crónica, como manifestación de la alteración a nivel de sistema nervioso autónomo; además de síndromes de malabsorción y sobrecrecimiento bacteriano<sup>3</sup>.

Los hallazgos endoscópicos en la amiloidosis gastrointestinal pueden ser muy diversos, desde lesiones focales en forma de ulceraciones extensas hasta afectación difusa con engrosamiento de la mucosa y disminución de las vellosidades intestinales, aparición de hematomas submucosos o lesiones nodulares con patrón granular junto a formaciones polipoides, etc.; resultando en ocasiones la endoscopia sin hallazgos relevantes<sup>4,5</sup>.

Como se ha mencionado, la implicación clínica de la afectación gastrointestinal de la amiloidosis es inusual, y se encuentra además en relación con el tipo

de amiloidosis. Mientras que la amiloidosis reactiva puede presentar clínica gastrointestinal hasta en el 60% de las ocasiones, ésta es mucho menos habitual (en torno a un 8%) en la amiloidosis AL, como es nuestro caso. La clínica a este nivel puede aparecer cuando la enfermedad todavía no está establecida a otros niveles, como ocurre en el caso de nuestro paciente, que aún no había desarrollado franca insuficiencia cardíaca ni renal cuando debutó con el sangrado gastrointestinal secundario a la úlcera gástrica<sup>6</sup>.

Raramente la amiloidosis AL se presenta como una hemorragia gastrointestinal sin afectación sistémica a otro nivel, y son únicamente casos aislados de afectación gastrointestinal exclusiva los que se encuentran en la literatura<sup>7</sup>.

En este caso, el paciente tenía una glomerulopatía con proteinuria no bien filiada histológicamente, proceso que, valorado retrospectivamente, con alta probabilidad era debido al depósito glomerular de proteína amiloide. Además, la clínica cardinal que el paciente aquejaba en los meses previos era compatible con insuficiencia cardíaca, lo que traducía el fracaso diastólico secundario a la miocardiopatía restrictiva por depósito de amiloide. La evidencia clínica de la afectación cardíaca en pacientes con alteración gastrointestinal es de hasta un 90% en caso de amiloidosis AL.

La peculiaridad del caso presentado se encuentra en lo inusual de la afectación gastrointestinal de la amiloidosis AL, además del debut clínico del paciente con sintomatología a este nivel, previamente al desarrollo de patología sistémica grave cardíaca y renal. Con ello, se incide en la necesidad de sospechar amiloidosis dentro una de las causas raras de sangrado intestinal y buscar el depósito de amiloide en las muestras histológicas para confirmar el diagnóstico. Ello puede traducirse en un abordaje precoz del proceso y la posibilidad de plantear un tratamiento con la administración de quimioterapia y/o el trasplante autólogo de células madre que mejore la supervivencia de estos enfermos<sup>8</sup>.

## Bibliografía

1. Cowan AJ, Skinner M, Seldin DC, Berk JL, Lichtenstein DR, O'Hara CJ, et al. Amyloidosis of the gastrointestinal tract: a 13-year, single-center, referral experience. *Haematologica*. 2013; 98:141.
2. Waleed M, Ali AM, Saraj O, Babu S, Morgan R. A rare cause of lower GI bleeding. *BMJ Case Reports*. 2012; 10.1136/bcr.2012.6086.
3. James DG, Zuckerman GR, Sayuk GS, et al. Clinical recognition of AL type amyloidosis of the luminal gastrointestinal tract. *Clinic Gastroenterol Hepatol*. 2007; 5: 582-588.
4. Ko CW, Chow WK, Chang CS, et al. Endoscopic appearance of amyloidosis with gastrointestinal tract involvement after biopsy. *Gastrointest Endosc*. 1997; 46: 284-286.
5. Pramod KG, Vivek N. Iyer: An Usual Case of Lower Gastrointestinal bleeding. *Am J Case Rep*. 2016; 17: 170-172.
6. Madsen IG, Gimsing P, Schodt FV. Primary (AL) amyloidosis with gastrointestinal involvement. *Scand J Gastroenterol*. 2009; 44: 708-711.
7. Ali MF, Patel A, Muller S, Friedel D. Rare presentation of primary (AL) amyloidosis as gastrointestinal hemorrhage without systemic involvement. *World J Gastrointest Endosc*. 2014; 6: 144-147.
8. Wechalekar AD, Schonland SO, Kastiris E, Gillmore JD, Dimopoulos MA, Lane T, et al. A European collaborative study of treatment outcomes in 346 patients with cardiac stage III AL amyloidosis. *Blood*. 2013; 121: 3420-3427.

## Hombre de 31 años con dolor abdominal, diarrea y síndrome constitucional

Beatriz Vélez-Gómez, Francisco Ruiz-Ruiz, Leire Ainz-Gómez, Pablo Baena-Palomino, Ignacio Marín-León  
Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla. España

Recibido: 04/12/2016  
Aceptado: 13/02/2017  
En línea: 30/04/2017

Citar como: Vélez-Gómez B, Ruiz-Ruiz F, Ainz-Gómez L, Baena-Palomino P, Marín-León I. Hombre de 31 años con dolor abdominal, diarrea y síndrome constitucional. Rev Esp Casos Clin Med Intern (RECCMI). 2017 (Abr); 2(1): 9-11.

Autor para correspondencia: Beatriz Vélez Gómez. [bvelezgo@gmail.com](mailto:bvelezgo@gmail.com)

### Palabras clave

- ▷ Sarcoidosis extrapulmonar
- ▷ Enfermedad gastrointestinal
- ▷ Granulomas

### Keywords

- ▷ *Extrapulmonary sarcoidosis*
- ▷ *Gastrointestinal disease*
- ▷ *Granulomas*

### Resumen

Varón de 31 años con dolor abdominal paroxístico de 2 meses de evolución y cuadro diarreico. Las pruebas complementarias realizadas pusieron de manifiesto la presencia de múltiples adenopatías, esplenomegalia, lesiones focales hipodensas en hígado y bazo, así como una masa intraasa en íleon terminal. Finalmente se establece el diagnóstico de sarcoidosis con afectación principalmente digestiva. Existen pocos casos descritos en la literatura científica de sarcoidosis gastrointestinal. Para el diagnóstico es necesario una sospecha clínica alta, y éste se establece dentro de un contexto clinicoradiológico y anatomopatológico, excluyendo otras causas de granulomatosis.

### Abstract

*A 31-year-old male with paroxysmal abdominal pain of 2 months of evolution and diarrhea. The complementary tests revealed the presence of multiple lymphadenopathy, splenomegaly, hypodense focal lesions in the liver and spleen, as well as an intra-ileum mass in the terminal ileum. Finally the diagnosis of Sarcoidosis with mainly digestive affection is established. There are few cases described in the scientific literature of gastrointestinal Sarcoidosis. A high clinical suspicion is necessary for the diagnosis, and this is established within a clinical-radiological and anatomopathological context, excluding other causes of granulomatosis.*

### Puntos destacados

- ▷ Se presenta el caso de una sarcoidosis con afectación hepática, ileal y adenopática, con una forma de presentación poco habitual, consistente en un cuadro gastrointestinal; son pocos los casos descritos en la literatura científica. Permite hacer énfasis en que la afectación digestiva con asociación de otros órganos y dérmica debe abrir las opciones diagnósticas a patología sistémica.

### Introducción

Se expone el caso de una sarcoidosis con afectación hepática, ileal y adenopática, con una forma de presentación poco habitual, que consiste en un cuadro gastrointestinal; son pocos los casos descritos en la literatura científica.

Permite hacer énfasis en que la afectación digestiva con asociación de otros órganos y dérmica que debe abrir las opciones diagnósticas a patología sistémica.

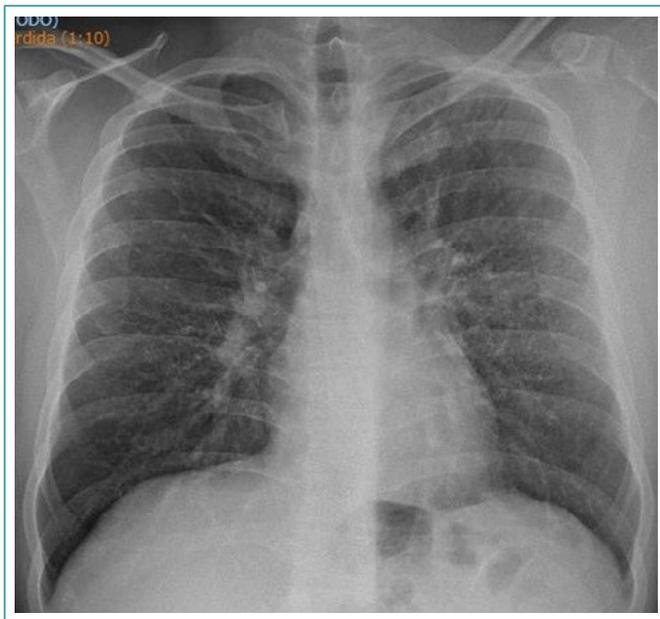
### Historia clínica

Se presenta el caso de un hombre de 31 años, alérgico al naproxeno y fumador de unos 2-3 cigarrillos/día. No realizaba ningún tratamiento de manera habitual. Acudió a Urgencias por dolor en hemiabdomen derecho de 2 meses de evolución de forma paroxística con reagudizaciones, siendo éstas más frecuentes en días previos. Se irradiaba a cuadrante periumbilical y no se modificaba con la ingesta. No había presentado fiebre y el dolor se acompañaba de náuseas sin vómito, pérdida de 3-4 kg y deposiciones diarreicas sin productos patológicos.

La exploración física puso de manifiesto un buen estado general, estando el paciente consciente, orientado y colaborador. A la exploración abdominal presentaba dolor en hemiabdomen derecho sin focalizar con signo de Blumberg positivo, sin masas ni visceromegalias y con ruidos hidroaéreos presentes. Además se objetivaron numerosas lesiones dérmicas papulosas eritematosas no pruriginosas en la espalda. El resto de la exploración por aparatos resultó sin hallazgos.

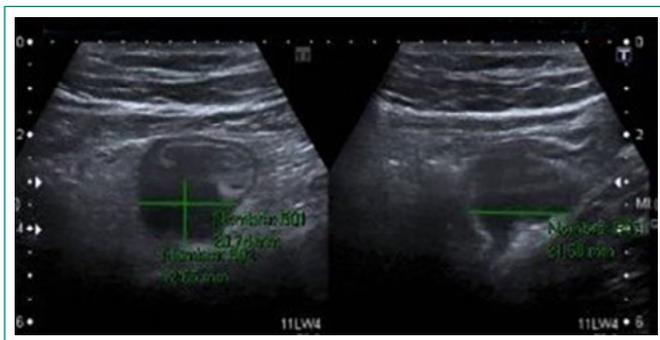
## Pruebas complementarias

- Analítica general: bioquímica sanguínea, hemograma, coagulación y elemental de orina normal. A destacar fibrinógeno de 4,4 g/l (1,5-4).
- Radiografía (Rx) abdominal: sin alteraciones.
- Rx de tórax (**Figura 1**): se observaba un patrón intersticial difuso, sin adenopatías ni otros hallazgos.



**Figura 1.** Radiografía PA de tórax. Patrón intersticial difuso. Sin adenopatías hiliares

- Ecografía de abdomen (**Figura 2**): esplenomegalia homogénea de 15 cm además de una colección adyacente en la unión de íleon terminal con el ciego, de 21 x 13 x 20 mm de diámetro, que se acompañaba de aumento de ecogenicidad de la grasa adyacente y dolor selectivo a la presión con la sonda ecográfica.

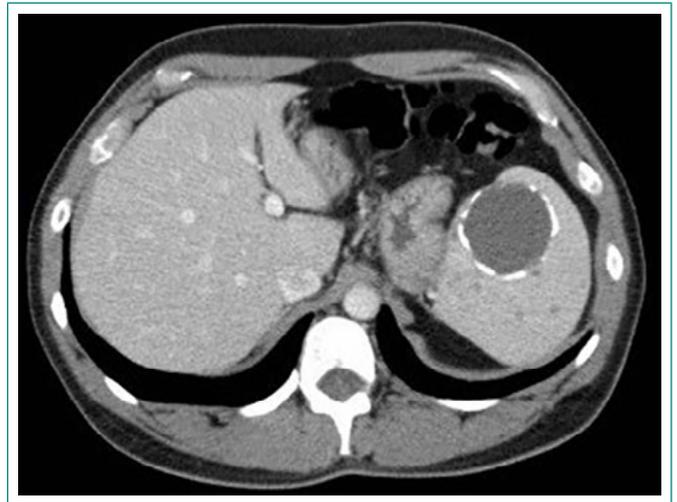


**Figura 2.** Ecografía de abdomen. Colección en FID de 21 x 13 x 20 mm de diámetro, que se acompaña de aumento de ecogenicidad de grasa adyacente

Ante estos hallazgos se continúa el estudio diagnóstico, tomando como signos guía la asociación de lesión en íleon, las adenopatías sistémicas y el patrón intersticial pulmonar y hepático.

- Tomografía (TC) de abdomen (**Figura 3**): esplenomegalia; se visualiza una formación quística de paredes calcificadas en el margen superior en probable relación con quiste hidatídico, sin descartar la posibilidad de quiste

traumático. También se observaba la existencia de múltiples lesiones focales hipodensas en parénquima esplénico y hepático. En fosa ilíaca derecha se visualizaba un asa de íleon terminal con engrosamiento mural asimétrico hipercaptante y retracción de la pared que sugería una LOE en su interior. Además, adenopatías de tamaño significativo a nivel mesentérico.



**Figura 3.** TC de abdomen. Quiste esplénico de paredes calcificadas. Lesiones focales hipodensas en hígado y bazo

- Analítica reglada: ligera elevación de la proteína C reactiva (PCR) de 10,5 mg/l (0-5). Enzima convertidora de angiotensina (ECA) de 98 U/l (18-55). Hipogammaglobulinemia a expensas de IgG e IgA con valores de 659 mg/dl (700-1.600) y 47,9 mg/dl (70-400), respectivamente. Marcadores tumorales: Ca 19.9: 187,7 U/ml (0-37) y Ca 125: 45,9 U/ml (0-35).
- Serologías de virus hepatotropos, VIH y sífilis: negativas.
- Serología de equinococos mediante hemaglutinación: negativa.
- Mantoux: positivo.
- Pruebas funcionales respiratorias y difusión CO: normal.

Llegados a esta situación, se solicitaron varias pruebas complementarias que resultaron diagnósticas; se comenzó por biopsia hepática y colonoscopia para biopsia de íleon.

- Colonoscopia completa con ileoscopia amplia (15-20 cm): íleon con marcada hiperplasia linfoide. A unos 4-5 cm antes de válvula ileocecal, se observó una de las paredes rectificadas con mucosa más congestiva, apreciándose una erosión fibrinosa. Se tomaron muestras y se enviaron a microbiología y estudio histológico.
- Biopsia con aguja gruesa (BAG) hepática para toma de muestras.

## Diagnóstico diferencial

- Enfermedades granulomatosas son las que se postulan en primer lugar, como la sarcoidosis y la tuberculosis (TBC) con afectación extrapulmonar.
- Enfermedades inflamatorias intestinales (EII): enfermedad de Crohn y la colitis ulcerosa.
- Tumor carcinoide para lo que se solicitó estudio de catecolaminas en orina de 24 horas que resultó negativo.
- Enfermedad de Whipple, lepra y enteritis por *Histoplasma capsulatum*, aunque su frecuencia es muy baja y no suelen ocasionar afectación hepática ni esplénica.
- Brucelosis, infecciones por hongos, fiebre Q, afectación hepática por medicamentos, colangitis biliar primaria y enfermedad de Hodgkin<sup>1,2</sup>.

## Diagnóstico final

El resultado del estudio histopatológico determinó la ausencia de infiltración por carcinoma. Únicamente se apreció tejido de granulación en la mucosa ileal. Los estudios microbiológicos realizados fueron negativos, incluyendo tinción de Ziehl-Neelsen, cultivo de micobacterias y cultivo convencional.

El estudio histológico de la biopsia hepática se informó como compatible con hepatitis granulomatosa no necrotizante, de tipo sarcoideo, con parénquima con arquitectura conservada y ausencia de fibrosis. Las pruebas microbiológicas resultaron también negativas.

Ante estos resultados, el diagnóstico final fue el de sarcoidosis sistémica con afectación dérmica, hepática, ileal, ganglionar y probablemente pulmonar. La exploración oftálmica y la ecografía cardíaca fueron normales.

Se inició tratamiento con deflazacort, 1 mg/kg/día, previa profilaxis de TBC con isoniazida, 900 mg/12 h durante 1 mes. Al no confirmarse la serología de hidatidosis, se decidió no realizar tratamiento con mebendazol. La evolución fue excelente con ganancia de peso, normalización de ECA, desaparición de los síntomas digestivos, las lesiones dérmicas y normalización del patrón radiológico pulmonar.

## Discusión

La sarcoidosis es una enfermedad granulomatosa multisistémica de etiología desconocida que se caracteriza histológicamente por la presencia de granulomas no caseificantes. El órgano más frecuentemente afectado es el pulmón y sólo el 30% presenta una forma extrapulmonar, los órganos más afectados son la piel, los ojos, el sistema reticuloendotelial, el musculoesquelético, las glándulas exocrinas, el corazón, el riñón y el sistema nervioso central.

El diagnóstico de sarcoidosis se establece en un contexto clinicoradiológico y anatomopatológico, ya que no existe ningún dato patognomónico. Tan sólo existen tres formas de presentación clínica que son diagnósticas de por sí: síndrome de Löfgren (eritema nodoso, adenopatías hiliares, poliartralgia migratoria y fiebre), síndrome de Heerfordt (fiebre uveoparotídea) y la presencia de adenopatías hiliares bilaterales sin causa alternativa<sup>3,4</sup>.

La afectación gastrointestinal se produce sólo en el 1% de los casos. Dentro de ésta, la afectación hepática se da en el 5-15%, mientras que la afectación

intestinal únicamente en el 0,1-0,9%. La mayoría de los casos de sarcoidosis intestinal y/o hepática se producen en la 5.<sup>a</sup>-6.<sup>a</sup> décadas de la vida, y en la mitad de ellos existe, además, afectación multisistémica. Las manifestaciones clínicas no son específicas y pueden confundirse con EII. La forma de presentación más común suele ser un cuadro diarreico con heces sanguinolentas con dolor abdominal tipo cólico. Además, se puede acompañar de pérdida de peso, anorexia y fiebre. La prueba diagnóstica de elección es la endoscopia digestiva con toma de biopsia. Los hallazgos macroscópicos más comunes de ésta son lesiones submucosas nodulares. En la TC de abdomen, habitualmente se encuentran adenopatías y/o lesiones hipodensas hepáticas<sup>1,2,5</sup>.

La forma de presentación con afectación hepática más frecuente cursa asintomática, y se halla únicamente ligera elevación de fosfatasa alcalina y GGT. El dolor abdominal y prurito se observa en el 15% de los casos y la hepatomegalia en menos del 15%. La ECA puede estar elevada, pero no es útil para el diagnóstico<sup>3,6</sup>.

La decisión para tratar la sarcoidosis gastrointestinal depende de la actividad y el grado de la enfermedad. Para los pacientes sintomáticos y con inflamación granulomatosa importante en el estudio histológico, el tratamiento de elección son los glucocorticoides (prednisona 30-40 mg/día y, posteriormente, disminuir a 10-15 mg/día según respuesta clínica)<sup>1,2</sup>. Como alternativa a los glucocorticoides, en el caso de la afectación hepática, puede utilizarse metotrexato. El trasplante hepático es excepcional.

La evaluación de una adecuada respuesta al tratamiento se establece mediante la respuesta clínica y radiológica de la enfermedad<sup>1</sup>.

## Bibliografía

1. King TE Jr. Extrapulmonary manifestations of sarcoidosis. En: Uptodate, Flaherty R, Hollingsworth MD (Ed.). Consultado el 5 de octubre de 2016.
2. Thermann P, Dollinger MM. Extrapulmonary sarcoidosis: gastrointestinal involvement, case report and review of literatura. *Z Gastroenterol*. 2016; 54(03): 238-244.
3. Soto-Gómez N, Peters JI, Nambiar AM. Diagnosis and Management of Sarcoidosis. *Am Fam Physician*. 2016 May 15; 93(10): 840-850.
4. Modaresi Esfeh J, Culver D, Plesec T, John B. Clinical presentation and protocol for management of hepatic sarcoidosis. *Expert Rev Gastroenterol Hepatol*. 2015 Mar; 9(3): 349-358.
5. Vanderhulst J. Gastric sarcoidosis: rare presentation of a rare disease. *Acta Clin Belg*. 2015 Feb; 70(1): 58-60.
6. Heinle R, Chang C. Diagnostic criteria for sarcoidosis. *Autoimmun Rev*. 2014 Apr-May; 13(4-5): 383-387.

## Trombosis venosa profunda de miembro superior, embarazo y trombofilia múltiple

Eva Cervilla-Muñoz, Pablo Demelo-Rodríguez, Alejandra García-García, Lucía Ordieres-Ortega, Jorge del-Toro-Cervera  
Unidad de Enfermedad Tromboembólica Venosa. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid. España

Recibido: 17/12/2016  
Aceptado: 20/02/2017  
En línea: 30/04/2017

**Citar como:** Cervilla-Muñoz E, Demelo-Rodríguez P, García-García A, Ordieres-Ortega L, del-Toro-Cervera J. Trombosis venosa profunda de miembro superior, embarazo y trombofilia múltiple. Rev Esp Casos Clin Med Intern (RECCMI). 2017 (Abr); 2(1): 12-14.

Autor para correspondencia: Eva Cervilla Muñoz. [cermuneva@gmail.com](mailto:cermuneva@gmail.com)

### Palabras clave

- ▷ Embarazo
- ▷ Trombosis
- ▷ Anticoagulantes
- ▷ Extremidades superiores

### Keywords

- ▷ Pregnancy
- ▷ Thrombosis
- ▷ Anticoagulants
- ▷ Upper extremity

### Resumen

Se expone el caso de una gestante de 11 semanas con historia previa de enfermedad tromboembólica venosa (ETE) de repetición que acude por un episodio de trombosis venosa profunda (TVP) de miembro superior izquierdo, a pesar de encontrarse recibiendo tratamiento anticoagulante con buen cumplimiento terapéutico. En el estudio realizado se diagnostica una trombofilia de alto riesgo. Se discute el manejo terapéutico que se llevó a cabo en esta paciente y los aspectos más destacados de la anticoagulación en la embarazada con trombofilia.

### Abstract

We present the case of a 11-week pregnant woman with previous history of recurrent venous thromboembolic disease consulting for a new episode of deep vein thrombosis despite anticoagulation and adequate therapeutic compliance. She is diagnosed of a high risk thrombophilia. It is discussed the therapeutic management and the most important aspects of anticoagulation in a pregnant woman with thrombophilia.

### Puntos destacados

- ▷ La incidencia de trombosis venosa aumenta durante el embarazo, especialmente en pacientes con antecedentes de enfermedad tromboembólica venosa y trombofilias. El tratamiento de elección son las heparinas de bajo peso molecular.
- ▷ La suma de varias trombofilias menores se considera una trombofilia de alto riesgo e incrementa de forma significativa el riesgo de padecer un episodio de enfermedad tromboembólica venosa y trombofilias.
- ▷ La presencia de trombosis venosa profunda de extremidades superiores en embarazadas se describe con frecuencia como complicación del síndrome de hiperestimulación ovárica.

## Introducción

La incidencia de ETEV se incrementa durante el embarazo en comparación con mujeres no embarazadas debido a las modificaciones que la propia gestación condiciona sobre el organismo<sup>1</sup>. La terapia anticoagulante durante el embarazo se utiliza con frecuencia, tanto en prevención como tratamiento de eventos trombóticos. La elección adecuada de anticoagulantes en mujeres embarazadas puede ser complicada debido a los potenciales riesgos maternos y fetales que conlleva.

## Historia clínica

Se presenta el caso de una mujer de 29 años, embarazada de 11 semanas, que acude al Servicio de Urgencias por dolor en la región supraclavicular y aumento progresivo del perímetro en miembro superior izquierdo (MSI) de 2 semanas de evolución.

Había sufrido dos episodios de TVP en miembro inferior derecho (MID). Ambos episodios fueron provocados, el primero de ellos en relación con la toma de anticonceptivos orales y el segundo tras un accidente de tráfico. Posteriormente presentó un tercer episodio de TVP en MID no provocada, además de dos episodios de trombosis venosa superficial (TVS) en MID. La paciente se encontraba en tratamiento con acenocumarol, desde el último episodio de TVP, que sustituyó por tinzaparina (175 UI/kg) tras la confirmación del embarazo, asegurando adecuado cumplimiento terapéutico.

## Exploración física

Destacaba un aumento del diámetro del MSI de unos 3 cm con respecto al contralateral y mayor tumefacción de la región supraclavicular, asociando ede-

ma, eritema, aumento de la temperatura local y dolor a la palpación. El resto de la exploración física no mostraba hallazgos relevantes.

## Pruebas complementarias

A su llegada a Urgencias se objetivó un dímero-D elevado de 755 ng/ml (tiempo de protrombina 12,4 s, INR 1,12, APTT 32,7 s). No se objetivaron otras alteraciones relevantes en el resto de los parámetros de laboratorio. Se realizó una ecografía Doppler de miembros superiores confirmando la ausencia de flujo y de colapso, con las maniobras de compresión, de la vena yugular común izquierda y subclavia en toda su extensión. Se realizó posteriormente un estudio de trombofilia que reveló heterocigosis para la mutación del factor V de Leiden y el gen 20210 de la protrombina, así como mutación del factor XII 46 C/T. Los anticuerpos antifosfolípidos y estudio de mutación JAK-2 fueron negativos.

## Diagnóstico

Trombosis venosa profunda en vena yugular común izquierda y vena subclavia en una gestante de 11 semanas. Enfermedad tromboembólica venosa de repetición por trombofilia mayor (mutación heterocigota múltiple: factor V de Leiden, gen 20210 de la protrombina y mutación del factor XII 46 C > T).

## Tratamiento y evolución

Dado que la paciente presentó un episodio de TVP a pesar de adecuada anticoagulación y cumplimiento terapéutico, se decidió iniciar tratamiento con enoxaparina incrementando la dosis ajustada al peso de la paciente en un 25% y se añadió al tratamiento ácido acetilsalicílico. Se decidió la administración en una única dosis diaria de heparina de bajo peso molecular (HBPM) por preferencia de la paciente. Se realizó una determinación posterior de niveles de anti-Xa (niveles pico 0,9). No se realizaron ajustes de dosis a medida que avanzó el embarazo ni otras determinaciones de niveles de anti-Xa. Durante el ingreso hospitalario, la paciente presentó una evolución favorable con disminución progresiva de la tumefacción en MSI y el dolor; se comprobó previamente al alta la estabilidad de la trombosis mediante la realización de una nueva ecografía Doppler.

## Discusión

La ETEV durante el embarazo es una causa importante de morbimortalidad (complica entre 1-1,5 por cada 1.000 embarazos y la embolia de pulmón es la séptima causa de mortalidad materna)<sup>1</sup>. El embarazo condiciona un estado de hipercoagulabilidad por modificaciones en los factores de la coagulación y los sistemas fibrinolíticos<sup>1</sup>. Además, existe una mayor estasis venosa en extremidades inferiores debido a la compresión venosa provocada por el útero grávido. Todo esto favorece una mayor susceptibilidad a la formación de trombos durante el embarazo y el periodo puerperal.

El factor de riesgo más importante para una embarazada de sufrir un evento venoso trombótico es haber experimentado uno previo, y el segundo factor de riesgo más destacable es padecer una trombofilia. Entre las trombofilias más importantes destacan las de bajo riesgo (mutación del factor V de Leiden o del gen de la protrombina G20210A en heterocigosis, déficit de proteína C y déficit de proteína S) y las de alto riesgo (mutación del factor V de Leiden o del gen

de la protrombina en homocigosis, déficit de antitrombina o la coexistencia de dos trombofilias menores a la vez)<sup>2</sup>. La necesidad de emplear terapia anticoagulante como profilaxis de ETEV en mujeres embarazadas debe basarse en el análisis conjunto del tipo de trombofilia, los antecedentes de TVP o embolia de pulmón y la historia familiar de ETEV<sup>3</sup>.

En el caso de diagnosticarse un episodio de TVP o embolia de pulmón (EP) en una mujer embarazada, el fármaco anticoagulante más recomendado son las HBPM. Los antagonistas de la vitamina K pueden atravesar la placenta y son teratogénos por lo que su uso en embarazadas está contraindicado<sup>3</sup>. Los nuevos anticoagulantes orales carecen por el momento de estudios de seguridad en gestantes, por lo que debe evitarse su uso<sup>3</sup>. Cuando se emplea HBPM se recomienda el ajuste de dosis según el peso. A pesar de que a medida que avanza el embarazo se producen cambios en el peso, el volumen de distribución o filtrado glomerular, la necesidad de ajuste de la dosis es controvertida; algunos autores apoyan la necesidad de ajustes progresivos de dosis en función del aumento del peso<sup>4</sup>, mientras que otros estudios han demostrado que pocas mujeres requieren ajuste de dosis a lo largo del embarazo. De la misma forma, no se ha demostrado un mayor riesgo de recurrencia con la administración de HBPM una vez al día frente a la pauta de dos veces al día<sup>5,6</sup>. La determinación de niveles de anti-Xa de forma rutinaria para monitorización de la eficacia de la terapia anticoagulante no está indicada, dado el elevado coste de la prueba y la ausencia de estudios que demuestren que el ajuste de dosis en relación a su determinación incrementa la seguridad, eficacia o disminución de complicaciones hemorrágicas<sup>3,7</sup>. En este caso, se decidió mantener la misma dosis de HBPM a medida que avanzó el embarazo. Se realizó una única determinación de niveles de anti-Xa a los 5 días del inicio del tratamiento y éste se encontró en rango adecuado, por tanto, no se llevaron a cabo mediciones adicionales, ante la escasa evidencia descrita del beneficio en su monitorización. Cabe destacar que no se produjeron complicaciones hemorrágicas ni nuevos eventos trombóticos en el seguimiento.

Ante una recurrencia, a pesar de tratamiento anticoagulante correcto, se recomienda evaluar varios aspectos. En primer lugar, se debe confirmar que se trata de un verdadero episodio de trombosis, ya que éste puede confundirse fácilmente con un síndrome posttrombótico, asegurar el adecuado cumplimiento terapéutico y que la paciente se encontraba recibiendo dosis adecuada de anticoagulante (INR en rango en caso de antagonistas de la vitamina K o correcta dosis de HBPM ajustada al peso). Además, deberá descartarse situaciones que aumenten el riesgo de recurrencia como una enfermedad tumoral subyacente o un síndrome antifosfolípido. Aunque no hay evidencia en el tratamiento óptimo en estos casos, se recomienda el de la recurrencia con HBPM, incrementando la dosis en un 25% o añadir ácido acetilsalicílico al tratamiento<sup>8,9</sup>. En el manejo terapéutico del caso descrito y, ante el elevado riesgo trombótico que presentaba la paciente, se decidió la combinación de ambas estrategias.

Por último, cabe mencionar que la TVP en extremidades superiores es una entidad poco frecuente (aproximadamente 14/10<sup>5</sup> ingresos hospitalarios, 10% de todas las TVP). Se pueden clasificar en primarias o secundarias. Las primarias pueden ser idiopáticas (síndrome de Paget-Schroetter) o encontrarse en relación con la compresión de la vena subclavia a su salida por el óperculo torácico<sup>10</sup>. Las secundarias se asocian al empleo de catéteres venosos centrales, traumatismos, cáncer, embarazo o la presencia de trombofilias, entre otros. Se han publicado numerosos casos de TVP de extremidades superiores en mujeres embarazadas especialmente en relación con técnicas de reproducción asistida, como complicación de un síndrome de hiperestimulación ovárica, siendo frecuente la afectación de localizaciones atípicas como la vena yugular o subclavia<sup>11</sup>. Al contrario que los casos descritos hasta el momento, la paciente de este caso no había sido sometida a ninguna técnica de reproducción asistida y probablemente el evento trombótico se encuentre en relación con la trombo-

filia múltiple que presentaba. El manejo y tratamiento de las TVP de miembros superiores (MMSS) es similar al de las TVP de miembros inferiores (MMII)<sup>12</sup>. No obstante, al contrario que en las TVP de MMII, el valor predictivo negativo del dímero-D no es tan fiable, por lo que no debe emplearse para descartar la existencia de una TVP de MMSS. Si la sospecha clínica es alta, deberán llevarse a cabo pruebas de imagen para confirmarla<sup>12</sup>.

## Conclusiones

El manejo de la ETEV en la embarazada es, en ocasiones, complejo. El empleo de terapia anticoagulante está ampliamente extendido pero no exento de riesgo de complicaciones, tanto para la madre como para el feto. Las HBPM representan el anticoagulante más recomendado por su perfil de seguridad y menores efectos adversos. La dosis debe individualizarse considerando los factores de riesgo y comorbilidades asociadas.

## Bibliografía

---

1. Ferrer F, Oyarzún E. Venous thromboembolism during pregnancy. *Rev Med Clin Condes*. 2014; 25(6): 1004-1018.
2. Khan S, Dickerman JD. Hereditary thrombophilia. *Thromb J*. 2006; 4: 15.
3. Bates SM, Greer IA, Middeldorp S, Veenstra DL, et al. VTE, thrombophilia, antithrombotic therapy, and pregnancy: Antithrombotic. Therapy and Prevention of Thrombosis, 9<sup>th</sup> ed. American College of Chest Physicians Evidence-Based Clinical Practice Guidelines. *Chest*. 2012; 141(2 Suppl): e691S-e736S.
4. Crowther MA, Spitzer K, Julian J, Ginsberg J, et al. Pharmacokinetic profile of a low-molecular weight heparin (reviparin) in pregnant patients. A prospective cohort study. *Thromb Res*. 2000; 98(2): 133-138.
5. Knight M, UKOSS. Antenatal pulmonary embolism: risk factors, management and outcomes. *BJOG*. 2008; 115(4): 453-461.
6. Voke J, Keidan J, Pavord S, Spencer HN, et al. The management of antenatal venous thromboembolism in the UK and Ireland: a prospective multicentre observational study. *Br J Haematol*. 2007; 139(4): 545-558.
7. Rodie VA, Thomson AJ, Stewart FM, Quinn AJ, et al. Low molecular weight heparin for the treatment of venous thromboembolism in pregnancy: a case series. *BJO*. 2002; 109(9):1020-1024.
8. Kearon C, Akl EA, Omelas J, Blaivas A, Jiménez D, et al. Antithrombotic therapy for VTE Disease: CHEST Guideline and Expert Panel Report. *Chest*. 2016 Feb; 149(2): 315-352.
9. Tachil J. Recurrent venous thromboembolism while on anticoagulant therapy. *Blood Rev*. 2012 Jul; 26(4): 175-181.
10. Ijaopo R, Oguntolu V, Dcosta D, Gamham A, et al. A case of Paget-Schroetter syndrome (PSS) in a young judo tutor: a case report. *J Med Case Rep*. 2016; 10: 63.
11. Mor YS, Schenker JG. Ovarian hyperstimulation syndrome and thrombotic events. *Am J Reprod Immunol*. 2014; 72(6): 541-548.
12. Grant JD, Stevens SM, Woller SC, Lee EW, Kee ST, et al. Diagnosis and management of upper extremity deep-vein thrombosis in adults. *Thromb. Haemost*. 2012; 108(6): 1097-1108.

## Timoma: una patología a tener en cuenta en el estudio de la anemia

Rosa-Eva Bautista-Alonso, Miguel González-Sánchez<sup>1</sup>, Ángela Juez-Jiménez<sup>2</sup>, María Amparo Vicente-Altobás, Natalia Espinosa-Lara<sup>3</sup>  
 Servicio de Medicina Interna. <sup>1</sup>Servicio de Neurología. <sup>2</sup>Servicio de Cardiología. <sup>3</sup>Servicio de Hematología  
 Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza. España

Recibido: 18/11/2016  
 Aceptado: 20/02/2017  
 En línea: 30/04/2017

Citar como: Bautista-Alonso RE, González-Sánchez M, Juez-Jiménez A, Vicente-Altobás MA, Espinosa-Lara N. Timoma: una patología a tener en cuenta en el estudio de la anemia. Rev Esp Casos Clin Med Intern (RECCMI). 2017 (Abr); 2(1): 15-18.

Autor para correspondencia: Rosa Eva Bautista Alonso. [rosaeva88@hotmail.com](mailto:rosaeva88@hotmail.com)

### Palabras clave

- ▷ Aplasia pura de células rojas
- ▷ Eritroblastopenia
- ▷ Timoma
- ▷ Anemia

### Keywords

- ▷ Pure red cell aplasia
- ▷ Erythroblastopenia
- ▷ Thymoma
- ▷ Anemia

### Resumen

La aplasia pura de células rojas (APCR) es una anemia aislada secundaria a la insuficiencia de eritropoyesis de patogénesis desconocida. Es un trastorno raro sin preferencia por edad o sexo. Se presenta un caso de APCR secundario al timoma; un tipo de aplasia adquirida que debe sospecharse en casos de anemia normocítica normocromática con reticulocitopenia. El diagnóstico se confirma por la ausencia de eritroblastos en la médula ósea. El tratamiento consiste en timectomía, y a veces tratamiento corticoide o inmunosupresor. El diagnóstico diferencial de la APCR como complicación hematológica de algunas enfermedades autoinmunitarias incluye a éstas.

### Abstract

*Pure red cell aplasia is isolated anemia secondary to erythropoiesis failure whose pathogenesis is not exactly known. It is a rare disorder that affects any age group and both sexes equally. We present a case of APCR secondary to thymoma, a type of acquired aplasia that should be suspected in case we find a normocytic normochromic anemia with reticulocytopenia, whose diagnosis is confirmed by the absence of erythroblasts in the bone marrow, and whose treatment consists of thymectomy, requiring sometimes corticoid or immunosuppressive treatment. The APCR may also be a haematological complication of several autoimmune diseases, so it is important to consider them in the differential diagnosis.*

### Puntos destacados

- ▷ Una anemia normocítica normocromática combinada con reticulocitopenia y ausencia de eritroblastos en médula ósea debe hacer pensar en una aplasia pura de células rojas.
- ▷ La sospecha clínica es básica en su diagnóstico dada su baja prevalencia.
- ▷ En el manejo de la aplasia pura de células rojas hay que excluir enfermedades subyacentes, ya que el tratamiento de la aplasia es el tratamiento específico de esa patología.

**Exploración física.** Presenta presión arterial de 95/52 mmHg, saturación de oxígeno basal del 100% y está afebril. Está consciente y orientada. Palidez mucocutánea, sin lesiones cutáneas ni orales visibles. Eupneica en reposo. No ingurgitación yugular ni adenopatías. Auscultación cardiopulmonar: rítmica a 116 latidos por minuto, sin soplos, normoventilación. Abdomen: blando, no doloroso, sin masas ni visceromegalias, peristaltismo conservado. Extremidades sin edemas.

### Historia clínica

**Enfermedad actual.** Mujer de 62 años que consulta por un cuadro de 4 meses de evolución de astenia y debilidad generalizada con intolerancia al ejercicio físico. No presenta pérdida ponderal, fiebre, clínica digestiva, respiratoria ni miccional asociadas.

**Antecedentes.** Lupus eritematoso sistémico (LES) estable en tratamiento con hidroxicloroquina, gastritis crónica autoinmunitaria e hipotiroidismo con tratamiento sustitutivo con levotiroxina.

### Pruebas complementarias

- Hemograma: leucocitos: 7.700, plaquetas: 150.000, hemoglobina 3,2 g/dl (13-18), hematocrito 9,3% (36-44), VCM 97,7 fl, reticulocitos 2.380 (18.000-158.000), porcentaje reticulocitos 0,25% (0,5-2). Extensión de sangre periférica: sin esquistocitos ni otras anomalías.
- Hemostasia: INR 1,06, Actividad protrombina 93%.
- Bioquímica: haptoglobina 131 (40-161), ácido fólico 19 ng/ml (6-20), vitamina B12 456 pg/ml (200-900), hierro 100 µg/dl (60-160), ferritina 674 ng/ml (20-300), LDH 196 UI/l (100-250). Perfil hepático, lipídico, función renal, iones séricos, hormonas tiroideas, PTH, cortisol: sin alteraciones. Proteinograma:

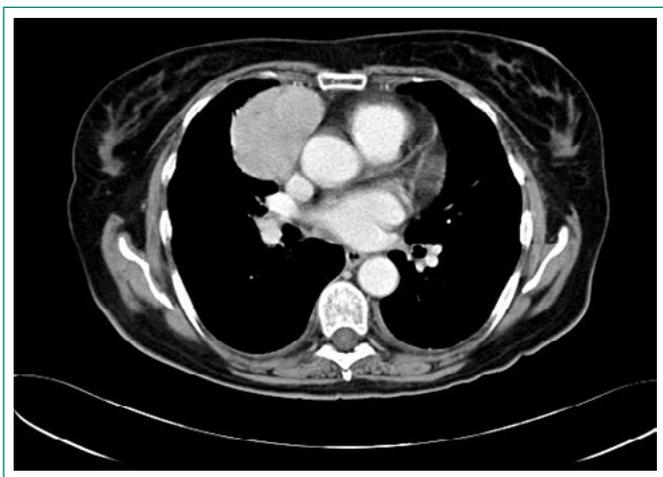
hipogammaglobulinemia. ANA y nDNA positivos en títulos similares a analíticas anteriores. Complemento (C3 y C4) y resto de anticuerpos sin alteraciones.

- Analítica de orina: sin proteinuria ni microalbuminuria, sedimento no patológico.
- Serologías: VIH, VHB, VHC, Lúes y parvovirus B19 negativas.
- Ecografía abdominal: hígado de características normales, sin lesiones. Vesícula, vías biliares y páncreas normales. Bazo homogéneo en el límite alto de la normalidad. Ambos riñones con quistes sinusales bilaterales, sin ectasia de vías. Aorta abdominal de calibre normal. Vejiga vacía.
- Radiografía torácica (**Figura 1**): masa mediastínica anterior derecha. Signos de bronconeumopatía crónica. Sin alteraciones parenquimatosas agudas.



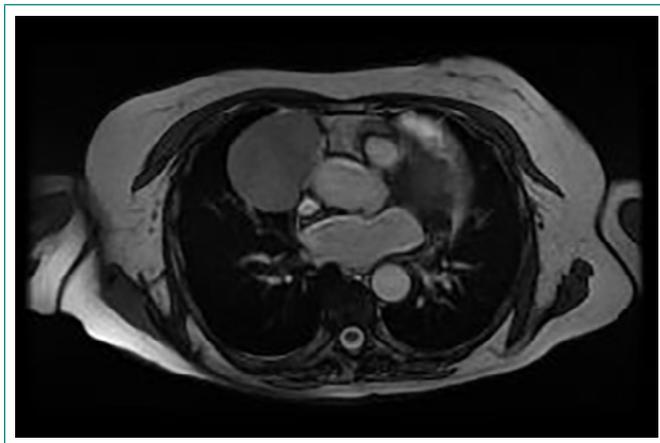
**Figura 1.** Radiografía torácica. Masa mediastínica anterior derecha

- Electrocardiograma: taquicardia sinusal a 117 lpm, eje 30°, sin alteraciones en repolarización.
- Tomografía computarizada toracoabdominopélvica (**Figura 2**): masa sólida mediastínica de 66 x 60 x 51 mm paracardíaca derecha, homogénea y bien delimitada, imposible de filiar. Alguna adenopatía en hilio derecho y mínimo derrame pericárdico en porción alta. Hígado, vesícula, vías biliares, páncreas, bazo y ambas suprarrenales normales. Riñón derecho normal, izquierdo con quistes sinusales. No líquido libre peritoneal ni otros hallazgos de interés.

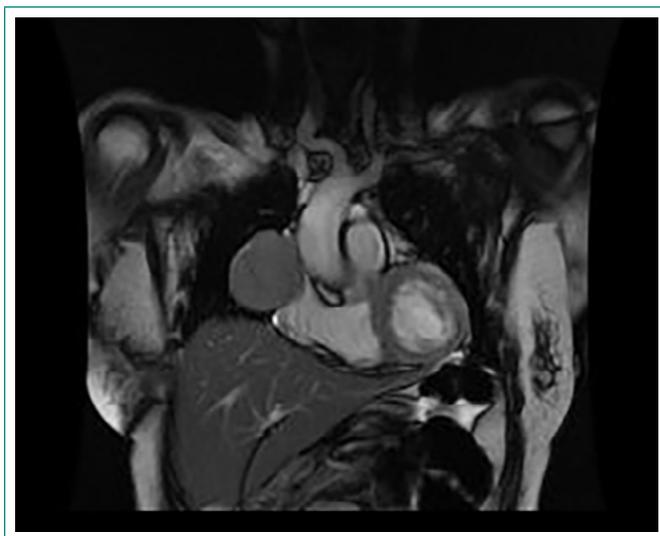


**Figura 2.** Tomografía computarizada torácica. Masa sólida mediastínica de 66 x 60 x 51 mm paracardíaca derecha, homogénea y bien delimitada

- Resonancia magnética (**Figura 3 y Figura 4**): masa de 62 x 48 x 53 mm en mediastino anterior prevascular derecho, de contornos bien definidos (encapsulada) con captación homogénea de contraste, sugestiva de timoma encapsulado no invasivo.



**Figura 3.** Resonancia magnética torácica, plano transversal. Timoma encapsulado no invasivo



**Figura 4.** Resonancia magnética torácica, plano coronal. Timoma encapsulado no invasivo

- Aspirado de médula ósea: práctica ausencia de la línea eritroide, sin apreciarse linfocitos de fenotipo anómalo ni rasgos displásicos.

## Evolución

Ante el hallazgo de anemia con volumen corpuscular medio (VCM) normal y reticulocitos disminuidos, se sospecha una alteración de la médula ósea. En primer lugar, se plantea el diagnóstico diferencial entre una afectación medular primaria o secundaria a otro proceso. Con los datos de la historia clínica y pruebas complementarias se pudo descartar las patologías más frecuentemente relacionadas con dicha afectación, como son la enfermedad renal crónica, las patologías endocrinas (hipotiroidismo/hipertiroidismo, hipopituitarismo, insuficiencia suprarrenal e hiperparatiroidismo) y las infec-

ciones especialmente víricas. Para el estudio de un origen primario la prueba fundamental fue el estudio de médula ósea, que objetivó una práctica ausencia de la línea eritroide, sugestivo de la existencia de una aplasia pura de células rojas.

Durante su ingreso, la paciente precisó transfusión de varios concentrados de hematies para mantener niveles de hemoglobina aceptables. Se realizó exéresis de la masa mediastínica de forma programada, cuya anatomía patológica evidenció un timoma de tipo AB con invasión microscópica de la cápsula (estadio II), por lo que está pendiente de evaluar la indicación de tratamiento radioterápico. En este momento, se encuentra en seguimiento para valorar la respuesta clínica a la timectomía, ya que si no existe remisión tras la intervención se deberá indicar tratamiento corticoideo o, si precisase, con otros inmunosupresores.

## Diagnóstico

Aplasia pura de células rojas adquirida secundaria a timoma.

## Discusión

La APCR adquirida es una causa poco frecuente de anemia que ocurre principalmente en adultos mayores. Ante el hallazgo de dicha patología, resulta indispensable el cribado de otros procesos subyacentes para diferenciar si se trata de una aplasia primaria o secundaria<sup>2</sup> (Tabla 1).

Entre las APCR secundarias cabe destacar las relacionadas con timomas. La incidencia de aplasia entre los pacientes con neoplasia tímica se estima en torno al 4%, y la incidencia de timoma entre los pacientes con aplasia es del 9%<sup>3</sup>. El mecanismo patogénico implicado se desconoce, pero se cree que se trata de un proceso mediado por células T. La aplasia puede preceder, coexistir o aparecer años después de la extirpación quirúrgica de un timoma, por lo que conviene hacer un seguimiento a largo plazo de estos pacientes.

Por otra parte, la APCR puede constituir una complicación hematológica de varias enfermedades autoinmunitarias, como LES<sup>4</sup>, artritis reumatoide, enfermedad mixta del tejido conjuntivo, síndrome de Sjögren o patología endocrina autoinmunitaria, entre otras. Puede ocurrir antes, durante o después de la aparición de la enfermedad autoinmunitaria y se encuentra típicamente mediada por anticuerpos que inhiben la eritropoyesis<sup>5</sup>. La triple asociación de APCR, LES y timoma es extremadamente rara, y se encuentra descrita en la literatura en contadas ocasiones<sup>6,7</sup>. La asociación de estos trastornos con otras enfermedades autoinmunitarias es, si cabe, menos frecuente, encontrando algún caso aislado relacionado con hipotiroidismo<sup>8</sup> o hipogammaglobulinemia<sup>9</sup>. El caso de esta paciente es excepcional, puesto que coexisten APCR, LES, timoma, hipogammaglobulinemia, hipotiroidismo y gastritis crónica autoinmunitaria. Se considera el timoma como causa principal de la APCR de la paciente al no objetivarse datos clínicos ni analíticos (complemento, niveles de anticuerpos...) sugestivos de actividad del LES, si bien es cierto que el contexto autoinmunitario es muy potente.

El tratamiento inicial de una APCR secundaria es el manejo de la etiología. En caso de ser secundaria a un timoma, se debe realizar una timectomía antes del inicio de cualquier tratamiento inmunosupresor, consiguiendo una eritropoyesis eficaz tras 4-8 semanas en el 30-40% de los pacientes. Todos los demás casos que no responden a timectomía o recurren necesitan tratamiento adicional con corticoides o inmunosupresores.

APCR primaria	APCR secundaria
Autoinmunitaria primaria	Timoma
Preleucémica	Neoplasias hematológicas: <ul style="list-style-type: none"> <li>• Leucemia linfocítica crónica</li> <li>• Linfoma Hodgkin y no-Hodgkin</li> <li>• Linfadenopatía autoinmunitaria</li> <li>• Mieloma múltiple</li> <li>• Macroglobulinemia de Waldenström</li> <li>• Leucemia mielomonocítica crónica</li> <li>• Mielofibrosis con metaplasia mieloide</li> <li>• Trombocitopenia esencial</li> <li>• Leucemia linfoblástica aguda</li> <li>• Leucemia eosinofílica crónica</li> </ul>
Idiopática	<p>Tumores sólidos:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Estómago</li> <li>• Mama</li> <li>• Vía biliar</li> <li>• Pulmón</li> <li>• Piel</li> <li>• Tiroides</li> <li>• Timo</li> <li>• Carcinoma de células renales</li> <li>• Sarcoma de Kaposi</li> </ul> <p>Infecciones:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• <i>Parvovirus B19</i></li> <li>• Virus de la inmunodeficiencia humana</li> <li>• Mononucleosis infecciosa</li> <li>• Hepatitis vírica</li> <li>• Citomegalovirus</li> <li>• Infecciones bacterianas</li> <li>• Leishmaniasis</li> </ul> <p>Enfermedades autoinmunitarias sistémicas o del tejido conjuntivo:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Lupus eritematoso sistémico</li> <li>• Artritis reumatoide</li> <li>• Enfermedad mixta del tejido conjuntivo</li> <li>• Insuficiencia glandular endocrina múltiple autoinmunitaria</li> <li>• Anemia hemolítica autoinmunitaria</li> <li>• Hepatitis autoinmunitaria</li> <li>• Colangitis esclerosante primaria</li> <li>• Enfermedad inflamatoria intestinal</li> </ul> <p>Insuficiencia renal grave</p> <p>Anemia hemolítica crónica</p> <p>Deficiencias nutricionales graves:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Déficit de vitamina B12</li> <li>• Déficit de riboflavina</li> <li>• Déficit de folato</li> </ul> <p>Embarazo</p> <p>Otros</p>

**Tabla 1.** Clasificación de la APCR adquirida según su etiología (modificado de Lipton JM, et al.<sup>2</sup>)

El tratamiento inmunosupresor se recomienda en todas las APCR primarias y en algunos casos de aplasias secundarias sin remisión espontánea tras un periodo corto de tiempo<sup>10</sup>. Los corticoides se consideran de primera línea, de-

biendo administrar prednisona, a dosis de 1 mg/kg/día, hasta que se induzca una remisión, que ocurre en el 40% de los casos. En pacientes que no responden al tratamiento corticoideo en 2-3 meses, se debe reducir la dosis hasta 20-30 mg diarios y considerar la asociación de un segundo inmunosupresor, generalmente ciclofosfamida o ciclosporina, aunque no existen ensayos clínicos aleatorizados comparando los distintos tratamientos con suficiente evidencia clínica, por lo que la decisión se deberá individualizar.

Por último, las transfusiones sanguíneas son fundamentales en el manejo de estos pacientes, especialmente en casos refractarios al tratamiento, que precisarán transfusiones periódicas junto con quelantes del hierro para minimizar las complicaciones de la sobrecarga de hierro.

Se ha observado una remisión espontánea hasta en el 10% de los casos, especialmente en los secundarios a fármacos, infección por *Parvovirus B19* o embarazo, requiriendo únicamente soporte transfusional. Dos tercios responden a la inmunosupresión, pero existe una alta tasa de recidivas al suspender el fármaco inmunosupresor, por lo que en la mayoría de los casos se considera una enfermedad crónica.

## Bibliografía

---

1. Young NS. Pure red cell aplasia. En: *Williams. Haematology*. 9.ª ed. Chapter 36. McGraw-Hill. 2016; 539-545.
2. Lipton JM, Glader B, Means RT. *Red cell aplasia: Acquired and congenital disorders. Wintrob's clinical haematology*. 13.ª ed. Chapter 39. 2014; 975-981.
3. Thompson CA, Steensma DP. Pure red cell aplasia associated with thymoma: clinical insights from a 50-year single-institution experience. *Br J Haematol*. 2006; 135: 405.
4. Habib GS, Saliba WR, Froom P. Pure red cell aplasia and lupus. *Semin Arthritis Rheum*. 2002; 31: 279.
5. Liu H, Ozaki K, Matsuzaki Y, et al. Suppression of haematopoiesis by IgG autoantibodies from patients with systemic lupus erythematosus (SLE). *Clin Exp Immunol*. 1995; 100: 480.
6. Duchmann R, Schwarting A, Poralia T, et al. Thymoma and pure red cell aplasia in a patient with systemic lupus erythematosus. *Scand J Rheumatol*. 1995; 24: 251-254.
7. Marmont AM, Bacigalupo A, Gualandi F, et al. Systemic lupus erythematosus complicated with thymoma and pure red cell aplasia (PCRA). CR of both complications following thymectomy and allogeneic haematopoietic SCT (HSCT), but persistence of antinuclear antibodies (ANA). *Bone Marrow Transplant*. 2014; 49: 982-983.
8. Fallahi S, Akbarian M, Dabiri S. Pure red cell aplasia as a presenting feature in systemic lupus erythematosus and association with thymoma, hypothyroidism and hypoparathyroidism: a case report and literature review. *Iran J Allergy Asthma Immunol*. 2014; 13: 138-143.
9. Briones J, Iruretagoyena M, Galindo H, et al. Thymoma associated with hypogammaglobulinaemia and pure red cell aplasia. *E Cancer Medical Science*. 2013; 7: 364.
10. Sawada K, Fujishima N, Hirokawa M. Acquired pure red cell aplasia: updated review of treatment. *British Journal of Haematology*. 2008; 142(4): 505-514.

## Síndrome de vena cava superior e insuficiencia cardíaca derecha refractaria: una complicación infrecuente tras la implantación de marcapasos

María-Belén Mateo-Ramírez<sup>1</sup>, Eduardo de-la-Fuente-Crespo<sup>1</sup>, Guillermo Eroles-Vega<sup>1</sup>, Iván Núñez-Gil<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario Severo Ochoa. Madrid. España

<sup>2</sup>Servicio de Cardiología Intervencionista. Hospital Clínico Universitario San Carlos. Madrid. España

Recibido: 02/12/2016

Aceptado: 19/02/2017

En línea: 30/04/2017

Citar como: Mateo-Ramírez MB, De-la-Fuente-Crespo E, Eroles-Vega G, Núñez-Gil I. Síndrome de vena cava superior e insuficiencia cardíaca derecha refractaria: una complicación infrecuente tras la implantación de marcapasos. Rev Esp Casos Clin Med Intern (RECCMI). 2017 (Abr); 2(1): 19-21.

Autor para correspondencia: María Belén Mateo Ramírez. [mbmateora@gmail.com](mailto:mbmateora@gmail.com)

### Palabras clave

- ▷ Insuficiencia cardíaca
- ▷ Refractaria
- ▷ Marcapasos
- ▷ Síndrome de vena cava superior

### Keywords

- ▷ Heart failure
- ▷ Resistant
- ▷ Pacemaker
- ▷ Superior cava vein syndrome

### Resumen

El síndrome de vena cava superior (SVCS) es una complicación rara tras la implantación de marcapasos (MP) endocavitarios<sup>1</sup>. Se presenta el caso de una paciente de 76 años con numerosos recambios de MP, que ingresó en nuestro servicio por síntomas compatibles con un cuadro de insuficiencia cardíaca derecha (ICD). Durante su hospitalización, el tratamiento diurético a dosis altas fue ineficaz en la resolución de los edemas y la disnea de la paciente. Se discute la peculiar etiología concreta del cuadro y las opciones terapéuticas.

### Abstract

*The superior vena cava syndrome is a rare complication after the implantation of endocavitary pacemakers<sup>1</sup>. We present a 76 year-old woman with multiple pacemaker replacements who was referred to our service of Internal Medicine with symptoms compatible with right heart failure. During her hospitalization, despite the high dose of diuretics, oedema and dyspnea persisted. We discuss the concrete etiology and the management options.*

### Puntos destacados

- ▷ Ante una insuficiencia cardíaca aparentemente refractaria a tratamiento y la presencia de un marcapasos se debería sospechar un síndrome de vena cava superior.
- ▷ Hay que recordar esta situación dado el incremento de colocación de marcapasos y desfibriladores en la medicina actual.

### Historia clínica

Una mujer de 76 años de edad ingresó en nuestro hospital por disnea de mínimos esfuerzos y edema generalizado, de instauración progresiva.

**Antecedentes personales:** hipotiroidismo autoinmunitario, hipertensión arterial, fibrilación auricular (FA) crónica y bloqueo auriculoventricular completo por el que se implantó MP bicameral (DDD), por primera vez, 25 años antes. Posteriormente requirió varias actuaciones sobre el MP: cambio de electrodos y generador por mal funcionamiento (1992); recolocación y posterior

cambio de generador por decúbito de éste (1996); recambio de MP por agotamiento de batería (2004); y cambio a MP monocameral VVIR (2013). En una de estas intervenciones no se pudo realizar el explante del cable del MP retirado, quedando la paciente con éste además del correspondiente al MP previo.

En 1997 presentó un derrame pericárdico que precisó pericardiocentesis evacuadora, y en 2007 y 2008, sendos episodios de insuficiencia cardíaca aguda.

Su tratamiento habitual consistía en un inhibidor de la enzima convertidora de angiotensina, un diurético del asa, digoxina, acenocumarol y levotiroxina.

**Exploración física:** Al ingreso, la presión arterial era de 170/90 mmHg, la frecuencia cardíaca de 70 latidos por minuto (ritmo de marcapasos), y la saturación de oxígeno por pulsioximetría del 89%. El examen clínico mostraba ingurgitación yugular, edema generalizado (facial, "en esclavina" y resto de pared torácica, en pared abdominal y en miembros inferiores). La auscultación cardíaca era arritmica con un soplo aórtico sistólico y otro sistólico mitral. Existía hipoventilación en todo el hemitórax derecho.

## Pruebas complementarias

- Electrocardiograma: FA a 89 latidos por minuto.
- Radiografía de tórax: derrame pleural derecho masivo, un cable con extremo en el ápex y otro cable con extremo en la aurícula derecha.
- Analítica sanguínea: creatinina 1,2 mg/dl (valor normal [VN]: 0,5-1,1 mg/dl), aclaramiento de creatinina de 62 ml/min (VN: > 60 ml/min/1,73 m<sup>2</sup>) y NT-proBNP de 1.449 pg/ml (VN: 0-738 pg/ml). El resto de la analítica, incluyendo hemograma, proteínas, perfil hepático y hormonas tiroideas fue normal.
- Ecocardiografía transtorácica (ETT): hipertrofia ventricular izquierda (VI) ligera, función sistólica del VI conservada, doble lesión aórtica e insuficiencia mitral ligeras.
- El líquido pleural obtenido por toracocentesis fue compatible con un trasudado.
- Debido a una mala respuesta a tratamiento diurético inicial a altas dosis, se solicitó TC de tórax que descartó tromboembolismo pulmonar; no obstante, se observó circulación colateral mediastínica, y aumento del calibre de las venas mamarias, ácigos, hemiacigos y suprahepáticas (Figura 1).

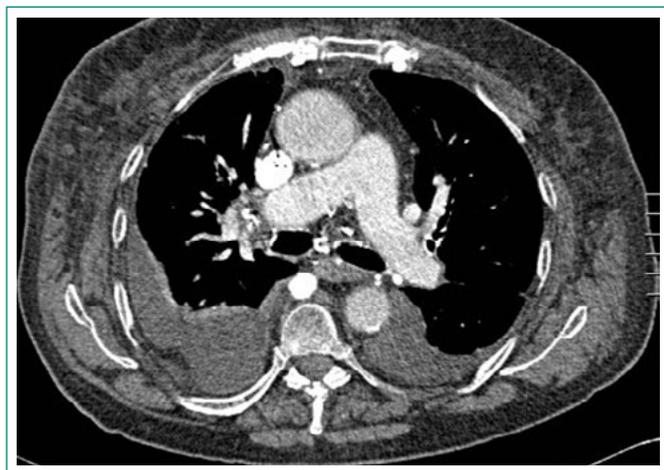


Figura 1. Circulación mediastínica colateral

- Ecocardiografía transesofágica: estenosis tricuspídea (ET) moderada. Se realizó cateterismo derecho que objetivó hipertensión pulmonar ligera y stop a nivel de vena cava superior, y que descartó ET relevante. Además, se completó el estudio con una coronariografía (enfermedad moderada de descendente anterior).

Ante los resultados del cateterismo derecho, se revisó la TC de tórax, realizándose diferentes reconstrucciones. Se concluyó que la circulación colateral mediastínica y la dilatación del sistema ácigos, así como la clínica de la paciente eran compatibles con un SVCS (Figura 2). Por último, para confirmar el SVCS se indicó una cavografía que mostró estenosis oclusiva de vena cava superior a nivel de su desembocadura en aurícula derecha y dilatación severa del sistema ácigos (Figura 3).

## Evolución

Debido a una mala respuesta inicial al tratamiento diurético a altas dosis, se inició perfusión intravenosa de furosemida, consiguiendo balances negativos y la práctica desaparición de los edemas; reapareciendo estos últimos tras la disminución de la dosis de diuréticos.

Tras completar el estudio, se trasladó al servicio de Cirugía Cardíaca para extracción de electrodos, retirada de MP, implante de un nuevo MP epicárdico y colocación de *stent* en la vena cava superior.

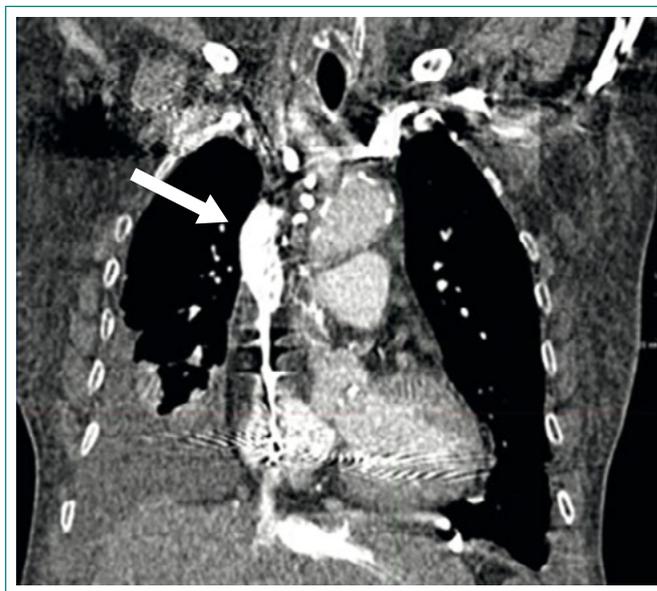


Figura 2. Reconstrucción coronal: stop a nivel de VCS y cable de MP (flecha)

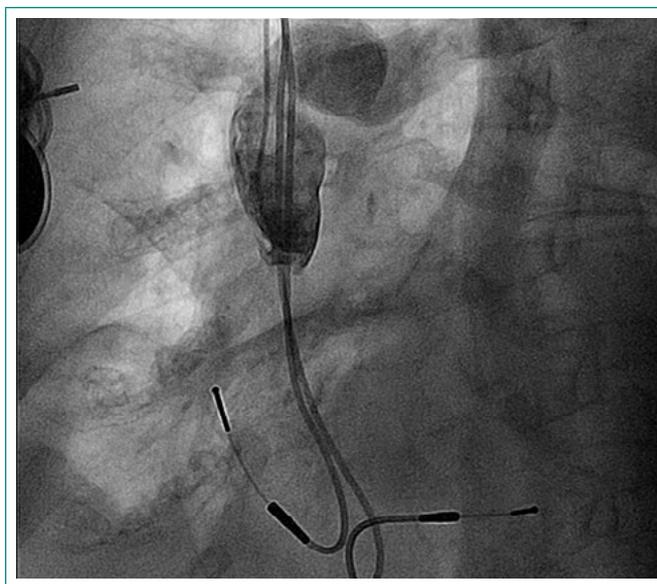


Figura 3. Obstrucción completa de la vena cava superior

A las 24 horas de la intervención se objetivó fracaso renal agudo e insuficiencia respiratoria, secundaria a insuficiencia cardíaca, por lo que fue ingresada en el Servicio de Reanimación, requiriendo terapia de reemplazo renal y ventilación mecánica invasiva. En los siguientes días las analíticas mostraban aumento de reactantes de fase aguda, por lo que se extrajeron hemocultivos e inicio antibioterapia empírica. Se realizó una ETT sin nuevos hallazgos, los hemocultivos fueron positivos para *Candida tropicalis* y *C. parapsilosis*. Pese a tratamiento antifúngico adecuado y soporte hemodinámico con fármacos vasoactivos, la inestabilidad hemodinámica y la acidosis respiratoria derivaron en el fallecimiento de la paciente a los 25 días de la cirugía.

## Discusión

La presencia de edema en la mitad superior del tronco (sobre todo, en esclavina) sugiere la existencia de un SVCS. Otros datos clínicos (disnea, ingurgitación yugular, derrame pleural derecho) pueden encontrarse tanto en el SVCS como en cuadros de ICD. Sin embargo, la existencia de edema en pared abdominal y en miembros inferiores orienta hacia un cuadro de ICD. Por otro lado, los hallazgos de la TC apoyan el diagnóstico de SVCS, que finalmente confirmó la cavografía.

Entre las causas de ICD se encuentran:

- Insuficiencia cardíaca izquierda.
- Hipertensión pulmonar.
- Alteración en el llenado del ventrículo derecho (estenosis tricúspide, entre otras).
- Lesión miocárdica primaria (por ejemplo, infarto del ventrículo derecho).

En la paciente de este caso, la doble lesión aórtica, la insuficiencia mitral ligera, la función sistólica del VI conservada y la ausencia de disfunción diastólica del VI no justificaban una insuficiencia cardíaca izquierda; la hipertensión pulmonar era ligera y la válvula tricúspide, a pesar de tener gradientes elevados, provocaba sólo ET ligera según el cateterismo derecho. Es razonable pensar que la presencia de cables del MP pudo contribuir a la ET. La existencia de 2 electrodos a través de la luz de la válvula tricúspide contribuye a disminuir el área de la misma, provocando una estenosis funcional como se ha descrito en otros casos<sup>2</sup>.

El SVCS se produce por obstrucción de la VCS por trombosis y/o fibrosis de la misma. Las neoplasias son la causa más frecuente (60-80%), siendo los tumores pulmonares la principal etiología. Los dispositivos intravenosos y la fibrosis mediastínica representan el 20-40% de los casos restantes<sup>3</sup>.

Se ha descrito SVCS en 2-4/1.000 procedimientos de implantación de MP endocavitarios. Se consideran factores de riesgo tanto el número de recambio de MP como las infecciones del dispositivo. En la mayoría de los casos, la etiología es

trombótica, siendo sintomático en el 5% de los casos; mientras que en oclusiones secundarias a fibrosis se presentan síntomas únicamente en 2/1.000 casos<sup>1,4</sup>.

Actualmente la técnica diagnóstica de elección en el SVCS es la cavografía<sup>5,6</sup>, aunque la TC multidetector proporciona imágenes de igual o superior calidad que la cavografía.

El SVCS asociado a MP es una complicación infrecuente, que debe sospecharse ante una insuficiencia cardíaca aparentemente refractaria a tratamiento. Dado el incremento de marcapasos y desfibriladores, se prevé que aumente el número de casos en la bibliografía.

## Bibliografía

1. Pavia S, Wilkoff B. The management of surgical complications of pace makers and implantable cardioverter-defibrillators. *Current opinion in Cardiology*. 2001; 16: 66-71.
2. Krishnan A, Moulick A, Sinha P, et al. Severe tricuspid valve stenosis secondary to pacemaker leads presenting as ascites and liver dysfunction: a complex problem requiring a multidisciplinary therapeutic approach. *Journal of Interventional Cardiac Electrophysiology*. 2009; 24(1): 71-75.
3. Rice T, Rodríguez M, Light R. The Superior Vena Cava Syndrome: Clinical characteristics and evolving etiology. *Medicine*. 2006; 85: 37-42.
4. Haghjoo M, Nikoo MH, Fazelifar AF, et al. Predictors of venous obstruction following pacemaker or implantable cardioverter-defibrillator implantation: a contrast venographic study on 100 patients admitted for generator change, lead revision or device upgrade. *Europace*. 2007; 9: 328-332.
5. Pieper CC, Weis V, Fimmers R, et al. Venous obstruction in asymptomatic patients undergoing first implantation or revision or a cardiac pacemaker or implantable cardioverter-defibrillator: A retrospective single center analysis. *Rofo*. 2015; 187(11): 1029-1035.
6. Ganeshan A, Quen Hon L, Warakaulle D, et al. Superior vena cava stenting for SCV obstruction: Current status. *European Journal of Radiology*. 2009; 71: 343-349.

## Síndrome constitucional, pérdida de fuerza y disfagia

Elena Crespo-González, Javier Pérez-Stachowski, Javier García-Alegría, María-Dolores Martín-Escalante  
Servicio de Medicina Interna. Hospital Costal del Sol. Málaga. España

Recibido: 31/12/2016  
Aceptado: 24/02/2017  
En línea: 30/04/2017

Citar como: Crespo-González E, Pérez-Stachowski J, García-Alegría J, Martín-Escalante MD. Síndrome constitucional, pérdida de fuerza y disfagia. Rev Esp Casos Clin Med Intern (RECCMI). 2017 (Abr); 2(1): 22-24.

Autor para correspondencia: Elena Crespo González. [elenacrespog@gmail.com](mailto:elenacrespog@gmail.com)

### Palabras clave

- ▷ Motoneurona
- ▷ Esclerosis lateral amiotrófica

### Resumen

Varón de 52 años que refiere desde hace meses un síndrome constitucional y debilidad en miembros. En sus antecedentes destacaba una ingesta excesiva de alcohol. El electroneuromiograma inicial mostró datos sugerentes de polineuropatía de predominio axonal. El estudio con analítica, TC tórax, ecografía abdominal, endoscopia digestiva alta no detectó datos de neoplasia.

Durante el seguimiento, a pesar de abandonar el consumo de alcohol, persistió con debilidad generalizada, amiotrofias progresivas, voz nasal y disfagia, destacando en la exploración una fuerza disminuida de forma generalizada 4/5 y fasciculaciones linguales, con lo que se estableció la sospecha clínica de enfermedad de la motoneurona anterior, que fue confirmada mediante un nuevo estudio electrofisiológico.

Con este caso se demuestra que el diagnóstico de esclerosis lateral amiotrófica requiere una exhaustiva exploración física y una alta sospecha clínica. La presencia de determinados signos exploratorios, casi patognómicos, facilita el diagnóstico.

### Keywords

- ▷ Motoneurons
- ▷ Amyotrophic lateral sclerosis

### Abstract

A 52 year-old man who refers a constitutional syndrome and weakness in his legs since several months ago. In his background he used to drink alcohol in abusive way. We performed an electroneuromyogram that showed suggestive data of an axonal polyneuropathy. The study was completed with blood sample, thoracic CT scan, abdominal doppler and an endoscopy; all of them showed no explanation for the patient's symptoms.

During follow-up, despite the patient stopped drinking alcohol, he continued with weakness, amyotrophy and dysphagia. In his physical exploration is noted a loss of strength 4/5 and twitching of the tongue which made us suspect of a motor neuron disease. This was confirmed by a new electrophysiological study.

This case demonstrates that the diagnosis of a motoneuron disease requires an exhaustive clinical exploration and a high clinical suspect. The presence of some signs, almost pathognomic, provides the diagnosis.

### Puntos destacados

- ▷ El caso cobra relevancia en cuanto a que depende de una buena exploración física y de la sospecha diagnóstica.
- ▷ Los vídeos clínicos con datos exploratorios típicos son una herramienta docente de primer orden que facilitan el aprendizaje de manera no presencial y tienen un marcado impacto visual. Ambas cosas facilitan un diagnóstico ulterior de una enfermedad, tan poco habitual, como es la esclerosis lateral amiotrófica.

### Introducción

La esclerosis lateral amiotrófica (ELA), o enfermedad de la motoneurona anterior, es un trastorno degenerativo que causa debilidad muscular, discapacidad, alteración bulbar, con una media de supervivencia entre 3 y 5 años. La causa es la degeneración de las motoneuronas en la corteza motora primaria, tractos corticoespinales, tronco encefálico y médula espinal, y tiene una incidencia anual de 3 casos por 100 personas<sup>3</sup>.

## Historia clínica

**Enfermedad actual.** Profesor de 52 años que consulta por debilidad en miembros.

**Antecedentes personales.** Sin alergias a medicamentos. Fumador de 20 cigarrillos/día. Ex bebedor de dos litros de cerveza al día. Criterios de EPOC. Ansiedad reactiva a estrés laboral en seguimiento por psiquiatría. Situación basal: sin deterioro cognitivo. Tratamiento: mirtazapina 15 mg/día. Aportaba un electromiograma con polineuropatía mixta de predominio axonal.

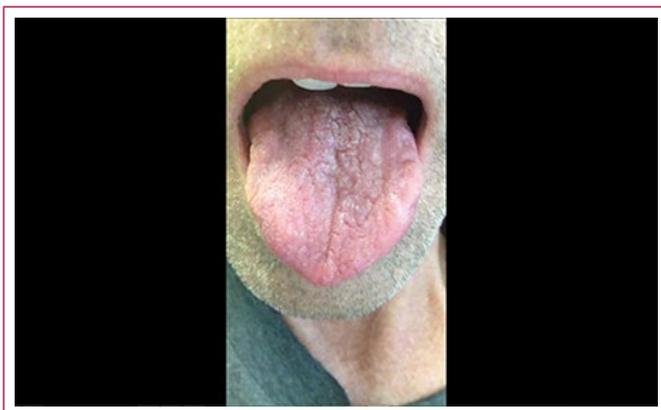
El estudio inicial con analítica, TC tórax, ecografía abdominal y endoscopia digestiva alta no evidenció datos de neoplasia. Fue seguido en consultas con diagnóstico de polineuropatía mixta de predominio axonal de probable origen tóxico por alcohol.

A pesar del abandono de alcohol, tuvo empeoramiento de la debilidad generalizada y amiotrofia progresiva, presentando alguna caída accidental. A dicha clínica se le suma dificultad para tragar sobre todo sólidos.

A la exploración lo único que destacaba era una fuerza disminuida de forma generalizada 4/5. Voz nasal. Sensibilidad táctil y epicrítica y algésica sin déficit. Reflejos osteotendinosos simétricos, no exaltados, unos reflejos cutaneoplantares flexores bilaterales. Amiotrofia interósea, especialmente hipotenar (**Figura 1**), en ambas manos, así como en región gemelar, y fasciculaciones linguales prominentes (**Vídeo Figura 1**), así como en brazos y espalda. Test de disfagia (volumen y viscosidad) normal.



**Figura 1.** Amiotrofia hipotenar



**Vídeo 1 Figura 1.** Fasciculaciones linguales

## Pruebas complementarias

- Hemograma y bioquímica básica normales: TSH 1,3 U/l. Proteinograma normal. IgG 742 mg/dl, IgA 179 mg/dl, IgM 98 mg/dl, C3 86mg/dl, C4 26 mg/dl, RPR negativo, TPHA negativo, Elisa IgM+IgG negativo. ANA, antisintetasa, ACA (cardiolipina), B2-glicoproteína 1, ECA negativos. Serología enfermedad de Lyme negativa. Punción lumbar: normal con citología y cultivo negativos.
- RM cráneo y columna completa: sin hallazgos significativos.
- Valoración por ORL: dificultad para la abducción de ambas cuerdas vocales.
- Electroneuromiograma: afectación neurógena difusa crónica y activa del asta anterior medular (2.ª motoneurona bulbar) con moderados síntomas de denervación crónica y prominentes fasciculaciones en todos los territorios explorados compatible con afectación de la motoneurona.

## Evolución

El paciente fue tratado con riluzol y falleció 12 meses tras el diagnóstico.

## Diagnóstico

Enfermedad de motoneurona anterior (esclerosis lateral amiotrófica) con afectación bulbar.

## Discusión y conclusiones

La esclerosis lateral amiotrófica es la forma más común de enfermedad de la motoneurona. Su diagnóstico se basa en signos clínicos de motoneurona alta y baja, progresión de la enfermedad y ausencia de otra causa explicativa. No hay ninguna prueba que confirme o excluya por completo dicho diagnóstico, lo que hace dificultoso su diagnóstico inicial. Por este motivo, la demora entre la aparición de los primeros síntomas y el diagnóstico definitivo puede prolongarse de 9 a 14 meses, o incluso más, dependiendo de las series<sup>2</sup>. Por ello, es muy importante la sospecha del clínico, que debe conocer dichos signos para establecer la presunción diagnóstica y la confirmación con el estudio electrofisiológico<sup>1</sup>.

Existen diversas formas de enfermedad de la motoneurona que pueden solaparse estableciéndose diferentes diagnósticos según predominen los síntomas de la motoneurona superior o inferior<sup>3</sup>:

- **Signos de motoneurona superior e inferior:** ELA esporádica o ELA familiar.
- **Signos de motoneurona inferior:** atrofia muscular progresiva, parálisis bulbar progresiva, atrofia monomélica, atrofia muscular bulbo espinal o poliomielititis.
- **Signos de motoneurona superior:** esclerosis lateral primaria, paraplejía espástica hereditaria.

A la exploración los signos de motoneurona superior incluyen aumento del tono muscular, espasticidad y reflejos osteotendinosos exaltados frente a debilidad en cualquier reflejo muscular. Se observan algunos reflejos patológicos como el palmomentoniano o el signo de Hoffman. En la mitad de los pacientes aparece el signo de Babinsky. Por otra parte, los signos de motoneurona inferior incluyen debilidad, atrofia y fasciculaciones<sup>1</sup>.

Aunque hay ciertos signos considerados como hallazgos más relevantes para el diagnóstico de la enfermedad como son las fasciculaciones (**Vídeo Figura 1**),

sin embargo éstas no son siempre patológicas, considerándose como tal cuando son contracciones involuntarias finas, irregulares, con intervalos de uno a cinco segundos y persistentes en el tiempo. Con respecto a sus características electromiográficas suelen presentar potenciales de fasciculación generalizados y profusos junto con otros signos de actividad espontánea. Además, son de morfología más compleja, más inestables, de mayor duración y con una frecuencia de descarga más lenta que en aquellas fasciculaciones consideradas como benignas<sup>4</sup>.

En el diagnóstico diferencial existen otras patologías que hay que considerar realizando los estudios oportunos<sup>5-7</sup>. Entre ellos están:

- Trastornos de los nervios motores: neuropatía crónica desmielinizante, intoxicación por metales pesados, síndromes paraneoplásicos y mononeuritis múltiple.
- Desórdenes de la unión neuromuscular: miastenia *gravis*, síndrome de Eaton Lambert.
- Lesiones del sistema nervioso central y espinales: siringomielia, tabes dorsal, esclerosis múltiple, enfermedad de Lyme e infección por VIH.
- Endocrinopatías y otras: tirotoxicosis, hiperparatiroidismo, déficit de vitamina B12 y celiacía.

Para el diagnóstico de ELA se usan los criterios de El Escorial revisados<sup>1</sup> y se debe cumplir:

1. Evidencia de degeneración de la motoneurona inferior demostrada clínica, electrofisiológicamente o a través de la exploración neuropatológica.
2. Evidencia de degeneración de motoneurona superior por exploración física.
3. Extensión progresiva de síntomas o signos a través de una misma región o diferentes regiones.

4. Exclusión de otros procesos por exploración física, pruebas de imagen o mediante estudios electrofisiológicos.

Por tanto, cabe concluir que esta patología debe ser conocida y sospechada por los clínicos con el fin de llegar a un diagnóstico temprano y aportar al paciente, aunque no la curación, sí la máxima calidad de vida posible.

---

## Bibliografía

1. Elman LB, McCluskey L. *Diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis and other forms of motor neuron disease*. Uptodate, Mayo 2016.
2. Ministerio de Sanidad y Política Social. *Guía para la atención de esclerosis lateral amiotrófica (ELA) en España*. Ministerio de Sanidad y Política Social, 2009. Disponible en: <http://www.msssi.gob.es/profesionales/prestaciones-Sanitarias/publicaciones/docs/esclerosisLA.pdf>.
3. Joyce NC, Carter GT. Electrodiagnosis in persons with amyotrophic lateral sclerosis. *PMR* 2013; 5 (5 Suppl): S89-95.
4. Téllez Lapeira JM. Fasciculaciones. *AMF*. 2015; 11(4): 220-226.
5. Kiernan MC, Vucic S, Cheah BC, et al. Amyotrophic lateral sclerosis. *Lancet*. 2011; 377: 942-955.
6. Huynh W, Simon NG, Grosskreutz J, et al. Assessment of the upper motor neuron in amyotrophic lateral sclerosis. *Clin Neurophysiol*. 2016; 127: 2643-2460.
7. Couratier P, Marin B, Lautrette G, et al. Epidémiologie, spectre clinique de la SLA et diagnostics différentiels. *Presse Med*. 2014; 43: 538-548.

## Aneurisma de arteria renal como causa de hipertensión arterial en paciente joven

Gabriel Ledesma, Olga Costero, Gilda Carreño, Rafael Selgas  
Servicio de Nefrología. Hospital Universitario La Paz. Madrid. España

Recibido: 16/01/2017  
Aceptado: 20/02/2017  
En línea: 30/04/2017

Citar como: Ledesma G, Costero O, Carreño G, Selgas R. Aneurisma de arteria renal como causa de hipertensión arterial en paciente joven. Rev Esp Casos Clin Med Intern (RECCMI). 2017 (Abr); 2(1): 25-27.

Autor para correspondencia: Gabriel Ledesma. [gabiledesma@hotmail.com](mailto:gabiledesma@hotmail.com)

### Palabras clave

- ▷ Hipertensión arterial
- ▷ Aneurisma de arteria renal
- ▷ Riñón
- ▷ Angioplastia
- ▷ Embolización

### Keywords

- ▷ Hypertension
- ▷ Renal artery aneurysm
- ▷ Kidney
- ▷ Angioplasty
- ▷ Embolization

### Resumen

Los aneurismas de arteria renal son una causa poco frecuente de hipertensión arterial. Se diagnostican mediante pruebas de imagen durante el cribado de hipertensión arterial secundaria. Su reparación, tanto por vía percutánea como quirúrgica, conduce en la mayoría de los casos a la resolución de la hipertensión arterial.

### Abstract

Renal artery aneurysms are a rare cause of arterial hypertension. The diagnosis is made usually with imaging techniques during the evaluation of secondary hypertension. Their resolution, by percutaneous procedures or surgery, drives mostly to remission of hypertension.

### Puntos destacados

- ▷ El aneurisma de arteria renal es una causa poco frecuente de hipertensión arterial renovascular.
- ▷ Su diagnóstico es fundamental al ser una de las causas de hipertensión arterial tratable.

## Introducción

Los aneurismas de arteria renal (AAR) son poco frecuentes, con una incidencia de hasta el 0,09% de la población general<sup>1</sup>. Normalmente se diagnostican de forma incidental en pruebas de imagen como angio-tomografías computarizadas (angio-TC) o angio-resonancia magnética (angio-RM) en el cribado de hipertensión arterial (HTA) secundaria. Su repercusión clínica es variable y poco conocida.

## Historia clínica

Se presenta el caso de una paciente joven diagnosticada de HTA secundaria a AAR, con normalización de las cifras de presión arterial tras su repara-

ción. Se trata de una mujer de 32 años sin antecedentes personales de interés, derivada desde Atención Primaria a consultas externas de Nefrología en 2011 para descartar HTA secundaria. La paciente presentaba desde 2010 una PA en consulta en torno a 160/60 mmHg en repetidas ocasiones a pesar de tratamiento con amlodipino, 5 mg al día. Se descartó lesión de órgano diana mediante analítica de sangre y ecocardiografía. Para el estudio de HTA secundaria se solicitaron estudios hormonales (catecolaminas en orina, ratio aldosterona/ARP, cortisol plasmático, hormonas tiroideas), así como una angio-TC de arterias renales.

Como único hallazgo patológico se encontró un aneurisma de arteria lobar inferior renal derecha tipo sacular de aproximadamente 1 cm de diámetro (**Figura 1**), siendo descartada la estenosis tanto de arteria renal principal como de arterias lobares.

Por una posible relación entre el aneurisma renal con la HTA se procedió a la resección mediante embolización con hidrocoil (**Figura 2**).

Tras la reparación del aneurisma la paciente pudo suspender la medicación hipotensora, manteniendo un buen control tensional sin necesidad de nuevos fármacos desde entonces, con tres embarazos a término posteriores sin incidencias. Se realizó angio-RM cerebral que descartó formaciones aneuris-máticas adicionales.

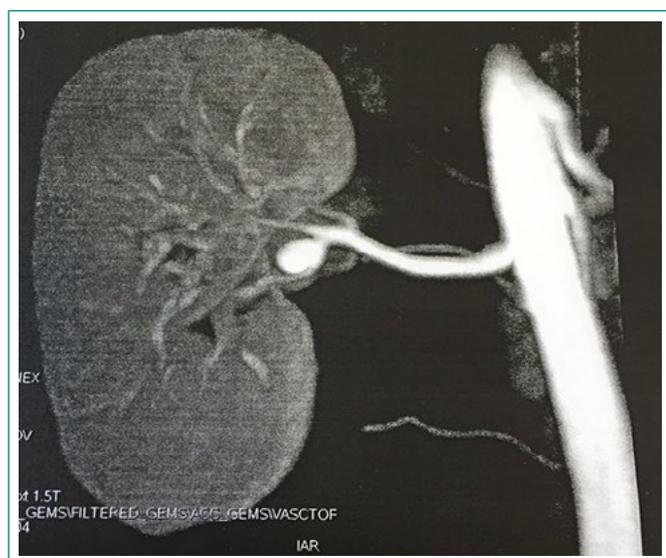


Figura 1. Aneurisma de arteria renal

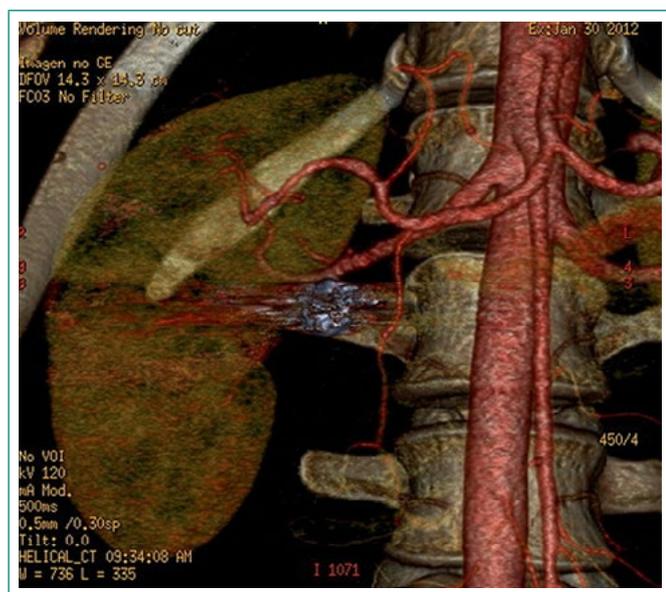


Figura 2. Embolización con hidrocoíl

## Discusión

La HTA renovascular es la causa más frecuente de HTA secundaria. Se produce por una disminución del flujo arterial, que conlleva la activación del eje renina-angiotensina-aldosterona. Los AAR son una causa infrecuente de HTA renovascular, cuya incidencia está aumentando con el uso de pruebas de imagen que permiten caracterizar la morfología de las arterias renales (angio-TC o angio-RM). Su diagnóstico es fundamental, ya que se encuentra entre una de las causas de HTA tratable.

Por lo general existe una causa subyacente en la formación de los AAR<sup>2</sup>. En adultos, lo más frecuente es que sean secundarios a aterosclerosis o displasia fibromuscular (DFM), siendo esta última predominante en mujeres en edad fértil. En la edad pediátrica predominan aquellas patologías que cursan con alteración del colágeno (síndrome de Marfan o de Ehlers Danlos), la neurofibromatosis o la esclerosis tuberosa. Etiologías menos frecuentes serían los traumatismos abdominales o los aneurismas micóticos.

La historia natural de los AAR no está clara. En series de casos recientes se ha objetivado una tasa de crecimiento anual alrededor de 0,06-0,6 mm por año<sup>3</sup>, sin diferencia en función de la morfología o el grado de calcificación de la formación aneurismática<sup>1</sup>. En torno al 70% de los casos cursa con HTA, llegando al 100% en algunas cohortes. Una complicación rara, pero potencialmente grave, es la ruptura del aneurisma con una incidencia estimada del 3-5%, que puede cursar con hematuria macroscópica, fistulas arteriovenosas o hematomas retroperitoneales.

Existen varias teorías que explican el mecanismo por el que los AAR producen HTA<sup>4</sup>: la coexistencia de una estenosis arterial (EAR), la embolización distal, la compresión de arterias próximas y la generación de un flujo turbulento en el saco aneurismático. Incidiendo más en esta última hipótesis, en 2004 Yim *et al.*<sup>5</sup> demostraron que, en casos de EAR, una mínima reducción de 10 mmHg en la arteria renal era suficiente para causar HTA renin-dependiente (en condiciones normales la reducción es de 0,9 mmHg). Pues bien, un estudio de 2009, que analizó los cambios hemodinámicos mediante dinámica de fluidos computacional (CFD) en los AAR según su tipo y localización, sugiere que sólo los aneurismas saculares con cuello serían capaces de producir una estenosis suficiente como para reducir la presión más de 10 mmHg y causar por sí mismo HTA<sup>4</sup> (hipótesis que podría ser aplicable a la paciente de este caso).

Los criterios de reparación de AAR son controvertidos, en parte por el desconocimiento de su historia natural. Los más aceptados por la mayoría de autores son la presencia de síntomas, un tamaño mayor de 2 cm y mujeres en edad fértil<sup>1</sup>. El embarazo parece estar asociado a una mayor tasa de ruptura por el aumento del flujo sanguíneo renal, así como cambios hormonales que condicionan una mayor debilidad de la pared arterial por alteraciones del tejido elástico<sup>2</sup>.

La reparación puede realizarse mediante un abordaje quirúrgico o percutáneo, eligiendo una u otra en función del tipo, tamaño y localización del AAR. La cirugía (en ocasiones extracorpórea con autotrasplante), donde destaca la angioplastia primaria y la aneurismectomía con *bypass*, está siendo desplazada por las técnicas endoscópicas gracias a su menor tasa de complicaciones con similares resultados (en algunas series presenta una mayor tasa de recurrencias). Entre estas últimas se incluyen espirales metálicas (*coil*), *stent* recubiertos, pegamentos, etc.<sup>6</sup>

Revisando la literatura, son pocos los casos publicados de HTA secundaria a AAR, tratados tanto con técnicas endoscópicas<sup>7</sup> como con cirugía extracorpórea y autotrasplante posterior<sup>8</sup>, con excelentes resultados.

Como conclusión, el AAR es una causa poco frecuente de HTA secundaria de fácil diagnóstico mediante angio-TC o angio-RM, con buenos resultados tras su resección.

## Bibliografía

1. Klausner JQ, Lawrence PF, Harlander-Locke MP, et al. The contemporary management of renal artery aneurysms. *J Vasc Surg.* 2015; 61(4): 978-984.
2. Cura M, Elmerhi F, Bugnogne A, et al. Renal aneurysms and pseudoaneurysms. *Clin Imaging.* 2011; 35: 29-41.
3. Klausner JQ, Harlander-Locke MP, Plotnik AN, et al. Current treatment of renal artery aneurysms may be too aggressive. *J Vasc Surg.* 2014; 59: 1356-1361.
4. Heflin LA, Street CB, Papavassiliou DV, et al. Transient stenotic-like occlusions as a possible mechanism for renovascular hypertension due to aneurysm. *J Am Soc Hypertens.* 2009; 3(3): 192-200.

5. Yim P, Cebal J, Weaver A, et al. Estimation of the differential pressure at renal artery stenoses. *Magn Reson Med*. 2004; 51: 969-977.
6. Peterson LA, Corriere MA. Treatment of renal artery aneurysms. *J Cardiovasc Surg*. 2015; 56: 559-565.
7. Soga Y, Sakai K, Nobuyoshi M. Renal artery aneurysm treatment with coil embolization. *Catheter Cardiovasc Interv*. 2007; 69: 697-700.
8. Guasch Aragay B, et al. Hipertensión refractaria y aneurisma de arteria renal. *Hipertens riesgo vasc*. 2010; 27(5): 218-220.

## Foramen oval permeable: diversas caras de una misma moneda

María-Amparo Vicente-Altabás, Adriana Ger-Buil, Samuel Roldán-Miñana, Rosa-Eva Bautista-Alonso, Ángela Juez-Jiménez  
Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza. España

Recibido: 18/11/2016  
Aceptado: 25/02/2017  
En línea: 30/04/2017

Citar como: Vicente-Altabás MA, Ger-Buil A, Roldán-Miñana S, Bautista-Alonso RE, Juez-Jiménez A. Foramen oval permeable: diversas caras de una misma moneda. Rev Esp Casos Clin Med Intern (RECCMI). 2017 (Abr); 2(1): 28-29.

Autor para correspondencia: María Amparo Vicente Altabás. [a.vicentealtabas@gmail.com](mailto:a.vicentealtabas@gmail.com)

### Palabras clave

- ▷ Foramen oval permeable
- ▷ Migrañas
- ▷ Ictus
- ▷ Síndrome platipnea-ortodeoxia

### Keywords

- ▷ Permeable oval foramen
- ▷ Migraines
- ▷ Stroke
- ▷ Platypnea-orthodeoxia syndrome

### Resumen

Mujer de 82 años con antecedentes de migraña, que ingresa por cuadro compatible con ictus de la circulación cerebral posterior. Durante el ingreso se objetiva un síndrome de platipnea-ortodeoxia. Se realiza una ecocardiografía transesofágica demostrándose un foramen oval permeable, que justificaría la clínica actual. Se procede al cierre percutáneo del mismo, consiguiendo mejoría clínica.

### Abstract

A 82-year-old woman with a history of migraine, presented with suspect of posterior cerebral artery ischemic stroke. Examination revealed a platypnea-orthodeoxia syndrome. A transesophageal echocardiography was performed and it disclosed a permeable oval foramen, justifying clinical features. Percutaneous closure of it was executed, obtaining a clinical improvement.

### Puntos destacados

- ▷ Es fundamental la visión global del paciente, puesto que diversas entidades clínicas como la migraña, el SPO o el ictus, que a priori parecen no tener relación entre sí, puede que tengan un origen común, el FOP.

## Introducción

El foramen oval permeable (FOP) es el resultado de la falta de fusión del *septum primum* y *secundum* después del nacimiento. Con una incidencia del 25% en adultos, la mayoría se descubre de manera incidental y no tiene consecuencias clínicas. Sin embargo, su presencia se ha relacionado con múltiples entidades clínicas, como ictus criptogénico, migraña o síndrome de platipnea-ortodeoxia.

## Historia clínica

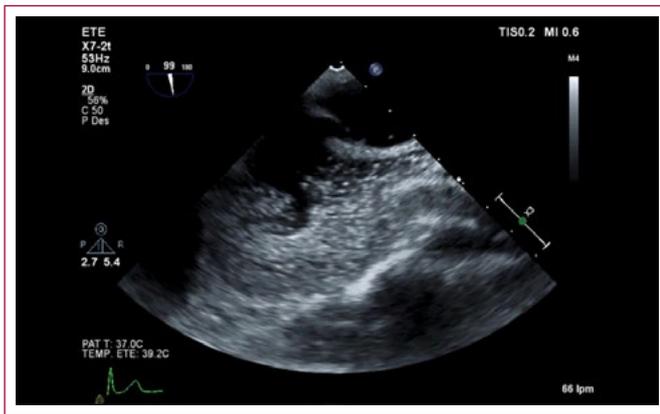
*Enfermedad actual y antecedentes.* Mujer de 82 años, con antecedentes de hipertensión arterial, dislipidemia, migrañas, hipotiroidismo y síndrome de-

presivo. Acude a Urgencias por presentar de forma brusca dificultad para la expresión oral, junto con sensación de inestabilidad sin giro de objetos e imposibilidad para la deambulación, de 12 horas de evolución, sin clínica infecciosa asociada o traumatismo previo.

*Exploración física.* Se constata oftalmoplejía del III par craneal izquierdo, hemianopsia homónima derecha, leve disartria, hemiparesia de hemicuerpo derecho, dismetría y reflejo cutáneo plantar derecho extensor. El cuadro clínico es compatible con ictus, por lo que se realiza una TC cerebral, donde se objetivan áreas hipodensas en región occipital izquierda y cerebelosa derecha, compatible con ictus isquémico de la circulación cerebral posterior. La paciente no cumple criterios de código ictus, por lo que se instaura tratamiento antiagregante e ingresa en la Unidad de ictus.

## Pruebas complementarias

Se realiza el estudio etiológico del evento actual, con resultados analíticos, electrocardiográficos, Holter e imagen (eco-Doppler de troncos supraaórticos, ecocardiografía transtorácica) compatibles con la edad de la paciente, sin que puedan justificar el cuadro actual (**Vídeo 1**).



**Vídeo 1.** Ecocardiografía transesofágica que muestra la falta de coaptación del *septum primum* sobre la fosa oval, con paso masivo de burbujas tras la inyección de suero salino agitado

## Evolución

Durante su estancia en planta, la paciente presenta episodios de disnea y desaturación, que responden parcialmente al oxígeno, apareciendo en sedestación o bipedestación y mejorando con el decúbito, sin otra clínica acompañante. Análiticamente destaca insuficiencia respiratoria parcial, con el resto de parámetros y pruebas complementarias normales. El cuadro clínico es compatible con un síndrome de platipnea-ortodeoxia (SPO).

## Diagnóstico

Se completa el estudio realizando un Doppler transcraneal y una ecocardiografía transesofágica con test de infusión de suero salino agitado, y ambas pruebas diagnósticas hablan a favor de la existencia de un FOP, que justificaría el SPO y que podría justificar el cuadro isquémico a través de una embolia paradójica<sup>1,2</sup>. Ante los diversos cuadros clínicos derivados del FOP se decide el cierre percutáneo del mismo, obteniendo buenos resultados, con resolución del SPO. Se instauró tratamiento con ácido acetilsalicílico (AAS), 100 mg, y clopidogrel, 75 mg, durante 6 meses. Posteriormente se mantuvo a la paciente con AAS, 300 mg, como profilaxis secundaria del ictus<sup>3</sup>, que presentó una evolución favorable, con recuperación casi completa de su déficit neurológico.

## Discusión y conclusiones

En la mayoría de los casos, la presencia de FOP es un hallazgo casual sin repercusiones clínicas. Sin embargo, la persistencia de flujo interauricular ocasional

puede asociarse a diversas patologías entre las que destacan accidentes cerebrovasculares embólicos, el síndrome platipnea-ortodeoxia o las migrañas<sup>1</sup>. Se recomienda descartar dicha entidad en cualquier paciente con infarto cerebral criptogénico o síndrome de platipnea-ortodeoxia. Se han utilizado diferentes técnicas ecocardiográficas para la detección del mismo, como la ecocardiografía transtorácica (ETT), la ecocardiografía transesofágica (ETE) o la ecocardiografía transcraneal (ETC). El test de infusión de suero salino agitado (inyección venosa de microburbujas de suero salino agitado, siendo diagnóstico de FOP la presencia de una sola microburbuja en la aurícula izquierda en los primeros tres latidos después de la opacificación de cavidades derechas) es fundamental en el estudio de esta entidad y ha permitido aumentar la sensibilidad ecocardiográfica. La ETE sigue siendo el método diagnóstico de referencia<sup>2</sup>.

En cuanto al tratamiento médico, el AAS es de elección en pacientes con FOP e infarto criptogénico, salvo en los casos de trombosis venosa profunda, estado de hipercoagulabilidad o pacientes en tratamiento anticoagulante por otra causa, en los que se recomienda el tratamiento anticoagulante.

En relación al tratamiento quirúrgico del mismo, si éste es asintomático o la única clínica asociada son las migrañas, no está indicado su cierre. En el caso del ictus, su cierre no está tan claro. Las guías de la *American Heart Association* y la *American Stroke Association* recomiendan considerar el cierre del FOP en pacientes que, estando en tratamiento médico, presentan un segundo episodio isquémico (clase IIb, evidencia C), contradicciones para el tratamiento médico y FOP con alto riesgo anatómico (aneurisma del septo interauricular o *septum* hiper móvil, túnel largo, válvula de Eustaquio, *shunt* derecha-izquierda espontáneo). Tras la colocación del dispositivo percutáneo se recomienda 3-6 meses de tratamiento antiagregante (AAS con o sin clopidogrel), y en algunas instituciones se combina AAS con tratamiento anticoagulante, en especial en pacientes con estados de hipercoagulabilidad<sup>3</sup>.

La paciente de este caso, hasta ahora asintomática salvo por las migrañas, presenta un cuadro isquémico cerebral y un síndrome de platipnea-ortodeoxia, que en principio podría justificarse todo ello por el FOP. A pesar de que el cierre percutáneo del mismo no está justificado por las migrañas y la falta evidencia en cuanto al ictus se refiere, el hecho de que presente esos cuadros de desaturación en bipedestación que mejoran con el decúbito hacen imperativo dicho procedimiento, con la instauración de tratamiento médico posterior.

## Bibliografía

1. Cruz-González I, Solís J, Inglessis-Azuaje I, Palacios I. Foramen oval permeable: situación actual. *Rev Esp Cardiol*. 2008; 61(7): 738-751.
2. González-Alujas T, Evangelista A, Santamarina E, et al. Diagnóstico y cuantificación del foramen oval permeable. *Rev Esp Cardiol*. 2011; 64(2): 133-139.
3. Hernández-Enríquez M, Freixa X. Indicaciones actuales de cierre percutáneo del foramen oval permeable. *Rev Esp Cardiol*. 2014; 67(8): 603-607.

## Dolor muscular en una mujer de 46 años

Villa-Martínez S<sup>1</sup>, San-Millán-Tejado B<sup>2</sup>, Araoz-Sánchez-Dopico P<sup>1</sup>, Vaqueiro-Rodríguez I<sup>1</sup>, García-Martín MJ<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Medicina Interna. Hospital Comarcal Valdeorras. Orense. España

<sup>2</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Alvaro Cunqueiro. Vigo. España

Recibido: 11/11/2016

Aceptado: 24/02/2017

En línea: 30/04/2017

Citar como: Villa-Martínez S, San-Millán-Tejado B, Araoz-Sánchez-Dopico P, Vaqueiro-Rodríguez I, García-Martín MJ. Dolor muscular en una mujer de 46 años. Rev Esp Casos Clin Med Intern (RECCMI). 2017 (Abr); 2(1): 28-33.

Autor para correspondencia: Sofía de la Villa-Martínez. [sofiadvilla@gmail.com](mailto:sofiadvilla@gmail.com)

### Palabras clave

- ▷ Enfermedad por almacenamiento de glucógeno tipo V
- ▷ Enfermedad de McArdle
- ▷ Creatinina cinasa
- ▷ Glucógeno fosforilasa
- ▷ Deficiencia de PYGM

### Keywords

- ▷ Glycogen storage disease type V
- ▷ McArdle disease
- ▷ Creatinine kinase
- ▷ Glycogen phosphorylase
- ▷ PYGM deficiency

### Resumen

Se presenta el caso de una paciente que consulta por debilidad y dolor muscular de años de evolución junto con elevación persistente de la creatinina cinasa. Los análisis realizados (que incluyeron hormonas, autoinmunidad y serologías), la resonancia magnética y el electromiograma no mostraron resultados concluyentes. Tras la práctica de una biopsia muscular se diagnostica de glucogenosis tipo V (enfermedad de McArdle). Las glucogenosis son un conjunto de enfermedades metabólicas de base genética caracterizadas por un trastorno en el catabolismo del glucógeno. La enfermedad de McArdle se define por la ausencia de la miofosforilasa, una enzima que cataliza la transformación de glucógeno en glucosa-1-fosfato en las fibras musculares esqueléticas, representando una forma de miopatía pura.

### Abstract

A 46-year-old woman presented with weakness, muscular pain and persistent elevations of creatinine kinase. The analysis (including hormones, autoimmunity and serology), magnetic resonance and an electromyogram did not provide a conclusive diagnosis. However, after performing a muscle biopsy, we diagnosed a glycogen storage disease type V (McArdle disease). Glycogenosis occurs in a group of metabolic and genetic diseases characterized by a disorder in the catabolism of glycogen.

The McArdle disease is defined by an absence of glycogen phosphorylase, an enzyme that catalyzes the conversion of glycogen to glucose-1-phosphate in muscle tissue.

### Puntos destacados

- ▷ Ante casos de debilidad muscular con elevación de la creatinina-cinasa y estudio de miopatía negativo, se debe investigar la posibilidad de glucogenosis.

clínica respiratoria, cardíaca, síntomas sugerentes de enfermedad autoinmunitaria sistémica o infecciosa.

*Exploración física.* Sólo se aprecia obesidad, siendo el resto absolutamente normal.

### Historia clínica

**Antecedentes.** Mujer de 46 años con antecedentes de obesidad, asma persistente grave tratado con múltiples ciclos de esteroides (el último hace más de 3 meses) e hipotiroidismo autoinmunitario en tratamiento sustitutivo.

**Enfermedad actual.** Acude a consulta por dolor y debilidad muscular de años de evolución de predominio proximal y que refiere por igual en las cuatro extremidades con empeoramiento franco en el último año, lo que le impide realizar actividad física en grado moderado. En la anamnesis por aparatos niega

### Pruebas complementarias

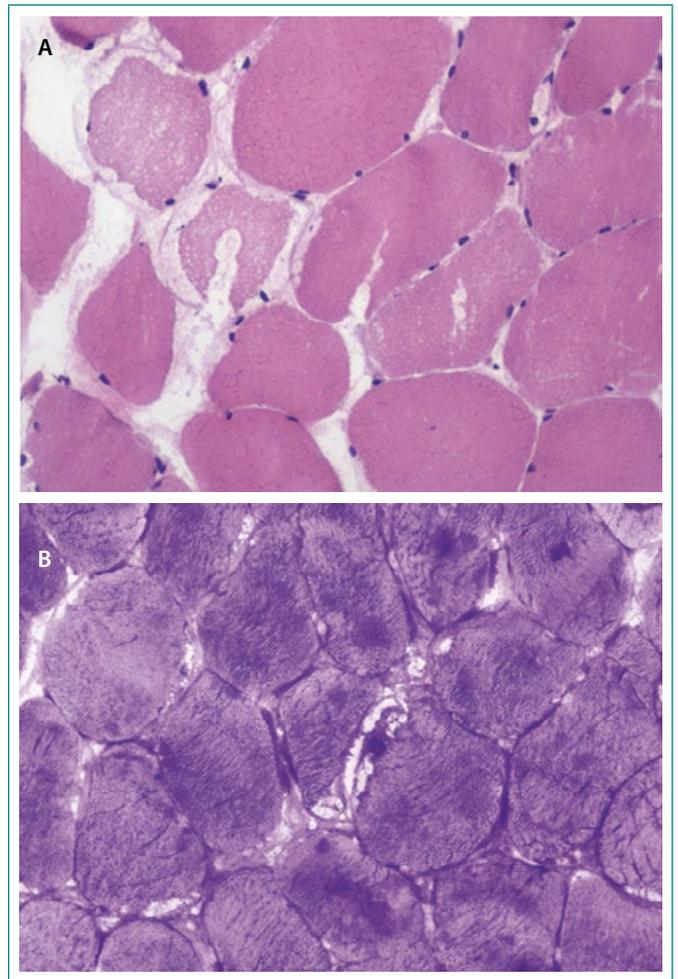
Los análisis realizados pusieron de manifiesto una creatinina cinasa (CK) de 2.290 U/l. De manera retrospectiva, desde 3 años antes, se observaban elevaciones persistentes con valores comprendidos entre 500 y 2.000 U/l. El resto de los análisis fue normal (**Tabla 1**).

Ante estos hallazgos se solicitó una electromiografía (EMG), cuyo resultado no arrojó datos compatibles con miopatía activa y una resonancia magnética (RM) de cuádriceps que tampoco mostró inflamación muscular (**Figura 1**). Finalmente, se realizó una biopsia del cuádriceps derecho donde se detectó

ausencia de actividad para la miofosforilasa (**Figura 2 y Figura 3**) siendo por tanto compatible con glucogenosis tipo V (GCV).

Determinación	Valor	Rango
Hemoglobina	14,3 g/dl	12-14
Leucocitos	7,410 10 <sup>3</sup> /μl	4,37-9,68
Plaquetas	306 10 <sup>3</sup> /μl	140-353
Glucosa	99 mg/dl	70-105
Creatinina	0,8 mg/dl	0,5-1,5
Sodio	144 mmol/l	136-147
Potasio	4,8 mmol/l	3,5-5,5
Calcio	10,5 mg/dl	8,6-10,5
Albúmina	4,2 g/dl	3,5-5,2
Creatinina-cinasa	2290 U/l	30-180
Aspartato aminotransferasa	52 U/l	5-32
Alanina aminotransferasa	59 U/l	5-33
Fosfatasa alcalina	93 U/l	35/104
Hierro	72 μg/dl	37-145
Ferritina	60,8 ng/ml	13-150
Cianocobalamina (B12)	296 pg/ml	180-914
Folato	4 ng/ml	3-20
Tirotropina (TSH)	6,06 μUI/ml	0,34-5,35
Paratirina intacta (PTH)	74 pg/ml	9-75
25-hidroxivitamina D total	25 ng/ml	30-100
Cortisol am	5,9 μg/dl	3,7-19,4
Ac. antinucleares (ANA)	Negativo	
Complemento C3	136 mg/dl	70-176
Complemento C4	25 mg/dl	16-4
VHB	Negativo	
VHC	Negativo	
VIH	Negativo	

**Tabla 1.** Analítica de la paciente



**Figura 2.** Tinciones de hematoxilinaeosina en las que se ven vacuolas subsarcolemáticas claras (**A**), de contenido eosinófilo finamente granular, positivo con tinción de PAS (**B**), lo que demuestra que se trata de depósitos de glucógeno



**Figura 1.** RM muscular (obsérvese la ausencia de datos inflamatorios)



**Figura 3.** Estudio histoquímico para miofosforilasa demostró la ausencia de tinción

## Discusión

Las glucogenosis son un conjunto de enfermedades metabólicas de base genética caracterizadas por un trastorno en el catabolismo del glucógeno que causa su acumulación en los tejidos. Existen varias clasificaciones, siendo la más clásica la que asigna de forma numérica los trastornos en el orden en el que fueron identificados los defectos enzimáticos. También existen clasificaciones atendiendo al órgano afectado o a la clínica que originan<sup>1</sup>.

La glucogenosis tipo V o enfermedad de McArdle constituye una forma miopática pura. Descrita por Brian McArdle en 1951, no fue hasta 1959 cuando se descubrió la alteración enzimática que la causaba. Presenta un patrón de herencia autosómico recesivo que afecta al gen *PYGM*, localizado en el cromosoma 11q13 y que codifica la isoforma muscular de la glucógeno fosforilasa (miofosforilasa). Esta enzima cataliza la transformación de glucógeno en glucosa-1-fosfato en las fibras musculares esqueléticas, lo que resulta imprescindible para su metabolismo<sup>2</sup>.

La enfermedad de McArdle es la glucogenosis más frecuente con una prevalencia en nuestro medio de 1 caso por cada 167.000 habitantes, sin diferencias en cuanto al sexo<sup>3</sup>. Suele debutar en la adolescencia aunque existen casos descritos en la infancia y de inicio tardío.

La clínica se caracteriza por una intolerancia al ejercicio que mejora tras la ingesta de hidratos de carbono. Algunos pacientes experimentan crisis de rhabdomiólisis que pueden manifestarse en forma de coluria, llegando en algún caso hasta la insuficiencia renal. El "second wind phenomenon" considerado patognomónico de esta entidad, hace referencia a la mejora en la tolerancia al ejercicio que ocurre tras 10 minutos de actividad física aeróbica mantenida. Se describe en el 86% de los casos y se explica por una mejora en el flujo sanguíneo muscular que aparece tras varios minutos de actividad física, lo que aporta ácidos grasos libres y favorece el metabolismo del glucógeno<sup>3</sup>.

La evolución de la enfermedad es muy variable: aproximadamente un tercio de los pacientes presenta empeoramiento de los síntomas, mientras que un 21% refiere mejoría<sup>3</sup>. Se ha demostrado que aquellos pacientes que mantienen una actividad física continua tienden a mejorar su capacidad al ejercicio. En el Registro Nacional Español de Enfermos de McArdle el 4% de los pacientes presentó algún episodio de fracaso renal agudo, documentándose en un caso evolución hacia la insuficiencia renal crónica<sup>3</sup>.

El hallazgo de laboratorio más característico consiste en una elevación persistente de la CK (incluso en reposo), que multiplica su valor tras el ejercicio. La EMG muestra alteraciones inespecíficas en el 50% de los pacientes consistentes en descargas miotónicas, fibrilaciones y ondas positivas. La RM dinámica puede mostrar alteraciones durante la fase de ejercicio isquémico, siendo normal en reposo.

El diagnóstico de la enfermedad de McArdle parte de una alta sospecha clínica. Una aproximación inicial se puede hacer a través de los test de ejercicio (isquémicos y no isquémicos) en el antebrazo. De manera general ambos consisten en analizar los niveles en sangre para el lactato, el amonio y la CK tras un esfuerzo físico. Una curva de lactato venoso plana con aumentos en el amonio es consistente con la deficiencia de miofosforilasa. En la actualidad no se recomienda la realización de los test isquémicos debido a que son dolorosos y pueden causar rhabdomiólisis significativa. En cuanto a los no isquémicos, en un estudio retrospectivo que comparó sujetos diagnosticados de GCV con controles sanos, demostró que la sensibilidad y especificidad del test es del 100% y del 99,7%, respectivamente<sup>5</sup>. La biopsia muscular (habitualmente del vasto lateral o del bíceps braquial) es en la mayoría de las ocasiones confirmatoria, aunque en un 10% de los casos se detecta actividad enzimática resi-

dua<sup>4</sup>. El test genético se considera hoy día como la prueba de referencia. Se han descrito más de 100 mutaciones diferentes del gen *PYGM*, siendo la más prevalente la p.R50X<sup>3,4</sup>.

A pesar de todos los avances en el diagnóstico no existe un tratamiento eficaz. En una revisión de 13 estudios publicada en la *Cochrane* se concluye que existe escasa evidencia en cuanto a la mejoría con dosis bajas de creatina, dieta rica en hidratos de carbono (con aporte de un 65% de los requerimientos diarios), suplementos de sucrosa y dosis bajas de ramipril. Por el contrario, no se observó ningún beneficio con glucagón, D-ribosa, verapamilo, vitamina B6 o dantroleno<sup>6</sup>. El tratamiento con dosis bajas de ramipril se ha demostrado eficaz en un ensayo clínico que lo comparó con placebo, presentando una mejoría significativa en el score WHO-DAS 11 (que evalúa la capacidad al ejercicio), sobre todo en el subgrupo de pacientes que presenta la isoforma D/D para el gen de la enzima convertidora de angiotensina (ECA)<sup>7</sup>. También se sugiere que la actividad física aeróbica de intensidad leve-moderada puede mejorar la capacidad funcional de estos pacientes.

En el caso que se presenta la paciente nunca había experimentado episodios de coluria ni tampoco refirió síntomas sugerentes del *second wind phenomenon*. Se solicitó el test genético con resultado positivo para la mutación p.R50X (c.148 C > T en homocigosis, identificada en un 35,98% de los casos del Registro Nacional Español de Enfermos de McArdle<sup>3</sup>). Se indicó un tratamiento a base de dieta rica en hidratos de carbono y baja en grasas, con suplementos previos a la actividad física, así como ramipril en dosis bajas. En una revisión posterior a los 3 meses refiere escasa mejoría de los síntomas musculares, presenta descenso moderado de los niveles de CK (1.240 U/l), normalidad de la función renal y ausencia de efectos secundarios con el IECA. Por ello, de momento se ha decidido continuar con el mismo tratamiento y reevaluar con posterioridad.

## Diagnóstico

Glucogenosis tipo V (enfermedad de McArdle).

## Conclusiones

Las glucogenosis son un conjunto de enfermedades metabólicas caracterizadas por un trastorno en el metabolismo del glucógeno. En la enfermedad de McArdle se identifica la ausencia de la miofosforilasa. Presenta un patrón de herencia autosómico recesivo y se debe a una mutación en el gen *PYGM*.

El rasgo clínico más característico es la intolerancia al ejercicio, que mejora tras la ingesta de hidratos de carbono o tras 10 minutos de actividad física mantenida (*second wind phenomenon*). En ocasiones se producen crisis de rhabdomiólisis que pueden originar insuficiencia renal.

El hallazgo de laboratorio más característico (a veces el único) es la elevación persistente de la CK, que multiplica su valor tras el ejercicio físico. El diagnóstico es complejo y puede retrasarse durante años, sin embargo se puede realizar una aproximación a través de los test de ejercicio en el antebrazo (si se dispone de ellos). La biopsia muscular es diagnóstica en un 90% de los casos, aunque la prueba de referencia es el test genético.

En la actualidad no existe un tratamiento eficaz. Se recomienda mantener una actividad física aeróbica moderada y una dieta rica en hidratos de carbono. En un ensayo clínico se ha demostrado una mejoría significativa en la capacidad al ejercicio utilizando ramipril a dosis bajas.

## Bibliografía

---

1. Kishnani PS, Chen YT. Enfermedades por almacenamiento de glucógeno y otros trastornos hereditarios del metabolismo. En: Longo DL, Fauci AS, Kasper DL, et al. (eds.). *Harrison. Principios de Medicina Interna*. Vol 2. 18.ª ed. McGraw Hill. Madrid, 2012.
2. Leite A, Oliveira N, Rocha M. McArdle disease: a case report and review. *Int Med Case Rep J*. 2012; 5: 1-4.
3. Lucía A, Ruiz JR, Santalla A, et al. Genotypic and phenotypic features of McArdle disease: insights from the Spanish national registry. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2012; 83(3): 322-328.
4. Nogales-Gadea G, Brull A, Santalla A, et al. McArdle disease: Update of reported mutations and polymorphisms in the PYGM gene. *Hum Mutat*. 2015; 36(7): 669-678.
5. Hogrel JY, van de Bogaart F, Ledoux I, et al. Diagnostic power of the non-ischaemic forearm exercise test in detecting glycogenosis type V. *Eur J Neurol*. 2015; 22(6): 933-940.
6. Quinlivan R, Martinuzzi A, Schoser B. Pharmacological and nutritional treatment for McArdle disease (Glycogen Storage Disease type V). *Cochrane Database Syst Rev*. 2010; 12: CD003458.
7. Martinuzzi A, Liava A, Trevisi E, et al. Randomized, placebo-controlled, double-blind pilot trial of ramipril in McArdle's disease. *Muscle Nerve*. 2008; 37(3): 350-357.

## Hemorragia suprarrenal bilateral poscirugía. A propósito de un caso

Eva Perelló-Camacho, Itzel-Miroslava Ortega-Gutiérrez, Ning-Yun Wu-Xiong, Francisco-Javier Ampudia-Blasco, José-Tomás Real-Collado  
Hospital Clínico Universitario de Valencia. Valencia. España

Recibido: 20/11/2016  
Aceptado: 24/02/2017  
En línea: 30/04/2017

**Citar como:** Perelló-Camacho E, Ortega-Gutiérrez IM, Wu-Xiong NY, Ampudia-Blasco FJ, Real-Collado JT. Hemorragia suprarrenal bilateral poscirugía. A propósito de un caso. Rev Esp Casos Clin Med Intern (RECCMI). 2017 (Abr); 2(1): 34-36.

**Autor para correspondencia:** Eva Perelló Camacho. [evapc89@hotmail.com](mailto:evapc89@hotmail.com)

### Palabras clave

- ▷ Hemorragia suprarrenal bilateral
- ▷ Cirugía

### Keywords

- ▷ Bilateral adrenal haemorrhage
- ▷ Surgery

### Resumen

La hemorragia suprarrenal bilateral (HSB) es una entidad rara pero grave, que puede derivar en insuficiencia suprarrenal aguda. Se presenta un caso de una HSB que tuvo lugar tras una intervención por estenosis de canal lumbar. Fue fundamental para el diagnóstico la caída de hemoglobina y las pruebas de imagen. La paciente recibió tratamiento sustitutivo con hidrocortisona vía oral. Una situación de estrés es un factor de riesgo para HSB, por lo que esta patología debe tenerse en cuenta en el diagnóstico diferencial de las complicaciones poscirugía. Es importante sospecharla para comenzar lo antes posible el tratamiento sustitutivo.

### Abstract

*Bilateral adrenal haemorrhage (BAH) is a rare but serious condition, which can lead to acute adrenal insufficiency. We present a case of an BAH that occurred after an intervention for lumbar canal stenosis. It was essential for the diagnosis falling hemoglobin and imaging tests. The patient was treated with hydrocortisone substitute orally. A stress situation is a risk factor for BAH, so this condition should be considered in the differential diagnosis of postoperative complications. It is important to suspect it to begin replacement therapy as soon as possible.*

### Puntos destacados

- ▷ Se describe un caso de hemorragia suprarrenal bilateral postquirúrgica y la forma de diagnosticarla, lo que consideramos de gran interés por ser una patología poco frecuente pero que debe ser tenida en cuenta dada su potencial gravedad.

## Introducción

La hemorragia suprarrenal bilateral (HSB) es una entidad poco frecuente, pero potencialmente grave y de difícil diagnóstico por su clínica inespecífica. Puede derivar en insuficiencia suprarrenal aguda e incluso llegar a ser mortal sin un tratamiento adecuado<sup>1,2</sup>. Se presenta el caso de una HSB en una mujer de 57 años, que tuvo lugar 11 días después de una intervención quirúrgica por estenosis de canal lumbar. Hay que insistir en la importancia de su diagnóstico y tratamiento precoz, y se explica el mecanismo por el que se produce.

## Historia clínica

**Enfermedad actual.** La paciente acudió a Urgencias de nuestro centro por clínica de dolor abdominal, náuseas y vómitos.

**Antecedentes médicos.** Refería únicamente una dislipidemia en tratamiento con atorvastatina, 20 mg diarios, y dentro de los antecedentes quirúrgicos destacaba que había sido intervenida de una estenosis de canal lumbar 11 días antes, realizándose una vertebroplastia en una cirugía en la que no había habido ninguna complicación. Había iniciado la tolerancia oral durante el postoperatorio y la expulsión de gases, aunque sin haber realizado aún deposiciones, y fue dada de alta hacia 4 días. Como tratamiento posquirúrgico se pautó analgesia (paracetamol cada 8 horas, metamizol cada 8 horas y pregabalina cada 12 horas) y bempiparina a dosis profilácticas (3.500 UI en una inyección subcutánea diaria).

**Anamnesis y exploración física.** En la anamnesis refería dolor abdominal de 12 horas de evolución, difuso y continuo, acompañado de náuseas y vómitos frecuentes y persistentes. No presentaba hipotensión, mareos, hiperpigmentación,

ni ninguna otra sintomatología asociada. A la exploración las constantes estaban mantenidas (presión arterial 120/80 mmHg, frecuencia cardíaca 83 lpm) y la paciente presentaba buen estado general. Únicamente destacaba molestias difusas a la palpación abdominal, con ruidos hidroaéreos presentes aunque disminuidos.

## Pruebas complementarias

- Analítica: en el análisis que se realizó en Urgencias se encontró únicamente hiperglucemia (194 mg/dl; normal 64-106 mg/dl) con proteína C reactiva elevada (88,4 mg/dl; normal 0-5 mg/dl) y leucocitosis  $19,04 \times 10^9/l$  ( $4,0-10,8 \times 10^9/l$ ), estando la función renal y los electrolitos en valores normales. La hemoglobina en este momento era de 12,1 g/dl (11,2-15,5 g/dl) y la coagulación básica era normal (INR 1,25; 0,850-1,350), sin hallarse trombopenia (plaquetas  $159 \times 10^9/l$ ;  $130-400 \times 10^9/l$ ).
- Radiografía de abdomen: se observa la vertebroplastia lumbar realizada con patrón aéreo intestinal normal.
- TC abdominal: a pesar de la normalidad de las pruebas complementarias y ante la clínica persistente de vómitos, se decidió solicitar una TC abdominal. En ella se objetivaron masas adrenales con centro más denso, no presentes en estudios previos y compatibles con HSB. Se observaban además las asas intestinales con escasos cambios de calibre, siendo esto sugestivo de íleo paralítico.

Dados estos hallazgos se decidió el ingreso de la paciente en el Servicio de Endocrinología y Nutrición de nuestro centro.

## Evolución

En los siguientes días la paciente permaneció clínica y hemodinámicamente estable en todo momento, inició tolerancia oral y como única sintomatología refería astenia. Llamó la atención el descenso de la hemoglobina hasta 8,7 g/dl el cuarto día del ingreso. Este día se realizó una resonancia magnética (RM) abdominal (Figura 1), que confirmó el diagnóstico de HSB en evolución, sin signos de resangrado. En análisis hormonales destacaba cortisol basal 2,6  $\mu\text{g/dl}$  (6,2-19,4  $\mu\text{g/dl}$ ) y ACTH 87,7 pg/ml (5,0-60,0 pg/ml), por lo que se inició sin más demora tratamiento sustitutivo con hidrocortisona, 60 mg en desayuno y 40 mg en cena, que se redujo en los siguientes días a 40 mg en desayuno y 20 mg en cena. La hemoglobina se mantuvo estable, en cifras alrededor de 9 g/dl, y la paciente seguía refiriendo astenia como única sintomatología. Se mantuvo en observación, con control de las cifras de hemoglobina, hasta que ante el buen estado clínico y analítico se dio el alta hospitalaria, manteniendo en ese momento una hemoglobina de 9,9 g/dl.

En el seguimiento posterior, la hemoglobina fue subiendo progresivamente hasta cifras de 14,5 g/dl en la última visita, y con recuperación clínica completa. Se midió nuevamente el cortisol basal que continuaba disminuido (5,2  $\mu\text{g/dl}$ ). Ante la buena evolución se disminuyó dosis de hidrocortisona a 20 mg en desayuno y 10 mg en cena,

que mantiene en la actualidad. Dada la normalidad de las cifras tensionales y de los valores de sodio y potasio no se consideró necesario el tratamiento con mineralocorticoides.

## Discusión

Entre los principales factores de riesgo para la HSB no traumática se incluyen sepsis, alteraciones de la coagulación o tratamiento anticoagulante, y situaciones de estrés como una cirugía mayor, como en el caso presentado<sup>3,4</sup>. Las glándulas suprarrenales tienen una circulación arterial muy rica que drena a una única vena adrenal central, y esto provoca a nivel de la microcirculación una hipersensibilidad a las hormonas implicadas en la respuesta al estrés, con mayor predisposición a hemorragia intraglandular, por aumento de la presión venosa.

La presentación suele ser inespecífica, pudiendo encontrar sintomatología de insuficiencia suprarrenal. Esta sintomatología se puede confundir a menudo con otras entidades, como en este caso por el íleo paralítico de la paciente. Como hallazgos de laboratorio puede haber hiponatremia, hiperpotasemia, hipoglucemia, alteraciones de la coagulación o descenso de la hemoglobina. No obstante, en la mayor parte de los casos el análisis inicial es normal<sup>5</sup>. Por todo esto el diagnóstico es difícil.

Las técnicas más útiles para el diagnóstico son la TC y la RM, que mostrarán aumento de tamaño de las glándulas suprarrenales con cambios en su densidad según la evolución de la hemorragia, como se encontró en este caso. Entre ellas, la RM se considera más específica<sup>1</sup>.

A pesar de su difícil diagnóstico, es muy importante sospechar esta entidad en los casos con factores de riesgo, ya que es fundamental iniciar el tratamiento sustitutivo con corticoterapia de forma precoz<sup>1,6</sup>, incluso en ausencia de insuficiencia suprarrenal. Sin tratamiento adecuado esta entidad evoluciona

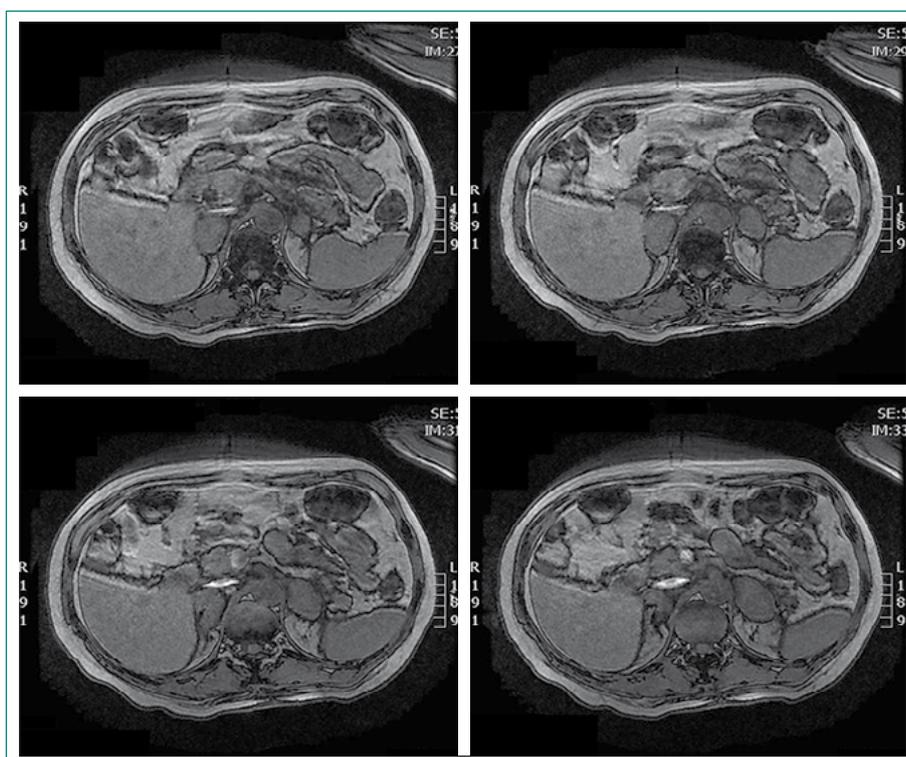


Figura 1. RM en la que se confirma el diagnóstico de HSB

progresivamente hasta llegar a ser mortal. El tratamiento más adecuado es con hidrocortisona y la mayoría de casos lo requieren de forma indefinida<sup>7,8</sup>, como parece ocurrir en esta paciente.

## Conclusión

La HSB es una causa de insuficiencia suprarrenal primaria, en la que la cirugía reciente es un factor de riesgo a tener en cuenta. La presentación es inespecífica y se puede confundir con otras patologías, siendo muy importante el índice de sospecha, y dada su potencial gravedad, se debe iniciar sin demora el tratamiento sustitutivo corticoideo, sin esperar la confirmación diagnóstica.

## Bibliografía

---

1. Dhawan N, Bodukam VK, Thakur K, et al. Idiopathic bilateral adrenal hemorrhage in a 63-year-old male: a case report and review of the literature. *Case Rep Urol*. 2015; 2015: 503638.
2. Bharucha T, Broderick C, Easom N, et al. Bilateral adrenal haemorrhage presenting as epigastric and back pain. *JRSM Short Rep*. 2012; 3(3): 15.
3. Mudenha ET, Rathi M. Adrenal insufficiency due to the development of bilateral adrenal haemorrhage following hip replacement. *JRSM Open*. 2015; 6(11): 2054270415609837.
4. Balsach Solé A, Oms Bernat LM, Garrido Romero M, et al. Hemorragia suprarrenal bilateral en el postoperatorio de una duodenopancreatectomía cefálica. *Cir Esp*. 2012; 90(1): 56-57.
5. Vella A, Nippoldt TB, Morris JC. Adrenal hemorrhage: a 25-year experience at the Mayo Clinic. *Mayo Clin Proc*. 2001; 76(2): 161-168.
6. Ogino J, Toda J, Onitsuka S, Hashimoto N. Idiopathic bilateral adrenal haemorrhage related to acute adrenal insufficiency. *BMJ Case Rep*. 2013; 2013. pii: bcr2013009626.
7. Barreiro García G, Equebide Arberas MV, Álvarez Blanco A, et al. Insuficiencia suprarrenal aguda por hemorragia suprarrenal bilateral como primera manifestación de un síndrome antifosfolípido. A propósito de un caso y revisión. *An Med Interna*. 2002; 19(1): 19-22.
8. Leong M, Pendyala M, Chaganti J, Al-Soufi S. A case of bilateral adrenal haemorrhage following traumatic brain injury. *J Intensive Care*. 2015; 3(1): 4.

## Hemotórax masivo: una rarísima complicación de la trombólisis de la embolia pulmonar

Vladimir Rosa-Salazar, Andrea Cayuela-López, Esperanza Marín-Arranz, Bartolomé García-Pérez

Unidad de Trombosis. Servicio de Medicina Interna. Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca. Murcia. España

Recibido: 24/11/2016

Aceptado: 28/02/2017

En línea: 30/04/2017

**Citar como:** Rosa-Salazar V, Cayuela-López A, Marín-Arranz E, García-Pérez B. Hemotórax masivo: una rarísima complicación de la trombólisis de la embolia pulmonar. Rev Esp Casos Clin Med Intern (RECCMI). 2017 (Abr); 2(1): 37-39.

**Autor para correspondencia:** Rosa Salazar, Vladimir. [vladimedio@gmail.com](mailto:vladimedio@gmail.com)

### Palabras clave

- ▷ Hemotórax masivo
- ▷ Embolia pulmonar
- ▷ Trombólisis

### Keywords

- ▷ Massive haemothorax
- ▷ Pulmonary embolism
- ▷ Thrombolysis

### Resumen

El hemotórax masivo (HM) secundario a trombólisis durante el tratamiento de la embolia pulmonar (EP) es un evento excepcional y escasamente documentado en la literatura. Se habla de HM cuando la cantidad de líquido extravasado en pleura supera los 1.500 ml, lo que supone un grave compromiso hemodinámico. El hemotórax espontáneo es una entidad poco frecuente cuyas causas más comunes son la rotura de malformaciones arteriovenosas, neoplasias, desórdenes de la coagulación o secundario a tratamiento anticoagulante. Se presenta un caso de hemotórax espontáneo masivo secundario al tratamiento trombolítico sistémico en una paciente con embolia pulmonar.

### Abstract

Massive haemothorax secondary to thrombolysis during the treatment of pulmonary embolism (PE) is an exceptional and poorly documented in the literature event. We talk about massive haemothorax when the amount of extravasated fluid in pleura exceeds 1,500 ml, which is a serious haemodynamic compromise. Spontaneous haemothorax is a rare entity whose most common causes are ruptured arteriovenous malformations, tumors, coagulation disorders or secondary to anticoagulant therapy. We present a case of massive spontaneous haemothorax secondary to systemic thrombolytic treatment in a patient with pulmonary embolism.

### Puntos destacados

- ▷ No olvidar la posibilidad de hemotórax sintomático añadido en pacientes anticoagulados por embolismo pulmonar.

### Historia clínica

**Antecedentes.** Mujer de 58 años con antecedentes personales de dislipidemia tratada con estatinas, trombocitosis esencial (JAK2 e inmunología negativos) diagnosticada 2 años antes, en estudio por hematología sin tratamiento específico.

**Enfermedad actual.** Acude a Urgencias por cuadro de dolor torácico de tipo pleurítico de 15 días de evolución que esa mañana se había agravado, acompañándose de disnea de mínimos esfuerzos e inflamación y tumefacción en la zona proximal de miembro inferior izquierdo.

**Exploración física.** En el examen físico destacaba presión arterial (PA) 90/50 mmHg, una frecuencia cardíaca de 115 lpm, una frecuencia respiratoria de 28 rpm y saturación de oxígeno (satO<sub>2</sub>) del 87% respirando aire ambiente.

### Pruebas complementarias

- Analítica. En analítica sanguínea de Urgencias destacó dímero D (*Innovance D-Dimer Plus*) 2.924 mg/l (valor normal < 235 mg/l), troponina T de 41 pg/ml (valor normal entre 0-14 pg/ml). El electrocardiograma mostraba ritmo sinusal a 120 lpm con patrón S1Q3T3 y descenso del ST en precordiales izquierdas.
- Tomografía computarizada (TC) vascular torácica. Mostró defectos de repleción en rama interlobar y rama lobar inferior de la arteria pulmonar derecha, así como en ramas lobar superior e inferior de la arteria pulmonar izquierda en relación con EP bilateral, con infartos pulmonares en base derecha y signos de sobrecarga derecha (**Figura 1**).

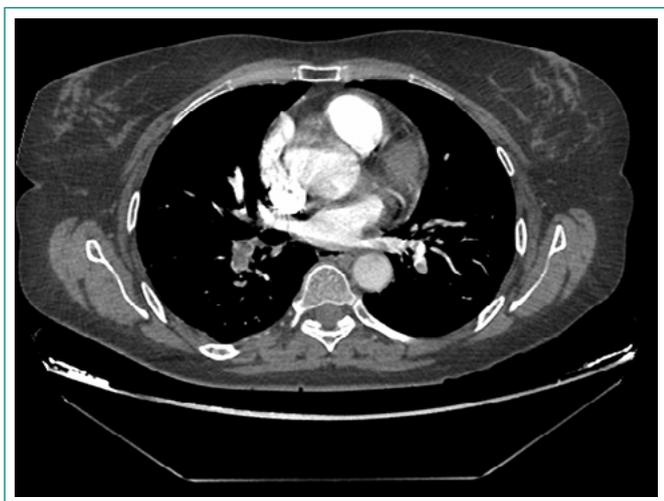


Figura 1. TC de tórax

- Ecocardiografía. Evidenció un ventrículo derecho dilatado con hipocontractilidad visual de pared libre y reducción de parámetros longitudinales con TAPSE (*tricuspid anular plane systolic excursion*) de 14 mm con importante efecto Bernheim tanto en sístole como en diástole.

## Evolución y diagnóstico

Ante estos hallazgos se ingresó a la paciente en la Unidad de Cuidados Intensivos (UCI) donde se realizó trombólisis con r-TPA (100 mg de alteplasa i.v. en 2 horas) sin incidencias, comenzando posteriormente con heparina no fraccionada i.v., pasando finalmente a enoxaparina.

A su llegada a planta, 48 horas después, la paciente presentaba dolor torácico y disnea de mínimos esfuerzos. A la exploración física presentó taquicardia y taquipnea y en analítica sanguínea destacaba hemoglobina de 7,9 mg/dl y hematocrito del 24,7% con volumen corpuscular medio de 90,8 fl. Ante estos hallazgos se repitió la analítica que confirmó los hallazgos, por lo que se transfundieron 2 unidades de concentrado de hematíes. Se realizó radiografía de tórax que mostró un hemotórax derecho masivo (Figura 2), por lo que se trasladó a la paciente nuevamente a la UCI donde tras la colocación de tubo de drenaje se extrajeron 3.000 ml de líquido hemático, colocándose posteriormente filtro de la vena cava inferior.

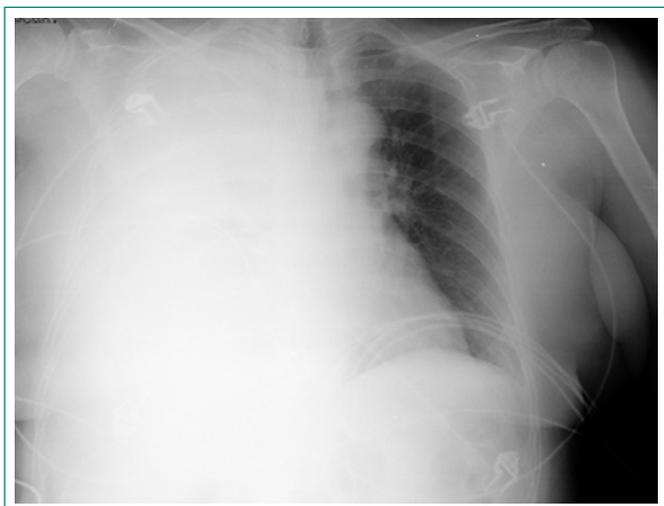


Figura 2. Radiografía de tórax con hemotórax masivo derecho

En los días siguientes, la paciente presentó mejoría clínica progresiva con normalización de las alteraciones evidenciadas previamente en las pruebas de imagen realizadas (Figura 3). Se inició anticoagulación y se retiró el filtro de vena cava sin complicaciones.

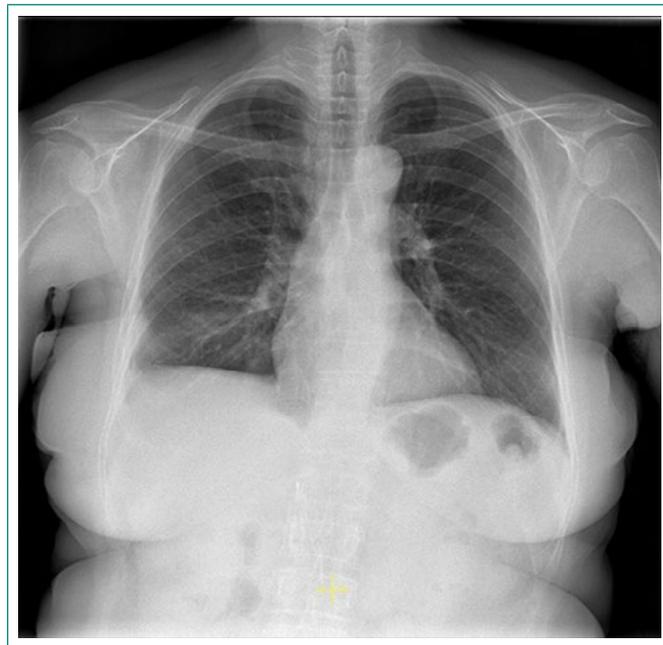


Figura 3. Radiografía de tórax. Resolución posterior al tratamiento

## Discusión

El hemotórax espontáneo secundario a terapia anticoagulante es una complicación poco frecuente en la que los pocos casos documentados han sido atribuidos a la terapia anticoagulante del tratamiento de la EP. La mayoría de ellos ocurrieron en la primera semana de tratamiento o en el momento inicial de los síntomas.

La terapia trombolítica conlleva un riesgo hemorrágico significativo, especialmente si existen comorbilidades y condiciones predisponentes. Los distintos estudios muestran una tasa acumulada de hemorragia mayor del 13% y un 1% de hemorragia intracraneal o fatal secundaria a trombólisis<sup>1</sup>. Estas complicaciones hemorrágicas rara vez se manifiestan como hemotórax espontáneo y hasta la fecha hay muy pocos casos donde se haya presentado dicha complicación en los 2 días tras la administración de r-TPA (periodo más corto que el evidenciado después del tratamiento únicamente con terapia anticoagulante).

El último caso, documentado por Wang *et al.*, presentó un caso similar en una paciente de 23 años en la que el hemotórax ocurrió pocas horas después del tratamiento trombolítico de la EP. En este caso el hemotórax sucedió también poco después de la administración de r-TPA y heparina, indicando que pudo deberse al tratamiento combinado de trombolíticos y terapia anticoagulante.

## Conclusión

El hemotórax masivo inducido por agentes trombolíticos y anticoagulantes es extremadamente raro. Sin embargo, se debe sospechar siempre que el paciente presente disnea, dolor torácico o signos de anemia tras terapia con

anticoagulantes y/o terapia trombolítica, llevando a cabo una exploración física exhaustiva y un estudio analítico y de imagen para facilitar el diagnóstico precoz y el tratamiento más adecuado de dicha complicación.

## Bibliografía

1. Torbicki A, Perrier A, Konstantinides S, et al. Guidelines on the diagnosis and management of acute pulmonary embolism. *Eur Heart J*. 2008; 29: 2276-2315.
2. Varnholt V, Ringe H, Nietsch L, et al. Hemothorax under thrombolytic therapy with recombinant tissue: plasminogen activator (rt-PA) in a 16-year-old girl. *Eur J Pediatr*. 1999; 158(Suppl 3): S140-142.
3. Ryan CA, Andrew M. Failure of thrombolytic therapy in four children with extensive thromboses. *AJDC*. 1992; 146: 187-193.
4. Wick MR, Ritter JH, Schuller D. Ruptured pulmonary infarction: a rare, fatal complication of thromboembolic disease. *Mayo Clin Proc*. 2000; 75(6): 639-642.
5. Ali HA, Lippmann M, Mundathaje U, et al. Spontaneous hemothorax: a comprehensive review. *Chest*. 2008; 134: 1056-1065.
6. Wang CC, Ng CJ, Seak CK, Seak CJ. Spontaneous hemothorax following thrombolytic and anticoagulant therapy for massive pulmonary embolism. *Am J Emerg Med*. 2013; 31: 999.e1-3.
7. Kelmenson DA, Kurche JS, Geraci M. Spontaneous hemothorax resulting from tissue plasminogen activator in a patient with ischemic stroke and unrecognized recent myocardial infarction. *Annals of the American Thoracic Society*. 2015; 12: 1105-1106.
8. Varnholt V, Ringe H, Nietsch L, Gaedicke G. Hemothorax under thrombolytic therapy with recombinant tissue: plasminogen activator (Rt-PA) in a 16-year-old girl. *Eur J Pediatr*. 1999; 158: S140-142.

## Síndrome de Twiddler. Una causa infrecuente de disfunción de marcapasos

Sandra Santos-Martínez<sup>1</sup>, Fernando López-Vasquez<sup>2</sup>, Jordi Mercé<sup>1</sup>, Mercé Camprubí<sup>1</sup>, Alfredo Bardají<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Cardiología. Hospital Universitario de Tarragona Joan XXIII. Tarragona. España

<sup>2</sup>CAP Salou. ICS Camp de Tarragona-Terres de L'Ebre. Tarragona. España

Recibido: 15/01/2017

Aceptado: 17/02/2017

En línea: 30/04/2017

**Citar como:** Santos-Martínez S, López-Vasquez F, Mercé J, Camprubí M, Bardají A. Síndrome de Twiddler. Una causa infrecuente de disfunción de marcapasos. Rev Esp Casos Clin Med Intern (RECCMI). 2017 (Abr); 2(1): 40-41.

**Autor para correspondencia:** Sandra Santos-Martínez. [sandrasantosmartinez@gmail.com](mailto:sandrasantosmartinez@gmail.com)

### Palabras clave

- ▷ Disfunción marcapasos
- ▷ Síndrome Twiddler

### Keywords

- ▷ Pacemaker dysfunction
- ▷ Twiddler's syndrome

### Resumen

El síndrome de Twiddler es una complicación poco frecuente, y de consecuencias potencialmente graves, que puede ocurrir tras el implante de un marcapasos o desfibrilador. El diagnóstico es sencillo y se basa, fundamentalmente, en la identificación del desplazamiento del electrodo en la radiografía de tórax. El tratamiento consiste en la recolocación del electrodo y la fijación del generador a planos adyacentes. En pacientes que van a recibir el implante de un dispositivo es importante identificar los factores predisponentes para evitar esta complicación.

### Abstract

*Twiddler's syndrome is an uncommon, but potentially life-threatening complication, that can occur after pacemaker or defibrillator placement. The condition is easily diagnosed and based in identification of lead displacement in chest x-ray. Treatment consists of lead repositioning and device fastening to adjacent tissues, to avoid rotation. In patients who are going to receive such devices, it is important to identify predisposing conditions to avoid this complication.*

### Puntos destacados

- ▷ Se muestra un caso de disfunción de marcapasos describiendo su etiología, diagnóstico y tratamiento, que se considera de gran interés por tratarse de una situación poco frecuente, pero de potencial gravedad.

## Introducción

El síndrome de Twiddler, descrito por Bayliss<sup>1</sup> en 1968, es una complicación infrecuente tras la implantación de marcapasos, causada por rotación del generador sobre su eje axial.

Puede ocurrir por la manipulación del dispositivo por parte del paciente o por excesiva movilidad del generador, debida a falta de fijación, laxitud del tejido graso o bolsillo subcutáneo excesivamente amplio.

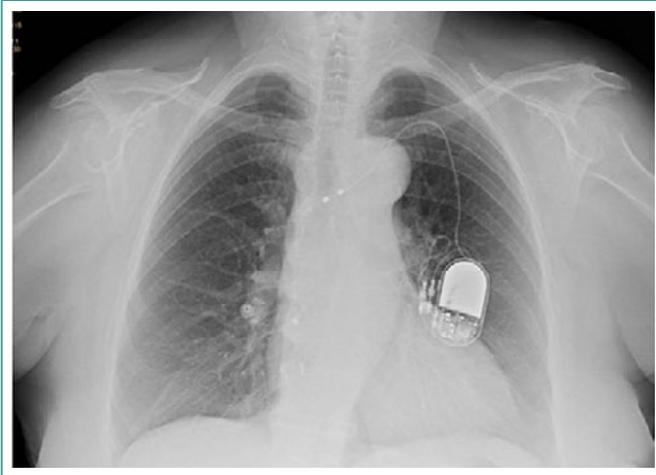
El síndrome de Reel es una variante del síndrome de Twiddler, que ocurre por rotación del generador del marcapasos alrededor de su eje transversal, con el subsiguiente enrollamiento (*reel*) del electrodo alrededor del generador. Se describió por primera vez en 1999 por Carnero-Varo<sup>2</sup>.

## Historia clínica

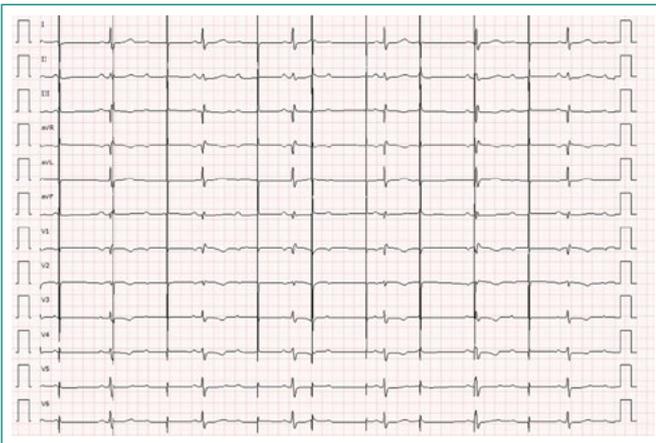
Se presenta el caso de una paciente de 80 años, con antecedentes de hipertensión arterial. En abril del 2015 se le implantó un marcapasos VDD por bloqueo auriculoventricular de segundo grado 2:1 sintomático. 4 meses después del implante consultó a su médico de cabecera por presentar contracciones intermitentes en el costado y región lumbar derecha. El cuadro se orientó como de causa osteomuscular y se realizó una radiografía de columna dorsal (**Figura 1**). La posición anómala del electrodo, visible en esta radiografía, pasó desapercibida. Recibió tratamiento analgésico, sin remitir la sintomatología.

Pocas semanas después consultó de nuevo por episodios de inestabilidad e intolerancia al esfuerzo. En la exploración física destacaba una bradicardia a 35-40 lpm, y la presencia de contracciones rítmicas abdominales que aparecían en determinadas posiciones. El electrocardiograma mostraba un bloqueo auriculoventricular de segundo grado 2:1 y disfunción del marcapasos (**Figura 2**), por lo que fue remitida a Urgencias del hospital. La radiografía de tórax mostraba un desplazamiento caudal del generador respecto de la ubicación habitual, y una retracción del electrodo del marcapasos, cuyo extremo distal se hallaba a nivel de la aurícula derecha. La paciente fue intervenida para la reimplantación del marcapasos. El aspecto que presentaba el electrodo al extraerlo de la bolsa se muestra en la **Figura 3**. Se procedió a recolocación del electrodo y fijación

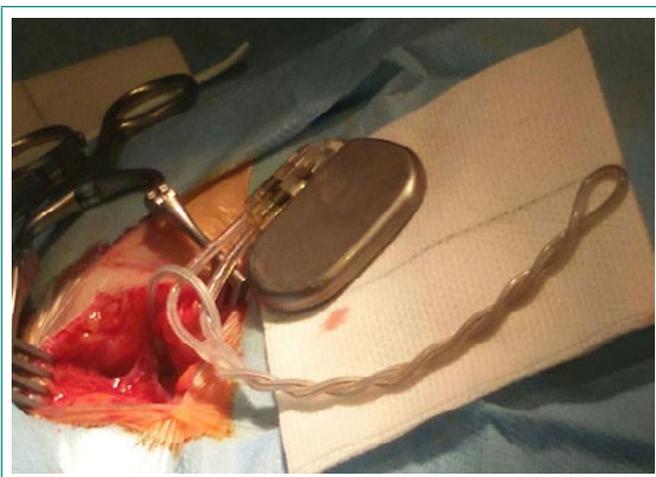
del generador a planos musculares mediante suturas irreabsorbibles. Evolucionó de forma satisfactoria, sin nuevas incidencias.



**Figura 1.** Radiografía de tórax en proyección posteroanterior que presenta el ascenso del electrodo de marcapasos hasta la aurícula derecha y el desplazamiento caudal del generador



**Figura 2.** Electrocardiograma del paciente que evidencia bloqueo auriculoventricular 2:1 y disfunción del marcapasos



**Figura 3.** Imagen obtenida en quirófano donde se observa la rotación sobre su propio eje del electrodo de marcapasos

## Discusión

El síndrome de Twiddler debe sospecharse ante una disfunción de marcapasos o desfibrilador, especialmente si se produce en los primeros meses tras el implante. Los pacientes que presentan mayor riesgo de esta complicación son aquellos con mayor laxitud del tejido subcutáneo, frecuentemente mujeres, ancianos y obesos<sup>3</sup>. Se ha descrito que puede estar relacionado con la manipulación del generador por parte del paciente, o con determinados movimientos repetitivos de la extremidad superior, aunque frecuentemente no se identifica ninguna de estas situaciones<sup>3</sup>.

Además de documentar la disfunción del marcapasos mediante electrocardiograma, el diagnóstico de certeza se obtiene mediante la radiografía de tórax<sup>4</sup>, en la que se observará una posición anómala del electrodo o electrodos, cuyo extremo se desplaza cranealmente, y con frecuencia puede observarse rotación del generador respecto de su posición inicial.

La forma de presentación de este síndrome abarca distintos escenarios. Frecuentemente se manifiesta con síntomas derivados de la disfunción del marcapasos y la bradiarritmia que motivó el implante; también se han descrito casos de hipo incoercible, y contracciones pectorales o diafrágicas ocasionadas por la estimulación del nervio frénico<sup>5</sup> tras el desplazamiento cefálico del electrodo hacia la aurícula derecha, como ocurre en el caso que se presenta. En esta situación, se debería considerar el diagnóstico diferencial con la perforación miocárdica del ventrículo derecho y la estimulación directa de la musculatura diafrágica por el electrodo, si bien este cuadro suele presentarse en los primeros momentos tras la implantación del marcapasos.

Esta complicación en muchos casos puede evitarse adquiriendo una serie de precauciones, como la fijación del electrodo y generador a la fascia muscular con suturas no reabsorbibles, la implantación del generador bajo la musculatura pectoral o mediante la creación de un bolsillo subcutáneo de tamaño reducido<sup>6</sup>.

La radiología es clave en el diagnóstico. En el caso que se presenta ya en la primera radiografía se evidenciaba el desplazamiento del electrodo. Además, es importante la concienciación del paciente sobre qué movimientos ha de evitar y, por parte del facultativo, el interrogatorio exhaustivo en la búsqueda de posibles factores desencadenantes, tratando de identificar posturas viciadas (como la abducción forzada repetitiva del brazo) o la manipulación ya sea voluntaria o involuntaria del generador<sup>3</sup>.

## Bibliografía

1. Bayliss CE, Beandlands DS, Baird RJ. The pacemaker Twiddler's syndrome: a new complication of implantable transvenous pacemakers. *Can Med Assoc J.* 1968; 99: 371-373.
2. Carnero-Varo A, Pérez-Paredes M, Ruiz-Ros JA, et al. Reel syndrome: a new form of Twiddler's syndrome? *Circulation.* 1999; 100: e45-46.
3. Larousse E, Rodríguez E, Moya A, et al. Síndrome de Twiddler en un paciente portador de desfibrilador automático implantable: ¿una complicación evitable? *Rev Esp Cardio.* 2001; 1456-1458.
4. Echeverri D, Baron A, García J, Ramírez J. Síndrome de Reel: una variante del síndrome de Twiddler. *Rev Colomb Cardiol.* 2015; 22(3): 153-155.
5. Rubín JM, Pachón N. Disfunción de marcapasos como causa de hipo incoercible. *Med Clin (Barc).* 2000; 114: 519.
6. Boyle NG, Anselme F, Monahan KM, et al. Twiddler's syndrome variants in ICD patients. *Pace.* 1998; 21: 2685-2687.

## Úlcera penetrante de aorta y hematoma mural en progresión secundarios a aneurisma micótico

Ion-Koldobika Iribar-Diéguez, José-María Senosiain-Gascue<sup>1</sup>, José-Angel Torena-Ibarguren<sup>2</sup>

Servicio de Urgencias. <sup>1</sup>Servicio de Medicina Interna. <sup>2</sup>Servicio de Radiología  
Organización Sanitaria Integrada. Hospital Bidasoa. Guipúzcoa. España

Recibido: 10/01/2017

Aceptado: 29/03/2017

En línea: 30/04/2017

**Citar como:** Iribar-Diéguez IK, Senosiain-Gascue JM, Torena-Ibarguren JA. Úlcera penetrante de aorta y hematoma mural en progresión secundarios a aneurisma micótico. Rev Esp Casos Clin Med Intern (RECCMI). 2017 (Abr); 2(1): 42-44.

**Autor para correspondencia:** Ion-Koldobika Iribar-Diéguez. [ionkiribar@yahoo.es](mailto:ionkiribar@yahoo.es)

### Palabras clave

- ▷ Úlcera penetrante de aorta
- ▷ Hematoma mural
- ▷ Aneurisma aórtico

### Keywords

- ▷ Penetrating ulcer
- ▷ Murine haematoma
- ▷ Aortic aneurysm

### Resumen

Patologías como los aneurismas aórticos, úlceras penetrantes y hematomas murales, sin complicaciones, sólo se diagnostican de manera casual o precisan de una extraordinaria capacidad de sospecha clínica y de una minuciosa semiología para orientar correctamente las pruebas complementarias que llevarán al diagnóstico acertado antes de que las presenten.

### Abstract

*There are pathologies such as aortic aneurysms, penetrating ulcers and murine haematomas that, without complications, are only diagnosed in a casual manner or require an extraordinary capacity for clinical suspicion and a thorough semiology to correctly guide the complementary tests that will lead to the correct diagnosis before that present them.*

### Puntos destacados

- ▷ Sospecha clínica: factores de riesgo y semiología.

## Introducción

Hay patologías que precisan una extraordinaria capacidad de sospecha clínica para diagnosticarse antes de que presenten complicaciones por su baja prevalencia y/o por la ausencia de síntomas patognomónicos. Éste es el caso de los aneurismas, las úlceras penetrantes de aorta y los hematomas murales, si no presentan complicaciones como rupturas o disecciones.

## Caso clínico

Se trata de un hombre de 70 años, autónomo para las actividades de la vida diaria, sin antecedentes de interés ni tratamientos crónicos. Es atendido en Urgencias por 24 horas de evolución de malestar general, debilidad y dolor interescapular e hipogástrico.

**Exploración física.** Febril (temperatura axilar 38,3 °C), presión arterial 127/44 mmHg, frecuencia cardíaca 78 lpm, saturación de oxígeno 94%, crepitantes bibasales en la auscultación sin otros datos positivos.

**Pruebas complementarias.** Electrocardiograma, analítica básica (creatinina, urea, ionograma, enzimas hepáticas) y radiografía de tórax normales. Se cursan dos hemocultivos y se ingresa al paciente con el diagnóstico de probable infección respiratoria iniciando tratamiento antibiótico empírico.

Una vez en la planta, tras 6 días de tratamiento con mejoría de la fiebre, pero con reactantes de fase aguda elevados (proteína C reactiva 246,2 mg/l [0-5]) y persistencia del dolor, ahora más focalizado en la región lumbar, se plantea la posibilidad de una patología aórtica y se solicita angio-TC de aorta torácica y abdominal cuyo informe fue: "úlceras penetrantes en aorta torácica descendente proximal con hematoma mural y cambios inflamatorios periaórticos a nivel de la aorta abdominal proximal" (**Figura 1 y Figura 2**), que obliga a derivar al paciente al Servicio de Cirugía vascular de referencia para su intervención.

En un control de TC, a los 10 días de la intervención, se aprecia un crecimiento del saco aneurismático torácico a nivel de la endoprótesis y la presencia de nuevas ulceraciones y pseudoaneurismas a la altura del tronco celiaco (**Figura 3**). Con esta evolución y el resultado positivo a *Clostridium difficile* en el hemocultivo recogido en Urgencias, el diagnóstico final es de aneurisma micótico y el paciente es reintervenido.

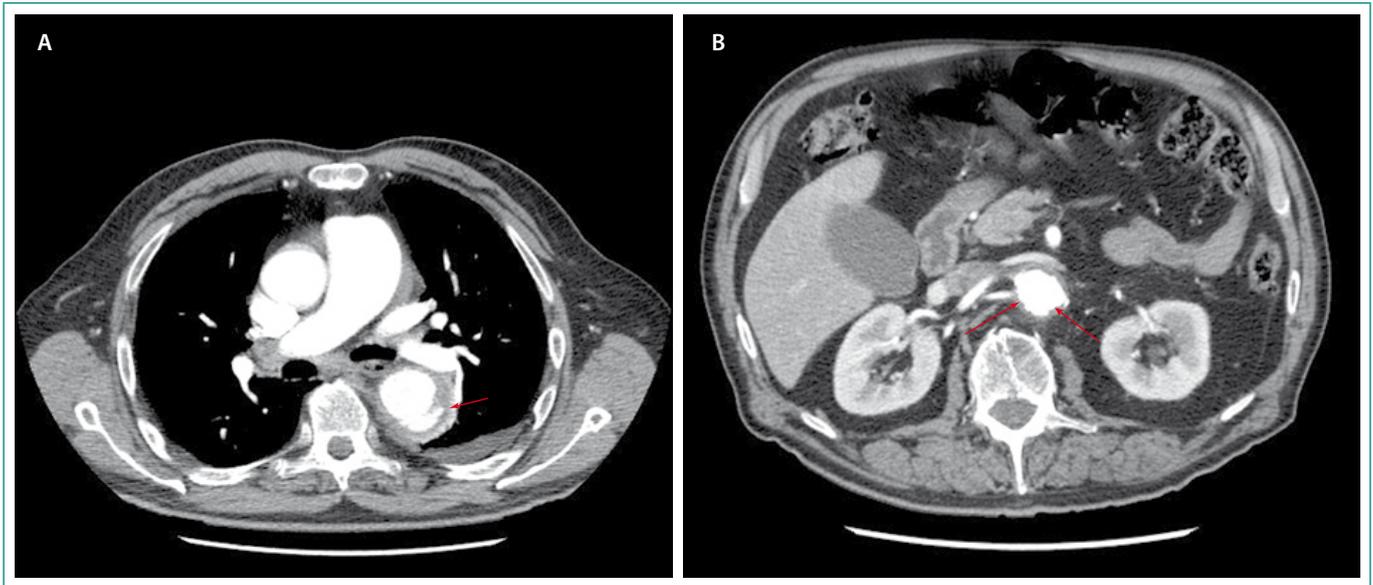


Figura 1. Angio-TC de aorta torácica



Figura 2. Angio-TC abdominal

## Discusión

La disección de aorta supone la creación de una falsa luz en la capa medial de la pared aórtica. Clásicamente, se inicia con un desgarro de la íntima, que permite entrar al flujo sanguíneo en la capa media, disecándola distalmente (y ocasionalmente retrógradamente) en longitud variable<sup>1</sup>. Ocasionalmente es posible encontrar hematomas intramurales, sin desgarro de la íntima, producidos por la ruptura de los *vasa vasorum*, o hematomas limitados producidos por úlceras penetrantes en una placa de ateroma<sup>1</sup>.

La edad, la degeneración tisular y la hipertensión arterial<sup>1,2</sup> son los factores de riesgo principales. Sin embargo, una disección de aorta puede ser causa también como complicación de un aneurisma<sup>1</sup>.

Los aneurismas de la aorta son dilataciones anormales en un área debilitada de la pared y sus causas pueden ser: una degeneración quística o mixoide de la capa media de la pared, arteriosclerosis, enfermedades del tejido conjuntivo, causas infecciosas o postraumáticas<sup>3,4</sup>. Entre las causas infecciosas (poco frecuentes) se encuentran los aneurismas micóticos. Los gérmenes

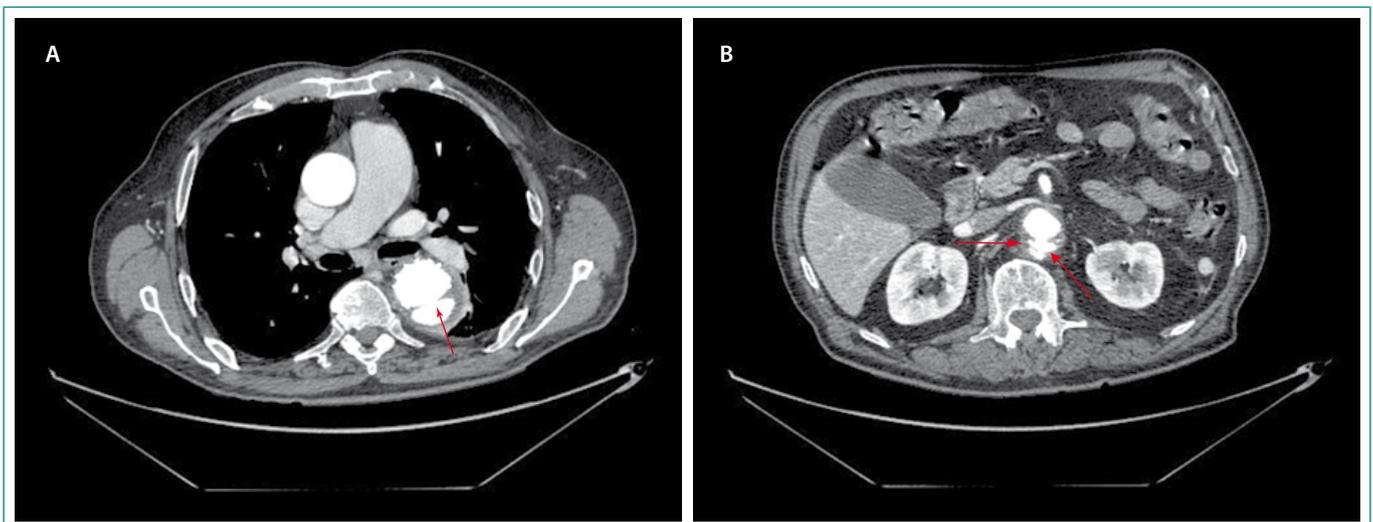


Figura 3. Angio-TC de control de aorta torácica

habitualmente implicados son *Salmonella* y *Staphylococcus aureus*. Existen otros más extraños, como *Clostridium*, *E. coli*, *Enterobacter*, *Klebsiella*, *Pseudomonas*, *Listeria*, *Streptococcus*, *Candida* o *Campylobacter*<sup>5</sup>.

Así, en este caso se enfrenta una patología infrecuente (6 casos por 100.000 habitantes/año<sup>1</sup>), producida por un germen proporcionalmente escaso y que se presenta con una clínica atípica.

Es importante un elevado índice de sospecha clínica para diagnosticar a estos pacientes antes de que presenten las complicaciones como ruptura o disección completa de aorta. Debe sospecharse en varones (4:1) entre 50-70 años con dolor, como síntoma cardinal, asociado a la compresión de estructuras vecinas al aneurisma y que dependerá de su localización. Los síntomas que pueden presentar son dolor interescapular o abdominal, tos, disnea, sibilancias, disfonía o disfagia. La fiebre puede actuar como confundidor, retrasando el diagnóstico y afectando negativamente el pronóstico del paciente.

Como pruebas complementarias diagnósticas se utilizarán para su confirmación y medición, según la disponibilidad de cada centro y las características del paciente, RM, angio-TC o endoscopia transesofágica<sup>4</sup>.

La terapia antibiótica no previene la ruptura (historia natural de los aneurismas<sup>5,6</sup>), por lo que la resección de los segmentos comprometidos o su exclusión por medio de prótesis o derivaciones, es imprescindible<sup>1,6</sup> para evitar el crecimiento progresivo y una ruptura final<sup>1,2</sup>.

En este caso, si bien la primera sospecha clínica es la que pone en el camino de la solución definitiva del problema, la localización atípica (torácica) de la lesión, hace que no se sospeche la causa infecciosa y que el tratamiento inicial sea fallido precisando una segunda intervención.

---

## Bibliografía

1. Zamorano JL, Mayordomo J, Evangelista A, San Román JA, Bañuelos C, Gil Aguado M. Guías de práctica clínica de la Sociedad Española de Cardiología en enfermedades de la aorta. Rev Esp Cardiol. 2000; 53: 531-541.
2. Contreras Zúñiga E, Zuluaga Martínez SX, Gómez Mesa JE, Ocampo Duque V, Urrea Zapata CA. Disección aórtica: estado actual. Rev Costarr Cardiol. 2009; 11: 19-27.
3. Gutiérrez-Julián JM, et al. Historia natural de los aneurismas de la aorta torácica. Angiología. 2006; 58 (Supl 1): S3-S14.
4. Patel HJ, Deeb GM. Ascending and arch aorta pathology, natural history, and treatment. Circulation. 2008; 118(2): 188-195.
5. Pérez Burkhardt JL. Aneurismas micóticos: particularidades diagnósticas y de tratamiento. Angiología. 2015; 68(1): 46-54.
6. Fajardo D. Enfoque diagnóstico de los aneurismas micóticos. [Consultado 8 nov 2016]. Disponible en: [https://www.ncvh.org/pdf/LA2014/03\\_27\\_14/1346\\_\\_Fajardo%20Saavedra\\_MH/Diego%20Cartagena%202014.pdf](https://www.ncvh.org/pdf/LA2014/03_27_14/1346__Fajardo%20Saavedra_MH/Diego%20Cartagena%202014.pdf)

## Neumonía intersticial linfoidea de difícil diagnóstico como primera manifestación de una inmunodeficiencia común variable

Fernando-Daniel Tabares, Luciana Romero, Gustavo Bruno, Andrea Vaucher, Verónica Torres  
 Servicio de Medicina Interna. Hospital Maciel. Universidad de la República. Montevideo. Uruguay

Recibido: 19/01/2017  
 Aceptado: 06/04/2017  
 En línea: 30/04/2017

Citar como: Tabares FD, Romero L, Bruno G, Vaucher A, Torres V. Neumonía intersticial linfoidea de difícil diagnóstico como primera manifestación de una inmunodeficiencia común variable. Rev Esp Casos Clin Med Intern (RECCMI). 2017 (Abr); 2(1): 45-47.

Autor para correspondencia: Fernando Daniel Tabares. [fernando.tabares@adinet.com.uy](mailto:fernando.tabares@adinet.com.uy)

### Palabras clave

- ▷ Neumonía intersticial linfoidea
- ▷ Inmunodeficiencia variable común
- ▷ Nódulos pulmonares

### Keywords

- ▷ *Lymphoid interstitial pneumonia*
- ▷ *Common variable immunodeficiency*
- ▷ *Pulmonary nodules*

### Resumen

La neumonía intersticial linfoidea es una enfermedad intersticial pulmonar idiopática infrecuente. Es una entidad de diagnóstico difícil, donde los hallazgos radiológicos e histológicos son claves. Es frecuente su asociación con patologías autoinmunitarias como el síndrome de Sjögren o el lupus, inmunodeficiencia común variable y virus de inmunodeficiencia humana. El objetivo del presente trabajo es comunicar un caso de neumonía intersticial linfoidea excepcional por su presentación radiológica inusual, confirmada por biopsia pulmonar y asociada a inmunodeficiencia común variable.

### Abstract

*Lymphoid interstitial pneumonia is an uncommon idiopathic interstitial lung disease. It is generally difficult to diagnose, although the radiological and histopathological findings are determinant. Usually appears in association with variable common immunodeficiency, human immunodeficiency virus and autoimmune diseases like Sjögren syndrome or lupus. The aim of this paper is to report a rare lymphoid interstitial pneumonia case, due to its unusual radiological presentation, confirmed by pulmonary biopsy and associated with variable common immunodeficiency.*

### Puntos destacados

- ▷ Los nódulos pulmonares son una forma infrecuente de presentación radiológica de neumonía intersticial linfoidea.
- ▷ La biopsia pulmonar es fundamental en la valoración de infiltrados pulmonares sin diagnóstico.
- ▷ Ante el diagnóstico de neumonía intersticial linfoidea, debe descartarse el linfoma y buscarse enfermedades asociadas, las cuales inciden en el pronóstico y tratamiento.
- ▷ Se destaca de este caso clínico la presentación de neumonía intersticial linfoidea como primera manifestación de una inmunodeficiencia común variable.

ficiencia común variable (IDCV). El pilar terapéutico son los corticoesteroides. Presentan un mal pronóstico al momento de su diagnóstico.

Se comunica un caso de NIL, como primera manifestación de una inmunodeficiencia común variable, excepcional por su presentación radiológica inusual, confirmada por biopsia pulmonar. Se actualizan las principales características de esta enfermedad.

### Caso clínico

Mujer de 62 años, hipotiroides como único antecedente relevante. La enfermedad actual comienza 3 años antes cuando consulta por tos y fiebre que no mejora con antibióticos. La tomografía computarizada (TC) de tórax mostró áreas de consolidación de distribución periférica y vidrio deslustrado (**Figura 1**), sugestivas de eosinofilia pulmonar. En la analítica de sangre no se muestra eosinofilia periférica. Tras la instauración de tratamiento con corticoides la paciente presentó resolución clínica y radiológica (**Figura 2**).

### Introducción

La neumonía intersticial linfoidea (NIL) es una enfermedad intersticial pulmonar idiopática infrecuente. Su diagnóstico se basa en la sospecha clínica con alteraciones radiológicas sugestivas y confirmación histológica. Se asocia a patologías autoinmunitarias como síndrome de Sjögren o lupus y a inmunode-



Figura 1. Tomografía al ingreso hospitalario, diciembre de 2012

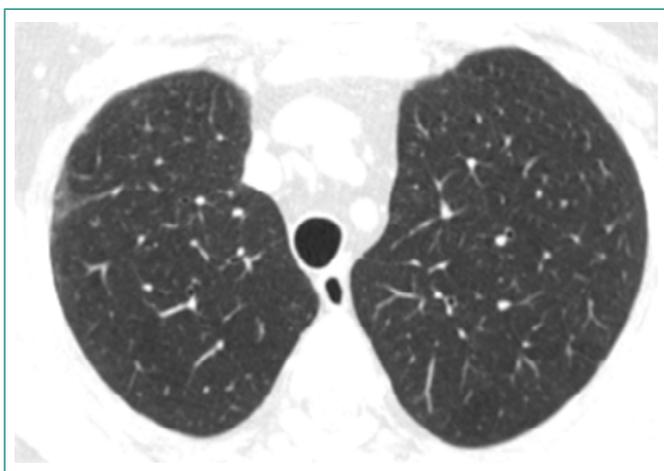


Figura 2. TC de control, después de iniciado el tratamiento, enero 2013

Actualmente consulta por tos, disnea y fiebre. Al examen físico se muestra polipneica, con estertores velcro bilaterales. La gasometría arterial constata insuficiencia respiratoria severa. La radiografía de tórax evidencia imágenes nodulares confluentes bilaterales. La TC de tórax muestra múltiples imágenes pseudonodulares difusas, algunas con broncograma aéreo y áreas de vidrio delustrado (Figura 3).

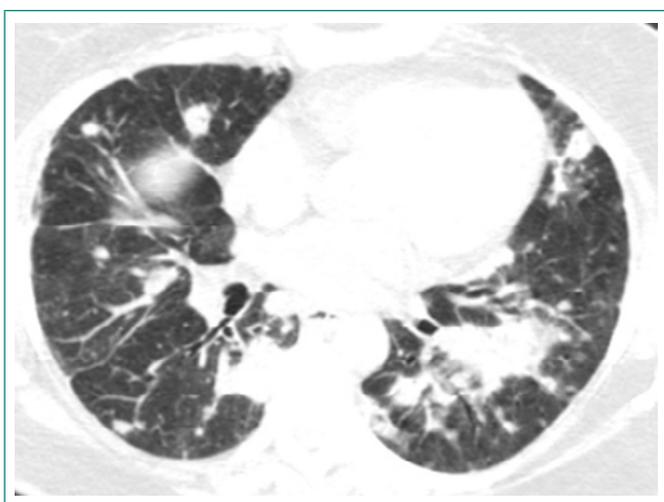


Figura 3. TC actual de tórax

Ante el hallazgo de una enfermedad pulmonar nodular múltiple se realiza una fibrobroncoscopia con lavado broncoalveolar, no evidenciando alteraciones estructurales y resultando negativa para bacterias, hongos y tuberculosis. Los resultados de anticuerpos antinucleares, anti-ADN, anti-Ro, anti-La, anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos, factor reumatoideo, virus de la inmunodeficiencia humana (VIH) fueron negativos. El proteinograma mostró hipogammaglobulinemia, inmunoglobulina IgG 465 mg/dl (rango normal 800-1.700) e IgA 65,3 mg/dl (rango normal 100-400). Estos valores se confirman en una segunda determinación de Ig. Se descartan causas secundarias de hipogammaglobulinemia, mediante estudios de imagen y laboratorio, sin evidencia de patología neoplásica, en ausencia de tóxicos, se plantea IDCV.

El test funcional respiratorio evidenció un patrón restrictivo, con una capacidad vital forzada (CVF) del 65%, volumen espiratorio forzado en el primer segundo (VEF<sub>1</sub>) del 70%, y la relación VEF<sub>1</sub>/CVF del 110%.

Se completó la valoración diagnóstica con una videotoracoscopia con biopsia. Concluye la presencia de fibrosis e infiltrados inflamatorios comprometiendo los tabiques, con linfocitos pequeños (Figura 4). La inmunohistoquímica fue positiva para componente linfoide (CD20 y CD3).

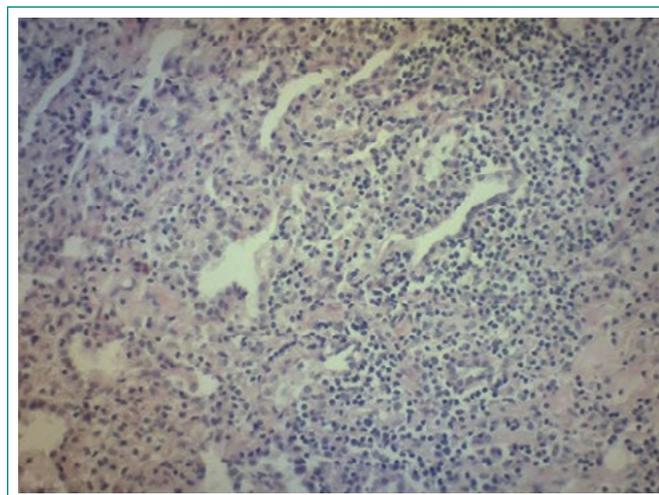


Figura 4. Estudio histológico de muestra obtenida por biopsia pulmonar

Ante estos hallazgos, se realiza el diagnóstico de enfermedad crónica difusa del pulmón, neumonía intersticial linfoidea idiopática, asociada a hipogammaglobulinemia de tipo inmunodeficiencia común variable.

Se inicia tratamiento con corticoides, azatioprina e inmunoglobulina intravenosa mensual, con evolución favorable.

## Discusión

La NIL es una forma poco frecuente de enfermedad pulmonar intersticial difusa<sup>1</sup>. En el contexto histológico se define como una reacción inflamatoria de tipo hiperplásica, no neoplásica, del tejido linfoideo intersticial pulmonar, presentando infiltrado policlonal de células linfoides alrededor de la vía aérea, septos y tejido intersticial<sup>1,2</sup>.

La paciente cursaba una enfermedad respiratoria subaguda, febril, con nódulos pulmonares múltiples, planteándose inicialmente la etiología infecciosa, neoplásica y más alejada, vasculitis y otras enfermedades pulmonares intersti-

ciales. Su presentación radiológica nodular y consolidante tampoco orientó a plantear inicialmente el diagnóstico de NIL.

La NIL predomina en mujeres en una proporción 2,75:1, edad media diagnóstica de 47 años<sup>1</sup>. La presentación clínica es inespecífica, lo que dificulta su diagnóstico. Los síntomas respiratorios subagudos o crónicos más característicos son: tos (71%), disnea (61%), adelgazamiento (16%), fiebre (10%) y dolor pleurítico (6%); y un 5% son asintomáticos<sup>1,3,4</sup>. Pueden presentar síntomas vinculados a enfermedades asociadas, infecciosas o autoinmunitarias<sup>1,3</sup>.

Los estudios de imagen son orientadores, pero no presentan patrones patognomónicos<sup>2</sup>. La radiografía de tórax puede evidenciar un infiltrado reticular o procesos nodulares peribronquio-vasculares<sup>1,3</sup>. Los hallazgos más característicos en la TC de tórax son áreas de vidrio deslustrado, nódulos centrolobulillares y quistes pulmonares (82% casos)<sup>3,4</sup>. La combinación de vidrio deslustrado y quistes es altamente sugestiva<sup>5</sup>. Raramente presentan panalización y nódulos periféricos menores de 1-2 cm<sup>5</sup>.

Los test respiratorios funcionales muestran reducción de volúmenes pulmonares, con un patrón restrictivo, hallazgo presente en este caso. Existe disminución de la difusión de monóxido de carbono e hipoxemia<sup>1,3</sup>.

La disproteinemia (60-80% casos) es una alteración frecuente, habitualmente en forma de hipergammaglobulinemia de tipo policlonal<sup>1,3</sup>.

Se ha descrito asociación con múltiples patologías (Tabla 1)<sup>4,6</sup>. El 25% de los casos de NIL se asocian a síndrome de Sjörgen, sin embargo, sólo un 1% de los pacientes con este síndrome presentan NIL<sup>2,3</sup>. La asociación con hipogammaglobulinemias policlonales, como IDCV, es cercana al 10%<sup>2,6</sup>.

NIL
<b>Aislada: idiopática, 20% no se asocia a otra patología</b>
<b>Asociada</b>
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Patología autoinmunitaria (39%):               <ul style="list-style-type: none"> <li>- Síndrome de Sjörgen</li> <li>- Artritis reumatoide</li> <li>- Lupus</li> <li>- Enfermedad celíaca</li> <li>- Tiroiditis de Hashimoto</li> <li>- Anemia perniciosa</li> <li>- Miastenia <i>gravis</i></li> <li>- Cirrosis biliar primaria</li> </ul> </li> <li>• Estados de inmunodeficiencia (14%):               <ul style="list-style-type: none"> <li>- Asociado gammapatía policlonal</li> <li>- Inmunodeficiencia común variable</li> <li>- VIH</li> </ul> </li> <li>• Infecciosa:               <ul style="list-style-type: none"> <li>- Virus de Epstein Barr</li> <li>- Neumonitis por <i>Legionella</i>, BK*, <i>Mycoplasma</i>, <i>Chlamydia</i></li> </ul> </li> </ul>
*BK: bacilo de Koch, tuberculosis

**Tabla 1.** Enfermedades asociadas a neumonía intersticial linfoidea

Dado las dificultades diagnósticas, se realizó biopsia pulmonar. Los hallazgos histológicos fueron contundentes de NIL, con demostración de un infiltrado linfocitario difuso, proliferación benigna y policlonal a nivel del intersticio pulmonar, con predominio de septos y área peribroncovascular<sup>1,3</sup>. La demostración de infiltrado policlonal de células B distingue NIL de los linfomas.

El diagnóstico de IDCV se basa en la disminución o ausencia en la producción de anticuerpos, con una reducción de 2 desviaciones estándar en suero de

IgG y al menos otra Ig (IgA o IgM), como se confirmó en esta paciente. Es consecuencia de un defecto genético que afecta a los linfocitos B. Los estudios moleculares en búsqueda del defecto genético causal no están disponibles en Uruguay. Se planteó IDCV por asociar una patología estrechamente relacionada como la NIL y haberse descartado causas secundarias de inmunodeficiencia<sup>7</sup>.

El tratamiento se basa en la publicación de casos. En la NIL idiopática se inicia tratamiento con corticoides, prednisona, 1 mg/kg/día durante 8-12 semanas, hasta estabilizar la enfermedad e iniciar un descenso progresivo. Frente a la mala respuesta, puede asociarse inmunosupresores como ciclosporina<sup>3,6</sup> o micofenolato mofetilo<sup>8</sup>. Otras opciones terapéuticas, como azatioprina, ciclofosfamida, clorambucilo, presentan respuesta variable<sup>1,3</sup>. Frente a una NIL con patología asociada, se debe incluir el tratamiento de la misma<sup>1,3,4</sup>.

En los casos de IDCV se debe asociar tratamiento de reemplazo con inmunoglobulinas intravenosas mensuales (300 a 600 mg/kg mensual)<sup>2,8</sup>. Este tratamiento disminuye la aparición de complicaciones infecciosas, pero no la afección pulmonar<sup>2</sup>.

La enfermedad puede evolucionar a la aparición de fibrosis pulmonar<sup>1,4</sup>. Un 52% de los casos evoluciona a la mejoría clínica con el tratamiento correcto, el 11% permanecen estables y un 37% fallecen en los primeros 20 meses del diagnóstico<sup>1</sup>.

Se ha descrito la progresión hacia el linfoma pulmonar. Aún queda dilucidar si realmente progresan al linfoma o si fueran desde un principio linfocitos monoclonales que pasaron desapercibidos<sup>1,3</sup>.

La paciente, a los 18 meses del diagnóstico y tras iniciar tratamiento con prednisona, azatioprina y reemplazo con inmunoglobulinas, está estable. Se continúa el seguimiento en nuestro centro, no requiriendo nuevas internaciones.

## Bibliografía

- Zamora A, Barrera L, Mendoza F. Neumonía intersticial linfoidea en adultos. *Inst Nal Enf Resp.* 2009; 22(2): 109-116.
- Peralta G, Villagómez R, Bosio M, Quadrelli S, Chertcoff J, Vigovich F. Neumonía intersticial linfoidea asociada a inmunodeficiencia común variable. *Medicina (Buenos Aires).* 2011; 71(5): 462-464.
- Swigris J, Berry G, Raffin T, Kuschner W. Lymphoid Interstitial Pneumonia, A Narrative Review. *Chest Journal.* 2002; 122: 2150-2164.
- Ancochea J. Consenso para el diagnóstico de las neumonías intersticiales idiopáticas. *Arch Bronconeumol.* 2010; 46 (Supl 5): 2-21.
- Encinas J, Corral M, Fernández G, Águeda D, de Castro F. Aproximación al diagnóstico radiológico de las neumonías intersticiales idiopáticas. Hallazgos en tomografía computarizada de alta resolución. *Elsevier-Radiología.* 2012; 54(1): 73-84.
- Matsubara M, Koizumi T, Wakamatsu T, Fujimoto K, Kubo K, Honda T. Lymphoid Interstitial Pneumonia Associated with Common Variable Immunoglobulin Deficiency. *Inter Med.* 2008; 47: 763-767.
- Weiler C, Bankers-Fulbright J. Common Variable Immunodeficiency: Test Indications and Interpretations. *Mayo Clin Proc.* September 2005; 80(9): 1187-1200.
- Tashtoush B, Memarpour R, Ramírez P, Bejarano P, Mehta J. Granulomatous-lymphocytic interstitial lung disease as the first manifestation of common variable immunodeficiency. *Clin Respir J.* 2016. doi: 10.1111/crj.12511.

## Temas al día

# Delirium en el posoperatorio de una prótesis de rodilla. Diagnóstico del *delirium*

María-Isabel González-Anglada, Cristina Garmendia-Fernández, Leonor Moreno-Núñez

Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario Fundación Alcorcón. Madrid. España.

Grupo de Trabajo de Asistencia Compartida e Interconsultas de la Sociedad Española de Medicina Interna

Recibido: 19/12/2016

Aceptado: 13/02/2017

En línea: 30/04/2017

Citar como: González-Anglada MI, Garmendia-Fernández C, Moreno-Núñez L. *Delirium* en el posoperatorio de una prótesis de rodilla. Diagnóstico del *delirium*. Rev Esp Casos Clin Med Intern (RECCMI). 2017 (Abr); 2(1): 48-49.

Autor para correspondencia: M.ª Isabel González Anglada. [igonzalez@fhacorcon.es](mailto:igonzalez@fhacorcon.es)

### Palabras clave

- ▷ *Delirium* posoperatorio
- ▷ Diagnóstico del *delirium*

### Keywords

- ▷ Postoperative delirium
- ▷ Diagnosis of delirium

### Resumen

Varón de 78 años con enfermedad de Parkinson, intervenido de forma programada de prótesis de rodilla, presenta cuadro confusional agudo en el posoperatorio asociado a mórficos y antiparkinsonianos, con desenlace fatal no esperado. La identificación de los pacientes de riesgo y de las causas precipitantes del *delirium*, así como la instauración de medidas preventivas, son imprescindibles para mejorar la mortalidad y las complicaciones asociadas.

### Abstract

A 78 year-old male with Parkinson's disease, who had a scheduled knee prosthesis intervention, presented an acute confusional pattern in the postoperative period associated with morphic and antiparkinsonian medication, with an unexpected fatal outcome. The identification of patients at risk and the precipitating causes of delirium, as well as the introduction of preventive measures are essential to improve mortality and associated complications.

### Puntos destacados

- ▷ El *delirium* en el posoperatorio es frecuente y conlleva un peor pronóstico con un aumento de la mortalidad precoz y tardía, mayor tasa de complicaciones y estancia, y mayor incidencia posterior de demencia.
- ▷ La instauración de medidas preventivas, la identificación de los pacientes de riesgo y de las causas precipitantes del *delirium*, así como la instauración de un tratamiento adecuado y rápido, son imprescindibles para mejorar la mortalidad y complicaciones asociadas.

## Introducción

El *delirium* o síndrome confusional agudo es una alteración del estado mental, caracterizado por la alteración de la consciencia, las funciones cognitivas o la percepción de inicio agudo y curso fluctuante. Se presenta un caso de *delirium* en el posoperatorio con desenlace fatal.

## Caso clínico

Varón de 78 años que ingresa programado en traumatología para cirugía de prótesis de rodilla derecha como tratamiento de artrosis. Como ante-

cedentes, cabe señalar hipertensión arterial bien controlada, dislipidemia en tratamiento y enfermedad de Parkinson sin deterioro cognitivo. Su tratamiento habitual es enalapril, 20 mg/día, simvastatina, 20 mg/día, levodopa/carbidopa, 100/25 mg/8 h, y pramipexol, 0,18 mg/8 h, paracetamol y metamizol.

El día del ingreso se realiza la cirugía de sustitución sin complicaciones inmediatas. En planta de hospitalización el paciente está hemodinámicamente estable, afebril; se inicia tratamiento con paracetamol, metamizol y PCA con bomba de morfina 0,5 mg/ml para autoadministración de bolos, de la que requirió 2 bolos en 10 horas. La primera noche del posoperatorio presenta cuadro de confusión, agitación psicomotriz y desorientación. En la exploración está con nivel de consciencia fluctuante, meníngeos negativos, pupilas y pares craneales normales, no presenta déficit motor ni sensitivo, el lenguaje no tiene déficits pero muestra ideas incoherentes, está afebril; PA 162/72 mmHg, rítmico a 95 lpm y el resto de la exploración neurológica y general es normal. Se realizó TC cerebral que fue normal.

El juicio clínico fue de *delirium* asociado a cirugía, opiáceos y Parkinson. Se suspenden los mórficos, la levodopa y el pramipexol y se inicia tratamiento con quetiapina, 25 mg, desapareciendo la agitación psicomotriz. Durante el día siguiente persiste confuso, hipoactivo y desorientado en tiempo. Análisis posoperatorios: 5.400 leucocitos, Hb 11,3 g/l, plaquetas 320.000, glucosa 98 g/l, creatinina 1,2

mg/dl, sodio 138 mg/dl, potasio 4,2 mg/dl. La segunda noche presenta de nuevo agitación de mayor intensidad, confusión y alucinaciones visuales, sin otros cambios respecto al día anterior, por lo que se añade haloperidol intramuscular. El paciente presenta muerte súbita nocturna no presenciada.

La familia no autoriza la necropsia. Se revisa el ECG del preoperatorio que es normal.

## Discusión

El *delirium* es la complicación más frecuente del posoperatorio del paciente anciano. Tiene múltiples formas de presentación, desde una situación letárgica o hipoactiva a una importante agitación. Se suele iniciar en el primer o segundo día de ingreso y su duración oscila desde horas hasta días y meses.

Su prevalencia en el hospital varía según el ámbito: 10% en Urgencias, 10-31% en unidades médicas y un 10-50% en los pacientes intervenidos quirúrgicamente. Su aparición conlleva un peor pronóstico y se ha relacionado con un aumento del 10% en la mortalidad, como fue el caso, más tiempo de estancia hospitalaria, mayor número de complicaciones médicas (caídas, úlceras de decúbito), peor recuperación funcional e incidencia elevada de demencia. Todo ello condiciona un aumento del coste y peor calidad de vida<sup>1,2</sup>.

**Manifestaciones clínicas.** En el *delirium* la alteración cerebral es aguda, transitoria y fluctuante, se desarrolla en un corto periodo de tiempo y se caracteriza por una alteración del nivel de consciencia y cognitivo. El *delirium* se clasifica según el nivel de actividad motora en hipoactivo e hiperactivo. El hipoactivo se caracteriza por pacientes somnolientos y con enlentecimiento psicomotor y es con frecuencia infradiagnosticado. El hiperactivo el más fácil de objetivar y se caracteriza por insomnio, agitación psicomotriz y agresividad. Las formas mixtas son las más frecuentes<sup>3</sup>.

Los síntomas asociados al *delirium* son:

- Nivel de consciencia. Disminución del nivel de consciencia o incremento, con cambios y fluctuaciones en el tiempo.
- Función cognitiva. Dificultad de concentración, bradipsiquia, confusión, nuevos problemas de memoria o desorientación.
- Dificultad para mantener una conversación o seguir instrucciones.
- Pensamiento y discurso más desorganizado, difícil de seguir, lento o rápido.
- Alteración en la percepción: alucinaciones visuales o auditivas.
- Función motora. Disminución de la movilidad o, por el contrario, hiperactividad, agitación. Dificultad para mantener el tono postural, sentarse o caminar.
- Alteración vigilia-sueño. Hipersomnolencia diurna y dificultad para conciliar el sueño por la noche.
- Cambios emocionales. Ausencia de colaboración, alteración en la comunicación, cambios en los comportamientos, irritabilidad.
- Incontinencia esfinteriana de reciente aparición. Disminución del apetito.

**Diagnóstico.** Se basa en la anamnesis y exploración física. Para confirmar el diagnóstico ante un paciente con sospecha de *delirium* se utilizarán los criterios DSM-IV-TR y el CAM (*Confusion Assessment Method*) que es más sencillo y práctico para su uso<sup>4</sup> (Tabla 1).

Puede ser difícil diferenciar entre *delirium* y demencia e incluso pueden coincidir ambos. En los casos inciertos el paciente debe manejarse inicialmente como *delirium*. El reconocimiento precoz de un SCA, la identificación de causas precipitantes y establecer unas pautas terapéuticas adecuadas, mejora el pronóstico.

### Criterios Confusion Assessment Method (CAM)

#### 1. Comienzo agudo y curso fluctuante

¿Ha observado un cambio agudo en el estado mental del paciente?  
Si la contestación es No, no seguir el cuestionario

#### 2. Alteración de la atención

¿El paciente se distrae con facilidad o tiene dificultad para seguir una conversación?  
Si la contestación es No, no seguir el cuestionario

#### 3. Pensamiento desorganizado

¿El paciente manifiesta ideas o conversaciones incoherentes o confunde a las personas?

#### 4. Alteración del nivel de consciencia

¿Está alterado el nivel de consciencia del paciente (vigilante, letárgico, estuporoso)?

Para el diagnóstico de delirium son necesarios los dos primeros criterios y por lo menos uno de los dos últimos.

### Criterios DSM-IV TR para el diagnóstico de delirium

- Alteración de consciencia con reducción de la capacidad de focalizar, mantener o cambiar la atención
- Cambios en las funciones cognitivas (como déficit de memoria, desorientación, alteraciones de lenguaje) o presencia de una alteración perceptiva que no se explica por la existencia de una demencia previa o en desarrollo
- La alteración se presenta en un corto periodo de tiempo (habitualmente en horas o días) y tiende a fluctuar a lo largo del día
- Demostración a través de la historia, de la exploración física y de las pruebas de laboratorio de que la alteración es un efecto fisiológico directo de una enfermedad médica, por intoxicación o abstinencia de sustancias o debido a múltiples etiologías

Tabla 1. Criterios diagnósticos de *delirium*

En este caso, la enfermedad de Parkinson y los fármacos empleados en su tratamiento son factores a los que se asocia el *delirium* en los pacientes hospitalizados y, en general, es más severo y refractario al tratamiento. El estrés de la cirugía y los mórficos fueron los desencadenantes. La mortalidad asociada al *delirium* se deriva fundamentalmente de sus complicaciones (caídas, broncoaspiración, insuficiencia respiratoria...) o del tratamiento farmacológico, pues son conocidas las alteraciones del ritmo y la muerte súbita con los neurolépticos. En este caso no se pudo realizar la necropsia y los datos existentes no hacían predecirlo, por lo que probablemente se trate de una arritmia, aunque no se pueden descartar otras causas.

Establecer medidas preventivas del *delirium* en los pacientes de riesgo es fundamental para mejorar su pronóstico.

## Bibliografía

- Postoperative Delirium in Older Adults: Best Practice Statement from the American Geriatrics Society. The American Geriatrics Society Expert Panel on Postoperative Delirium in Older Adults. *J Am Coll Surg*. 2015; 220(2): 136-148.
- Witlox J, Eurelings LS, de Jonghe JF, et al. Delirium in elderly patients and the risk of postdischarge mortality, institutionalization, and dementia: a meta-analysis. *JAMA*. 2010; 304: 443-451.
- Young J, Murthy L, Westby M, et al. Diagnosis, prevention, and management of delirium: summary of NICE guidance. *BMJ*. 2010; 341: c3704.
- Wong CL, MD, MHSc, Holroyd-Leduc J, Simel DL, Straus SE. Does This Patient Have Delirium? Value of Bedside Instruments. *JAMA*. 2010; 304: 779-786.

## Temas al día

# *Delirium* asociado a tratamiento del dolor. Factores de riesgo de *delirium*

Jorge-Francisco Gómez-Cerezo

Servicio de Medicina Interna. Hospital Infanta Sofía. San Sebastián de los Reyes. Madrid. España

Grupo de trabajo de Asistencia Compartida e Interconsultas de la Sociedad Española de Medicina Interna

Recibido: 19/12/2016

Aceptado: 13/02/2017

En línea: 30/04/2017

Citar como: Gómez-Cerezo JF. *Delirium* asociado a tratamiento del dolor. Factores de riesgo de *delirium*. Rev Esp Casos Clin Med Intern (RECCMI). 2017 (Abr); 2(1): 50-51.

Autor para correspondencia: Jorge Francisco Gómez Cerezo. [jfrancisco.gomez@salu.madrid.org](mailto:jfrancisco.gomez@salu.madrid.org)

### Palabras clave

▷ *Delirium*

### Resumen

Mujer de 84 años que ingresa por un primer episodio de agitación psicomotriz en relación con reciente instauración de parches de fentanilo, con resolución tras su retirada. La identificación de los factores de riesgo y de las causas precipitantes del *delirium*, investigando sobre todo los fármacos asociados son necesarios para su tratamiento y prevención.

### Keywords

▷ *Delirium*

### Abstract

*A 84 year-old woman who entered for a first episode of psychomotor agitation in relation to the recent establishment of fentanyl patches with resolution after removal. The identification of the risk factors and the precipitating causes of delirium, investigating especially the associated drugs are necessary for its treatment and prevention.*

### Puntos destacados

▷ El *delirium* es una causa frecuente de ingreso en ancianos, muchas veces asociado a fármacos. Los parches de opiáceos son una causa de *delirium* y pueden pasar desapercibidos. La identificación de los precipitantes del *delirium*, así como la instauración de un tratamiento adecuado y rápido, son imprescindibles para su manejo y prevención.

que recibía tratamiento con metformina, 850 mg/12 h, enalapril, 10 mg/24 h, acenocumarol y paracetamol, 1-2 g/día.

La agitación se había iniciado de forma aguda una semana antes de su ingreso, con curso fluctuante y se acompañaba de desorientación temporoespacial, pensamiento desorganizado, alucinaciones visuales, lenguaje incoherente con alteración de la comprensión e insomnio.

No se describía deterioro cognitivo previo y en la valoración funcional se comprobó que vivía con una hija, que para la marcha precisaba un bastón de apoyo, que era independiente para las actividades de la vida diaria y que llevaba una vida activa saliendo a la calle a diario. La familia relataba que presentaba un estreñimiento pertinaz coincidiendo con el inicio de los cambios de conducta.

A la exploración física se encontraba afebril, PA 120/70 mmHg, FC 100 lpm. FR 20 rpm. SatO<sub>2</sub> 92%. Consciente, desorientada, muy inquieta. Sin signos de focalidad neurológica motora, abdomen normal. En un costado se encontró un parche que correspondía a 4,2 mg de fentanilo, se preguntó a la familia y comentaron que se había prescrito por dolor de rodillas 10 días antes de su ingreso.

En los análisis, la hemoglobina fue de 11,0 g/l, glucosa 160 mg/dl, urea 58 mg/dl, creatinina 1,4 mg/dl. Resto de hematimetría y bioquímica normal. Una TC craneal mostró únicamente atrofia cortical.

## Introducción

La etiología del *delirium* posoperatorio es multifactorial y resulta de la interacción entre la vulnerabilidad previa del paciente y los factores precipitantes<sup>1</sup>. Para la identificación de los pacientes en riesgo de *delirium* es necesario conocer los factores predisponentes y precipitantes implicados.

## Caso clínico

Mujer de 84 años que ingresa por un primer episodio de agitación psicomotriz. Entre sus antecedentes personales destacaba: hipertensión arterial, diabetes mellitus tipo 2, fibrilación auricular permanente y gonartrosis bilateral por lo

El juicio clínico fue de *delirium* asociado al empleo de fentanilo. Se inició tratamiento con dosis bajas de quetiapina y a las 12 horas de la retirada del fentanilo se observó mejoría clínica, que posteriormente fue progresiva, encontrándose asintomática a las 72 horas de su ingreso.

### Factores predisponentes (Tabla 1)

La edad avanzada es el principal factor de riesgo predisponente y predictor independiente de riesgo asociado al *delirium* posoperatorio en cirugía general. Esto puede explicarse por el deterioro de las funciones biológicas y de la capacidad funcional que conlleva el envejecimiento en relación con el deterioro que induce el acto quirúrgico. En general, se considera que el riesgo aumenta a partir de los 75 años<sup>2,3,4</sup>.

En relación al tipo de intervención quirúrgica, la incidencia del *delirium* en cirugía electiva es menor que en la de urgencia; la cirugía ortopédica y, en concreto, la fractura de cadera, son las que presentan mayores incidencias (35-65%); la cirugía cardíaca ocupa el segundo lugar, con frecuencias que oscilan según el tipo de intervención: aneurisma de aorta abdominal entre 33-54%, *bypass* coronario 37-52%; y en tercer lugar la cirugía abdominal, con incidencia de *delirium* posoperatorio entre el 5-51%<sup>2,4</sup>.

La morbilidad, el deterioro cognitivo, los antecedentes previos de *delirium*, las psicopatologías y las limitaciones físicas son los factores de riesgo predisponentes más importantes asociados al *delirium* posoperatorio en ancianos intervenidos de cirugía general. El ser hombre y soltero es considerado como factor de riesgo y predictor independiente de *delirium* posoperatorio<sup>3</sup>. Los autores justifican esta asociación debido a un déficit general relacionado con el sexo y con comportamientos saludables, e igualmente relevante consideran que la ausencia de apoyo familiar es un factor de riesgo añadido en estos casos.

### Factores precipitantes (Tabla 1)

Los factores de riesgo precipitantes, por tanto de carácter modificable, más relevantes para el *delirium* posoperatorio y que lo diferencian con los pacientes médicos son el tiempo de ingreso en relación con el procedimiento quirúrgico, la duración de la cirugía, la estancia prolongada en la UCI, la hipotensión intraoperatoria, el volumen de infusión de líquidos elevados, la elevada puntuación ASA, la saturación de oxígeno cerebral disminuida, el dolor posoperatorio mal controlado, el retraso en la recuperación de la anestesia y el mayor número de complicaciones posoperatorias<sup>2,3,5</sup>.

Se han diseñado modelos de predicción del *delirium* posoperatorio en pacientes quirúrgicos, pero no existe un modelo unificado o universal debido a la difi-

cultad para aplicar criterios comunes a poblaciones heterogéneas. Valga como ejemplo de modelo predictor del riesgo para el desarrollo de *delirium* posoperatorio en pacientes no cardíacos el que incluye como variables a puntuar: número de fármacos preoperatorios, consumo de alcohol y tabaco, historia de enfermedades agudas o crónicas, enfermedades neurológicas o psicológicas e historia de *delirium* previo.

Factores predisponentes
1. Edad avanzada (> 75 años)
2. Antecedentes de <i>delirium</i> o psicopatía
3. Deterioro cognitivo o demencia
4. Varón
5. Enfermedad grave previa
6. Alcoholismo
7. Tabaquismo
8. Consumo de benzodiazepinas
9. Insuficiencia renal
10. Ceguera
Factores precipitantes
1. Dolor agudo
2. Anemización aguda severa o necesidad de multitransfusión
3. Desnutrición
4. Sujeciones mecánicas
5. Colocación de sonda urinaria
6. 3 o más nuevos fármacos en 24-48 h
7. Alteraciones hidroelectrolíticas

Tabla 1. Factores predisponentes y precipitantes de *delirium*

## Bibliografía

1. Inouye SK. Delirium in older persons. *N Engl J Med*. 2006; 354: 1157-1165.
2. Patti R, Saitta M, Cusumano G, Termine G, Di Vita G. Risk factors for postoperative delirium after colorectal surgery for carcinoma. *Eur J Oncol Nurs*. 2011; 15(5): 519-523.
3. Mangnall LT, Gallagher R, Stein-Parbury J. Postoperative delirium after colorectal surgery in older patients. *Am J Crit Care*. 2011; 20(1): 45-55.
4. Ansaloni L, Catena F, Chattat R, Fortuna D, Franceschi C, Mascitti P, Melotti RM. Risk factors and incidence of postoperative delirium in elderly patients after elective and emergency surgery. *Br J Surg*. 2010; 97(2): 273-280.
5. Martínez-Velilla N, Alonso Bouzón C, Ripa Zazpe C, Sánchez-Ostiz R. Acute postoperative confusional syndrome in the elderly patient. *Cir Esp*. 2012; 90(2): 75-84.

## Temas al día

# Delirium asociado a imipenem en paciente ingresado en una unidad quirúrgica. Diagnóstico etiológico del delirium

Ana Culebras-López<sup>1</sup>, Héctor Meijide-Míguez<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Medicina Interna. Hospital Príncipe de Asturias. Alcalá de Henares (Madrid). España

<sup>2</sup>Servicio de Medicina Interna. Hospital Quirón salud. A Coruña. España

Grupo de Trabajo de Asistencia Compartida e Interconsultas de la Sociedad Española de Medicina Interna

Recibido: 19/12/2016

Aceptado: 13/02/2017

En línea: 30/04/2017

**Citar como:** Culebras-López A, Meijide-Míguez H. *Delirium* asociado a imipenem en paciente ingresado en una unidad quirúrgica. Diagnóstico etiológico del delirium. Rev Esp Casos Clin Med Intern (RECCMI). 2017 (Abr); 2(1): 52-54.

Autor para correspondencia: Ana Culebras López. [anaculebras@yahoo.es](mailto:anaculebras@yahoo.es)

### Palabras clave

- ▷ Delirium
- ▷ Diagnóstico etiológico del delirium
- ▷ Imipenem

### Keywords

- ▷ Delirium
- ▷ Etiologic diagnosis of delirium
- ▷ Imipenem

### Resumen

Mujer de 82 años con insuficiencia renal crónica que ingresa por diverticulitis aguda en el servicio de Cirugía General. Con tratamiento médico de reposo digestivo, antibiótico y nutrición parenteral evoluciona tórpida hasta la mejoría. En relación con el inicio de imipenem presenta delirium con buena evolución tras su suspensión. La identificación de los factores de riesgo y de las causas precipitantes del delirium, investigando sobre todo los fármacos asociados, son necesarios para su tratamiento y prevención.

### Abstract

A 82 year-old woman with chronic renal failure who entered for acute diverticulitis in the General Surgery service. With medical treatment of rest digestive, antibiotic, parenteral nutrition, she evolves torpid until the improvement. In relation to the onset of imipenem, delirium presents a good evolution after its suspension. The identification of the risk factors and precipitating causes of delirium, investigating especially the associated drugs, are necessary for its treatment and prevention.

### Puntos destacados

- ▷ El delirium en los servicios quirúrgicos no es infrecuente y conlleva un peor pronóstico.
- ▷ La instauración de medidas preventivas, la identificación de los pacientes de riesgo y de las causas precipitantes del delirium son imprescindibles para mejorar la mortalidad y complicaciones asociadas.
- ▷ Los fármacos son una causa frecuente de delirium.

### Caso clínico

Se trata de una paciente de 82 años, con antecedentes de hipertensión arterial e insuficiencia renal crónica secundaria a nefroangioesclerosis, estadio III (creat basal 1,5 mg/l; CKD-EPI 33 ml/min), cognitivamente íntegra y con vida basal activa e independiente, que acude al Servicio de Urgencias de nuestro centro por síndrome febril de inicio reciente con tiritona acompañante, dolor abdominal en fosa iliaca izquierda y deterioro del estado general, sin otra sintomatología relevante.

Al ingreso se encuentra estable hemodinámicamente, normotensa, eupneica en reposo, febril (38,8 °C), con afectación del estado general, orientada y colaboradora.

A la exploración presentaba dolor a la palpación profunda en FII, sin datos de peritonismo, sin masas ni megalias, con peristaltismo disminuido. Se realizó análisis que mostró leucocitosis con neutrofilia, empeoramiento de insuficiencia renal crónica (creat 2,7 mg/l) y elevación de reactantes de fase aguda (PCR 158 mg/l), sin otros hallazgos. Se realizaron hemocultivos y se inició piperacilina-tazobactam.

### Introducción

El delirium es la complicación más frecuente del postoperatorio del paciente anciano. Su aparición conlleva un peor pronóstico y se ha relacionado con un aumento del 10% en la mortalidad, mayor estancia hospitalaria, mayor número de complicaciones médicas (caídas, úlceras de decúbito), peor recuperación funcional e incidencia elevada de demencia. Todo ello condiciona un aumento del coste sanitario y peor calidad de vida.

Se realizó TC abdominopélvica que mostró extensa enfermedad diverticular en colon descendente y sigmoide. Engrosamiento de la pared del sigma asociado a varias colecciones líquidas perisigmoideas de pared gruesa y burbujas de gas en su interior (de hasta 3 cm), compatible con diverticulitis complicada.

Con el diagnóstico de diverticulitis aguda complicada Hinchey II es ingresada en el Servicio de Cirugía General con tratamiento médico conservador, reposo digestivo, nutrición parenteral, antibioterapia y fluidoterapia. También llevó evaluación y seguimiento por el Servicio de Medicina Interna durante la hospitalización en el seno del programa de asistencia compartida. Se realizó conciliación de su medicación crónica, se optimizó el aporte de fluidos logrando función renal basal. Se objetivó bacteriemia polimicrobiana de origen intraabdominal (*E. coli* y *S. anginosus*), sensibles a antibioterapia previamente pautaada que se mantuvo 4 semanas.

Tras el reinicio de tolerancia oral presenta de nuevo dolor abdominal en FII, fiebre y tiritona, y reactantes de fase aguda. Se decidió de nuevo reposo digestivo, nueva tanda de hemocultivos y urocultivo y aumento de la cobertura antibiótica (imipenem, ajustado a función renal), con posterior lenta aunque favorable respuesta clínica. Se realizó una nueva TC abdominal que mostró mejoría radiológica de los signos de diverticulitis previa. Los cultivos fueron negativos. Se completó el estudio mediante ETT que descartó endocarditis.

En la quinta semana de ingreso la paciente presentó síndrome confusional agudo hipoactivo, cumpliendo criterios CAM, con fluctuación del nivel de consciencia aunque tendencia al sueño, lenguaje incoherente aunque perfectamente inteligible y desorientación temporoespacial. No se habían realizado modificaciones en su tratamiento crónico. Objetivamente presentaba un aceptable estado general aunque bradipsíquica, tranquila y abordable, afebril, normoglucémica, hemodinámicamente estable y eupneica en reposo. La exploración neurológica no evidenció focalidad ni otra semiología de interés. Se completó el estudio mediante análisis de sangre y orina, se descartaron alteraciones hidroelectrolíticas y del equilibrio ácido-base, y se solicitó RM cerebral, que tampoco evidenció alteraciones relevantes.

Dado que la paciente, con antecedentes de IRC, estaba en tratamiento con imipenem, se realizó un EEG que confirmó la presencia de epilepsia no convulsiva, observando en el trazado realizado un registro deficientemente organizado, lento, de moderado voltaje, sobre el que destacaban abundantes brotes lentos irritativos bilaterales de proyección frontotempororolándico. Se le pautó tratamiento anticomitial (levetiracetam) y suspensión de imipenem, con buena evolución clínica. Se completó 5 semanas de tratamiento antibiótico y fue dada de alta.

## Discusión

Una vez confirmado el diagnóstico de *delirium*, lo más importante es descartar la etiología orgánica causante del cuadro clínico. Los pasos iniciales incluyen una historia clínica completa y una exploración física con valoración cognitiva. Hay que prestar especial atención a las etiologías resaltadas en negrita por su frecuencia de aparición en un postoperatorio, tal y como se refleja en la **Tabla 1**, así como tener en cuenta los fármacos potenciales implicados (**Tabla 2**).

Causas de <i>delirium</i>	
1- <b>Infección</b> (orina, herida quirúrgica...)	11- SNC (epilepsia, TCE...)
2- Fiebre	12- <b>Desnutrición</b>
3- Inflamación	13- <b>Dolor</b>
4- Trauma	14- <b>Inmovilización</b>
5- Disminución gasto (ICC, FA...)	15- Yatrogenia (accesos venosos, sondas...)
6- <b>Hipoxemia</b>	16- Anemia
7- Vascular (ictus, IAM...)	17- Alteraciones del patrón vigilia-sueño
8- Alteraciones metabólicas (hipercapnia...)	18- <b>Estreñimiento</b>
9- Alteraciones hidroelectrolíticas	19- <b>Retención aguda orina</b>
10- Deficiencia de vitaminas (Wernicke...)	20- Abstinencia sust (OH...)

**Tabla 1.** Potenciales causas de *delirium*

Fármacos asociados a <i>delirium</i>	
Narcóticos	Morfina, meperidina
<b>Sedantes</b>	Benzodiacepinas, propofol
<b>Bloqueadores H<sub>2</sub></b>	Ranitidina, famotidina, nizatidina, cimetidina
<b>Antiparkinsonianos</b>	Amantadina, levodopa/carbidopa, bromocriptina, bantropina (anticolinérgico)
<b>Anticolinérgicos</b>	Amitriptilina, difenhidramina, tioridazina, atropina, escopolamina, quinidina
<b>Otros</b>	Antidiabéticos e insulina, metoclopramida, niveles tóxicos de digoxina, amiodarona, corticoides, propanolol, clonidina, metildopa, lidocaína, isoniacida, rifampicina, AINE, estatinas, fenitoína a altas dosis, penicilinas, cefalosporinas, aminoglucósidos, carbapenémicos, sulfamidias...

**Tabla 2.** Fármacos potencialmente asociados a *delirium*

Para la identificación de dichas etiologías, además de una correcta historia clínica, anamnesis y exploración física se recomienda realizar:

- Análisis básica con función renal e iones, pruebas de función hepática y tiroidea, perfil nutricional...
- Radiografía de tórax y abdomen, si precisa.
- Cultivos de sangre, orina y herida quirúrgica si se sospecha proceso infeccioso.
- Neuroimagen si existe focalidad neurológica.
- Pruebas complementarias que se precise según sospecha diagnóstica (punción lumbar, EEG, etc.).

El diagnóstico diferencial se realiza fundamentalmente entre el síndrome confusional agudo, la demencia y la psicosis. En la **Tabla 3** se recogen las características fundamentales a tener en cuenta en cada una de ellas.

	<b>Delirium</b>	<b>Demencia</b>	<b>Psicosis</b>
<b>Comienzo</b>	Súbito	Insidioso	Súbito
<b>Curso en 24 horas</b>	Fluctuante	Estable	Estable
<b>Consciencia</b>	Disminuida	Normal	Normal
<b>Atención</b>	Alterada global	Normal	A veces alterada
<b>Cognitivo</b>	Alterado global	Alterado	Alterado (selectivo)
<b>Alucinaciones</b>	Visual (auditivo)	No	Auditivas
<b>Delusiones</b>	Mal sistematizadas	No	Bien sistematizadas
<b>Orientación</b>	Alterada	Alterada	+/- alterada
<b>Actividad psicomotriz</b>	Frecuentemente ++/--	Frecuentemente normal	A veces alterada
<b>Lenguaje</b>	Incoherente	Perseveraciones	Normal
<b>Movimiento involuntario</b>	Asterixis, temblor	No	No
<b>Enfermedad física</b>	Presente	Ausente	Ausente

**Tabla 3.** Diagnóstico diferencial del *delirium*

En el caso que se presenta el estado epiléptico no convulsivo, tipo estado de ausencia *de novo* o tardío, es un cambio en el comportamiento o estado

mental del paciente respecto al estado basal asociado a descargas epileptiformes continuas en el EEG. Debido a su baja prevalencia y expresividad clínica puede pasar fácilmente inadvertido y confundirse con otras patologías, especialmente psiquiátricas. Probablemente el precipitante subyacente haya sido la administración de imipenem-cilastatina, antibiótico en el que está bien descrito el mayor riesgo de efectos adversos en SNC (mioclonías, confusión, convulsiones, etc.), especialmente en pacientes con insuficiencia renal crónica.

## Bibliografía

1. Brown CA, Boling J, Manson M, et al. Relation Between Prefracture Characteristics and Perioperative Complications in the Elderly Adult Patient with Hip Fracture. *South Med J.* 2012; 105(6): 306-310.
2. Martínez-Velilla N, Alonso Bouzón C, Ripa Zazpe C, Sánchez-Ostiz R. Síndrome confusional agudo postoperatorio en el paciente anciano. Revisión de conjunto. *Cir Esp.* 2011; 90(2): 75-84.
3. Rathier MO, Baker WL. A Review of Recent Clinical Trials and Guidelines on the Prevention and Management of Delirium in Hospitalized Older Patients. *Hosp Pract.* 2011; 39(4): 96-106.
4. Vásquez-Márquez I, Castellanos-Olivares A. Delirio postoperatorio en el paciente geriátrico. *Rev Mex Anestesiología. Anestesia en paciente senil.* 2011; 34(1): S190-S194.
5. Whitlock EL, Vannucci A, Avidan MS. Postoperative delirium. *Minerva Anestesiología.* 2011; 77(4): 448-456.

## Temas al día

# Delirium en paciente posoperada de fractura de cadera. Prevención del delirium

**Aída Gil-Díaz, Alba Rodríguez-Pérez, Saray Hernández-Valiente, Alejandro Merlán-Hermida**

Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario de Gran Canaria Doctor Negrín. Las Palmas de Gran Canaria, España.  
Grupo de Asistencia Compartida e Interconsultas de la Sociedad Española de Medicina Interna

Recibido: 19/12/2016

Aceptado: 13/02/2017

En línea: 30/04/2017

**Citar como:** Gil-Díaz A, Rodríguez-Pérez A, Hernández-Valiente S, Merlán-Hermida A. Delirium en paciente posoperada de fractura de cadera. Prevención del delirium. Rev Esp Casos Clin Med Intern (RECCMI). 2017 (Abr); 2(1): 55-58.

**Autor para correspondencia:** Aída Gil Díaz. [gil\\_diaz\\_aida@hotmail.com](mailto:gil_diaz_aida@hotmail.com)

### Palabras clave

- ▷ Delirium postoperatorio
- ▷ Prevención delirium
- ▷ Fractura de cadera
- ▷ Anemia posquirúrgica

### Keywords

- ▷ Postoperative delirium
- ▷ Delirium prevention
- ▷ Hip fracture
- ▷ Postoperative anemia

### Resumen

Mujer de 89 años ingresada por fractura quirúrgica de cadera izquierda. Durante el postoperatorio presentó deterioro del estado general con desorientación temporoespacial, agitación, hipotensión arterial, taquicardia y taquipnea, objetivándose sangrado activo en el área de herida quirúrgica, con deterioro de la función renal, alteraciones hidroelectrolíticas, anemización y desarrollo de arritmia e insuficiencia cardíaca secundarias. Tras la reposición hidroelectrolítica y transfusión de hemáties, la paciente presentó mejoría con cese de los síntomas de delirium. La identificación de las causas precipitantes del delirium, así como la actuación precoz sobre los factores de riesgo del mismo, son esenciales para lograr el éxito terapéutico.

### Abstract

A 89 year-old woman hospitalized for left hip fracture. During the postoperative period there was deterioration of the general state with temporo-spatial disorientation, agitation, arterial hypotension, tachycardia and tachypnea, with active bleeding in the surgical wound area, with impaired renal function, hydroelectrolytic alterations, anemization and arrhythmia development, and secondary heart failure. After electrolyte replacement and red blood cell transfusion, the patient presented improvement with cessation of delirium symptoms. The identification of the precipitating causes of delirium, as well as the early action on the risk factors of delirium, are essential to achieve therapeutic success.

### Puntos destacados

- ▷ La identificación precoz de los factores precipitantes del delirium, así como de la enfermedad subyacente, son los pilares fundamentales del manejo de los pacientes con delirium posoperatorio.
- ▷ Las medidas dirigidas a facilitar el descanso, la movilización precoz y favorecer la orientación temporoespacial de los pacientes reducen la incidencia de delirium.

identificación de los factores precipitantes permite su tratamiento y mejora el pronóstico del paciente.

A continuación, se describe un caso de una paciente añosa que desarrolló delirium en el posoperatorio reciente de una fractura de cadera, secundario a anemización posquirúrgica con deterioro hemodinámico y complicaciones cardiovasculares.

## Introducción

El delirium posquirúrgico es una complicación frecuente en el paciente anciano. Se caracteriza por una alteración aguda, transitoria y fluctuante del nivel de consciencia y de las funciones cognitivas. Su reconocimiento precoz e

## Historia clínica

Mujer de 89 años, previamente independiente para las actividades básicas de la vida diaria, que ingresó en el Servicio de Traumatología tras sufrir una fractura pertrocantérea de cadera izquierda precisando reducción quirúrgica y osteosíntesis (**Figura 1**).



**Figura 1. A:** fractura pertrocantérea de cadera izquierda con angulación en varo del foco de fractura por desplazamiento craneal del fragmento distal y horizontalización del proximal en paciente con severísima osteoporosis; **B:** fijación de la fractura con clavo gamma encerrojado distalmente con buena aposición de fragmentos

La paciente presentaba historia previa de HTA, valvulopatía aórtica con recambio valvular biológico en 2005, insuficiencia cardíaca con fracción de eyección preservada, dislipidemia y déficit de vitamina B12. Negaba hábitos tóxicos o alergias medicamentosas. Su tratamiento habitual incluía ácido acetilsalicílico, carvedilol, captopril, furosemida, espirolactona, omeprazol y B12 intramuscular mensual. A las 72 horas del posoperatorio, la paciente comenzó con desorientación temporoespacial acompañada de agitación psicomotriz. 6 horas después sufrió una disminución del nivel de consciencia, con aparición de hipotensión arterial y taquicardia. Se objetivó un hematoma en el área de la herida quirúrgica, con sangrado activo en babeo que motivó recambio de apósitos y la realización de un vendaje compresivo. Se inició expansión de volumen con suero fisiológico, se extrajo analítica urgente y se solicitó interconsulta a Medicina Interna.

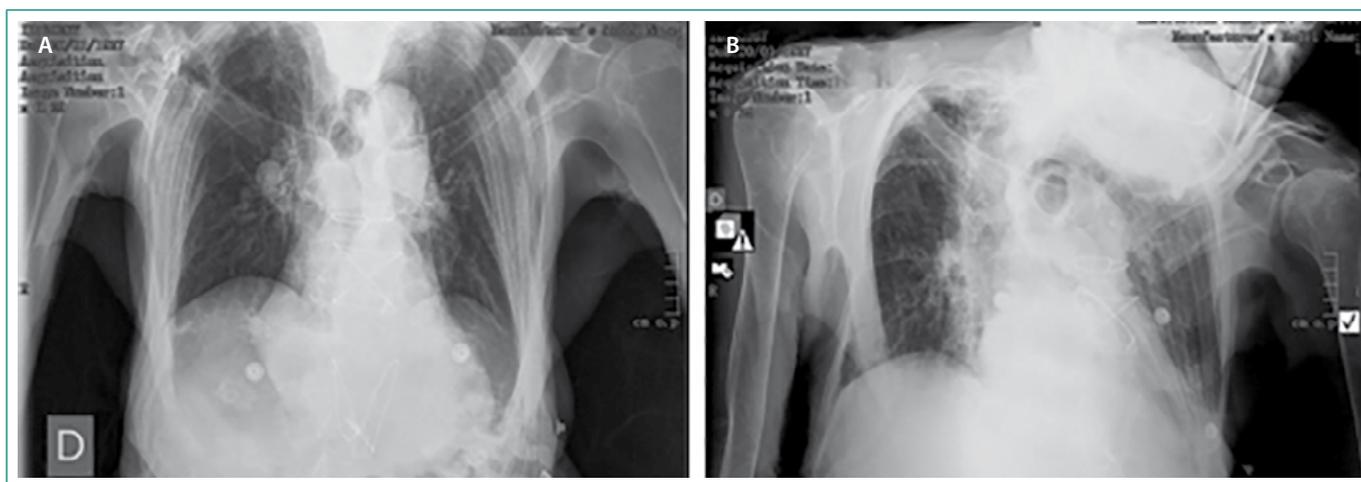
### Exploración física

La paciente presentaba PA 80/40 mmHg, FC 125-130 lpm, palidez mucocutánea y signos de deshidratación. Consciente, desorientada en tiempo. Ta-

quipneica en reposo, sin trabajo respiratorio. A la auscultación se encontraba rítmica sin soplos cardíacos, con murmullo vesicular conservado y crepitantes en ambas bases pulmonares. El abdomen era anodino. Llamaba la atención diversos hematomas en miembros inferiores, además de vendaje compresivo en área de herida quirúrgica con signos de sangrado en el apósito. No había signos de focalidad neurológica.

### Pruebas complementarias

- Analítica: leucocitos 8.420/ul (3-12), hemoglobina 8,13 g/dl; previa en 10,7 g/dl 48 horas antes (12-17), plaquetas 14.6000/ul (120.000-450.000); urea 158 mg/dl (10-50), Cr 2.21 mg/dl; al ingreso Cr 1.07 mg/dl (0,40-0,95), Na 131 mEq/l (135-145), K 5,36 mEq/l (3,50-5,30), Cl 95 mEq/l (94-110), BNP 31.200 pg/ml (0-449; > 75 años > 2.500 pg/ml).
- ECG: fibrilación auricular a 132 lpm. Datos de HVI. No signos de isquemia aguda.
- Radiografía de tórax: Índice cardiotorácico límite. Signos sugestivos de insuficiencia cardíaca (**Figura 2**).



**Figura 2. A:** elongación aórtica. Refuerzo de trama vascular; **B:** alambres quirúrgicos en esternón. Hipercifosis dorsal. Mayor pérdida de volumen con respecto a placa previa con mayor componente intersticial, donde se remarcan las paredes bronquiales (probablemente edema peribronquial) fundamentalmente en el sector pulmonar derecho. Estos hallazgos deben tener relación con una descompensación cardíaca

## Evolución clínica

Se continuó con las medidas de reposición hidroelectrolítica con cristaloides y transfusión de 2 concentrados de hemáties, administrándose furosemida intravenosa tras cada concentrado. Igualmente, se suspendió el tratamiento con ácido acetilsalicílico, captopril y espironolactona, administrándose una ampolla de gluconato cálcico para tratar la hiperpotasemia. Se asumió el desarrollo de la arritmia de forma secundaria a las alteraciones hemodinámicas e hidroelectrolíticas, por lo que se mantuvo actitud expectante.

Tras 24 horas, la paciente se encontraba consciente y orientada en tiempo, espacio y persona, sin que apareciesen nuevos episodios de desorientación ni agitación psicomotriz. Se observó también mejoría del patrón respiratorio, tolerando la paciente el decúbito y la conversación sin disnea. Se constató una mejoría de los parámetros hematológicos y bioquímicos y el cese de la arritmia, con reversión a ritmo sinusal en el electrocardiograma de control.

Dada la evolución favorable, se convino desde el Servicio de traumatología, el alta hospitalaria a domicilio con rehabilitación ambulatoria.

## Diagnóstico

- Fractura pertrocantérea de cadera izquierda intervenida.
- Anemización secundaria a hematoma de herida quirúrgica.
- Shock hipovolémico secundario a sangrado posquirúrgico.
- Fibrilación auricular con respuesta ventricular rápida.
- Insuficiencia cardíaca descompensada.
- Fracaso renal agudo con hiponatremia e hiperpotasemia.
- Delirium posoperatorio.

## Discusión

El delirium es una complicación frecuente en pacientes ancianos posoperados. Su aparición asocia aumento de la estancia hospitalaria, tasa de complicaciones y mortalidad<sup>1</sup>.

La prevención del delirium se basa en evitar los factores precipitantes o agravantes del delirium, identificar y tratar la enfermedad aguda subyacente, y proporcionar apoyo para prevenir mayor deterioro físico y cognitivo del paciente hospitalizado. Ninguna intervención concreta previene el delirium. Sin embargo, existen intervenciones no farmacológicas y multidisciplinarias<sup>2</sup> que actúan sobre los factores de riesgo modificables disminuyendo la incidencia de delirium un 30-40%<sup>3</sup>.

### Medidas no farmacológicas

Existen diversos factores generales que pueden modificarse para intentar evitar la aparición del delirium:

- Es muy importante respetar el ciclo sueño-vigilia fomentando la estimulación cognitiva durante el día mediante visitas regulares de familiares y facilitando el buen descanso nocturno evitando procedimientos y tratamientos durante las horas de sueño y disminuyendo el ruido y luz nocturnos.
- Se debe fomentar la movilización precoz y la fisioterapia posoperatoria, minimizando el uso de contenciones mecánicas en pacientes con movilidad reducida y favoreciendo las actividades de autocuidado.
- Se debe facilitar la orientación proporcionando relojes, calendarios, ventanas con vistas al exterior y objetos familiares.
- No se aconseja colocar en la misma habitación a dos pacientes con riesgo de delirium y hay que evitar cambios de habitación durante el ingreso.

- Es importante favorecer el uso de dispositivos visuales (gafas) y/o auditivos (audífono) y prótesis dentarias en los casos necesarios.
- Se debe proceder a la retirada precoz de catéteres, oxigenoterapia y suero-terapia en el posoperatorio inmediato.

Un aspecto fundamental en la prevención del delirium es el uso de medicación imprescindible, evitando las benzodiazepinas en pacientes de alto riesgo, y prescribir con precaución antihistamínicos, opioides<sup>4</sup> y dihidropiridinas. Hay que extremar la precaución con determinados medicamentos problemáticos (Tabla 1).

Otro aspecto fundamental en la prevención del delirium es el manejo precoz de las complicaciones médicas, que incluye la monitorización de signos vitales, balance de líquidos y oxigenación; el tratamiento precoz de la deshidratación, insuficiencia cardíaca, alteraciones electrolíticas e hipoglucemia, la anemia, hipoxia e hipotensión; la prevención de las aspiraciones mediante postura adecuada y correcta textura de líquidos; vigilar la aparición de infecciones (urinaria, respiratoria, partes blandas, etc.); asegurar una correcta nutrición, con suplementos nutricionales si es necesario; vigilar el desarrollo de retención urinaria; tratamiento y prevención del estreñimiento y de la deprivación enérgica. Es importante el manejo adecuado del dolor, a ser posible mediante uso de analgésicos no opioides.

Analgésicos: AINE, opioides (especialmente meperidina)	
Antibióticos y antivirales	Aciclovir, aminoglucósidos, anfotericina B, antimetabólicos, cefalosporinas, cicloserina, fluoroquinolonas, isoniacida, interferón, linezolid, macrólidos, metronidazol, ácido nalidíxico, penicilinas, rifampicina, sulfamidas
Anticolinérgicos	Atropina, escopolamina, benztropina, difenhidramina, trihexifenidilo
Corticoides	
Agonistas dopaminérgicos	Amantadina, bromocriptina, levodopa, pergolida, pramipexol, ropinirol
Agentes gastrointestinales	Antieméticos, antiespasmódicos, bloqueadores H2, loperamida
Hipoglucemiantes	
Antidepresivos	Mirtazapina, ISRS, antidepresivos tricíclicos
Tratamientos cardiovasculares	Antiarrítmicos, betabloqueantes, clonidina, digoxina, diuréticos, metildopa
Hipnóticos y sedantes	Barbitúricos, benzodiazepinas
Preparados de herbolario	Valeriana, extracto de belladona, mandrágora, maleza de Jimson, hierba de San Juan
Relajantes musculares	Baclofeno, ciclobenzaprina
Anticomiciales	Carbamacepina, levetiracetam, fenitoina, valproato, vigabatrina
Otros agentes activadores del SNC	Disulfiram, inhibidores de la colinesterasa, interleucina-2, litio, fenotiazinas

Tabla 1. Medicamentos a evitar en pacientes con riesgo de delirium posoperatorio

### Medidas farmacológicas

A pesar de ser un problema frecuente, en el que se ha intentado diversos abordajes farmacológicos, la evidencia disponible no ha demostrado eficacia en el uso de tratamientos preventivos para el delirium<sup>5</sup>.

Los ensayos clínicos con inhibidores de la colinesterasa no han demostrado la reducción de la incidencia o prevalencia del *delirium* y los efectos secundarios han sido mayores<sup>6</sup>. Los antipsicóticos constituyen uno de los grupos farmacológicos más estudiados en la prevención del *delirium*.

Diversos trabajos han evaluado el uso de antipsicóticos profilácticos a bajas dosis en la prevención del *delirium* posoperatorio con resultados poco consistentes. Un metanálisis reciente<sup>7</sup> concluye que los antipsicóticos reducen la incidencia pero no la gravedad ni duración del *delirium*, ni tampoco la aparición de efectos adversos asociados. Los antipsicóticos de segunda generación fueron más beneficiosos que el haloperidol. Otros fármacos estudiados para la prevención del *delirium* son la gabapentina y la melatonina.

En el caso descrito la identificación precoz de la hemorragia amenazante subyacente podría haber evitado la aparición del *delirium*, minimizando la precipitación del *shock* y complicaciones cardiovasculares. Tras el reestablecimiento de la hemodinámica y corrección de la anemia, la paciente permaneció con funciones superiores conservadas, pudiendo ser dada de alta hospitalaria posteriormente.

## Bibliografía

1. Zywiell MG, Hurley RT, Perruccio AV, et al. Health economic implications of perioperative delirium in older patients after surgery for a fragility hip fracture. *J Bone Joint Surg Am*. 2015; 97(10): 829-836.
2. Siddigi N, Harrison JK, Clegg A, et al. Interventions for preventing delirium in hospitalised non-ICU patients. *Cochrane Database Syst Rev*. 2016; 3: CD005563.
3. O'Mahony R, Murthy L, Akunne A, et al. Synopsis of the National Institute for Health and Clinical Excellence guideline for prevention of delirium. *Ann Intern Med*. 2011; 154: 746.
4. Morrison RS, Magaziner J, Gilbert M, et al. Relationship between pain and opioid analgesics on the development of delirium following hip fracture. *J Gerontol A Biol Sci Med Sci*. 2003; 58: 76.
5. Flinn DR, Diehl KM, Seyfried LS, Malani PN. Prevention, diagnosis, and management of postoperative delirium in older adults. *J Am Coll Surg*. 2009; 209: 261.
6. Gamberini M, Bolliger D, Lurati Buse GA, et al. Rivastigmine for the prevention of postoperative delirium in elderly patients undergoing elective cardiac surgery—a randomized controlled trial. *Crit Care Med*. 2009; 37: 1762.
7. Hirota T, Kishi T. Prophylactic antipsychotic use for postoperative delirium: a systematic review and meta-analysis. *J Clin Psychiatry*. 2013; 74: e1136.

## Temas al día

# Delirium en paciente cardiópata tras fractura de cadera. Tratamiento del delirium

Francisco-Manuel Brun-Romero, Jesús Castiella-Herrero<sup>1</sup>

Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario Puerta del Mar. Cádiz. España

<sup>1</sup>Servicio de Medicina Interna. Fundación Hospital Calahorra. Calahorra. La Rioja. España

Grupo de Trabajo de Asistencia Compartida e Interconsultas de la Sociedad Española de Medicina Interna

Recibido: 19/12/2016

Aceptado: 13/02/2017

En línea: 30/04/2017

Citar como: Brun-Romero FM, Castiella-Herrero J. Delirium en paciente cardiópata tras fractura de cadera. Tratamiento del delirium.

Rev Esp Casos Clin Med Intern (RECCMI). 2017 (Abr); 2(1): 59-61.

Autor para correspondencia: Francisco Manuel Brun Romero. [franbrun@ono.com](mailto:franbrun@ono.com)

### Palabras clave

- ▷ Delirium posoperatorio
- ▷ Prevención delirium
- ▷ Fractura de cadera

### Keywords

- ▷ Postoperative delirium
- ▷ Delirium prevention
- ▷ Hip fracture

### Resumen

Varón de 78 años con miocardiopatía dilatada de origen isquémico que ingresa por insuficiencia cardíaca. Durante su ingreso sufre una caída con fractura de cadera de la que es intervenido. En el posoperatorio presenta cuadro de delirium. Tras la instauración de medidas ambientales y preventivas, y neurolépticos evoluciona favorablemente. La identificación de las causas precipitantes del delirium, así como el tratamiento médico precoz y la actuación sobre los factores de riesgo del mismo, son esenciales para lograr el éxito terapéutico.

### Abstract

A 78-year-old man with dilated cardiomyopathy of ischemic origin who is admitted for cardiac insufficiency. During his admission he suffers a hip fracture from which he is operated. In the postoperative period he presents delirium. After the installation of environmental, preventive and neuroleptic measures, he evolves favourably. The identification of the precipitating causes of delirium, as well as the early medical treatment and the action on the risk factors of delirium, are essential to achieve therapeutic success.

### Puntos destacados

- ▷ El tratamiento precoz del delirium es necesario para mejorar su pronóstico.
- ▷ Las medidas dirigidas a facilitar el descanso, la movilización precoz y favorecer la orientación temporoespacial de los pacientes reducen la incidencia de delirium.
- ▷ Los fármacos neurolépticos son el pilar fundamental del tratamiento farmacológico.

## Introducción

El tratamiento precoz del delirium es necesario para mejorar su pronóstico. Las medidas preventivas pueden no ser suficientes y precisar tratamiento farmacológico con neurolépticos.

## Caso clínico

Se presenta el caso de un varón de 78 años con antecedentes de diabetes mellitus tipo 2 en tratamiento con agentes orales y mal control metabólico habitual, con complicaciones microangiopáticas y macroangiopáticas, hipertensión arterial y dislipidemia. Enfermedad pulmonar obstructiva crónica estadio II de la GOLD sin ingresos previos. Enfermedad renal crónica G3b. Miocardiopatía dilatada y taquicardia ventricular sostenida que precisó la colocación de un marcapasos DDD-DAI en 2010. Cardiopatía isquémica con revascularización incompleta por enfermedad multivaso.

Ingresa en el Servicio de Cardiología por insuficiencia cardíaca y anasarca, secundarias a infección respiratoria. Se inicia tratamiento antibiótico empírico, vasodilatador y deplectivo con evolución favorable. Durante el ingreso sufre caída accidental con fractura peritrocantérea derecha. Se procede a la realiza-

ción de osteosíntesis con clavo gamma bajo anestesia perineural femoral y raquídea, sin complicaciones inmediatas de la técnica.

A las 72 horas tras la intervención comienza bruscamente con un cuadro de delirio agitado de predominio nocturno con periodos de hipoactividad durante el día y sin focalidad neurológica evidente. Se realizó un estudio analítico básico donde se descartaron alteraciones metabólicas e hidroelectrolíticas que pudieran justificar el cuadro. La TC craneal mostraba signos de atrofia corticostriatal y el electroencefalograma objetivó un trazado con afectación cerebral lentificada de forma generalizada asociado a un patrón de anomalías paroxísticas periódicas bilaterales. Se descartaron complicaciones médicas (infecciones, descompensación de su patología respiratoria y/o cardiovascular, insuficiencia renal, etc.) que pudieran haber actuado como factor desencadenante.

Se implementaron medidas ambientales como uso de habitación individual, disminución de estímulos luminosos y auditivos y restricción de las visitas, así como soporte nutricional e higiene del sueño. Desde el punto de vista farmacológico se utilizaron neurolepticos (haloperidol) por vía parenteral. La evolución fue favorable, con recuperación completa sensorial y cognitiva en los 4-5 días posteriores al inicio del cuadro.

- Deben evitarse en todo lo posible el uso de medidas de contención mecánica.

**Higiene medioambiental:**

- Mantener una temperatura ambiental confortable.
- Permitir el uso de utensilios propios no peligrosos (pijama, bata, sábanas, etc.).
- Evitar ruidos externos e internos. Con una iluminación adecuada durante el día e indirecta durante la noche. Evitar la sobreestimulación sensorial e intentar adaptar la habitación para pacientes con discapacidad visual y/o auditiva.
- Intentar disponer de habituación individual.
- Evitar el trasiego constante de personas en la habitación, tanto familiares como personal sanitario (intentar agrupar las intervenciones). Procurar, dentro de lo posible, reducir al mínimo el número de personal sanitario que le atiende.
- Respetar el ciclo sueño-vigilia minimizando al máximo las actuaciones sanitarias por la noche.
- Evitar los cambios de habitación y traslado entre unidades.
- Dar información al familiar y/o cuidador del delirium, intentado minimizar la ansiedad que éste genera en ellos.

## Diagnóstico final

Delirium agudo posoperatorio en paciente con criterios de pluripatología.

## Tratamiento no farmacológico

El tratamiento del delirium se basa, en primer lugar, en modificar los precipitantes. A continuación, es necesario el control de los siguientes factores:

- **Seguridad física del paciente:**
  - Retirada de objetos lesivos.
  - Aumentar la vigilancia. Colocar barandillas laterales y bajar la altura de cama. Valorar colocar colchones en el suelo.
  - Reducir al mínimo los dispositivos/procedimientos invasivos y agrupar acciones terapéuticas.
  - Minimizar la duración de los drenajes quirúrgicos.

## Tratamiento farmacológico

La finalidad del tratamiento farmacológico es mejorar los trastornos conductuales y las funciones cognitivas, además de reducir al máximo la morbi-mortalidad de este síndrome.

Siempre se debe tener en cuenta el uso de monoterapia (preferentemente por v.o.) a la dosis mínimamente requerida y durante el menor tiempo posible, ajustar la dosis a las características y patología de base de cada paciente; mantener el tratamiento hasta 5-7 días después de la remisión completa; realizar siempre un seguimiento estrecho del paciente (función respiratoria, constantes vitales, nivel de consciencia, efectos secundarios, alteraciones del ECG y eventos adversos); tratar todos los tipos de delirium que no se controlen con otras medidas, sean activos o hipoactivos.

Los neurolepticos son los fármacos de elección y la piedra angular del tratamiento (Figura 1).

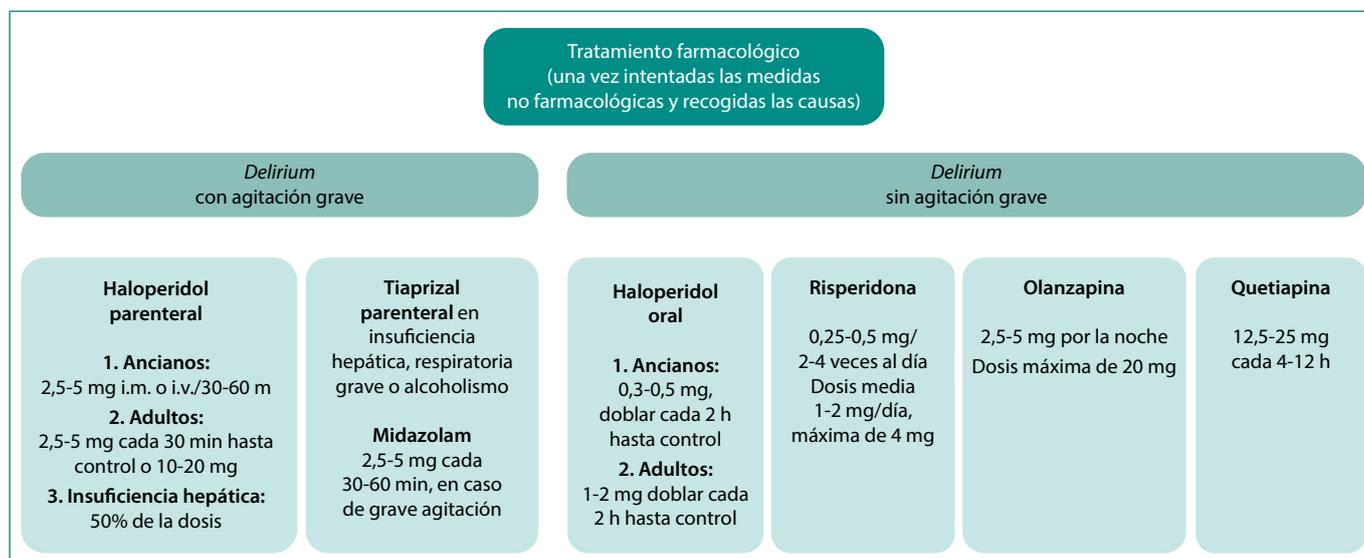


Figura 1. Tratamiento farmacológico en el delirium

## Neurolépticos típicos

- **Haloperidol.** Es el más utilizado por su equilibrio entre eficacia y perfil de seguridad. Posee muy pocos efectos anticolinérgicos, sedantes o hipotensores, y sus efectos sobre el sistema respiratorio son escasos. Los efectos secundarios son los extrapiramidales (discinesia, distonía, acatisia o parkinsonismo) y los más graves los cardiovasculares (alteraciones de la conducción cardíaca y taquiarritmias ventriculares) cuando se usa a dosis elevadas. Es preferible la vía oral en los cuadros que cursan sin agitación o no son graves, y la vía parenteral (i.m. o i.v.) en las formas graves o con agitación.
  - *Delirium* leve-moderado o sin agitación (vía oral): comenzar con una dosis baja de 0,5 mg, doblar cada 2 h hasta el control sintomático. Una vez conseguido, calcular la dosis total administrada y repartirla en 2-3 tomas al día, la mayor antes de acostarse. Otra posibilidad es dar una primera dosis de 1-5 mg y, luego, pautar 3-6 mg/24 h repartidos en 2-3 tomas, la mayor por la noche. En ancianos (> 80 años o paciente frágil) ajustar las dosis a la mitad. Mantener la misma dosis durante unos 3-5 días e iniciar el descenso hasta poderlo suspender.
  - Formas graves o con agitación (vía parenteral):
    - Ancianos: 2,5-5 mg cada 30-60 minutos y hasta conseguir el control de los síntomas.
    - Adulto: 2,5-5 mg cada 30 minutos hasta un máximo de 10-20 mg o hasta controlar los síntomas.
    - Dosis media 30 mg/día, dosis máxima 100 mg o 60 mg si se combina con una benzodiacepina (BZD).
    - Si hay insuficiencia hepática, se debe reducir cualquier dosis a la mitad.
- **Levomepromazina o clorpromazina.** Son de segunda o tercera línea (por detrás a algunos atípicos), menos potentes y con más efectos secundarios.
- **Tiaprida.** Neuroléptico con potencia antipsicótica débil. Se recomienda en casos de hepatopatía grave, alcoholismo o insuficiencia respiratoria: 1-2 ampollas i.m. o i.v. cada 4-8 horas.

## Neurolépticos atípicos

- **Risperidona.** De todos ellos, se considera el de elección y el único aceptado para tratar las alteraciones conductuales en mayores de 75 años, sobre todo si ya tenían un deterioro cognitivo previo. Destaca por su rapidez de acción (30-45 minutos), ausencia de efectos anticolinérgicos y baja incidencia de efectos secundarios. Solo está disponible por v.o., lo que puede ser una desventaja en pacientes con *delirium* grave o muy agresivos. Dosis progresivas de 0,25-0,50 mg 2-3 veces al día o 0,25-0,50 mg cada 4 h.
- **Olanzapina.** Es poco eficaz en ancianos con antecedentes de demencia o en pacientes con *delirium* hipoactivo. Dosis de 2,5-5 mg principalmente por la noche.
- **Quetiapina.** Indicado en los cuadros de *delirium* y agitación asociados a enfermedades subcorticales (enfermedad de Parkinson y demencia por VIH), por sus escasos síntomas extrapiramidales. Empezar por dosis de 12,5 a 25 mg cada 4-12 h.

## Benzodiacepinas

Debería evitarse su uso en el tratamiento, ya que pueden agravar el *delirium* en los ancianos. Sólo estarían indicados en casos de grave agitación con riesgo de daño para el paciente o su entorno (control inmediato de la agitación), o en el *delirium* relacionados con cuadros de abstinencia por alcohol u otros fármacos sedantes. En estos casos se utilizarán las de vida media corta (diazepam, midazolam, lorazepam, clonazepam) y siempre durante cortos espacio de tiempo.

## Bibliografía

1. The American Geriatrics Society Expert Panel on Postoperative Delirium in Older Adults. Postoperative Delirium in Older Adults: Best Practice Statement from the American Geriatrics Society. *J Am Coll Surg.* 2015; 220(2): 136-148.
2. Witlox J, Eurelings LS, de Jonghe JF, et al. Delirium in elderly patients and the risk of postdischarge mortality, institutionalization, and dementia: a meta-analysis. *JAMA.* 2010; 304: 443-451.
3. Young J, Murthy L, Westby M, et al. Diagnosis, prevention, and management of delirium: summary of NICE guidance. *BMJ.* 2010; 341: c3704.